



ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

СПРАВОЧНИК ДЛЯ ВРАЧЕЙ



Данное пособие является ознакомительным
Коммерческое использование данного файла запрещено

Еще больше полезного и уникального
материала ищите в нашем сообществе
ВраЧитаЛЛа (самообразование врача)



vk.com/i_am_a_good_doctor

ВраЧитаЛЛа

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

CONGENITAL HEART DISEASES

Russian Academy
of Medical Sciences,
Siberian Branch,
Research Institute of Cardiology

CONGENITAL HEART DISEASES

MANUAL FOR DOCTORS

Edited by
E.V. Krivoshchekov
I.A. Kovalev
V.M. Shipulin

Science-Technology-Translation

PUBLISHING
Tomsk 2009

Учреждение
Российской академии медицинских наук
Научно-исследовательский институт кардиологии
Сибирского отделения РАМН

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

СПРАВОЧНИК ДЛЯ ВРАЧЕЙ

Под редакцией
Е.В. Кривошекова
И.А. Ковалева
В.М. Шипулина

Science-Technology-Translation

ИЗДАТЕЛЬСТВО
Томск 2009

УДК 616.1
В82

Врожденные пороки сердца : справочник для врачей / под
ред. Е.В. Кривошекова, И.А. Ковалева, В.М. Шипулина. –
Томск : STT, 2009. – 286 с.

ISBN 5-93629-373-4

В справочнике нашел свое отражение современный мировой опыт по
диагностике и лечению врожденных пороков сердца, а также осложнений,
связанных с естественным течением ВПС и их хирургической коррекцией.
Широко представлена справочная информация, позволяющая выбрать ра-
циональный подход для ведения разных групп пациентов.

Для практикующих врачей, слушателей системы послевузовского про-
фессионального образования, студентов высших медицинских учебных за-
ведений.

УДК 616.1

ISBN 5-93629-373-4



9 785936 1293733

© Учреждение РАМН
НИИ кардиологии СО РАМН, 2009
© Коллектив авторов, 2009
© Оформление. Макет. STT™, 2009

ОГЛАВЛЕНИЕ

| | |
|--|------------|
| Список сокращений | 7 |
| Глава 1. Клиника, диагностика и лечение врожденных пороков сердца | 9 |
| 1.1. Дефект межпредсердной перегородки | 10 |
| 1.2. Дефект межжелудочковой перегородки | 16 |
| 1.3. Открытый артериальный проток | 24 |
| 1.4. Частичный аномальный дренаж легочных вен | 32 |
| 1.5. Атриовентрикулярная коммуникация | 38 |
| 1.6. Дефект аорто-легочной перегородки | 44 |
| 1.7. Стеноз легочной артерии | 48 |
| 1.8. Стеноз аорты | 54 |
| 1.9. Коарктация аорты, перерыв дуги аорты | 64 |
| 1.10. Транспозиция магистральных сосудов (D-TMC) | 74 |
| 1.11. Корригированная транспозиция магистральных сосудов (L-TMC) | 82 |
| 1.12. Тетрада Фалло | 88 |
| 1.13. Атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой (синдром гипоплазии правых отделов сердца) | 94 |
| 1.14. Атрезия легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки | 102 |
| 1.15. Тотальный аномальный дренаж легочных вен | 108 |
| 1.16. Атрезия трехстворчатого клапана | 114 |
| 1.17. Синдром гипоплазии левых отделов сердца | 124 |
| 1.18. Аномалия Эбштейна | 130 |
| 1.19. Общий артериальный ствол | 137 |
| 1.20. Двойное отхождение сосудов от правого желудочка | 142 |
| 1.21. Аномалии коронарных артерий | 150 |
| 1.22. Гетеротаксия (предсердный изомеризм) | 155 |
| Список литературы | 160 |
| Глава 2. Осложнения естественного течения врожденных пороков сердца и их хирургической коррекции | 161 |
| 2.1. Легочная гипертензия | 162 |
| 2.2. Легочная гипертензия раннего послеоперационного периода в хирургии ВПС | 165 |

| | |
|--|-----|
| 2.3. Аритмии у детей с корригированными врожденными пороками сердца | 169 |
| 2.4. Персистирующий плевральный выпот | 177 |
| 2.5. Экссудативная энтеропатия (экссудативная гипопроотеинемическая лимфангиэктазия) | 180 |
| 2.6. Артериальная гипертензия при врожденных пороках сердца | 182 |
| Приложения | 187 |
| Приложение 1. Нормативы ультразвуковых параметров сердца у детей | 188 |
| Приложение 2. Дифференциальная диагностика врожденных пороков сердца без цианоза | 192 |
| Приложение 3. Дифференциальная диагностика врожденных пороков сердца с цианозом | 193 |
| Приложение 4. Алгоритм расчета показателей, необходимых для оценки степени легочной гипертензии | 194 |
| Приложение 5. Потребление кислорода на площадь поверхности тела (мл/мин) M2 в зависимости от возраста, пола и частоты сердечных сокращений | 196 |
| Приложение 6. Электрокардиографические критерии диагностики аритмий у детей | 198 |
| Приложение 7. Рекомендации по трансплантации сердца у детей с кардиомиопатиями и врожденными пороками сердца | 207 |
| Приложение 8. Классификация видов спорта в зависимости от вида нагрузки | 211 |
| Рекомендации по занятию спортом и участию в состязаниях пациентам с «бледными врожденными пороками сердца» | 213 |
| Рекомендации по занятию спортом и участию в состязаниях пациентам с «цианотичными врожденными пороками сердца» | 218 |
| Рекомендации по занятию спортом и участию в состязаниях пациентам с клапанными пороками сердца | 222 |
| Рекомендации по участию в соревнованиях для спортсменов с нарушениями ритма сердца и аритмогенными заболеваниями | 227 |
| Приложение 9. Справочник лекарственных препаратов | 237 |
| Приложение 10. Профилактика инфекционного эндокардита | 282 |
| Коллектив авторов | 284 |
| Summary | 285 |

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

| | |
|------|---|
| AB | атриовентрикулярный(ая) |
| AG | артериальная гипертензия |
| АЛА | атрезия легочной артерии |
| АоК | аортальный клапан |
| ABK | атриовентрикулярная коммуникация |
| АТК | атрезия трехстворчатого клапана |
| БАЛК | большие аорто-легочные коллатерали |
| БКК | большой круг кровообращения |
| ВОЛЖ | выходной отдел левого желудочка |
| ВОПЖ | выходной отдел правого желудочка |
| ВПВ | верхняя полая вена |
| ВПС | врожденный порок сердца |
| ДАЛП | дефект аорто-легочной перегородки |
| ДКПА | двунаправленный кава-пульмональный анастомоз (анастомоз Гленна) |
| ДМЖП | дефект межжелудочковой перегородки |
| ДМПП | дефект межпредсердной перегородки |
| ДОС | двойное отхождение сосудов |
| ИК | искусственное кровообращение |
| КА | коронарная(ые) артерия(и) |
| КоАо | коарктация аорты |
| ЛА | легочная артерия |
| ЛАИ | легочно-артериальный индекс |
| ЛВ | легочная(ые) вена(ы) |
| ЛГ | легочная гипертензия |
| ЛЖ | левый желудочек |
| ЛП | левое предсердие |
| МБТШ | модифицированный Блелок-Тауссиг шунт (анастомоз) |
| МК | митральный клапан |

| | |
|-------|---|
| МКК | малый круг кровообращения |
| НПВ | нижняя полая вена |
| НРС | нарушение ритма сердца |
| ОА | огибающая артерия |
| ОАП | открытый артериальный проток |
| ОАС | общий артериальный ствол |
| ОЛС | общее легочное сопротивление |
| ОПСС | общее периферическое сосудистое сопротивление |
| ПЖ | правый желудочек |
| ПНАИ | полный неопульмональный артериальный индекс |
| ПП | правое предсердие |
| СА | стеноз аорты |
| СЛА | стеноз легочной артерии |
| СН | сердечная недостаточность |
| ССС | сердечно-сосудистая система |
| СССУ | синдром слабости синусового узла |
| СГЛОС | синдром гипоплазии левых отделов сердца |
| ТАДЛВ | тотальный аномальный дренаж легочных вен |
| ТАП | трансанулярная пластика |
| ТК | трехстворчатый клапан |
| ТМС | транспозиция магистральных сосудов |
| ФК | фиброзное кольцо |
| ЧАДЛВ | частичный аномальный дренаж легочных вен |
| ЭхоКГ | эхокардиография |

Глава 1

**КЛИНИКА,
ДИАГНОСТИКА
И ЛЕЧЕНИЕ
ВРОЖДЕННЫХ
ПОРОКОВ
СЕРДЦА**

1.1. Дефект межпредсердной перегородки

АНАТОМИЯ ДМПП

Дефекты межпредсердной перегородки по эмбриологическому типу разделяются на первичные и вторичные.

Первичные ДМПП относятся к неполной форме АВК и будут рассмотрены в соответствующей главе.

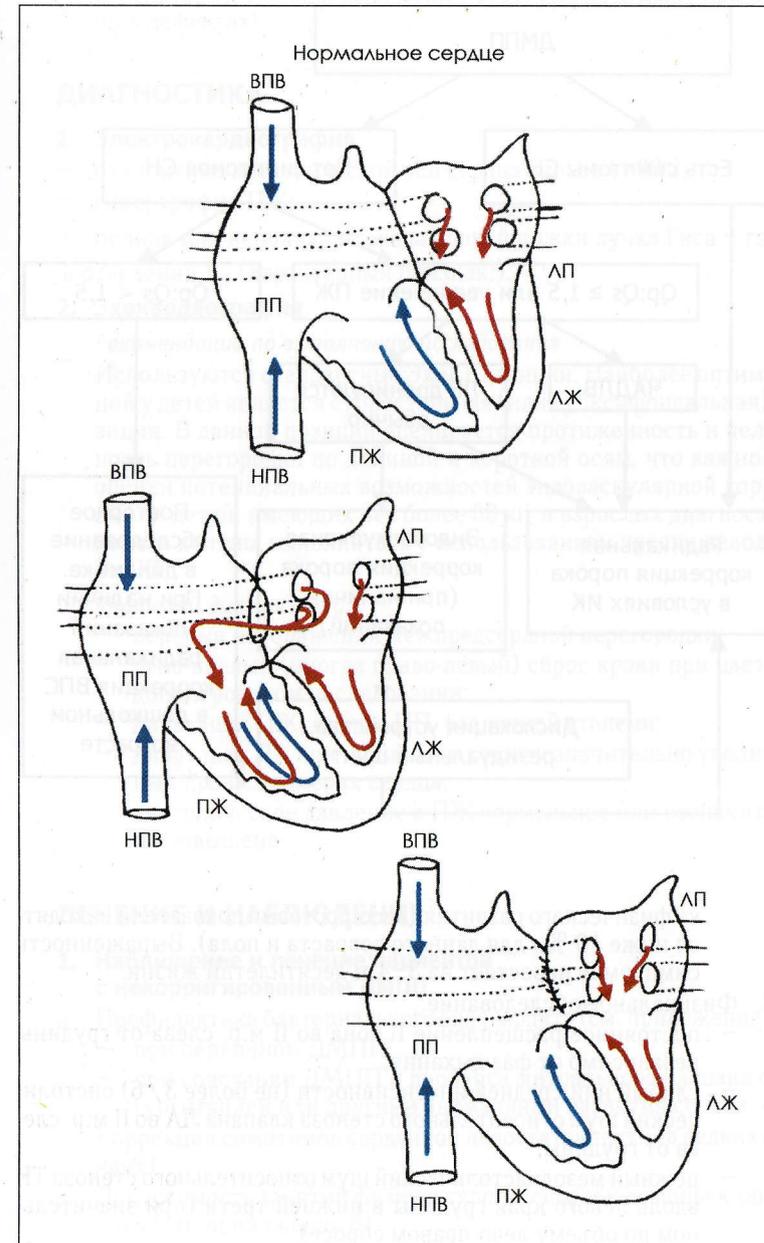
Вторичные дефекты классифицируют по локализации: центральные – расположенные в области овальной ямки, верхний и нижний дефекты, и дефекты типа «sinus venosus» (верхне-задний и нижне-задний отделы МПП), которые часто сочетаются с ЧАДЛВ.

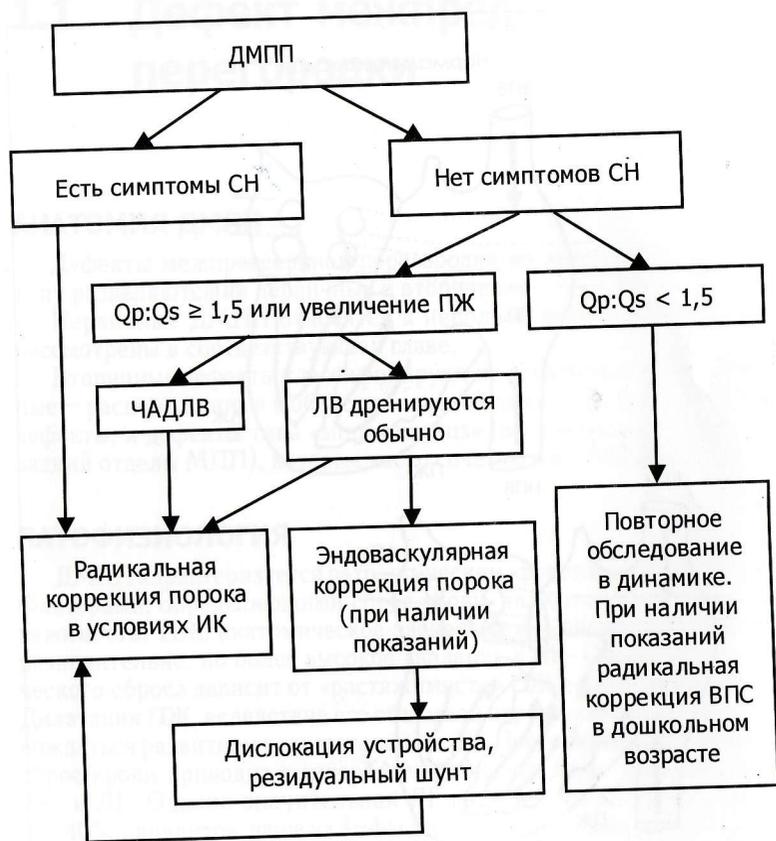
ПАТОФИЗИОЛОГИЯ

ДМПП характеризуется патологическим кровотоком из ЛП в ПП. Факторами, определяющими сброс крови, являются бóльшая «растяжимость» ПЖ, анатомическое расположение предсердий и, хотя незначительно, но более высокое давление в ЛП. Объем патологического сброса зависит от «растяжимости» ПЖ и размера дефекта. Дилатация ПЖ, вследствие его объемной перегрузки, может сопровождаться развитием недостаточности ТК. Постоянный лево-правый сброс крови приводит к гиперволемии малого круга кровообращения и ЛГ. Однако значительная ЛГ развивается не более чем у 35–40% пациентов, чаще на 3–4-м десятилетии жизни. ДМПП крайне редко сопровождается значимой сердечной недостаточностью. Если ее признаки выражены и возникли в раннем возрасте, то, вероятнее всего, пациент имеет дополнительные аномалии развития сердца. Осложнением естественного течения ДМПП может стать развитие предсердных аритмий, субстратом которых являются фиброзные изменения миокарда дилатированных предсердий.

КЛИНИКА

- а. Клинические проявления заболевания:
- большинство детей с ДМПП асимптомны;
 - у некоторых пациентов отмечаются минимальные признаки недостаточности кровообращения – утомляемость при физической нагрузке, повышенная потливость, умеренная задержка





ка физического развития (вес-ростовые показатели находятся ниже 10 % для данного возраста и пола). Выраженность симптомов нарастает на 3–4-м десятилетии жизни.

б. Физикальное обследование:

- постоянное расщепление II тона во II м.р. слева от грудины независимо от фаз дыхания;
- слабый или средней интенсивности (не более 3/6) систолический шум относительного стеноза клапана ЛА во II м.р. слева от грудины;
- нежный мезодиастолический шум относительного стеноза ТК вдоль левого края грудины в нижней трети (при значительном по объему лево-правом сбросе).

В некоторых случаях шум может отсутствовать даже при больших дефектах!

ДИАГНОСТИКА

1. Электрокардиография

- отклонение электрической оси сердца вправо ($>90^\circ$);
- гипертрофия ПЖ;
- полная или неполная блокада правой ножки пучка Гиса – rsR' в отведении V_1 (характерный признак!).

2. Эхокардиография

Рекомендации по выполнению исследования

Используются стандартные ЭхоКГ позиции. Наиболее оптимальной у детей является субкостальная (или субкисфоидальная) позиция. В данной позиции оценивается протяженность и целостность перегородки по длинной и короткой осям, что важно для оценки потенциальных возможностей эндоваскулярной коррекции. У детей, имеющих вес более 50 кг, и взрослых диагностика порока должна выполняться с использованием чреспищеводной ЭхоКГ.

Критерии диагностики:

- перерыв изображения межпредсердной перегородки;
- лево-правый (иногда право-левый) сброс крови при цветном доплеровском исследовании;
- дилатация ПЖ, иногда ПП, различной степени;
- дилатация ЛА при нормальных или незначительно увеличенных правых камерах сердца;
- систолическое давление в ПЖ нормальное или незначительно повышено.

ЛЕЧЕНИЕ И НАБЛЮДЕНИЕ

1. Наблюдение и лечение пациентов с некорригированным ДМПП

- а. Профилактика бактериального эндокардита (см. приложение 10):
 - при первичном ДМПП;
 - при сочетании ДМПП и пролапса митрального клапана с регургитацией или другими аномалиями развития сердца.
- б. Коррекция симптомов сердечной недостаточности (в редких случаях).
- в. Допустимость занятий физкультурой и спортом до коррекции порока (см. приложение 8).

2. Эндоваскулярные методы лечения

Около 80–90% всех вторичных ДМПП могут быть закрыты с использованием современных эндоваскулярных методов.

Предпочтительным для выполнения процедуры является возраст > 1,5–2 лет.

Показания для эндоваскулярной коррекции:

- гемодинамически значимое шунтирование крови через дефект ($Q_p/Q_s \geq 1,5$);
- увеличение правых отделов сердца;
- повышение систолического давления в правом желудочке.

Противопоказания:

- вес менее 10 кг;
- анатомия ДМПП (первичные, типа «sinus venosus», дефекты коронарного синуса, дефекты с размерами верхнего или нижнего края менее 7 мм);
- дефекты в сочетании с частичным и/или полным аномальным дренажем легочных вен.

3. Хирургическое лечение

Показания к хирургическому лечению:

- при наличии симптомов сердечной недостаточности показания абсолютны в любом возрасте;
- неудачное расположение эндоваскулярного устройства (наличие резидуальных шунтов);
- у асимптомных пациентов:
 - гемодинамически значимое шунтирование крови через дефект ($Q_p/Q_s \geq 1,5$);
 - увеличение правых отделов сердца;
 - СДПЖ > 30 мм рт.ст.

Противопоказания к хирургическому лечению:

- высокая легочная гипертензия (ОЛС ≥ 10 Ед/м² исходно и ≥ 7 Ед/м² после применения вазодилататоров);
- наличие абсолютных противопоказаний по сопутствующей соматической патологии;
- наличие показаний к процедуре эндоваскулярной коррекции.

Хирургическая тактика

При асимптомных ДМПП коррекция должна быть проведена до того момента как ребенок пойдет в школу. Своевременная коррекция позволяет избежать отдаленных осложнений ДМПП: легочной гипертензии и правожелудочковой недостаточности, трепетания и фибрилляции предсердий.

Хирургическая техника

В условиях ИК. Доступ к МПП через правое предсердие. При небольших размерах дефекта, хорошей эластичности межпредсердной перегородки дефекты ушивают. При большом дефекте необходима пластика перегородки заплатой из аутоперикарда или синтетической ткани. При закрытии ДМПП типа «sinus venosus» следует контролировать диаметр устья ВПВ и в случае его стенозирования выполнить пластику устья аутоперикардальной или ксеноперикардальной заплатой. При закрытии ДМПП, расположенного у устья нижней полой вены и не имеющего края в этом сегменте, возможно ошибочно переместить заплатой устье нижней полой вены в ЛП. Чтобы избежать этого, дефект начинают закрывать с самого нижнего края.

Специфические осложнения хирургического лечения:

- резидуальный сброс между предсердиями, крайне редко – аорто-предсердный свищ (при подшивании верхнего края – переднее расположение ДМПП);
- стенозы устьев полых вен или легочных вен (при коррекции ДМПП типа «sinus venosus»);
- синдром слабости синусового узла (при коррекции ДМПП типа «sinus venosus»);
- недостаточность ТК либо МК сердца.

Послеоперационное наблюдение

1. Длительность наблюдения пациентов с корригированным ДМПП при отсутствии нарушений гемодинамики составляет не более 6 месяцев. Перед снятием с учета выполняются ЭКГ, ультразвуковое исследование сердца.
2. При наличии нарушений гемодинамики до коррекции порока или после выполнения операции (увеличение правого желудочка, легочная гипертензия) длительность наблюдения определяется индивидуально, но, как правило, не превышает 1–2 лет.
3. В случае регистрации в послеоперационном периоде НРС (брадиаритмии, предсердные тахикардии) пациент наблюдается не менее 1 года. Дополнительно к обследованию рекомендуется СМЭКГ каждые 6 месяцев или чаще. При наличии показаний проводится антиаритмическая терапия, РЧА или имплантация ЭКС (глава 2).
4. Проведение эндоваскулярной коррекции ДМПП предусматривает назначение аспирина в дозе 81 мг в сутки в течение 6 месяцев.
5. Допустимость занятий физкультурой спортом после коррекции порока (см. приложение 8).

1.2. Дефект межжелудочковой перегородки

АНАТОМИЯ

Единой анатомической классификации ДМЖП не существует, в нашей работе мы применяем следующий вариант:

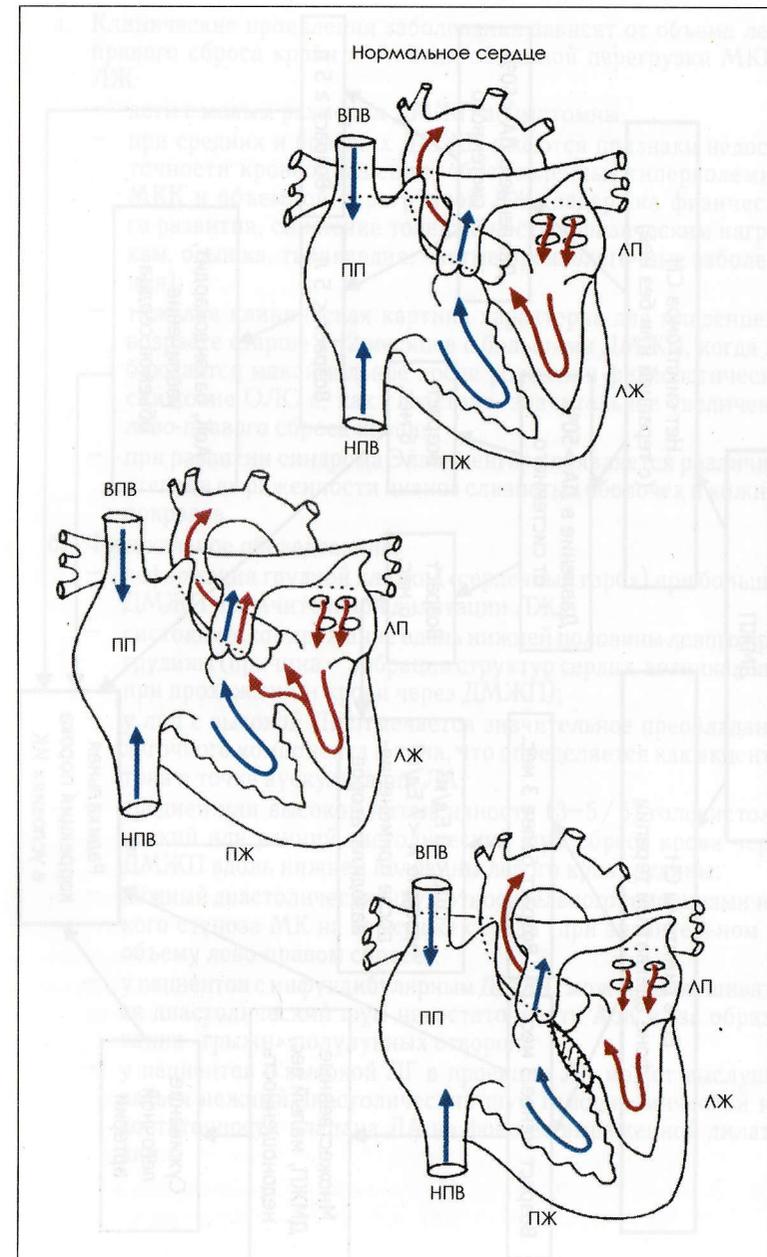
- перимембранный ДМЖП (наиболее частый тип, до 80% от всех случаев);
- подартериальный ДМЖП (возможно, развитие недостаточности АоК);
- мышечный ДМЖП (бывают множественными – по типу швейцарского сыра);
- приточный ДМЖП (подобный дефекту при АВК).

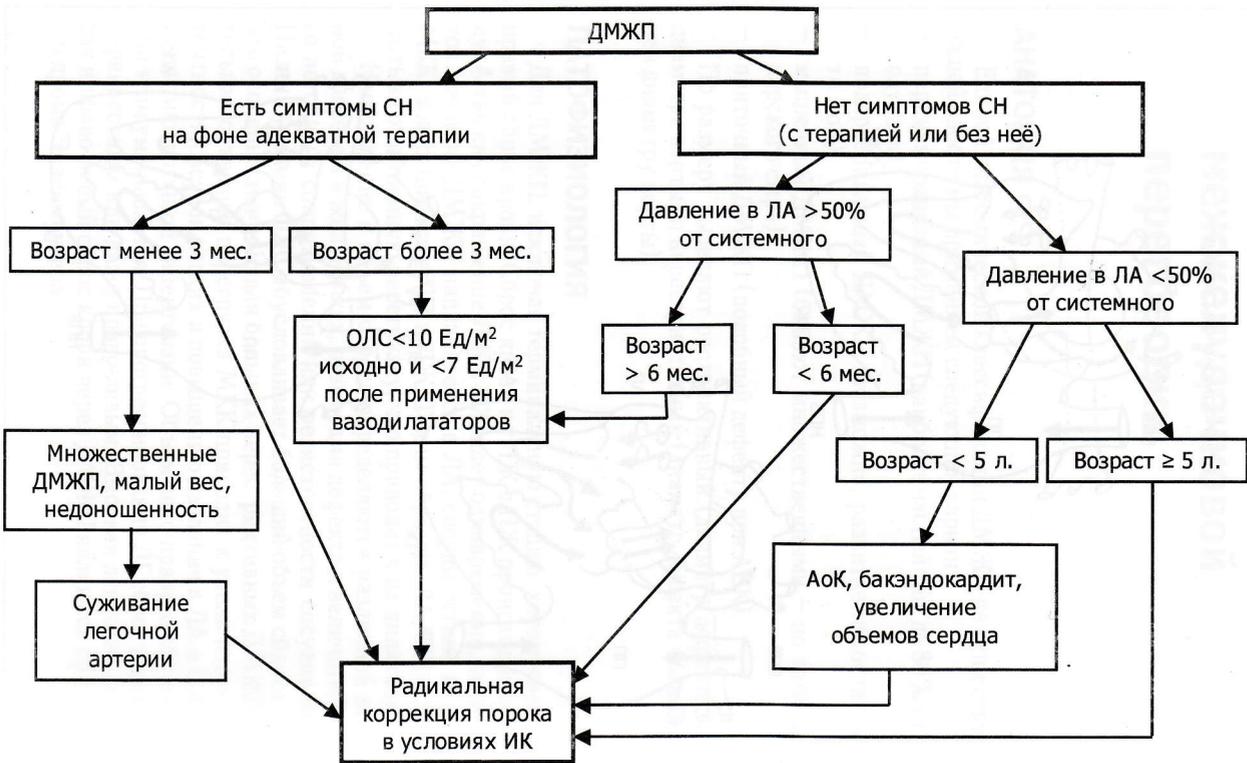
По размеру выделяют рестриктивный (диаметр дефекта менее диаметра аорты) и нерестриктивный (диаметр дефекта больше / равен диаметру аорты).

ПАТОФИЗИОЛОГИЯ

Для ДМЖП, исключая терминальную стадию, характерен лево-правый сброс крови. Сброс крови из ЛЖ в ПЖ происходит в систолу. А так как сокращение ЛЖ и ПЖ идет одновременно, то весь поток крови из ДМЖП направляется в ЛА, сосуды легких и, пройдя МКК, возвращается в ЛП и ЛЖ. Таким образом, ЛА, ЛП и ЛЖ испытывают объемную перегрузку, что приводит к их дилатации.

Направление и объем сброса определяются различной величиной давления в желудочках, размерами дефекта и величиной общего легочного сопротивления или резистентности сосудов легких. Низкий уровень ОЛС обуславливает большой объем сброса крови, что особенно значимо для больших нерестриктивных ДМЖП. Длительная объемная перегрузка МКК приводит к увеличению резистентности сосудов легких и повышению давления в ЛА и ПЖ, т.е. к развитию легочной гипертензии. Объем лево-правого сброса крови при этом уменьшается. При прогрессировании ЛГ сброс может стать перекрестным или даже право-левым. Высокая легочная гипертензия и право-левый сброс крови через ДМЖП являются признаками синдрома Эйзенменгера.





КЛИНИКА

1.2. Дефект межжелудочковой перегородки

2. Клинические проявления заболевания зависят от объема левого сброса крови и степени объемной перегрузки МКК и ЛЖ.

- дети с малым размером ДМЖП асимптомны;
 - при средних и больших ДМЖП имеются признаки недостаточности кровообращения, обусловленные гиперволемией МКК и объемной перегрузкой ЛЖ (задержка физического развития, снижение толерантности к физическим нагрузкам, одышка, тахикардия, частые бронхолегочные заболевания);
 - тяжелейшая клиническая картина характерна для младенцев в возрасте старше 1-2 месяцев с большими ДМЖП, когда наблюдается максимальное после рождения физиологическое снижение ОЛС и, как следствие, значительное увеличение лево-правого сброса крови;
 - при развитии синдрома Эйзенменгера выявляется различной степени выраженности цианоз слизистых оболочек и кожных покровов.
6. Физикальное обследование:
- деформация грудной клетки («сердечный горб») при больших ДМЖП и значительной дилатации ЛЖ;
 - систолическое дрожание в области нижней половины левого края грудины (причина – вибрация структур сердца, возникающая при прохождении крови через ДМЖП);
 - у лиц с высокой ЛП отмечается значительное преобладание легочного компонента II тона, что определяется как акцент II тона в точке аускультации ЛА;
 - средней или высокой интенсивности (3-5/6) голосистолитический или ранний систолический шум сброса крови через ДМЖП вдоль нижней половины левого края грудины; нежный диастолический шум относительного гемодинамического стеноза МК на верхушке сердца (при значительном по объему лево-правом сбросе);
 - у пациентов с инфундибулярным ДМЖП может выслушиваться диастолический шум недостаточности АоК из-за образования «прыжки» полуглухых створок;
 - у пациентов с высокой ЛП в проекции ЛА может выслушиваться нежный диастолический шум гемодинамической недостаточности клапана ЛА на фоне ее выраженной дилатации.

ДИАГНОСТИКА

1. Электрокардиография

- ЭКГ в норме у пациентов с малым размером ДМЖП;
- гипертрофия ЛЖ, иногда гипертрофия ЛП (при средних размерах ДМЖП);
- гипертрофия ЛЖ и ПЖ, иногда гипертрофия ЛП (при больших ДМЖП);
- гипертрофия ПЖ (при развитии высокой ЛГ).

2. Эхокардиография

Рекомендации по выполнению исследования

Перимембранозные ДМЖП наиболее хорошо визуализируются с использованием двухмерной ЭхоКГ в сочетании с цветовым доплеровским картированием при локации из левой парастернальной позиции при выведении длинной оси левого желудочка и из той же позиции в проекции короткой оси сердца на уровне аортального клапана. Приточные дефекты необходимо определять в 4-камерной позиции. Дефекты, располагающиеся на выходе правого желудочка (подгребешковые и надгребешковые), – в проекции короткой оси левого желудочка из парастернальной позиции. Для поиска многочисленных вариантов мышечных ДМЖП используются нестандартные полипозиционные срезы.

При рестриктивном ДМЖП:

1. Градиент ЛЖ–ПЖ > 50 мм рт.ст.
2. Диаметр ДМЖП менее 80% от размера ФК АоК.

При нерестриктивном ДМЖП:

1. Градиент ЛЖ–ПЖ ≤ 50 мм рт.ст.
2. Диаметр ДМЖП более 80% от размера ФК АоК.

Важную информацию несет измерение межжелудочкового градиента давления, которое осуществляется с использованием непрерывного доплеровского метода (CW). Высокоградиентным сброс считается, если он превышает 50 мм рт.ст., низкоградиентным – менее 30 мм рт.ст. Важно и определение направления сброса. К нерестриктивным дефектам относят ДМЖП, диаметр которых более чем 0,8–1 от диаметра фиброзного кольца АоК.

ЛЕЧЕНИЕ И НАБЛЮДЕНИЕ

1. Наблюдение и лечение пациентов с некорригированным ДМЖП

- а. Лечение сердечной недостаточности при появлении ее симптомов (диуретики, дигоксин). Адекватное обеспечение метаболи-

ческих потребностей организма путем использования у детей первого года жизни высококалорийных смесей. При необходимости питание осуществляется через зонд.

- б. Профилактика бактериального эндокардита при наличии показаний (см. приложение 10).
- в. В отсутствии легочной гипертензии физическая активность пациентов не ограничивается (см. приложение 8).

2. Эндоваскулярные методы лечения

При перимембранозных ДМЖП использование наиболее популярных окклюдеров Amplatzer имеет большой риск развития АВ блокады и блокады ножек пучка Гиса (до 20%). Иногда при небольших дефектах используются окклюдеры спирального типа, при крупных рестриктивных дефектах можно использовать устройство Сидериса. Наиболее хорошие эффекты достигаются при эндоваскулярном закрытии мышечных дефектов, не расположенных в трабекулярной части.

3. Хирургическое лечение

Показания к хирургическому лечению:

- симптомы сердечной недостаточности и частые респираторные заболевания на фоне регулярной медикаментозной терапии;
- бессимптомное течение (дети возрастом пять и более лет);
- бессимптомное течение у детей младше пяти лет при наличии увеличения размеров сердца, пролапса створки АоК в ДМЖП или возникновении недостаточности АоК, эпизодов эндокардита в анамнезе.

Противопоказания к хирургическому лечению:

- высокая легочная гипертензия (ОЛС ≥ 10 Ед/м² исходно и ≥ 7 Ед/м² после применения вазодилататоров);
- наличие абсолютных противопоказаний по сопутствующей соматической патологии.

Хирургическая тактика

Новорожденные пациенты с симптомами сердечной недостаточности, устойчивой к медикаментозной терапии, нуждаются в оперативном лечении в возрасте до трех месяцев.

Новорожденные с большим ДМЖП (давление в легочной артерии $\geq 50\%$ от системного), поддающимся консервативной терапии, подлежат наблюдению с последующим оперативным лечением в возрасте не старше 6 месяцев или раньше, если легочное сосудистое сопротивление ≥ 4 ед, или Qp/Qs превышает 2:1.

У новорожденных пациентов с небольшим ДМЖП (давление в легочной артерии менее 50% от системного) возможно спонтан-

ное закрытие дефекта. Таким пациентам необходима адекватная медикаментозная терапия (в случае наличия симптомов), периодическое обследование. Оперативное лечение проводят в возрасте пяти лет или при возникновении: аортальной недостаточности, эпизодов бакэндокардита, увеличении объемов сердца, не учитывая значений Qp/Qs, которые часто ниже 2:1.

Маловесным, недоношенным пациентам, пациентам с множественными дефектами возможно проведение паллиативной операции – суживание легочной артерии с определением дальнейшей тактики в возрасте 1 года.

Хирургическая техника

Доступ к дефекту может осуществляться:

- через правое предсердие (в большинстве случаев);
- через правый желудочек (удобен для пластики подартериальных дефектов);
- через легочную артерию или аорту (ограниченное применение);
- через левый желудочек (крайняя мера).

Дефект закрывают с помощью заплаты, фиксируя её к краям дефекта непрерывным швом. Материал выбора для заплаты – дакрон или любой другой синтетический «велюр», PTFE или (ограниченно в случае септической инфекции) ксеноперикард/аутоперикард, обработанный глутаровым альдегидом. Небольшие мышечные дефекты могут быть ушиты п-образным швом на прокладках.

Специфические осложнения хирургического лечения:

- резидуальный ДМЖП;
- повреждение проводящей системы вплоть до развития АВ блокады III ст.;
- недостаточность аортального клапана (перфорация створки);
- недостаточность трехстворчатого клапана;
- атриовентрикулярная узловая эктопическая тахикардия (грубое растяжение кольца ТК в ходе операции).

Послеоперационное наблюдение

1. Длительность наблюдения пациентов с корригированным ДМЖП при отсутствии нарушений гемодинамики составляет 1–2 года. Перед снятием с учета выполняются ЭКГ, ультразвуковое исследование сердца. Пациенты с исходной ЛГ II–III степени наблюдаются не менее 3 лет для исключения прогрессирования легочной гипертензии. При необходимости проводится медикаментозная терапия легочной гипертензии с увеличением сроков наблюдения.

2. Профилактика бактериального эндокардита проводится по показаниям в первые 6 месяцев после хирургической коррекции порока или более в случае наличия резидуальных шунтов в МЖП (см. приложение 10).
3. В случае регистрации в послеоперационном периоде непродолжительной преходящей атриовентрикулярной блокады необходимо длительное наблюдение без ограничения сроков (ЭКГ 1 раз в 6 месяцев, СМЭКГ 1 раз в год).
4. Допустимость занятий физкультурой и спортом после коррекции порока (см. приложение 8).

1.3. Открытый артериальный проток

АНАТОМИЯ

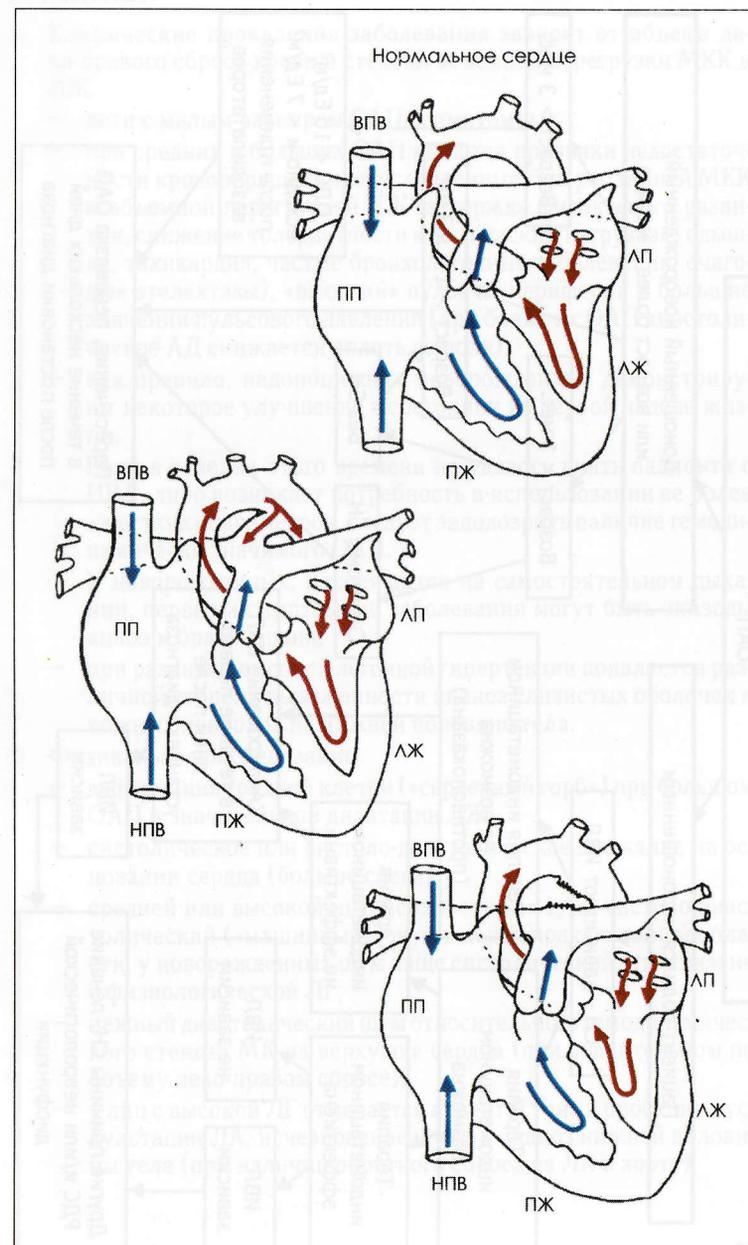
ОАП – коммуникация, обеспечивающая в антенатальной жизни фетальную циркуляцию крови. У доношенных новорожденных функциональное закрытие артериального протока происходит в первые 10–15 часов после рождения, анатомическое – в течение 2–3 недель. Типичная локализация – с левой стороны аорты. Начинается от места соединения перешейка аорты с нисходящей аортой, впадает в устье левой легочной артерии. Возможны другие варианты расположения ОАП, как правило, сочетающиеся с различными пороками развития ССС.

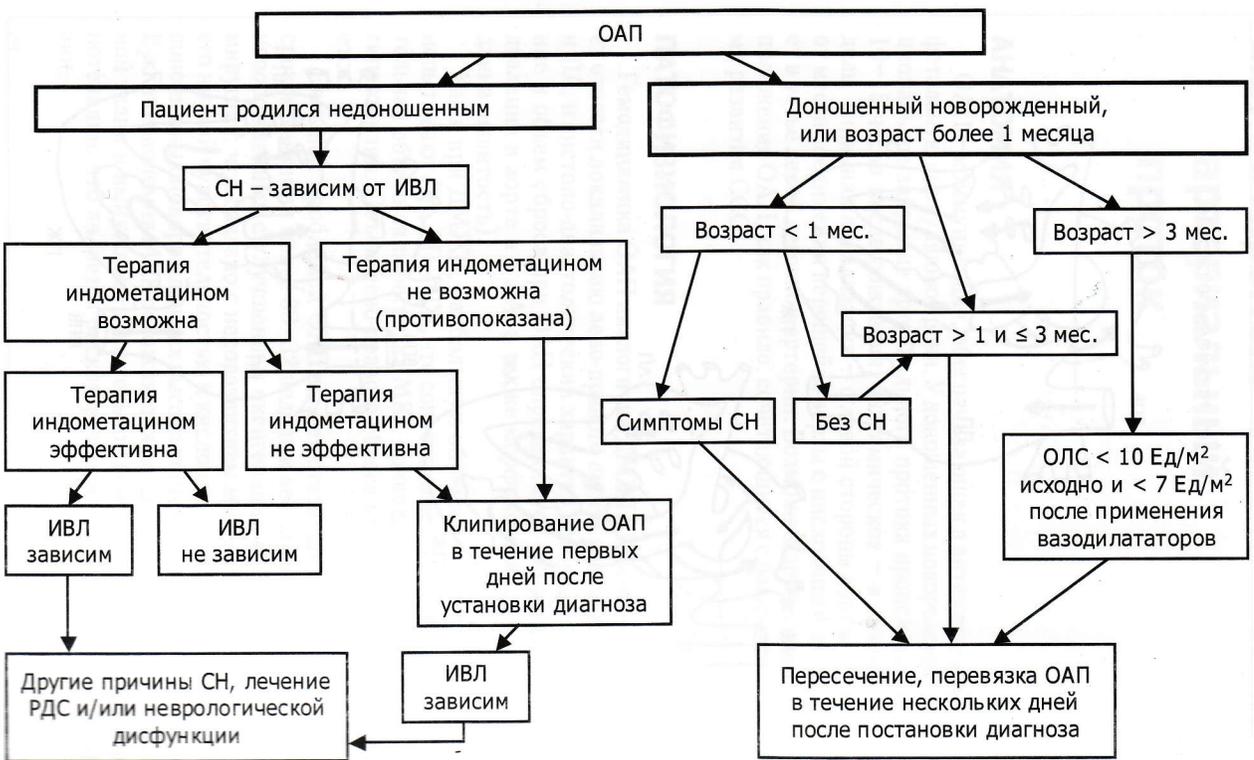
ПАТОФИЗИОЛОГИЯ

Гемодинамика ОАП аналогична ДМЖП. К особенностям следует отнести локализацию лево-правого шунта крови на уровне аорты и ЛА, и систоло-диастолический характер потока крови. Направление и объем сброса при ОАП определяются различной величиной давления в аорте и в ЛА, а также морфологией протока (диаметр, длина, извитость).

Как и при ДМЖП, наибольшую объемную перегрузку при ОАП испытывают ЛА, ЛП и ЛЖ, что сопровождается их дилатацией. Длительная объемная перегрузка МКК приводит к развитию легочной гипертензии. Объем лево-правого сброса крови при этом уменьшается.

Большой проблемой ОАП может стать для новорожденных со сроком гестации менее 30–32 недель и весом менее 2000 г. У таких новорожденных с улучшением оксигенации крови проток не спазмируется, что связано с недоразвитием мышечного слоя протока и его низкой чувствительностью к кислороду. Кроме того, в крови недоношенных новорожденных высока концентрация простагландина E_2 . Гиперволемиа МКК осложняется повышением жесткости легочной ткани и вынуждает к длительной вентиляции легких и оксигенотерапии, что является риском развития бронхолегочной дисплазии.





КЛИНИКА

а. Клинические проявления заболевания зависят от объема лево-правового сброса крови и степени объемной перегрузки МКК и ЛЖ:

— Дети с малым размером ОАП асимптомны;

— при средних и больших ОАП имеются признаки недостаточности кровообращения, обусловленные гиперактивной МКК и объемной перегрузкой ЛЖ (задержка физического развития, снижение толерантности к физическим нагрузкам, одышка, тахикардия, частые бронхолегочные заболевания, очаговые ателектазы), «высокий» пульс на периферии и большие значения пульсового давления (при больших ОАП диастолическое АД снижается вплоть до нуля);

— как правило, недоношенные новорожденные демонстрируют некоторое улучшение в состоянии на первой неделе жизни.

Если в течение этого времени не удалось снять пациента с ИВЛ, либо возникает потребность в использовании ее более «жестких» параметров, следует заподозрить наличие гемодинамически значимого ОАП.

У новорожденных, находящихся на самостоятельном дыхании, первыми симптомами заболевания могут быть эпизоды апноэ и брадикардии.

— при развитии высокой легочной гипертензии развивается различной степени выраженности цианоз слизистых оболочек и кожных покровов на нижней половине тела.

6. Физикальное обследование:

— деформация грудной клетки («сердечный горб») при большом ОАП и значительной дилатации ЛЖ;

— систолическое или систоло-диастолическое дрожание на основании сердца (больше слева);

— средней или высокой интенсивности (2–4/6) систоло-диастолический («машинный») шум в левой подключичной области, у новорожденных шум чаще систолический, что связано с физиологической ЛП;

— нежный диастолический шум относительного гемодинамического стеноза МК на верхушке сердца (при значительном по объему лево-правом сбросе);

— у лиц с высокой ЛП отмечается акцент II тона в проекции аускультации ЛД, исчезновение шума и цианоз нижней половины тела (при наличии обратного сброса из ЛД в аорту).

ДИАГНОСТИКА

1. Электрокардиография

- ЭКГ в норме у пациентов с гемодинамически не значимым ОАП;
- гипертрофия ЛЖ и ПЖ, иногда гипертрофия ЛП (при средних и больших размерах ОАП);
- гипертрофия ПЖ (при развитии высокой ЛГ).

2. Эхокардиография

Рекомендации по выполнению исследования

Наличие открытого артериального протока легко обнаруживается с помощью двухмерной эхокардиографии с цветным доплеровским исследованием. Локация проводится из парастернальной проекции по длинной оси легочной артерии, иногда бывает полезной супрастернальная позиция. Артериальный проток визуализируется в виде дополнительного сосуда, соединяющего нисходящую аорту и бифуркацию легочной артерии, обычно расположенного несколько ближе к левой ветви. Сбросовый поток направлен, как правило, из аорты в легочную артерию, при высокой ЛГ сброс может быть не виден или определяется поток в нисходящую аорту.

Критерии диагностики:

- увеличение объема ЛЖ и ЛП;
- расширение ЛА;
- при ОАП значительного диаметра и наличии дилатации ЛЖ часто определяются митральная регургитация и небольшое снижение фракции выброса ЛЖ.

При диаметре протоков менее 3 мм изменения камер сердца обычно отсутствуют.

ЛЕЧЕНИЕ И НАБЛЮДЕНИЕ

1. Наблюдение и лечение пациентов с некорригированным ОАП

- а. Для новорожденных с симптомами СН показано ограничение потребляемой жидкости до 120 мл/кг и назначение фуросемида в дозе 2–3 мг/кг/сут. Дигоксин не используется. В более старшем возрасте лечение СН проводится по стандартной схеме (диуретики, дигоксин).
- б. Фармакологическое закрытие протока проводится недоношенным новорожденным с использованием в/в введения индометацина или ибупрофена (см. приложение 8).

- в. Профилактика бактериального эндокардита по показаниям (см. приложение 10).
- г. В отсутствии легочной гипертензии физическая активность пациентов не ограничивается (см. приложение 8).

2. Эндоваскулярные методы лечения

В последние годы коррекция ОАП – безусловная прерогатива рентгенэндоваскулярных хирургов. Небольшие артериальные протоки закрываются спиральными устройствами типа Flipper или Gianturco. Для окклюзии артериальных протоков диаметром более 3 мм успешно применяются различные модификации специальных устройств типа Amplatzer. Эндоваскулярные методы коррекции ОАП у детей первых месяцев жизни, как правило, не используются.

3. Хирургическое лечение

Показания к хирургическому лечению

Наличие ОАП, подтвержденное по данным эхокардиографического исследования, является абсолютным показанием к его закрытию с использованием эндоваскулярных методик или хирургически. В случае гемодинамически значимого ОАП вмешательство выполняется в любом возрасте.

Противопоказания к хирургическому лечению:

- высокая легочная гипертензия (ОЛС ≥ 10 Ед/м² исходно и ≥ 7 Ед/м² после применения вазодилататоров);
- наличие абсолютных противопоказаний по сопутствующей соматической патологии.

Хирургическая тактика

Пациентов с диагнозом ОАП можно разделить на четыре основные группы в зависимости от тактики ведения:

- изолированный ОАП у доношенных детей;
- изолированный ОАП у недоношенных детей;
- ОАП в сочетании с другими ВПС;
- ОАП в сочетании с другими ВПС при протокзависимой гемодинамике.

Тактика при изолированном ОАП у доношенных новорожденных. У доношенных новорожденных функциональное закрытие артериального протока происходит в первые 10–15 часов после рождения, анатомическое – в течение 2–3 недель. Если по истечении этого срока проток продолжает функционировать, то шансов на его закрытие нет. У доношенных младенцев терапия индометацином является неэффективной.

Хирургическое закрытие протока при наличии симптомов осуществляется в течение нескольких дней после постановки диаг-

ноза. Если возраст ребенка при этом старше трех месяцев, то необходима предварительная оценка ОЛС. При бессимптомном течении у новорожденных оперативное лечение возможно отложить до трехмесячного возраста, у более старших детей оперативное лечение проводят после постановки диагноза.

Тактика при изолированном ОАП у недоношенных и маловесных детей. Гемодинамически значимый ОАП у недоношенных детей сопровождается сердечной недостаточностью, выраженной гиперволеимией МКК и, как следствие, зависимостью от ИВЛ. Спонтанное закрытие протока у незрелых детей очень маловероятно. При наличии ОАП проводят курс превентивной консервативной терапии. При отсутствии эффекта выполняют оперативное лечение в течение первых нескольких дней после постановки диагноза.

Тактика при ОАП в сочетании с другими патологиями сердечно-сосудистой системы и протокзависимой гемодинамике – это одномоментная либо поэтапная хирургическая коррекция пороков ССС. ОАП устраняется в ходе первого этапа коррекции.

Хирургическая техника

Возможные варианты хирургической окклюзии ОАП: открытая операция, торакоскопическая окклюзия с помощью металлических клипсов под видеоконтролем.

Хирургический доступ – заднебоковая левосторонняя торакотомия. Вскрывается левая плевральная полость (у недоношенных детей при этом могут возникнуть серьезные проблемы с вентиляцией) и париетальная плевра в проекции ОАП. Выделяют проток, предварительно визуализировав возвратный нерв. Наилучшие результаты достигаются при лигировании протока и наложении дополнительной прошивной лигатуры. У младенцев возможно клипирование титановыми скобками. При коротком и широком протоке его пересекают, прошивая аортальный и легочный конец.

Специфические осложнения хирургического лечения:

- резидуальный шунт;
- паралич возвратного нерва;
- пневмоторакс;
- хилоторакс;
- стеноз ветвей ЛА, сужение аорты.

Послеоперационное наблюдение

1. Длительность наблюдения пациентов с корригированным ОАП при отсутствии нарушений гемодинамики составляет не более

6 месяцев. Перед снятием с учета выполняются ЭКГ, ультразвуковое исследование сердца. Пациенты с ЛГ II–III степени наблюдаются не менее 3 лет для исключения прогрессирования легочной гипертензии. При необходимости проводится медикаментозная терапия легочной гипертензии с увеличением сроков наблюдения.

2. Профилактика бактериального эндокардита проводится по показаниям в первые 6 месяцев после хирургической коррекции порока (см. приложение 10).
3. Допустимость занятий физкультурой и спортом после коррекции порока (см. приложение 8).

1.4. Частичный anomальный дренаж легочных вен

АНАТОМИЯ

ЧАДЛВ характеризуется тем, что одна или более, но не все, легочные вены впадают в правое предсердие и его притоки. Легочные вены могут впадать в безымянную вену, коронарный синус, ВПВ, ПП, НПВ, портальные вены, печеночные вены.

В отличие от ТАДЛВ, данный порок может встречаться без сочетания с ДМПП (5,7%).

Наиболее клинически значимые варианты ЧАДЛВ:

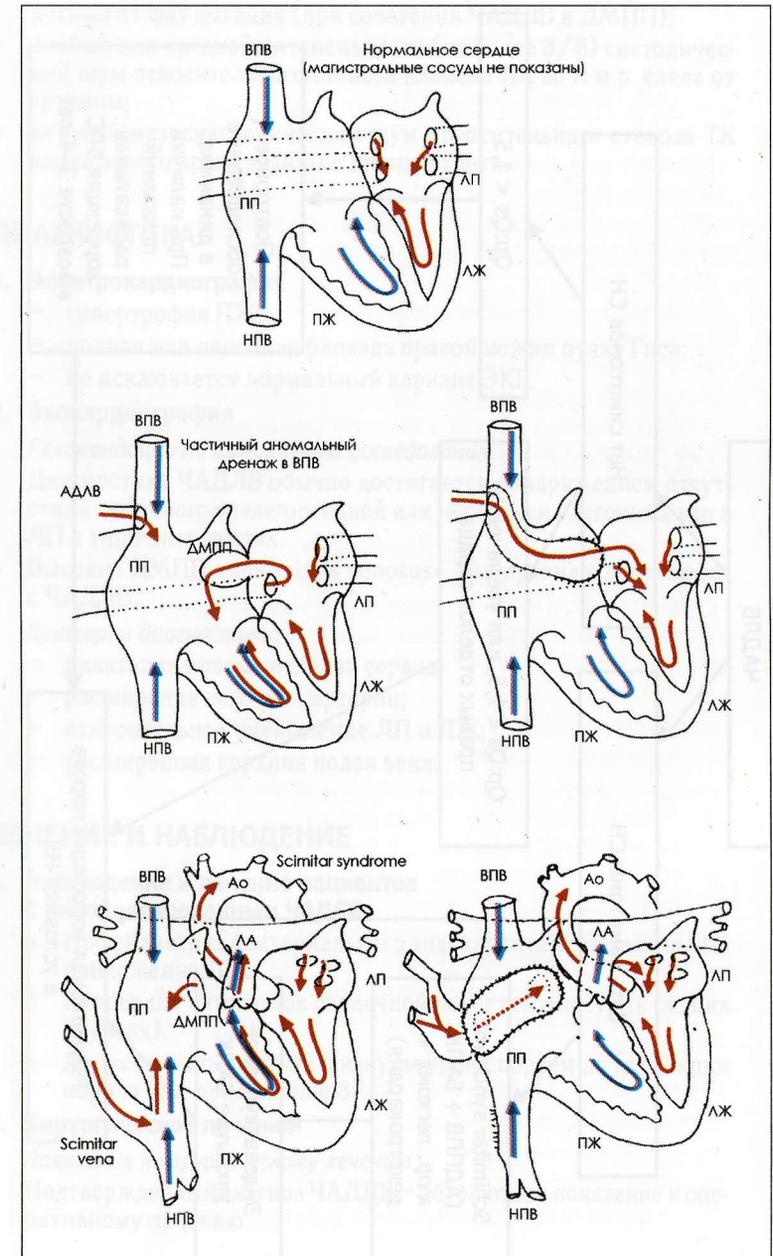
- вены верхней и/или средней долей правого легкого впадают в ВПВ ниже устья безымянной вены (сочетается с ДМПП «sinus venosus»);
- вены нижней доли правого легкого впадают в НПВ выше или ниже уровня диафрагмы (является частью «Scimitar syndrome» — anomальное артериальное кровоснабжение и гипоплазия нижней доли правого легкого, дэкстропозиция сердца);
- впадение левых ЛВ в безымянную вену через левую вертикальную вену.

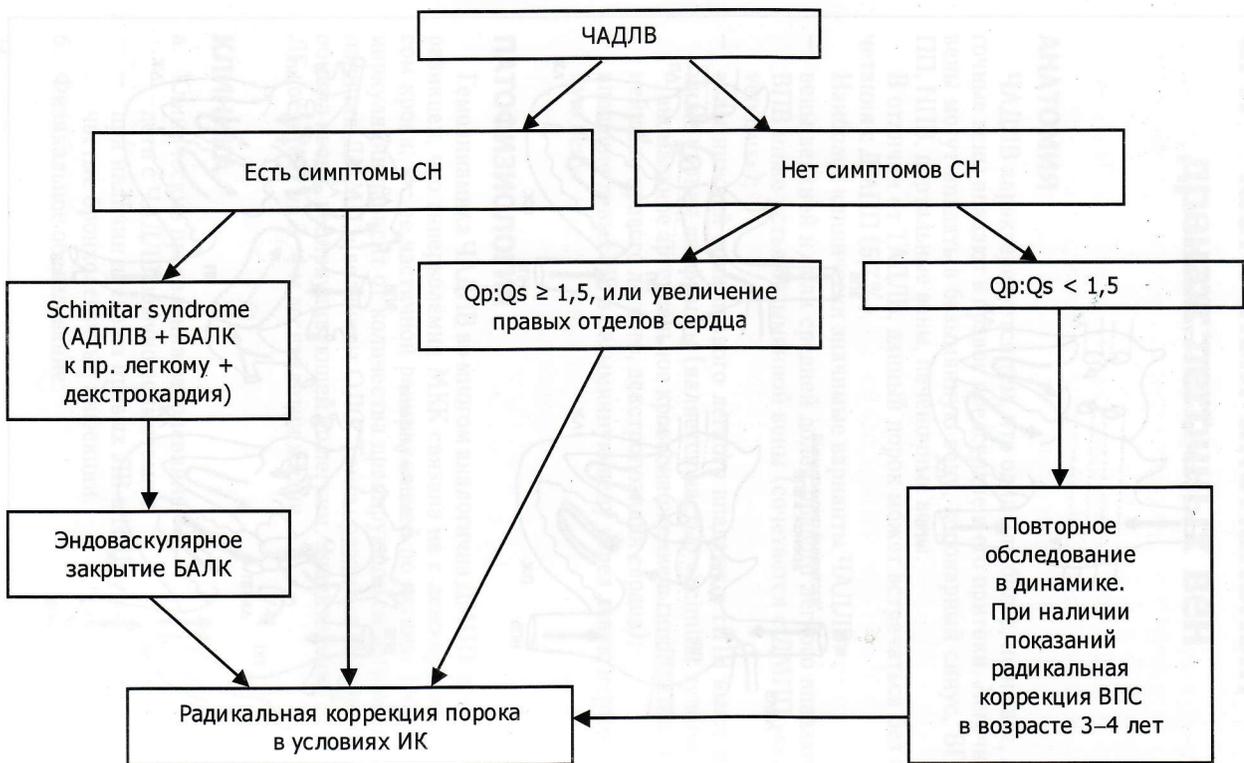
ПАТОФИЗИОЛОГИЯ

Гемодинамика ЧАДЛВ во многом аналогична ДМПП, с той лишь разницей, что гиперволемиа МКК связана не с лево-правым сбросом крови, а с ее частичной рециркуляцией по легким. Объем рециркуляции зависит от количества дренирующихся легочных вен, наличия ДМПП и величины ОЛС. Темпы развития ЛГ зависят от объема крови, рециркулирующей по легким. Значительной степени ЛГ достигает на 3–4-м десятилетии жизни.

КЛИНИКА

- а. Клинические проявления заболевания:
 - дети с ЧАДЛВ обычно асимптомны;
 - при наличии дренажа правых ЛВ в НПВ у детей могут быть частые бронхолегочные инфекции.
- б. Физикальное обследование:





- постоянное расщепление II тона во II м.р. слева от грудины независимо от фаз дыхания (при сочетании ЧАДЛВ и ДМШП);
- слабый или средней интенсивности (не более 3/6) систолический шум относительного стеноза клапана ЛА во II м.р. слева от грудины;
- нежный мезодиастолический шум относительного стеноза ТК вдоль левого края грудины в нижней трети.

ДИАГНОСТИКА

1. Электрокардиография

- гипертрофия ПЖ;
- полная или неполная блокада правой ножки пучка Гиса;
- не исключается нормальный вариант ЭКГ.

2. Эхокардиография

Рекомендации по выполнению исследования
 Диагностика ЧАДЛВ обычно достигается обнаружением отсутствия типичного впадения одной или нескольких легочных вен в ЛП в типичных местах.
 Высокие ДМШП типа «sinus venosus», как правило, сочетаются с ЧАДЛВ.

Критерии диагностики:

- дилатация правых отделов сердца;
- расширение легочной артерии;
- относительное уменьшение ЛП и ЛЖ;
- расширенная верхняя полая вена.

ЛЕЧЕНИЕ И НАБЛЮДЕНИЕ

1. Наблюдение и лечение пациентов с некорригированным ЧАДЛВ

- а. Профилактика бактериального эндокардита не показана (см. приложение 10).
- б. Коррекция симптомов сердечной недостаточности (в редких случаях).
- в. Допустимость занятий физической культурой спортом до коррекции порока (см. приложение 8).

2. Хирургическое лечение

Показания к хирургическому лечению
 Подтвержденный диагноз ЧАДЛВ – абсолютное показание к оперативному лечению.

Противопоказания к хирургическому лечению:

- высокая легочная гипертензия (ОЛС ≥ 10 Ед/ m^2 исходно и ≥ 7 Ед/ m^2 после применения вазодилататоров);
- наличие абсолютных противопоказаний по сопутствующей соматической патологии.

Хирургическая тактика

При отсутствии симптомов коррекция должна быть проведена до возраста 3–4 лет. Своевременная коррекция позволяет избежать отдаленных осложнений ЧАДЛВ: легочной гипертензии и правожелудочковой недостаточности, трепетания и фибрилляции предсердий.

У пациентов с Scimitar syndrome симптомы сердечной недостаточности развиваются в младенчестве. Хирургическое лечение поэтапное — в первую очередь проводят катетеризацию сердца для обнаружения и эмболизации аортолегочных коллатералей к правому легкому. Далее, в зависимости от симптоматики сердечной недостаточности, проводят хирургическую коррекцию ЧАДЛВ.

Хирургическая техника

В случае малого размера или отсутствия ДМПП его расширяют или формируют. Перемещение устья ЛВ в полость ПП осуществляется заплатой, её пришивают так, чтобы не сузить устье ЛВ. В случае возникновения стеноза полых вен дополнительно выполняют пластику её устья ауто / ксено перикардиальной заплатой.

Технические приемы коррекции ЧАДЛВ:

- выделение и пересадка anomalно впадающих ЛВ в левое предсердие или в нормально впадающие ЛВ;
- разделение общего ствола верхней или нижней полых вен на два канала (коллектор легочных вен и коллектор полых вен) с последующим направлением их потоков в предсердия;
- анастомоз дистального конца ВПВ (ЛВ дренируется через проксимальный отрезок ВПВ);
- внутрисердечные переключения через ДМПП венозных притоков большого и малого кругов кровообращения;

В качестве материала для пластики используют аутоперикард, обработанный глутаровым альдегидом, или ксеноперикард.

Специфические осложнения хирургического лечения:

- резидуальный сброс между предсердиями;
- стенозы устьев полых вен или легочных вен;
- синдром слабости синусового узла при пластике устья ВПВ;

- НРС, тахиаритмии.

Послеоперационное наблюдение

1. Длительность наблюдения пациентов с корригированным ЧАДЛВ при отсутствии нарушений гемодинамики составляет не более 2 лет. Перед снятием с учета выполняются ЭКГ, ультразвуковое исследование сердца.
2. В случае регистрации в послеоперационном периоде НРС (брадиаритмии, предсердные тахикардии) дополнительно к обследованию рекомендуется СМЭКГ каждые 6 месяцев или чаще. При наличии показаний проводится антиаритмическая терапия, РЧА или имплантация ЭКС (глава 2).
3. Профилактика бактериального эндокардита проводится по показаниям в первые 6 месяцев после хирургической коррекции порока (см. приложение 10).
4. Допустимость занятий физкультурой и спортом после коррекции порока (см. приложение 8).

1.5. Атриовентрикулярная коммуникация

АНАТОМИЯ

Анатомическая классификация атриовентрикулярной коммуникации:

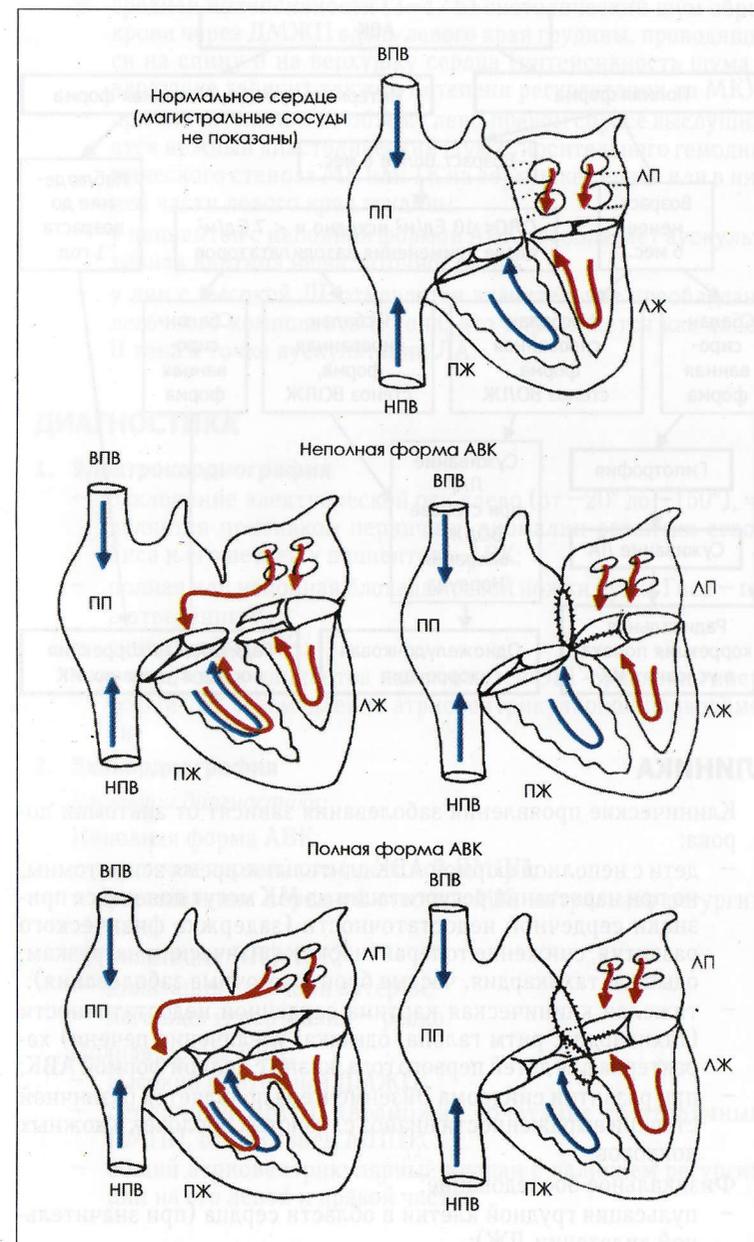
1. Неполная форма (сочетание первичного ДМПП и расщепления передней створки МК).
2. Интермитирующая форма (первичный ДМПП, общее расщепление передней створки МК и септальной створки ТК, кольцо АВ клапанов общее).
3. Полная форма (общее кольцо АВ клапанов, первичный ДМПП, приточный ДМЖП).

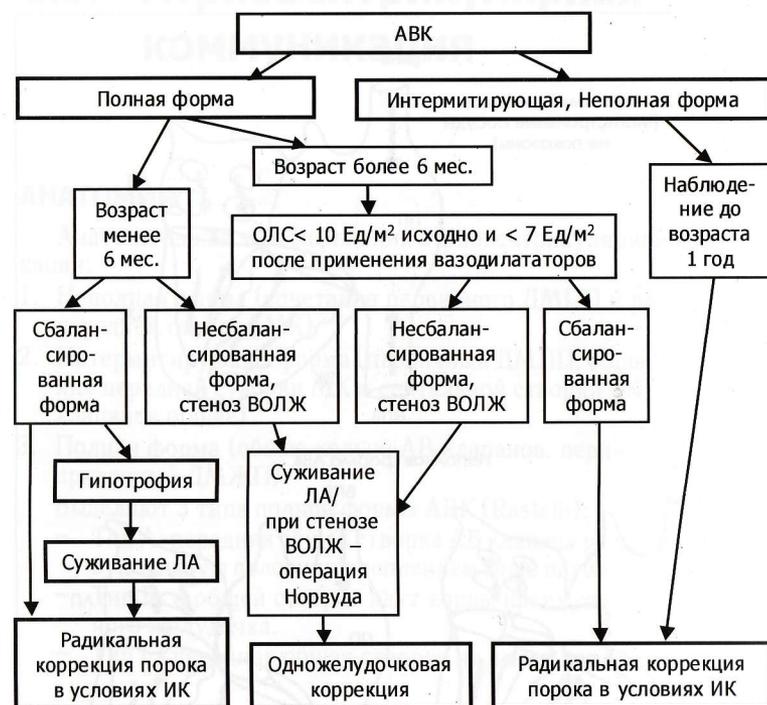
Выделяют 3 типа полной формы АВК (Rastelli):

- Тип А: передняя общая створка АВ клапана разделена на правую и левую половины креплением хорд, идущих из ПЖ и ЛЖ.
- Тип В: к общей створке идут хорды преимущественно от одного желудочка.
- Тип С: передняя общая створка не имеет хорд.

ПАТОФИЗИОЛОГИЯ

В зависимости от анатомии порока и комбинации дефектов гемодинамика АВК характеризуется наличием межпредсердного и межжелудочкового шунтов, шунта между ЛЖ и ПП, а также регургитацией на атриовентрикулярных клапанах. В отсутствие ЛГ шунтирование крови на всех уровнях происходит слева направо. При неполной форме АВК гемодинамика аналогична вторичному ДМПП, но с более выраженной объемной перегрузкой ПП, ПЖ и гиперволемией МКК. Гемодинамика полной формы АВК – это сочетание особенностей гемодинамики как ДМПП, так и ДМЖП. Объем лево-правого сброса крови в данном случае зависит от величины ОЛС. Объемная перегрузка камер сердца усугубляется недостаточностью АВ клапанов. Наличие гипоплазии одного из желудочков (несбалансированная форма) принципиально не отражается на гемодинамике АВК, однако играет решающее значение в выборе тактики оперативного лечения. Осложнением естественного течения АВК является ЛГ. Возраст появления признаков ЛГ различен: при полной форме АВК – второе полугодие жизни, неполная форма АВК – 10–14 лет.





КЛИНИКА

- Клинические проявления заболевания зависят от анатомии порока:
 - дети с неполной формой АВК длительное время асимптомны, но при нарастании регургитации на МК могут появиться признаки сердечной недостаточности (задержка физического развития, снижение толерантности к физическим нагрузкам, одышка, тахикардия, частые бронхолегочные заболевания);
 - тяжелая клиническая картина сердечной недостаточности (тахикардия, ритм галопа, одышка, увеличение печени) характерна для детей первого года жизни с полной формой АВК;
 - при развитии синдрома Эйзенменгера появляется различной степени выраженности цианоз слизистых оболочек и кожных покровов.
- Физикальное обследование:
 - пульсация грудной клетки в области сердца (при значительной дилатации ЛЖ);

- систолическое дрожание вдоль левого края грудины;
- средней интенсивности (3–4/6) систолический шум сброса крови через ДМЖП вдоль левого края грудины, проводящийся на спину и на верхушку сердца (интенсивность шума на верхушке зависит также от степени регургитации на МК);
- при значительном по объему лево-правом сбросе выслушивается нежный диастолический шум относительного гемодинамического стеноза МК или ТК на верхушке сердца или в нижней части левого края грудины;
- у пациентов с неполной формой АВК преобладает аускультативная картина недостаточности МК;
- у лиц с высокой ЛГ отмечается значительное преобладание легочного компонента II тона, что определяется как акцент II тона в точке аускультации ЛА.

ДИАГНОСТИКА

1. Электрокардиография

- отклонение электрической оси влево (от -20° до -150°), что является признаком первичной аномалии развития ствола Гиса и его ветвей у пациентов с АВК;
- полная или неполная блокада правой ножки пучка Гиса – rsR' в отведении V_1 ;
- гипертрофия ПЖ;
- у некоторых пациентов наблюдаются ЭКГ-признаки гипертрофии ЛЖ и замедление атриовентрикулярной проводимости.

2. Эхокардиография

Критерии диагностики:

Неполная форма АВК:

- наличие первичного (низкого) ДМПП;
- расщепление передней створки МК, митральная регургитация;
- дилатация ПП и ПЖ;
- дилатация легочной артерии;
- легочная гипертензия – редко.

Полная форма АВК:

- высокий приточный ДМЖП;
- первичный ДМПП (возможно сочетание со вторичными ДМПП, отсутствием МПП);
- общий атриовентрикулярный клапан с наличием регургитации на его левой и правой частях;

- часто уменьшен объем левого желудочка (несбалансированная форма);
- легочная гипертензия, низкий градиент давления между желудочками;
- дилатация легочной артерии;
- возможно сочетание с другими ВПС.

ЛЕЧЕНИЕ И НАБЛЮДЕНИЕ

1. Наблюдение пациентов с некорригированным АВК

- а. Коррекция симптомов сердечной недостаточности.
- б. Профилактика бактериального эндокардита по показаниям (см. приложение 10).

2. Хирургическое лечение

Показания к хирургическому лечению:

- полная форма АВК в возрасте до 6 мес.;
- полная форма АВК в возрасте старше 6 мес. при ОЛС в покое $< 10 \text{ ед/м}^2$ и ОЛС < 7 после применения вазодилататоров;
- интермиттирующая форма АВК;
- неполная форма АВК.

Противопоказания к хирургическому лечению:

- высокая легочная гипертензия (ОЛС $\geq 10 \text{ Ед/м}^2$ исходно и $\geq 7 \text{ Ед/м}^2$ после применения вазодилататоров);
- наличие абсолютных противопоказаний по сопутствующей соматической патологии.

Хирургическая тактика

При частичной и интермиттирующей форме АВК угроза развития ЛГ значительно меньше, чем при полной форме.

Пластику МК удобнее проводить в возрасте 1 года. В более старшем возрасте, возможно, потребуются протезирование МК.

При полной форме АВК оперативное лечение должно быть выполнено в возрасте до 1 года, оптимально – в первые 2–6 месяцев жизни. Позднее сложно выполнить пластику МК из-за развития дилатации клапанов и изменения их тканей.

При несбалансированной форме (левый желудочек меньше правого и не достигает 80% от общей длины сердца), наличии сопутствующих аномалий, гипотрофии – выполняется суживание ЛА с последующим уточнением тактики в возрасте одного года. В дальнейшем возможен вариант выполнения одножелудочковой коррекции. При стенозе ВОЛЖ – процедура Norwood.

Хирургическая техника

Пластика МК. Пластика расщепления створки митрального клапана выполняется п-образными швами. Если ФК расширено, выполняют комиссуропластику по одной или двум комиссурам п-образными швами на прокладках.

Пластика дефектов. Пластика изолированного первичного ДМПП, материал выбора – аутоперикард. При межжелудочковом сообщении на уровне клапанов дефект ушивают п-образным швом на прокладке, которой дополнительно фиксируют створку МК к гребню МЖП. При наличии небольшого подклапанного ДМЖП его устраняют по «австралийской» методике. Суть методики заключается в фиксации компонентов общих створок к гребню МЖП с помощью нескольких п-образных швов на прокладках.

Однозаплаточная методика: производят пластику межпредсердной и межжелудочковой коммуникаций одной заплатой.

Двузаплаточная методика: отдельно производят пластику ДМЖП (заплатой из РТФЕ) и ДМПП (аутоперикардиальной заплатой).

Пластика ТК. После пластики перегородок проводят пластику ТК. Завершать операцию лучше под контролем чреспищеводной ЭхоКГ.

Специфические осложнения хирургического лечения:

- АВ блокада;
- резидуальные сбросы через ДМЖП и ДМПП;
- стеноз или регургитация МК и/или ТК;
- атриовентрикулярная узловатая эктопическая тахикардия.

Послеоперационное наблюдение

1. Длительность наблюдения пациентов с корригированным АВК определяется исходной формой порока и наличием нарушений гемодинамики. Кратность наблюдения: полная форма АВК – каждые 6 месяцев, неполная форма АВК – ежегодно.
2. Профилактика бактериального эндокардита продолжается и после коррекции порока, независимо от его исходной анатомии (см. приложение 10).
3. Коррекция сердечной недостаточности при необходимости.
4. В случае регистрации в послеоперационном периоде НРС (брадиаритмии, предсердные тахикардии) в комплекс послеоперационного обследования следует включать СМЭКГ каждые 6 месяцев или чаще. При наличии показаний проводится антиаритмическая терапия, РЧА или имплантация ЭКС (глава 2).
5. Допустимость занятий физкультурой и спортом после коррекции порока (см. приложение 8).

1.6. Дефект аорто-легочной перегородки

АНАТОМИЯ

Дефект аорто-легочной перегородки (аорто-легочное окно) – сообщение между магистральными сосудами при наличии отдельных фиброзных колец клапанов аорты и легочной артерии.

Классификация:

- I тип – небольшое сообщение между восходящей аортой и легочной артерией выше синусов Вальсальвы;
- II тип – дефект располагается на задней стенке восходящей аорты и соединяет просвет аорты и устье правой ЛА;
- III тип – полное отсутствие аорто-легочной перегородки, правая ЛА начинается от правой стенки аорты.

Наиболее частыми сопутствующими пороками сердца являются ОАП, перерыв дуги аорты, ДМЖП, тетрада Фалло, которые встречаются у 1/3–1/2 всех пациентов с ДАЛП.

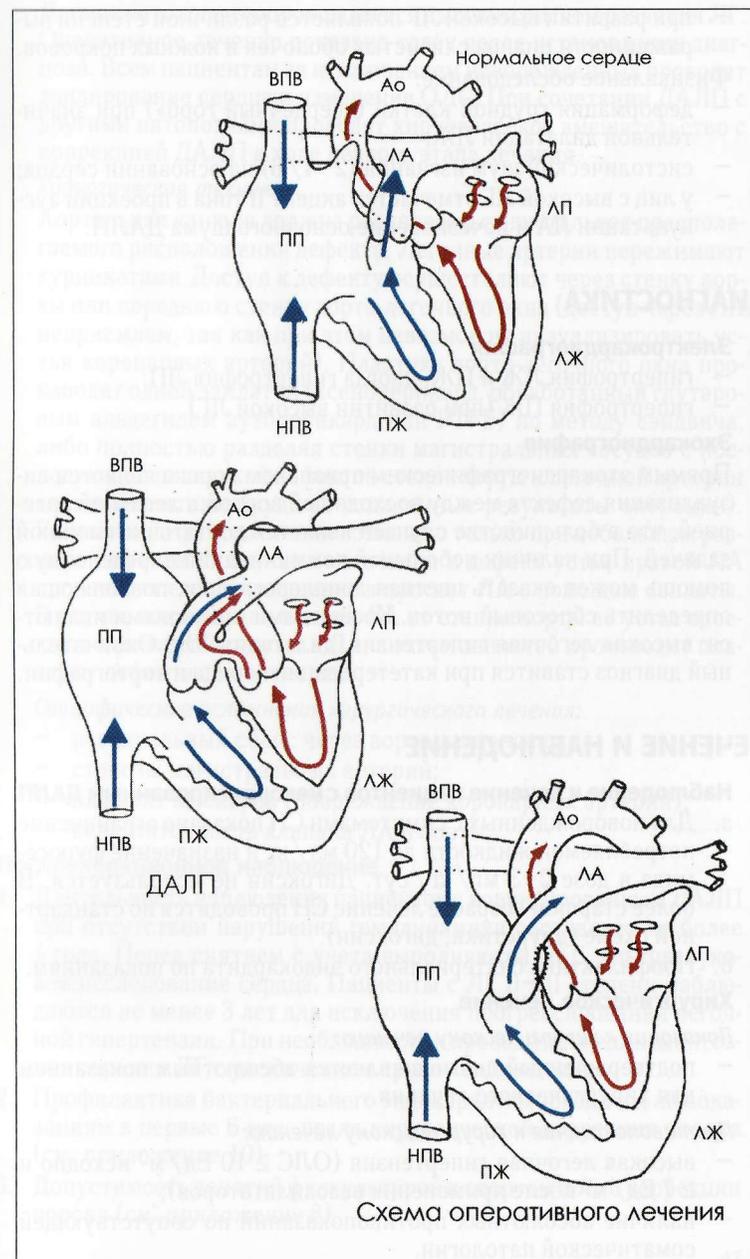
ПАТОФИЗИОЛОГИЯ

Гемодинамика ДАЛП аналогична таковой при ОАС и больших ОАП. Направление и объем сброса при ДАЛП определяются различной величиной давления в аорте и в ЛА, а также размерами дефекта. Как и при ОАП, наибольшую объемную перегрузку при ДАЛП испытывают ЛА, ЛП и ЛЖ, что сопровождается их дилатацией. Длительная объемная перегрузка МКК приводит у выживших на фоне сердечной недостаточности пациентов к развитию высокой легочной гипертензии. Случаев спонтанного закрытия ДАЛП не описано.

КЛИНИКА

а. Клинические проявления заболевания:

- ранние признаки сердечной недостаточности, обусловленные гиперволемией МКК и объемной перегрузкой ЛЖ (задержка физического развития, снижение толерантности к физическим нагрузкам, одышка, тахикардия, частые бронхолегочные заболевания), «высокий» пульс на периферии и большие значения пульсового давления;



- при развитии высокой ЛГ появляется различной степени выраженности цианоз слизистых оболочек и кожных покровов.
- б. Физикальное обследование:
- деформация грудной клетки («сердечный горб») при значительной дилатации ЛЖ;
 - систолический шум изгнания (2–4/6) на основании сердца;
 - у лиц с высокой ЛГ отмечается акцент II тона в проекции аускультации ЛА и исчезновение основного шума ДАЛП.

ДИАГНОСТИКА

1. Электрокардиография

- гипертрофия ЛЖ и ПЖ, иногда гипертрофия ЛП;
- гипертрофия ПЖ (при развитии высокой ЛГ).

2. Эхокардиография

Прямым эхокардиографическим признаком порока является визуализация дефекта между восходящей аортой и легочной артерией, что в большинстве случаев является достаточно сложной задачей. При наличии небольшой коммуникации определенную помощь может оказать цветная доплерография, позволяющая определить сбросовый поток. Косвенными признаками являются: высокая легочная гипертензия, дилатация ЛЖ. Окончательный диагноз ставится при катетеризации сердца и аортографии.

ЛЕЧЕНИЕ И НАБЛЮДЕНИЕ

1. Наблюдение и лечение пациентов с некорригированным ДАЛП

- а. Для новорожденных с симптомами СН показано ограничение потребляемой жидкости до 120 мл/кг и назначение фуросемида в дозе 2–3 мг/кг/сут. Дигоксин не используется. В более старшем возрасте лечение СН проводится по стандартной схеме (диуретики, дигоксин).
- б. Профилактика бактериального эндокардита по показаниям.

2. Хирургическое лечение

Показания к хирургическому лечению:

- подтвержденный диагноз является абсолютным показанием для хирургического лечения.

Противопоказания к хирургическому лечению:

- высокая легочная гипертензия ($ОЛС \geq 10 \text{ Ед/м}^2$ исходно и $\geq 7 \text{ Ед/м}^2$ после применения вазодилататоров);
- наличие абсолютных противопоказаний по сопутствующей соматической патологии.

Хирургическая тактика

Данная патология сопровождается высоким риском развития ЛГ. Оперативное лечение показано сразу после установления диагноза. Всем пациентам за исключением новорожденных проводят зондирование сердца и измерение ОЛС. При сочетании ДАЛП с другими патологиями проводят хирургическое вмешательство с коррекцией ДАЛП в ходе первого этапа лечения.

Хирургическая техника

Аортальная канюля должна располагаться дистальнее предполагаемого расположения дефекта. Легочные артерии пережимают турникетами. Доступ к дефекту осуществляют через стенку аорты или переднюю стенку аорто-легочного окна (доступ через ЛА неприемлем, так как при этом невозможно визуализировать устья коронарных артерий). Пластику аорто-легочного окна производят одной заплатой (ксеноперикард, обработанный глутаровым альдегидом аутоперикард или РТФЕ) по методу сэндвича, либо полностью разделяя стенки магистральных сосудов с последующей пластикой дефектов стенок аорты и легочной артерии двумя заплатами (худшие отдаленные результаты операции). Ушивание дефектов стенки возможно только при небольшом размере дефекта. В случае вовлечения в дефект устья правой ЛА производят его перемещение в просвет ЛА с помощью заплаты. В случае отхождения правой ЛА от стенки аорты её устье отсекают и реимплантируют в ЛА, а затем заплатой производят пластику дефекта стенки аорты.

Специфические осложнения хирургического лечения:

- резидуальный сброс через аорто-легочное окно;
- стенозы магистральных артерий;
- инфаркт миокарда (повреждение коронарных артерий);
- недостаточность клапана ЛА и аорты.

Послеоперационное наблюдение

1. Длительность наблюдения пациентов с корригированным ДАЛП при отсутствии нарушений гемодинамики составляет не более 1 года. Перед снятием с учета выполняются ЭКГ, ультразвуковое исследование сердца. Пациенты с ЛГ II–III степени наблюдаются не менее 3 лет для исключения прогрессирования легочной гипертензии. При необходимости проводится медикаментозная терапия ЛГ с увеличением сроков наблюдения.
2. Профилактика бактериального эндокардита проводится по показаниям в первые 6 мес. после хирургической коррекции порока (см. приложение 10).
3. Допустимость занятий физкультурой и спортом после коррекции порока (см. приложение 8).

1.7. Стеноз легочной артерии

АНАТОМИЯ

Анатомическая классификация стеноза легочной артерии:

- клапанный (90% пациентов);
- подклапанный (инфундибулярный);
- надклапанный (часто сочетается с генетической патологией – синдромами Noonan и Williams);
- комбинированный.

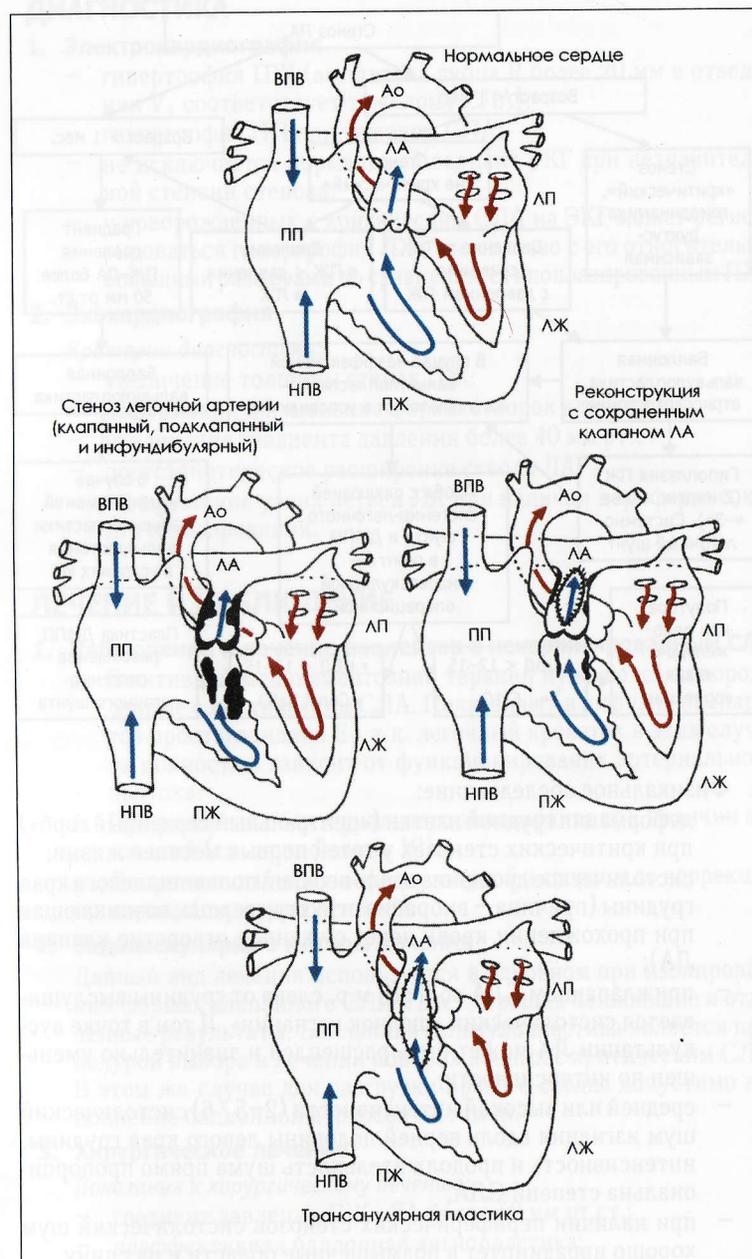
Стеноз легочной артерии обычно сочетается с нормальными размерами ПЖ и ТК.

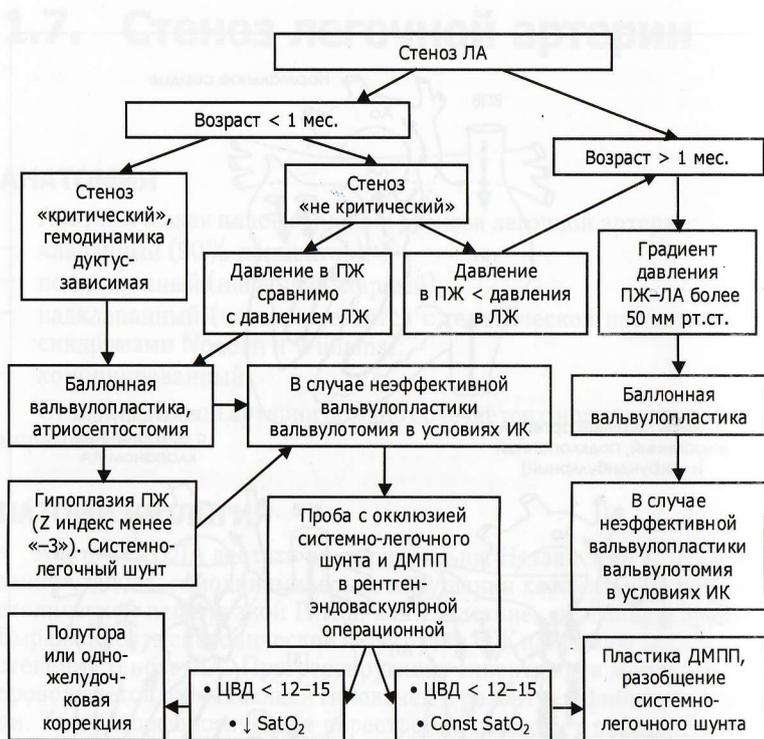
ПАТОФИЗИОЛОГИЯ

Анатомия СЛА достаточно вариабельна. Независимо от локализации стеноза, гемодинамические нарушения характеризуются систолической перегрузкой ПЖ и, как следствие, его гипертрофией. Выраженность систолической перегрузки ПЖ напрямую зависит от степени стеноза ЛА. Прогрессирующая гипертрофия миокарда сопровождается нарастающей гипоксией и развитием фиброзной ткани. Такая морфологическая перестройка повышает риск развития жизнеугрожающих аритмий и неминуемо приведет к дилатации ПЖ и снижению его сократительной функции.

КЛИНИКА

- а. Клинические проявления порока зависят от степени стеноза ЛА:
- при минимальном стенозе (градиент не более 40 мм рт.ст.) клинических проявлений может не быть;
 - при средней степени стеноза (градиент от 40 до 70 мм рт.ст.) пациент жалуется на одышку при физической нагрузке и утомляемость;
 - при критических стенозах (градиент более 70 мм рт.ст.) нарастают признаки правожелудочковой сердечной недостаточности, отмечаются боли в грудной клетке при физической нагрузке, нередко нарушения ритма сердца. У новорожденных с критическим СЛА наблюдается легкий цианоз кожных покровов, связанный с право-левым сбросом крови через овальное окно, и признаки сердечной недостаточности.





б. Физикальное обследование:

- деформация грудной клетки («центральный сердечный горб») при критических стенозах у детей первых месяцев жизни;
- систолическое дрожание вдоль верхней половины левого края грудины (причина – вибрация структур сердца, возникающая при прохождении крови через суженное отверстие клапана ЛА);
- при клапанном СЛА во II–III м.р. слева от грудины выслушивается систолический «щелчок изгнания», II тон в точке аускультации ЛА может быть расщеплен и значительно уменьшен по интенсивности;
- средней или высокой интенсивности (2–5/6) систолический шум изгнания вдоль верхней половины левого края грудины, интенсивность и продолжительность шума прямо пропорциональна степени СЛА;
- при наличии периферических стенозов систолический шум хорошо иррадирует в подмышечные области и на спину.

ДИАГНОСТИКА

1. Электрокардиография

- гипертрофия ПЖ (амплитуда зубца R более 20 мм в отведении V₁ соответствует тяжелому СЛА);
- гипертрофия ПП при тяжелом СЛА;
- не исключается нормальный вариант ЭКГ при незначительной степени стеноза;
- у новорожденных с критическим СЛА на ЭКГ может регистрироваться гипертрофия ЛЖ, что связано с его относительно большими размерами по сравнению с гипоплазированным ПЖ.

2. Эхокардиография

Критерии диагностики:

- увеличение толщины стенок ПЖ;
- деформация и изменение формы створок клапана ЛА;
- увеличение градиента давления более 40 мм рт.ст.;
- постстенотическое расширение ствола ЛА;
- обнаружение узких ветвей ЛА при наличии периферического стенозирования.

ЛЕЧЕНИЕ И НАБЛЮДЕНИЕ

1. Наблюдение и лечение пациентов с некорригированным СЛА

- а. В активной медикаментозной терапии нуждаются новорожденные с критическим СЛА. Показана в/в инфузия препаратов простагландина E₁, т.к. легочный кровоток в этих случаях полностью зависит от функционирования артериального протока.
- б. Профилактика бактериального эндокардита при наличии показаний (см. приложение 10).
- в. Допустимость занятий физкультурой и спортом до коррекции порока (см. приложение 8).

2. Эндоваскулярные методы лечения

Данный вид лечения используется в основном при изолированных формах клапанного СЛА и дает хорошие ближайшие и отдаленные результаты. Баллонная вальвулопластика является процедурой выбора в лечении новорожденных с критическим СЛА. В этом же случае для разгрузки правого сердца допустимо выполнение баллонной атриосептостомии.

3. Хирургическое лечение

Показания к хирургическому лечению:

- градиент давления ПЖ–ЛА более 50 мм рт.ст.;
- неэффективная баллонная ангиопластика;

- анатомия порока не подходит для баллонной вальвулопластики (узкое фиброзное кольцо клапана ЛА, гипоплазированный ПЖ, первичный подклапанный стеноз).

Противопоказания к хирургическому лечению:

- наличие абсолютных противопоказаний по сопутствующей соматической патологии.

Хирургическая тактика

Пациентов со стенозом ЛА принято делить на несколько клинических групп в зависимости от тактики ведения:

- новорожденные пациенты со стенозом ЛА. Среди них выделяют группу с «критическим» стенозом ЛА, при котором приемлемый уровень оксигенации обеспечивается ОАП;
- пациенты со стенозом ЛА старше 1 месяца.

Новорожденные с критическим стенозом ЛА – наиболее тяжелая группа пациентов. Гипоплазия ТК и ПЖ (как правило, невыраженная) имеется у 50% пациентов. Очень редко имеются ПЖ-коронарные фистулы, но коронарный кровоток от них, как правило, не зависит. Почти все пациенты пригодны для двухжелудочковой коррекции. Процедурой выбора в лечении критического СЛА, кроме эндоваскулярных методов, является наложение системно-легочного шунта. В случае неэффективной баллонной вальвулопластики проводят хирургическое лечение в объеме открытой комиссуротомии, иссечения подклапанного стеноза, формирования / расширения ДМПП, а при Z индексе фиброзного кольца ТК менее «-3» – наложения системно-легочного шунта.

Цианоз, вызванный право-левым сбросом на уровне предсердий проходит в течение периода от нескольких недель до 6 месяцев, пока не пройдет ПЖ дисфункция и не уменьшится гипертрофия. В возрасте от 6 мес. до 1 года пациентам проводят повторное ЭхоКГ обследование. Если сохраняется цианоз, то выполняется зондирование полостей сердца с измерением давления и пробой с окклюзией ДМПП баллоном. Если давление в ПП при пробе не повышено, артериальное давление стабильное, возможно эндоваскулярное или хирургическое закрытие дефекта с одномоментным разобщением системно-легочного шунта. Если при пробе с баллоном системное давление снижается, а в ПП возрастает, то повторное исследование проводят через 3–6 месяцев. По итогам обследования принимают решение об одножелудочковой или полуторажелудочковой коррекции.

При некритическом стенозе в период новорожденности лечение показано при давлении в ПЖ, приближающемуся к системному, метод выбора – баллонная вальвулопластика. Хирургическое лечение проводится при неэффективности данной процедуры.

Манифестация стеноза ЛА позже периода новорожденности связана с прогрессированием стеноза в ходе естественного развития болезни. Более половины детей, имевших до года умеренный стеноз ЛА, в возрасте 5 лет имеют критический стеноз. Хирургическое лечение показано при неэффективной вальвулопластике или при анатомическом типе стеноза, не пригодном для данной методики.

Хирургическая техника

Бикавальная канюляция, подключение ИК. Для обеспечения сухого операционного поля устанавливают дренаж ЛЖ, легочные артерии пережимают турникетами.

Клапанный стеноз. Доступ – продольная артериотомия ЛА до кольца клапана. Открытая комиссуротомия. Если стеноз остается, можно выполнить разрезы от комиссур вдоль стенок ЛА. Если клапан деформирован, то выполняется частичная или полная вальвулоэктомия.

Подклапанный стеноз. Доступ – через вентрикулотомию в области ВОПЖ, необходимо сочетать с ревизией клапана ЛА. Иссекают гипертрофированные мышечные трабекулы ВОПЖ. Если клапан ЛА деформирован – выполняют его вальвулоэктомию. ПЖ либо ушивают двойным обвивным швом, либо выполняют пластику заплатой из аутоперикарда.

Надклапанный стеноз. Продольное рассечение ЛА и пластика аутоперикардиальной заплатой.

Специфические осложнения хирургического лечения:

- недостаточность клапана ЛА – данное состояние удовлетворительно переносится пациентами в среднесрочном периоде наблюдения, в отдаленном периоде необходимо протезирование клапана легочной артерии;
- повреждение проводящей системы сердца;
- ятрогенный ДМЖП;
- повреждение септальных ветвей КА, ОА и, как следствие, инфаркт.

Послеоперационное наблюдение

1. Длительность наблюдения пациентов с корригированным СЛА индивидуальна и зависит от результатов операции и наличия нарушений гемодинамики.
2. Профилактика бактериального эндокардита продолжается и после коррекции порока, независимо от его исходной анатомии (см. приложение 10).
3. Допустимость занятий физкультурой и спортом после коррекции порока (см. приложение 8).

1.8. Стеноз аорты

АНАТОМИЯ

Анатомическая классификация стенозов аорты:

1. Клапанный СА, сочетающийся с различными вариантами патологии аортального клапана (от бicuspidального клапана аорты до одностворчатого).
2. Подклапанный СА – может наблюдаться изолированно или в составе «Shone комплекса» или СГЛОС.

Виды подклапанного стеноза:

- дискретная субаортальная мембрана (вызывает турбулентцию, способную повредить створки АоК и привести к развитию аортальной недостаточности);
- «тоннель» (диффузный подклапанный стеноз);
- асимметричная гипертрофия МЖП (при гипертрофической кардиомиопатии).

3. Надклапанный СА (самый редкий тип). Сужение наблюдается на уровне синотубулярного соединения корня аорты (сопряжено с синдромом Williams).

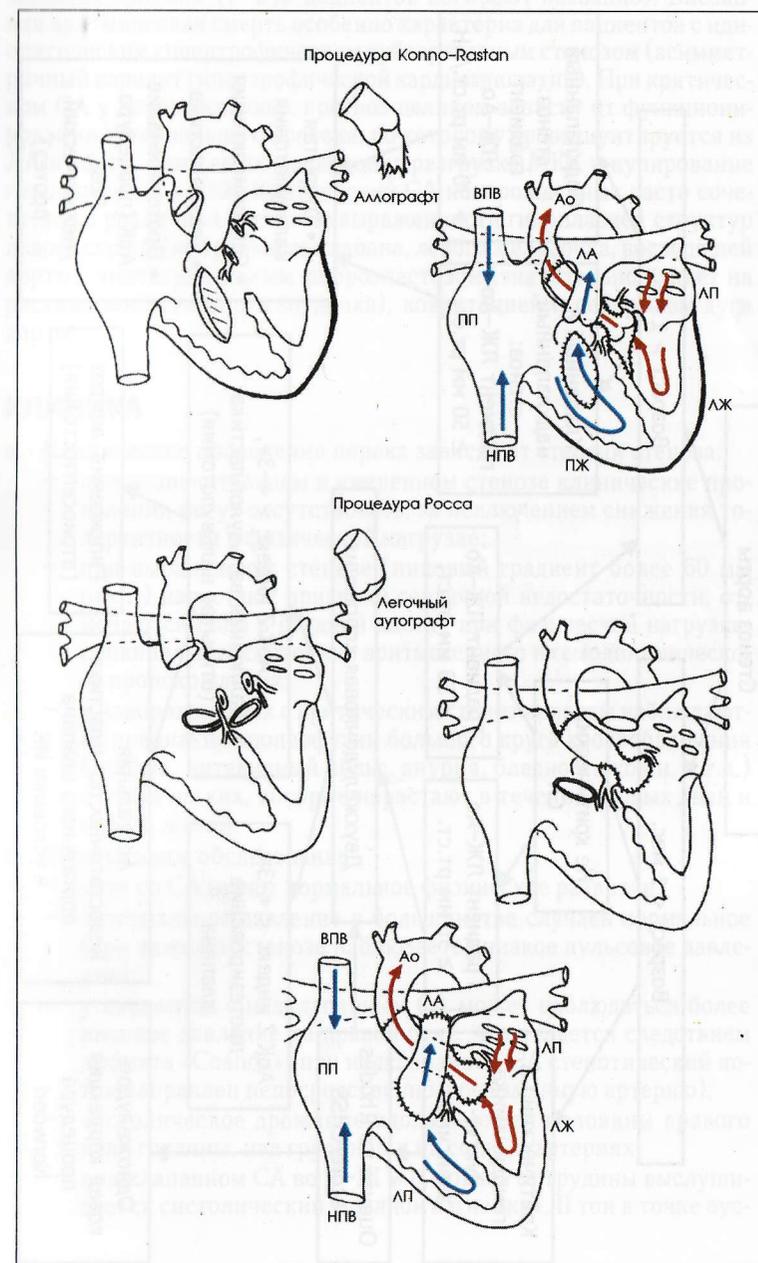
Функциональная классификация СА:

- «критический аортальный стеноз новорожденных» (системная циркуляция осуществляется через ОАП);
- выраженный СА (градиент ЛЖ–Ао более 60 мм рт.ст.);
- умеренный СА (градиент ЛЖ–Ао 30–60 мм рт.ст.);
- незначительный СА (градиент ЛЖ–Ао менее 30 мм рт.ст.).

Степень выраженности стеноза с возрастом в подавляющем большинстве случаев нарастает.

ПАТОФИЗИОЛОГИЯ

Независимо от локализации стеноза (подклапанный, клапанный или надклапанный), гемодинамические нарушения характеризуются систолической перегрузкой ЛЖ и, как следствие, его гипертрофией. Выраженность систолической перегрузки ЛЖ напрямую зависит от степени стеноза. Прогрессирующая гипертрофия миокарда и сохраненная сократительная функция ЛЖ длительное время компенсируют имеющийся анатомический дефект. Однако морфологическая перестройка ЛЖ повышает риск развития жизнеугро-





жающих аритмий (1–2% пациентов погибают внезапно). Внезапная аритмическая смерть особенно характерна для пациентов с идиопатическим гипертрофическим субаортальным стенозом (асимметричный вариант гипертрофической кардиомиопатии). При критическом СА у новорожденных прогноз целиком зависит от функционалирования артериального протока, по которому кровь шунтируется из ЛА в аорту. Тем самым происходит разгрузка МКК и купирование гипоперфузии в БЖК. Критический СА новорожденных часто сочетается с различной степенью выраженности гипоплазией структур левого сердца (митрального клапана, левого желудочка, восходящей аорты), эндокардиальным фиброзом (значительно влияет на растяжимость левого желудочка), коарктацией и перерывом дуги аорты.

КЛИНИКА

а. Клинические проявления порока зависят от степени стеноза:

- при незначительном и умеренном стенозе клинические проявления могут отсутствовать, за исключением снижения толерантности к физической нагрузке;
- при выраженном стенозе (пиковый градиент более 60 мм рт.ст.) нарастают признаки сердечной недостаточности, отмечаются боли в грудной клетке при физической нагрузке, синкопальные состояния аритмогенного и гемодинамического происхождения;
- у новорожденных с критическим стенозом аорты наблюдаются признаки гипоперфузии большого круга кровообращения (слабый, нитевидный пульс, анурия, бледность кожи, и т.д.) и отека легких, которые нарастают в течение первых дней и недель жизни.

б. Физикальное обследование:

- дети со СА имеют нормальное физическое развитие;
- артериальное давление в большинстве случаев нормальное (при тяжелом стенозе наблюдается низкое пульсовое давление);
- у пациентов с надклапанным СА может наблюдаться более высокое давление на правой руке, что является следствием эффекта «Coanda» (при надклапанном СА стенозический поток направлен непосредственно в безымянную артерию);
- систолическое дрожание воль верхних половинных правого края грудины, над грудной и на сонных артериях;
- при клапанном СА во II–III м.р. справа от грудины выслушивается систолический «щелчок изгнания», II тон в точке аус-

культации аорты чаще всего нормальный или умеренно ослаблен, а также может быть парадоксально расщеплен при тяжелом СА;

— средней интенсивности (2–4/6) систолический шум изгнания хорошо выслушивается во II межреберье слева от грудины с иррадиацией на спину и верхушку сердца, интенсивность и продолжительность шума прямо пропорциональна степени СА;

— СА может быть составляющей частью или проявлением врожденных генетических и хромосомных аномалий (надклапанный СА при синдроме Williams).

ДИАГНОСТИКА

1. Электрокардиография

- признаки гипертрофии ЛЖ появляются, как правило, при тяжелой степени СА;
- корреляция между степенью СА и выраженностью признаков гипертрофии ЛЖ на ЭКГ относительно слабая.

2. Эхокардиография

Рекомендации по выполнению исследования

Ультразвуковая диагностика всех видов стеноза аорты (подклапанного, клапанного и надклапанного) не представляет существенных трудностей.

Критерии диагностики

При подклапанном стенозе отмечается наличие мембраны (компонентов митрального клапана или утолщенной МЖП) в выводном тракте ЛЖ.

Для клапанного СА характерны следующие признаки:

- ограничение расхождения створок клапана в систолу, их утолщение, «куполообразное» движение, повышение градиента давления на клапане;
- часто уменьшение количества створок (бicuspidальный клапан);
- постстенотическое расширение восходящей аорты;
- регургитация на измененном АоК.

Признаки надклапанного стеноза аорты:

- сужение аорты, как правило, в сино-тубулярной части;
- изменение камер сердца при всех формах СА со значимым сужением характеризуется гипертрофией ЛЖ.

ЛЕЧЕНИЕ И НАБЛЮДЕНИЕ

1. Наблюдение и лечение пациентов с некорригированным СА

- В активной медикаментозной терапии нуждаются новорожденные с критическим СА и декомпенсированные пациенты перед хирургическим вмешательством или баллонной вальвулопластикой. Новорожденным показана в/в инфузия препаратов простагландина E₁, т.к. системный кровоток в этом случае полностью зависит от функционирования артериального протока. Для купирования симптомов сердечной недостаточности используются допин и мочегонные препараты.
- Профилактика бактериального эндокардита при наличии показаний проводится независимо от анатомического типа СА или его тяжести (см. приложение 10).
- Допустимость занятий физкультурой и спортом до коррекции порока (см. приложение 8).

2. Эндоваскулярные методы лечения

Показанием для баллонной дилатации СА является только вариант клапанного стенозирования с наличием критически высокого градиента давления. Возрастных ограничений для проведения процедуры не существует. Как правило, баллонная дилатация аортального клапана бывает менее эффективной, чем вальвулопластика клапана легочной артерии. Часто приходится повторять процедуру, имеется высокий риск постпроцедурного эндокардита.

Баллонная дилатация подклапанного стеноза не используется в связи с неэффективностью.

Не столь эффективно и выполнение эндоваскулярной дилатации надклапанных сужений и стеноза бicuspidального клапана аорты.

3. Хирургическое лечение

Показания к хирургическому лечению:

- выраженная клиническая симптоматика, недостаточность кровообращения, почечная недостаточность при любом градиенте;
- градиент давления более 50 мм рт.ст.;
- подклапанный стеноз в виде дискретной мембраны при градиенте ≥ 30 мм рт.ст.;
- подклапанный стеноз в виде фиброзного туннеля при градиенте ≥ 50 мм рт.ст.;
- градиент менее 30 мм рт.ст. при сопутствующей аортальной недостаточности АоК.

Противопоказания к хирургическому лечению:

- наличие абсолютных противопоказаний по сопутствующей соматической патологии.

Хирургическая тактика:

Принципиальный выбор тактики при коррекции критического СА у новорожденных – это одножелудочковая коррекция (процедура Norwood) или двухжелудочковая коррекция. Начинать с двухжелудочковой коррекции, а затем переходить на одножелудочковую – неприемлемо из-за плохих результатов.

Для выбора тактики используют «Rhodes score». Двухжелудочковая коррекция возможна, если:

- площадь митрального клапана более $4,75 \text{ см}^2$ поверхности тела;
- отношение длинника ЛЖ к длиннику сердца более 0,8;
- диаметр дуги аорты более $3,5 \text{ см}^2$ поверхности тела;
- масса ЛЖ более 35 г^2 поверхности тела.

Если хотя бы один из факторов «Rhodes score» меньше данных величин, необходимо склоняться в пользу одножелудочковой коррекции.

Кроме того, возможно использовать CHSS калькулятор (доступен на www.chssdc.org).

При выборе в пользу двухжелудочковой коррекции в первую очередь выполняют баллонную вальвулопластику. В ряде случаев её возможно дополнить баллонной атриосептостомией.

Показания для атриосептостомии:

- смешивание крови на фоне инфузии простагландина E_1 ,
- глубокая гипоксемия,
- метаболический ацидоз,
- гипотензия.

Раннее обеспечение антеградного кровотока через аортальный клапан создает условие для адекватного развития клапана аорты и дуги аорты.

Выбор между вальвулопластикой и открытой вальвулотомией зависит от личных предпочтений. Как правило, баллонная вальвулопластика сопровождается меньшей смертностью, но чаще дает аортальную регургитацию.

В случае, если после выполнения вальвулопластики развивается аортальная недостаточность, проводят открытую вальвулотомию и пластику аортального клапана.

При недостаточно развитом фиброзном кольце аортального клапана (Z индекс менее «-3») применяют протезирование аортального клапана.

У новорожденных и детей первого года жизни предпочтения отдадут аллографтам или легочному аутографту (процедура Ross или Ross–Konno). В более старшем возрасте возможно применение механических протезов после расширения фиброзного кольца (классическая процедура Konno).

Пациенты с клапанным стенозом часто имеют бессимптомное течение болезни в детстве, в дальнейшем створки АоК фиброзируются, что приводит к манифестации аортального стеноза.

По прошествии периода новорожденности баллонная вальвулопластика выполняется только при стенозе трехстворчатого клапана аорты. Во всех остальных случаях лучших результатов позволяет достичь хирургическая вальвулотомия. В ряде случаев (узкое фиброзное кольцо клапана, грубые изменения на створках) показано протезирование аортального клапана.

Подклапанный и надклапанный стеноз как правило манифестируют в возрасте старше 1 года. При подклапанной мембране и диффузном подклапанном стенозе выполняют резекцию мембраны и септальную миэктомию из выходного отдела левого желудочка. Если гипоплазии фиброзного кольца нет, то выполняют модифицированную процедуру Konno–Rastan. В случае если клапан значительно изменен или имеется гипоплазия фиброзного кольца, производят классическую процедуру Konno–Rastan для устранения обструкции на обоих уровнях. При гипертрофической кардиомиопатии пациенты, как правило, становятся симптомами во второй-третьей декаде жизни. Выполняется септальная миэктомия или, при выраженном стенозе, модифицированная процедура Konno–Rastan.

Надклапанный стеноз подлежит хирургическому лечению. Вмешательство не стоит откладывать при признаках развития недостаточности АоК.

Хирургическая техника

Моноклапанная канюляция, высокая канюляция аорты, кардиоплегия может быть ретроградной при выраженной аортальной недостаточности.

Открытая вальвулотомия. Выполняется стандартная косая аортомия к некоронарному синусу аорты. Острым путем разделяют створки по комиссурам до стенки аорты. При наличии сросшийся комиссуры, формирующей бicuspidальный клапан аорты, её можно разделить не доходя 1–2 мм до стенки аорты.

Септальная миэктомия выполняется через аортомюию. С помощью скальпеля высекают гипертрофированные участки МЖП, начиная с самого выступающего участка, и продолжают по всей длине места сужения.

Резекцию дискретной мембраны выполняют через аортотомию. После высечения мембраны процедура дополняется септальной миэктомией для предотвращения рецидива.

Модифицированная процедура Коппо–Rastan. Рассечение МЖП проводится через ВОПЖ. Перегородку рассекают продольно немного косым разрезом, начинающимся в области комиссуры между правой и левой коронарной створкой, резецируют утолщения на перегородке. Выполняют пластику ДМЖП синтетической заплатой для увеличения размера ВОЛЖ. Правую вентрикулотомию закрывают с помощью обвивного шва или заплаты.

Классическая процедура Коппо–Rastan выполняется как модифицированная с той лишь разницей, что разрез МЖП продолжают через фиброзное кольцо аортального клапана. Аортальный клапан протезируют аортальным аллогraftом. У маленьких детей для протезирования применяют биопротезы – ауто- и аллогraftы.

Процедура Ross. Производится протезирование аортального клапана легочным аутографтом без пластики ВОЛЖ.

При необходимости протезирования клапана механическим протезом используют максимально возможный размер протеза (при этом меньше тромботических осложнений, дольше срок адекватного функционирования). Операцию протезирования откладывают по возможности на максимально длительный срок.

При локальном надклапанном стенозе иссекают участок аорты с формированием анастомозом «конец-в-конец». В остальных случаях проводят пластику аорты синтетическими заплатами с расширением одного (каплевидная заплата) или двух (Y-образная заплата) синусов Вальсальвы. Возможно дополнить процедуру эндартерэктомией для предотвращения рестенозов.

Специфические осложнения хирургического лечения:

- недостаточность АоК;
- резидуальный стеноз ВОЛЖ;
- ишемия миокарда;
- повреждение проводящей системы сердца, ятрогенный ДМЖП.

Послеоперационное наблюдение

1. Все пациенты, перенесшие хирургические вмешательства или баллонную вальвулопластику по поводу СА, наблюдаются пожизненно (оценивается риск рестенозов, наличие регургитации, осуществляется контроль функции клапанного протеза). Риск формирования рестенозов меньше, если вмешательство выполнено в возрасте старше 10 лет.

2. Профилактика бактериального эндокардита продолжается и после коррекции порока, независимо от типа выполненного корригирующего вмешательства (см. приложение 10).
3. Допустимость занятий физкультурой и спортом после коррекции порока (см. приложение 8).

1.9. Коарктация аорты, перерыв дуги аорты

АНАТОМИЯ

Коарктация аорты – это сужение аорты в области перешейка. По отношению к артериальному потоку КоАо можно разделить на предуктальную, юктадуктальную и постдуктальную. Сопутствующие аномалии: ДМЖП (чаще встречается КоАо+ДМЖП, чем изолированная КоАо), бicuspidальный клапан аорты, гипоплазия дуги аорты, ДМПП, ОАП.

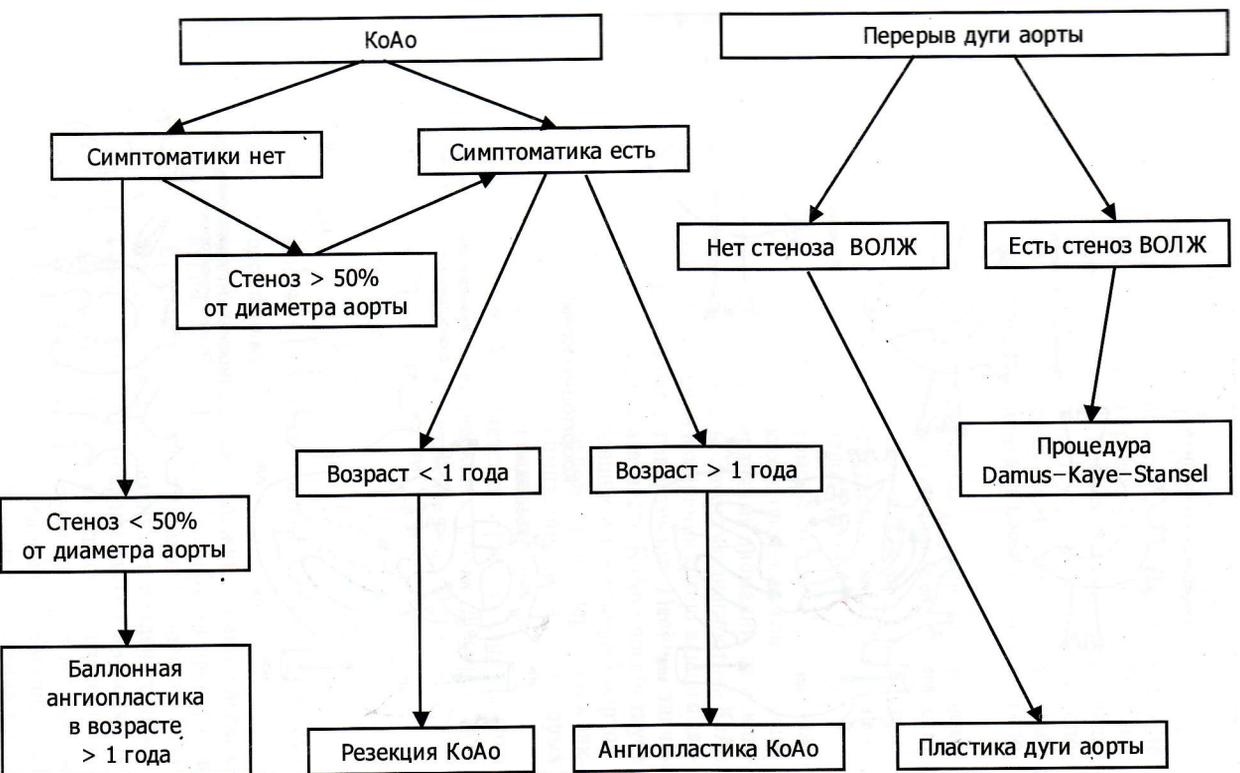
- Перерыв дуги аорты:
- Тип А: отсутствие просвета аорты на уровне её перешейка.
 - Тип В: отсутствие просвета аорты между левой сонной артерией и подключичной артерией.
 - Тип С: отсутствие просвета аорты между брахицефальным стволом и левой сонной артерией.

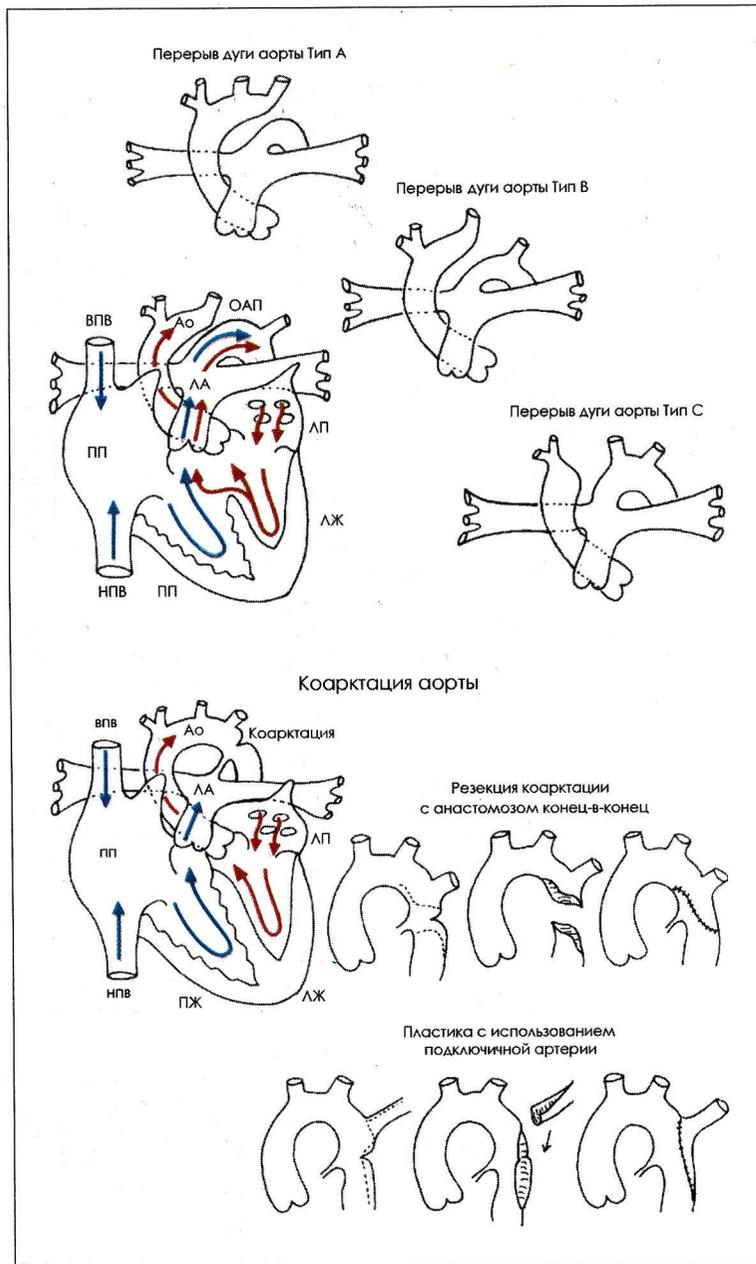
Перерыв дуги аорты сочетается с сужением ВОЛЖ, наличием гипоплазированного клапана аорты и подортального ДМЖП в конотрункулярной перегородке. Размеры митрального клапана и левого желудочка нормальные.

ПАТОФИЗИОЛОГИЯ

Разбирая патофизиологию данного порока, врач должен четко осознать причины огромного различия в клинической симптоматике КоАо: от отсутствия симптомов в течение многих лет до развития критических состояний в первые дни жизни пациента. Патология коарктации аорты во многом определяется локализацией и степенью сужения аорты, а также наличием сопутствующих аномалий (ДМЖП, обструкция ВОЛЖ, гипоплазия восходящей аорты).

Для пациентов, у которых симптомы заболевания развиваются вскоре после рождения, характерны предуктальная локализация КоАо и ее сочетание с другими вышеописанными аномалиями. Наличие ДМЖП и обструкции ВОЛЖ ведет к уменьшению потока крови в восходящую аорту и истмус (сегмент аорты между левой подключичной артерией и открытым артериальным протоком) во внутриутробном периоде жизни. В итоге после рождения данные структуры остаются гипопластичными. Результатом наличия сопутствующих аномалий является увеличение нагрузки на правый желудочок





чек, который в этой ситуации нагнетает дополнительную кровь в ЛА и, через ОАП, в нисходящую аорту. По этой причине еще внутриутробно ПЖ значительно гипертрофируется и дилатируется. После рождения размеры ПЖ значительно превышают размеры ЛЖ. Снижение потока в проксимальной аорте приводит к снижению градиента давления в месте сужения аорты, отсутствие которого не способствует развитию коллатералей между восходящей и нисходящей аортой. После рождения такого пациента врач сталкивается со следующей ситуацией:

- закрывается ОАП, возникает выраженная гипоперфузия нисходящей аорты («циркуляторный шок», почечная недостаточность);
- вследствие закрытия ОАП гемодинамическая нагрузка на относительно маленький ЛЖ резко возрастает, и возникают симптомы левожелудочковой сердечной недостаточности.

У пациентов с отсутствием симптомов в течение длительного времени имеется постдуктальная или юкстодуктальная локализация КоАо, отсутствуют сопутствующие сердечные аномалии, за исключением бикуспидального клапана аорты. Зачастую диагностика КоАо осуществляется случайно при первом измерении артериального давления и обнаружении артериальной гипертензии. Наличие значительного внутриутробного градиента в месте КоАо способствует развитию коллатералей между восходящей и нисходящей аортой. Поэтому большинство пациентов после рождения толерантны к закрытию ОАП и длительное время бессимптомны, хотя у некоторых могут развиваться симптомы сердечной недостаточности.

Крайним проявлением КоАо является перерыв дуги аорты, что и обуславливает схожесть их клинической картины. Перерыв дуги аорты в 15% случаев является составляющей частью синдрома DiGeorge.

КЛИНИКА

а. Клиника заболевания отличается у пациентов разного возраста.

Симптомные новорожденные

Бледность кожных покровов, одышка, влажные хрипы в легких, олигурия или анурия, ацидоз. После в/в инфузии препаратов простагландина E_1 появляется цианоз в нижней половине туловища, что является следствием раскрытия артериального протока и возобновления сброса венозной крови из ЛА в нисходящую аорту. Клинические проявления порока зависят от степени стеноза: при минимальном стенозе (пиковый градиент по данным УЗИ не более 40 мм рт.ст.) и стенозе средней степени (пиковый градиент от 40 до 70 мм рт.ст.) клинические проявления могут отсутствовать, за исключением снижения толерантности к фи-

зической нагрузке. При тяжелом стенозе (пиковый градиент более 70 мм рт. ст.) нарастают признаки сердечной недостаточности, отмечаются боли в грудной клетке при физической нагрузке, синкопальные состояния аритмогенного и гемодинамического происхождения. Степень выраженности стеноза с возрастом в подавляющем большинстве случаев нарастает. У новорожденных с критическим стенозом аорты наблюдаются признаки гипоперфузии большого круга кровообращения (слабый, нитевидный пульс, анурия, бледность кожи, и т.д.) и отека легких, которые нарастают в течение первых дней и недель жизни.

Асимптомные новорожденные и дети более старшего возраста:

- большинство пациентов асимптомны;
- дети старшего возраста жалуются на слабость и/или боли в ногах после физической нагрузки;
- следствием высокой АГ могут стать головные боли и носовые кровотечения.

б. Физикальное обследование.

Симптомные новорожденные:

- периферический пульс слабый как на верхних, так и на нижних конечностях, что является следствием левожелудочковой сердечной недостаточности;
- артериальное давление возможно измерить только после стабилизации гемодинамики и в/в инфузии инотропных препаратов;
- II тон на основании сердца значительно усилен, нередок «ритм галопа»;
- систолический шум над областью сердца неспецифичен и встречается у 50% пациентов, шум может усиливаться на фоне стабилизации гемодинамики

Асимптомные новорожденные и дети более старшего возраста:

- физическое развитие соответствует возрасту;
- пульс на ногах ослаблен или отсутствует;
- систолическая артериальная гипертензия на руках, отсутствие нормальной асимметрии САД на верхних и нижних конечностях (в норме САД на руках ниже, чем на ногах на 20 и более мм рт.ст.);
- систолическое дрожание над грудиной в югулярной ямке;
- II тон на основании сердца нормальный, может быть ослабление его аортального компонента;
- средней интенсивности (2–4/6) систолический шум изгнания хорошо выслушивается во II межреберье справа от грудины и в межлопаточной области слева;

- иногда выслушивается диастолический шум недостаточности бicuspidального клапана аорты в III межреберье слева от грудины.

ДИАГНОСТИКА

1. Электрокардиография

Симптомные новорожденные:

- признаки гипертрофии ПЖ по типу блокады правой ножки пучка Гиса.

Асимптомные новорожденные и дети более старшего возраста:

- признаки гипертрофии ЛЖ;
- около 20% пациентов имеют нормальную электрокардиограмму.

2. Эхокардиография

Место сужения аорты хорошо визуализируется из супрастернальной позиции. У маленьких детей неплохие результаты дает парастернальная визуализация дуги и нисходящей аорты из второго правого и левого межреберий. Скринирующим критерием является оценка спектра кровотока в брюшной аорте (БАО) с использованием импульсно-волновой доплерографии. При наличии значимого сужения спектр кровотока в БАО имеет сниженную скорость, отмечается замедление нарастания скорости в раннюю систолу и, что самое важное, имеется наличие выраженного диастолического компонента (вся диастола). При КоАо в большинстве случаев определяется значительное увеличение толщины стенок ЛЖ. У 20% пациентов коарктация ассоциируется с бicuspidальным клапаном аорты. Фракция выброса ЛЖ увеличена, у маленьких детей при значительном сужении – снижена. Необходимо помнить, что величина градиента давления, определенного ультразвуковым методом, не всегда свидетельствует о степени выраженности сужения аорты.

При перерыве дуги аорты ультразвуковое исследование позволяет выявить собственно порок. При эхокардиографии (супрастернальная позиция) выявляется «разорванность» дуги аорты. Левый желудочек уменьшен, правый увеличен. Нередка трикуспидальная регургитация. Спектр кровотока в брюшной аорте выглядит обычно и диагностического значения не имеет. Важным моментом эхокардиографического исследования является оценка степени гипоплазии выхода из ЛЖ, фиброзного кольца аортального клапана, восходящей аорты.

Для детальной диагностики и определения типа перерыва необходимо ангиографическое исследование.

ЛЕЧЕНИЕ И НАБЛЮДЕНИЕ

1. Наблюдение и лечение пациентов с некорригированной КоАо

- а. В активной медикаментозной терапии нуждаются новорожденные с критической КоАо. Показана в / в инфузия препаратов простагландина E₁, т.к. кровоток в нисходящей аорте полностью зависит от функционирования артериального протока. Для купирования симптомов сердечной недостаточности используются синтетические катехоламины (допмин, добутамин) и мочегонные препараты.
- б. Профилактика бактериального эндокардита при наличии показаний проводится независимо от анатомического типа КоАо или степени ее тяжести (см. приложение 10).

2. Эндоваскулярные методы лечения

Эндоваскулярная коррекция предполагает баллонную дилатацию места сужения, иногда последующее стентирование. При эндоваскулярной коррекции риск рекоарктации может достигать 2–25%. В таких случаях выполняют повторную баллонную дилатацию. Противопоказанием для эндоваскулярной коррекции являются гипоплазия дуги аорты, протяженная коарктация.

При перерыве дуги аорты в периоде новорожденности в качестве промежуточной операции используют стентирование артериального протока при его сужении.

3. Хирургическое лечение

Показания к хирургическому лечению:

- перерыв дуги аорты (абсолютное показание к оперативному лечению в любом возрасте);
- наличие у больных с КоАо симптомов СН, устойчивых к медикаментозной терапии (абсолютное показание к оперативному лечению в любом возрасте);
- стабильная АГ;
- уменьшение диаметра аорты более чем на 50% на уровне коарктации (по данным эхокардиографии, ангиографии, МРТ);
- градиент 20–30 мм рт.ст. в области сужения, при невозможности оценки диаметра аорты.

Противопоказания к хирургическому лечению:

- наличие абсолютных противопоказаний по сопутствующей соматической патологии.

Хирургическая тактика

При перерыве дуги аорты процедурой выбора является одноэтапная коррекция через срединную стернотомию. При сочетании перерыва дуги аорты и обструкции ВОЛЖ применяют процедуру

Damus–Kaye–Stansel или процедуру Norwood. Удовлетворительным результатом оперативного лечения считают остаточный градиент < 10 мм рт.ст.

При критической коарктации аорты у новорожденных процедурой выбора является резекция коарктации с анастомозом «конец-в-конец». Баллонная ангиопластика может быть рассмотрена только как временная мера для стабилизации критического состояния.

В лечении КоАо у детей в возрасте более 1 месяца процедурой выбора является баллонная ангиопластика. Хирургическое лечение выполняется при неудачных попытках баллонирования. Чем больше возраст пациента, тем меньшее количество рестенозов наблюдается после баллонной ангиопластики.

«Бессимптомным» пациентам с КоАо вмешательство должно быть выполнено в период со 2–3-го месяцев жизни до 5 лет. Если операция выполнена ранее, морфологический субстрат не будет удален из области коарктации (высок риск формирования рестеноза). В более позднем возрасте велик риск развития эссенциальной артериальной гипертензии.

Протезирование аорты возможно в возрасте старше 5 лет, при этом применяют синтетические сосудистые протезы.

При ассоциации КоАо и ДМЖП показана одноэтапная (если ДМЖП нерестриктивный) или двухэтапная (при рестриктивном ДМЖП) коррекция порока. При двухэтапной коррекции в первую очередь выполняют резекцию КоАо, спустя 2–3 недели – пластику ДМЖП. Риск двух вмешательств выше, чем одного сочетанного. Удовлетворительным результатом оперативного лечения считают остаточный градиент < 20 мм рт.ст.

Хирургическая техника

Оперативное лечение перерыва дуги аорты. Хирургический доступ – через срединную стернотомию, в условиях ИК. Выделяют ветви дуги аорты и клипируют ОАП. После начала ИК снижают температуру тела до умеренной гипотермии, объемную скорость перфузии до 25% от должного и перемещают аортальную канюлю в брахиоцефальный ствол, обжав её турникетом, выполняют кардиоплегию. Пережав ветви дуги, восходящую и нисходящую аорту, выполняют резекцию участка гипоплазии с последующей пластикой аорты. Материал для пластики – ксенон/аутоперикард, обработанный глутаровым альдегидом. После пластики перемещают аортальную канюлю в аорту, освободив ветви и дистальный отдел. Объемную скорость перфузии повышают до 100% и согревают до нормотермии. На плеврированном сердце выполняют пластику ДМЖП. Также возможно проведе-

ние пластики аорты и дуги на циркуляторном гипотермическом аресте.

Резекция коарктации аорты с анастомозом «конец-в-конец». Доступ через задне-боковую торакотомию в 3–4-м межреберье. Пересекают ОАП и производят резекцию участка коарктации. Чем меньше возраст пациента, тем более широкий должен быть анастомоз. Как правило, артериотомию продолжают в проксимальном направлении вплоть до восходящей аорты, выполняя так называемый косой анастомоз «конец-в-конец». Дополнительно анастомоз может быть расширен лоскутом из проксимального участка левой подключичной артерии. Использование синтетических материалов для пластики аорты приводит к увеличению риска формирования аневризм и рестенозов в послеоперационном периоде.

Протезирование аорты. После резекции участка коарктации аорты восстанавливают целостность сосуда с помощью синтетического сосудистого протеза.

Одноэтапная коррекция КоАо + ДМЖП. Принципы и последовательность действий аналогичны описанной выше процедуре для коррекции перерыва дуги аорты. Также возможно проведение пластики аорты и дуги на циркуляторном гипотермическом аресте.

Специфические осложнения хирургического лечения

Ранние:

- параплегия (риска развития повышается, если пережатие аорты длилось более 30 мин);
- кровотечение (факторы риска – значительное натяжение в области анастомоза, рыхлость тканей у новорожденных, выраженный метаболический ацидоз до операции);
- хилоторакс (повреждение лимфатического протока, пересекающего левую подключичную артерию);
- паралич левого ларингеального нерва;
- пародоксальная гипертензия.

Поздние:

- эссенциальная артериальная гипертензия;
- рекоарктация (критерий – градиент на анастомозе более 20–30 мм рт.ст. в покое);
- формирование аневризмы аорты;
- стеноз дуги аорты;
- стеноз ВОЛЖ (если до операции кольцо аортального клапана было менее 4,5 мм).

Послеоперационное наблюдение

Новорожденные и дети раннего возраста:

1. Наблюдение осуществляется каждые 6 месяцев длительно (оценивается риск рекоарктации, состояние бикуспидального клапана аорты).
2. Медикаментозная коррекция резидуальной артериальной гипертензии. Продолжительность терапии определяется индивидуально.
3. Профилактика бактериального эндокардита продолжается и после коррекции порока, независимо от типа выполненного корригирующего вмешательства (см. приложение 10).

Дети более старшего возраста:

1. Наблюдение осуществляется каждые 6–12 месяцев длительно (оценивается риск рекоарктации, состояние бикуспидального клапана аорты).
2. Медикаментозная коррекция резидуальной артериальной гипертензии. Продолжительность терапии определяется индивидуально.
3. Профилактика бактериального эндокардита продолжается и после коррекции порока, независимо от типа выполненного корригирующего вмешательства (см. приложение 10).
4. Допустимость занятий физкультурой и спортом после коррекции порока (см. приложение 8).

При наличии показания всем пациентам независимо от возраста могут выполняться повторные корригирующие вмешательства!

1.10. Транспозиция магистральных сосудов (D-TMC)

АНАТОМИЯ

Аорта отходит от анатомически правого желудочка, легочная артерия – от анатомически левого желудочка. Расположение желудочков не нарушено.

В зависимости от сочетания ТМС с сопутствующими аномалиями выделяют три основных типа порока:

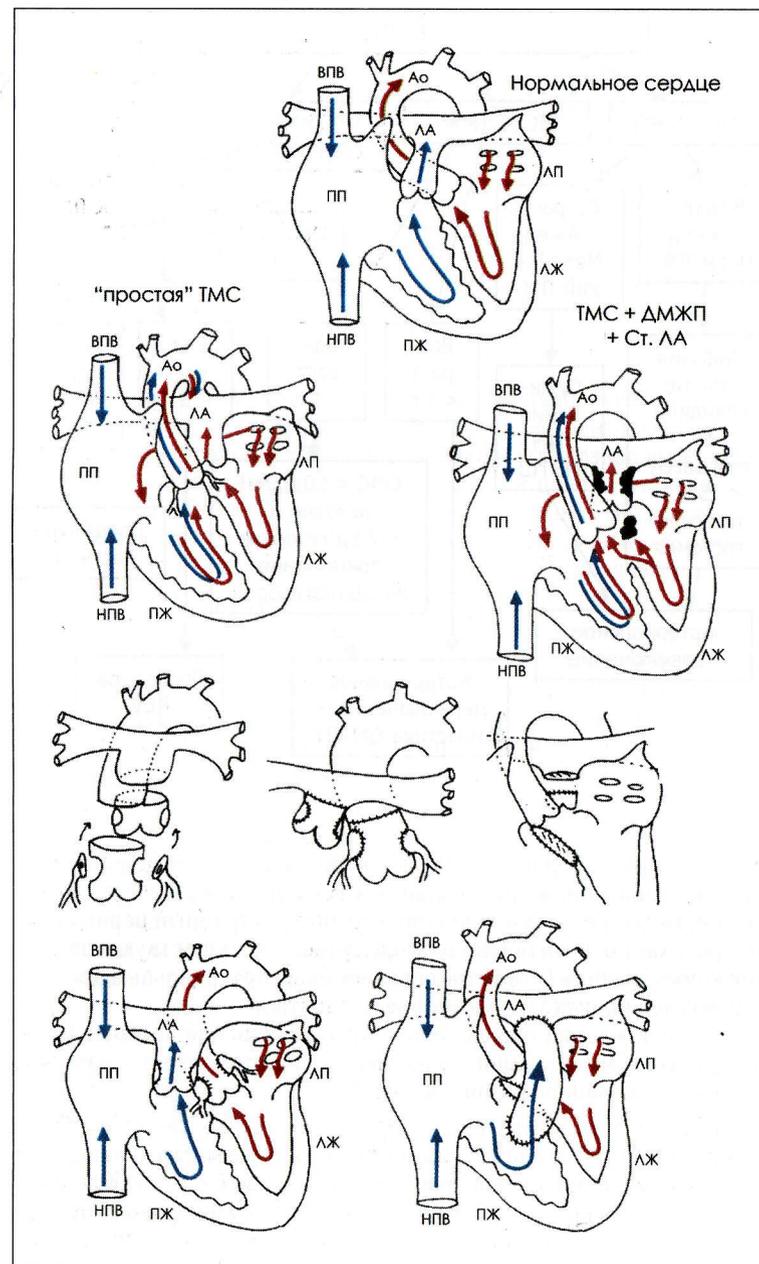
- ТМС с интактной межжелудочковой перегородкой,
- ТМС с ДМЖП,
- ТМС с ДМЖП и стенозом ЛА.

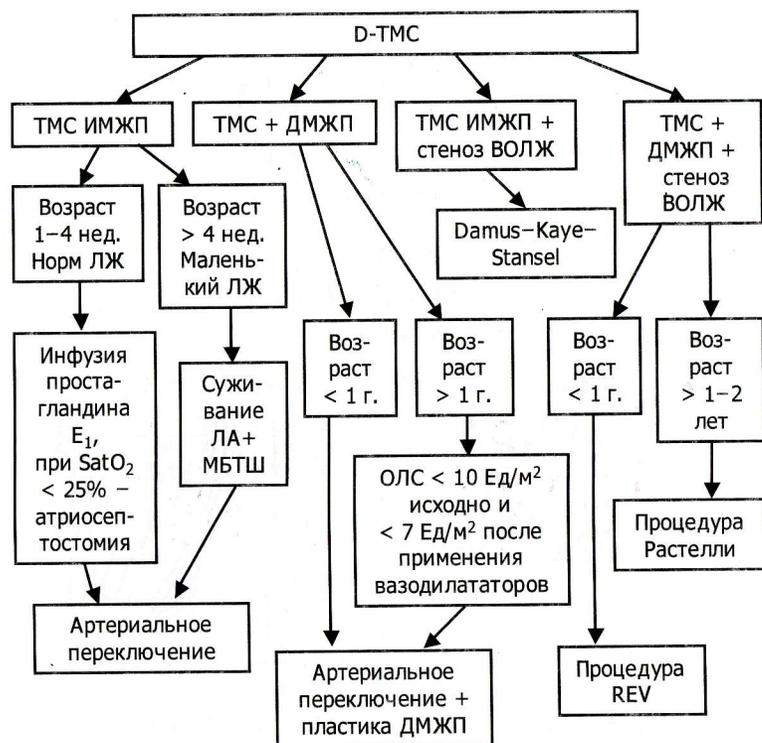
Классификация типов отхождения коронарных артерий (Yacoub and Radley-Smith, 1978):

- Тип А – оба устья отходят от соответствующих синусов Вальсальвы и имеют нормальный ход.
- Тип В – КА отходят одним устьем от одного из синусов и располагаются между магистральными сосудами.
- Тип С – КА отходят двумя отдельными устьями от одного или двух передне-задних синусов и располагаются между магистральными сосудами.
- Тип D – КА отходят двумя отдельными устьями от передне-задних синусов, но одна из артерий (правая КА либо огибающая ветвь) делает петлю кпереди от аорты.
- Тип E – КА отходят отдельными устьями, причем каждая КА делает петлю перед одним из магистральных сосудов.

ПАТОФИЗИОЛОГИЯ

При D-TMC в организме ребенка существуют два разобщенных круга кровообращения: венозная кровь из БКК возвращается в правое предсердие и правый желудочек, а затем через аорту снова попадает в БКК, и, напротив, обогащенная кислородом кровь из легких притекает в левое предсердие, затем в левый желудочек и по ЛА снова попадает в легкие. Такая ситуация совместима с жизнью лишь в том случае, если между кругами кровообращения существу-





ет сообщение на уровне предсердий, на уровне желудочков, либо экстракардиально, и артериальная и венозная кровь могут смешиваться. Исходя из этого, понятно, что внутриутробный период жизни протекает относительно благополучно, т.к. существуют фетальные коммуникации (открытое овальное окно, артериальный проток), а газообмен происходит на уровне плаценты.

После рождения плацентарное кровообращение прекращается, фетальные коммуникации закрываются, и в этом случае возможно несколько сценариев развития событий.

1. D-TMC без сопутствующих пороков сердца (около 50% от всех случаев D-TMC). После рождения фетальные коммуникации закрываются, круги кровообращения разобщаются. По БКК движется венозная кровь, по МКК – артериальная. Новорожденные цианотичны, SatO_2 снижается до 30–50%. Возникает гипоксемия,

что приводит к активации анаэробного гликолиза и развитию метаболического ацидоза. Наблюдающееся у детей снижение сопротивления легочных сосудов приводит к увеличению потока крови в легких и, соответственно, к перегрузке ЛП и ЛЖ. Выраженная гипоксемия, ацидоз и объемная перегрузка камер сердца пагубно отражаются на сократительной функции миокарда. У пациента прогрессируют симптомы сердечной недостаточности, развивается кардиомегалия. Гипоксия и ацидоз стимулируют мозговые хеморецепторы, что является причиной гипервентиляции и снижения PCO_2 в крови, циркулирующей в легких. Другими метаболическими проблемами у данных пациентов являются гипогликемия и тенденция к гипотермии. Без лечения подавляющее большинство пациентов погибает в первые месяцы жизни.

2. Сочетание D-TMC с большим ДМЖП. Это наиболее благоприятный вариант, т.к. на уровне предсердий происходит хорошее смешивание венозной и артериальной крови, что позволяет поддерживать насыщение крови кислородом на приемлемом уровне (SatO_2 80–90%). Однако отсутствие выраженной гипоксемии не препятствует развитию сердечной недостаточности, возникающей из-за объемной перегрузки левых отделов сердца.
3. Сочетание D-TMC с большим ДМЖП. Вследствие хорошего смешивания крови у этих пациентов отмечается минимальная артериальная десатурация. Метаболический ацидоз не развивается. Однако объемная перегрузка левого желудочка в этой ситуации значительно возрастает за счет крови, поступающей через ДМЖП из ПЖ. Это приводит к развитию легочной гипертензии и выраженной сердечной недостаточности в течение первых нескольких недель жизни.
4. Сочетание D-TMC с большим ДМЖП и стенозом легочной артерии. Несмотря на смешивание крови на уровне желудочков и снижение сопротивления легочных сосудов, насыщение крови остается низким из-за препятствия кровотоку по ЛА. Выполнение процедуры Рашкинда не приносит облегчения. У пациентов отмечаются тяжелая гипоксия и ацидоз, которые могут стать причиной летального исхода в раннем возрасте. При наличии стеноза ЛА объемной перегрузки ЛП и ЛЖ не развивается и, как следствие, отсутствуют признаки сердечной недостаточности. Наличие стеноза ЛА препятствует развитию высокой легочной гипертензии.

Следует помнить, что D-TMC в любом варианте является критическим пороком сердца, требующим хирургического вмешательства в раннем возрасте.

КЛИНИКА

- а. Клинические проявления заболевания:
 - большинство пациентов с D-ТМС – мальчики с крупной массой тела при рождении;
 - средней или тяжелой степени цианоз кожных покровов и слизистых оболочек, возникающий сразу или вскоре после рождения;
 - выражены признаки недостаточности кровообращения (гепатомегалия, тахикардия, одышка).
- б. Физикальное обследование:
 - II тон на основании сердца не расщеплен, что связано с отсутствием в его составе легочного компонента, т.к. ЛА анатомически значительно удалена от поверхности грудной клетки;
 - при отсутствии у пациентов других ВПС шум в области сердца не выслушивается;
 - при наличии ДМЖП вдоль нижней половины левого края грудины определяется средней интенсивности (2–3/6) голосистолический или ранний систолический шум сброса крови через ДМЖП;
 - при наличии стеноза ЛА на основании сердца выслушивается мягкий шум, занимающий среднюю часть систолы.

ДИАГНОСТИКА

1. Электрокардиография

- смещение электрической оси сердца вправо;
- гипертрофия правого желудочка при изолированной D-ТМС;
- гипертрофия ПЖ и ЛЖ при сочетании D-ТМС с ДМЖП, ОАП, стенозом легочной артерии и при высокой ЛГ.

2. Эхокардиография

Критерии диагностики:

- желудочко-артериальная дискордантность (аорта отходит от анатомически ЛЖ, а легочная артерия – от ПЖ);
- магистральные сосуды и выводные тракты обоих желудочков расположены параллельно (идентификация легочной артерии осуществляется по наличию бифуркации).

Важное значение имеет обнаружение и определение размеров межкамерных коммуникаций (ООО, ОАП, ДМЖП). ТМС часто сочетается с аномалиями отхождения коронарных артерий, которые обнаруживаются при поперечном сканировании магистральных артерий.

ЛЕЧЕНИЕ И НАБЛЮДЕНИЕ

1. Наблюдение и лечение пациентов с некорригированной D-ТМС

- а. Показана в/в инфузия препаратов простагландина E₁ с целью препятствовать закрытию артериального протока, тем самым сохранив возможность смешивания венозной и артериальной крови при разобщенных кругах кровообращения.
- б. Коррекция метаболического ацидоза, гипогликемии и гипокальцемии.
- в. При тяжелой гипоксии показана оксигенотерапия с целью снижения ОЛС, что потенциально может увеличить оксигенацию крови.

2. Эндоваскулярные методы лечения

В большинстве случаев после ранней диагностики D-ТМС (без ДМЖП и крупного ДМПП) в случае невозможности немедленной коррекции порока важным паллиативным мероприятием, позволяющим значительно улучшить состояние ребенка, является процедура Рашкинда. Манипуляция представляет собой расширение овального отверстия с помощью баллона. В сложном виде через нижнюю полую вену баллон вводится в правое предсердие, затем через овальное отверстие в левое, где он заполняется физиологическим раствором и возвращается в заполненном виде в правое предсердие. При этом происходит отрыв заслонки овального отверстия. Процедура может выполняться как в отделениях реанимации родильных домов под ультразвуковым контролем, так и в специализированных лабораториях катетеризации под флюороскопическим и ультразвуковым контролем. Показанием для выполнения процедуры является наличие рестриктивной коммуникации между предсердиями (градиент давления более 6 мм рт.ст.) При возрасте ребенка более 30 дней эффект манипуляции часто не достигается в связи с плотной фиксацией заслонки овального отверстия к перегордке.

3. Хирургические методы лечения

Показания к хирургическому лечению:

- при установлении диагноза показания для оперативного лечения абсолютные.

Противопоказания к хирургическому лечению:

- наличие абсолютных противопоказаний по сопутствующей соматической патологии.

Хирургическая тактика

Заболевание манифестирует в периоде новорожденности. Состояние ребенка зависит от наличия и размеров сообщений между

большим и малым кругом кровообращения (ОАП, ДМПП, ДМЖП), бронхиальных коллатералей, сопутствующих обструктивных поражений большого и малого круга, ОЛС и ОПСС.

При ТМС с интактной межжелудочковой перегородкой операцией выбора является артериальное переключение. Предельный возраст для вмешательства – 3–4 недели. Если возраст ребенка больше, давление в ЛЖ менее 2/3 от системного, масса ЛЖ ниже возрастных норм, то необходима подготовка левого желудочка для осуществления в последующем системной циркуляции, что обеспечивается выполнением «двухэтапного артериального переключения». На первом этапе выполняют суживание легочной артерии для тренировки желудочка повышенным давлением и наложение системно-легочного анастомоза для обеспечения адекватного смешивания крови между малым и большим кругами кровообращения (SatO₂ не должна при этом превышать 85%). Альтернативой системно-легочного анастомоза является атриосептостомия. Второй этап, т.е. артериальное переключение, выполняют при условии, если толщина стенок, объем и масса ЛЖ соответствуют возрастным нормам, давление в ЛЖ не менее 70% от системного. Обычно второй этап проводят через 5–6 месяцев после первого.

ТМС с дефектом межжелудочковой перегородки. Процедура выбора – артериальное переключение, обычно ЛЖ достаточно гипертрофирован и может обеспечить системный кровоток. Оптимальный срок выполнения вмешательства – до 1 года. В дальнейшем возможность выполнения вмешательства зависит от степени ЛГ.

ТМС с ДМЖП и стенозом ЛА. При незначительных степенях стеноза можно обойтись резекцией миокардиальных трабекул в сочетании с пластикой ДМЖП с последующим артериальным переключением. Процедурами выбора при стенозе в виде фиброзного тоннеля или обструкции ВОПЖ структурами митрального клапана являются процедуры Rastelli, REV или Nikaidoh. Считается, что удовлетворительный результат, полученный после артериального переключения, лучше великолепного, полученного после операции Rastelli. Оптимальный срок для операции Rastelli – от 6 месяцев до 4–5 лет. Процедура REV должна быть выполнена в течение первых 6 месяцев жизни.

Хирургическая техника

Суживание ЛА производят синтетической тесьмой, под контролем давления и сатурации (подробнее см. «Атрезия ТК»).

Системно-легочный шунт (МБТШ) выполняют из син-

тетического протеза диаметром 3–4 мм между брахиоцефальным стволом и правой ЛА (подробнее см. «Атрезия ТК»).

Артериальное переключение. Пересекают Ао и ЛА, выделяют устья коронарных артерий и имплантируют в стенку бывшей ЛА. Перемещают ствол ЛА кпереди от аорты, реконструируют магистральные сосуды.

REV процедура. Резецируют кональную часть МЖП до фиброзного кольца ЛА с формированием прямого сообщения между ЛЖ и Ао с помощью минимальных размеров заплаты. Реконструкция пути оттока из правого желудочка выполняется путем непосредственного соединения ПЖ и ЛА с пластикой передней стенки анастомоза заплатой.

Процедура Rastelli. ДМЖП закрывается заплатой в виде тоннеля, соединяющего ЛЖ через ДМЖП с аортой. Проксимальная ЛА перевязывается, и остатки клапана ушиваются. ПЖ и ЛА соединяются с помощью клапаносодержащего кондуита.

Специфические осложнения хирургического лечения

Артериальное переключение:

- надклапанный стеноз ЛА;
- надклапанный стеноз аорты;
- недостаточность аортального или легочного клапана;
- нарушения ритма сердца.

Процедура Rastelli:

- нарушения ритма сердца (АВ блокада);
- стеноз клапана легочного кондуита;
- стеноз ВОЛЖ;
- повреждения КА (инфаркт).

Послеоперационное наблюдение

1. Пациенты, прооперированные по поводу D-ТМС, наблюдаются пожизненно с интервалом 6–12 месяцев. Цель наблюдения – диагностика возможных осложнений в отдаленном послеоперационном периоде. При развитии того или иного осложнения решение о виде лечения принимается в индивидуальном порядке.
2. Профилактика бактериального эндокардита проводится по показаниям в первые 6 месяцев после хирургической коррекции порока или более в случае развития осложнений в отдаленном послеоперационном периоде (см. приложение 10).
3. Допустимость занятий физкультурой и спортом после коррекции порока (см. приложение 8).

1.11. Корригированная транспозиция магистральных сосудов (L-TMC)

АНАТОМИЯ

Анатомия порока характеризуется инверсией желудочков и атриовентрикулярных клапанов при сохраненном анатомическом расположении предсердий. При этом ЛА отходит от функционально правого, но анатомически левого желудочка, а аорта – от функционально левого, но анатомически ПЖ. При L-TMC венозная кровь из БКК возвращается в ПП и через двустворчатый (митральный) клапан направляется в анатомически ЛЖ, а затем через ЛА в МКК. Обогащенная кислородом кровь из легких притекает в левое предсердие, затем через трехстворчатый клапан поступает в анатомически ПЖ и через аорту в БКК. L-TMC может сочетаться с ДМЖП, с клапанным или подклапанным СЛА, недостаточностью системного (трехстворчатого) атриовентрикулярного клапана, аномалиями проводящей системы (атриовентрикулярная блокада), суправентрикулярными тахикардиями.

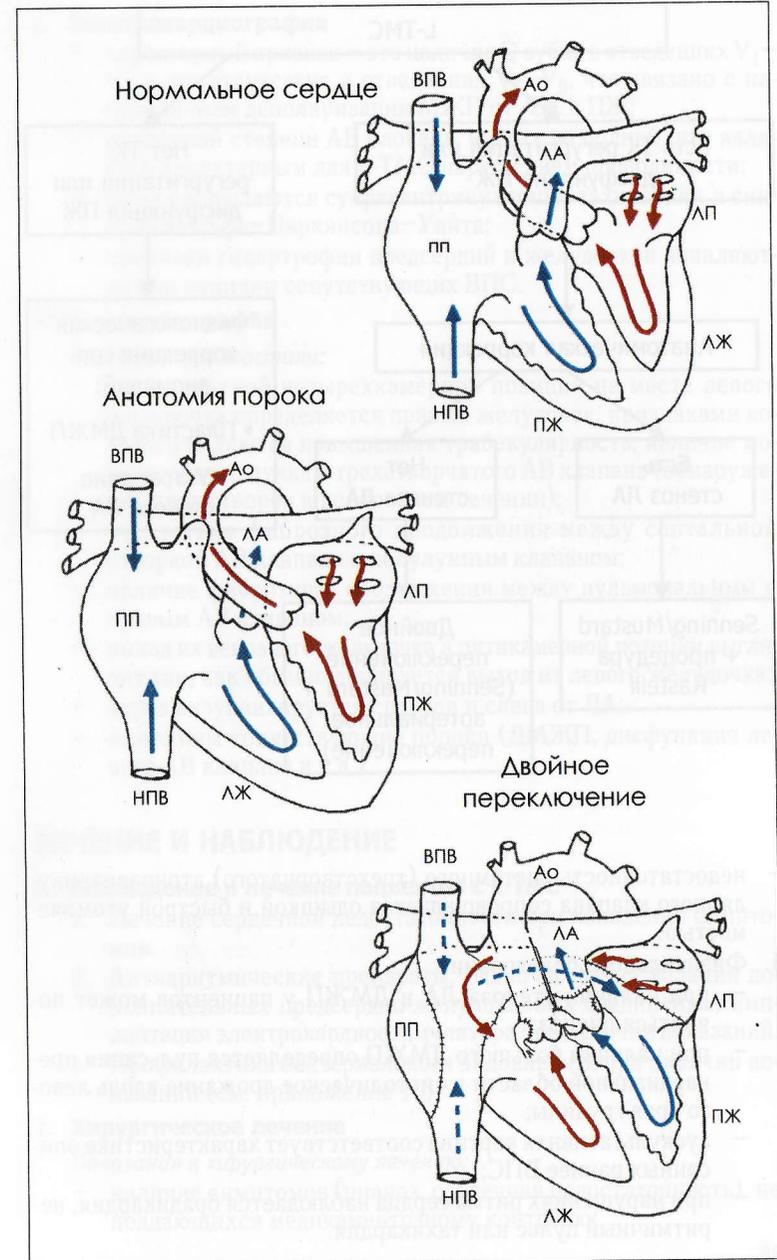
ПАТОФИЗИОЛОГИЯ

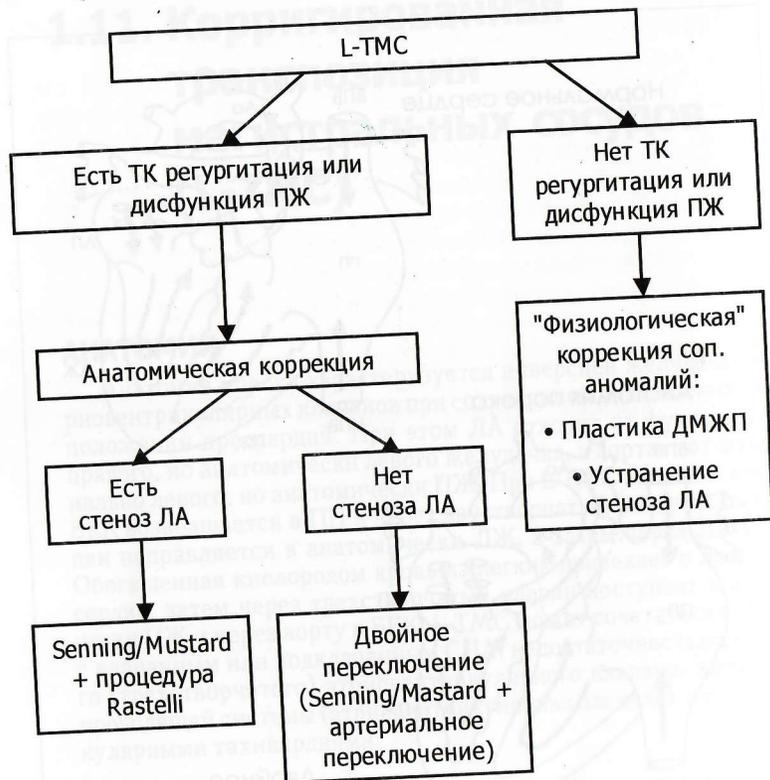
При наличии анатомически неправильно сформированного сердца функционально гемодинамика при L-TMC не изменена. Но, к сожалению, данный ВПС часто сочетается с другими пороками и нарушениями ритма сердца, которые и определяют прогноз для пациента.

КЛИНИКА

- а. Клинические проявления заболевания:
 - при изолированной L-TMC пациенты асимптомны;
 - при наличии сопутствующих ВПС у большинства пациентов симптомы появляются в первые месяцы жизни, при этом клиническая картина определяется сопутствующим ВПС;

1.11. Корригированная транспозиция магистральных сосудов (L-TMC)





- недостаточность системного (трехстворчатого) атриоventрикулярного клапана сопровождается одышкой и быстрой утомляемостью.
- б. Физикальное обследование:
 - при наличии стеноза ЛА и ДМЖП у пациентов может появиться цианоз;
 - при наличии большого ДМЖП определяется пульсация прекардиальной области и систолическое дрожание вдоль левого края грудины;
 - аускультативная картина соответствует характеристике описанных ранее ВПС;
 - при нарушениях ритма сердца наблюдается брадикардия, неритмичный пульс или тахикардия.

ДИАГНОСТИКА

1. Электрокардиография

- характерный признак - это наличие Q зубца в отведениях V₁-V₄ и его отсутствие в отведениях V₅-V₆, что связано с направлением деполяризации МЖП от ЛЖ к ПЖ;
- различной степени АВ блокада, вплоть до полной, что является характерным для L-TMC нарушением проводимости;
- реже наблюдаются суправентрикулярные тахикардии и синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта;
- признаки гипертрофии предсердий и желудочков появляются при наличии сопутствующих ВПС.

2. Эхокардиография

Критерии диагностики:

- в стандартной четырехкамерной позиции на месте левого желудочка определяется правый желудочек, признаками которого являются повышенная трабекулярность, наличие moderatorного пучка и трехстворчатого АВ клапана (обнаружение трех створок в поперечном сечении);
- отсутствие фиброзного продолжения между септальной створкой АВ клапана и полулунным клапаном;
- наличие фиброзного продолжения между пульмональным и правым АВ клапаном;
- выход из венозного желудочка в пятикамерной позиции выглядит так, как обычно лоцируется выход из левого желудочка;
- аорта визуализируется спереди и слева от ЛА;
- возможны сопутствующие пороки (ДМЖП, дисфункция левого АВ клапана и т.д.).

ЛЕЧЕНИЕ И НАБЛЮДЕНИЕ

1. Наблюдение и лечение пациентов с L-TMC

- а. Лечение сердечной недостаточности при появлении симптомов.
- б. Антиаритмические препараты, радиочастотная абляция дополнительных предсердно-желудочковых соединений, имплантация электрокардиостимулятора при наличии показаний.
- в. Профилактика бактериального эндокардита при наличии показаний (см. приложение 10).

2. Хирургическое лечение

Показания к хирургическому лечению:

- наличие симптомов (цианоз, сердечная недостаточность), не поддающихся медикаментозному контролю;

- у бессимптомных пациентов – наличие признаков снижения функции системного анатомически правого желудочка (дилатация ПЖ, регургитация на ТК или структурные аномалии ТК).

Противопоказания к хирургическому лечению:

- наличие абсолютных противопоказаний по сопутствующей соматической патологии.

Хирургическая тактика

При данной патологии возможны три различных варианта коррекции:

- 1) «Классический подход» – устранение сопутствующих аномалий, ПЖ остается в системной позиции.
- 2) Анатомическая коррекция – двойное переключение на уровне предсердий и желудочков.
- 3) Гемодинамическая, одножелудочковая коррекция.

Выбор каждого из вариантов определяется возрастом пациента и анатомией порока.

«Классический подход» возможен, если оба атриовентрикулярных клапана компетентны, желудочки сбалансированы, функция желудочков не нарушена. Коррекция включает в себя пластику ДМЖП, ТК, удаление обструкции ЛА.

В перспективе наиболее благоприятна анатомическая коррекция. Показания для использования данной стратегии:

- не равные размеры желудочков (ПЖ 75% от ЛЖ),
- ТК-регургитация и ПЖ-дисфункция,
- давление в левом желудочке не менее 2/3 от системного.

Процедуру двойного переключения лучше проводить в возрасте старше 1 года, особенно если планируется применение клапаносодержащего кондуита. Если заболевание манифестирует раньше, необходимо использовать все ресурсы медикаментозного лечения или выполнить паллиативное вмешательство – наложение системно-легочного анастомоза или суживание легочной артерии для защиты легочного русла и/или «тренировки» левого желудочка (давление в ЛЖ должно быть не менее 2/3 от давления в системном правом). Выполняют внутрисердечное переключение Senning/Mastard, при отсутствии подклапанного стеноза ЛА его дополняют артериальным переключением. При подклапанном стенозе вместо артериального переключения выполняют процедуру Rastelli. Чем раньше выполнена операция, тем лучше функциональный статус пациента.

Одножелудочковая коррекция применяется в случае резко несбалансированных желудочков.

Хирургическая техника

«Классический подход». Доступ к ДМЖП через правое предсердие. Подклапанный стеноз устраняют иссекая гипертрофированные миокардиальные трабекулы в полости желудочка. Иногда, из-за близкого расположения проводящей системы, оправдано применение экстракардиального клапаносодержащего кондуита для соединения полости ЛЖ и ЛА.

Анатомическая коррекция (Senning/Mastard+ артериальное переключение). В первую очередь выполняют внутрисердечный этап, направляя потоки из системных вен в предсердие над ПЖ, а из легочных вен – в предсердие над ЛЖ с помощью аутоперикардиальной заплаты (Mastard) или пластикой собственной тканью предсердия (Senning). Далее выполняют процедуру артериального переключения точно так же, как и при D-TMC.

Senning/Mastard + Rastelli. Первый этап процедуры – внутрисердечное переключение. Далее проводят пластику ДМЖП с формированием ВОЛЖ. ЛА ушивают. Соединение ЛА и ПЖ восстанавливают с помощью клапаносодержащего кондуита.

Одножелудочковую коррекцию проводят этапно в соответствии с общепринятыми принципами (см. «Атрезия ТК»).

Специфические осложнения хирургического лечения:

- атриовентрикулярная блокада;
- обструкция заплотой системных и легочных путей оттока (критерий – градиент 3–4 мм рт.ст.);
- резидуальный ДМЖП;
- стеноз кондуита.

Послеоперационное наблюдение

1. Наблюдение осуществляется каждые 6–12 месяцев пожизненно независимо от того, было выполнено кардиохирургическое вмешательство или нет. Цель наблюдения: оценка состояния системного (трехстворчатого) атриовентрикулярного клапана и возможного прогрессирования нарушений ритма сердца.
2. Профилактика бактериального эндокардита проводится по показаниям (см. приложение 10).
3. Допустимость занятий физкультурой и спортом после коррекции порока (см. приложение 8).

1.12. Тетрада Фалло

АНАТОМИЯ

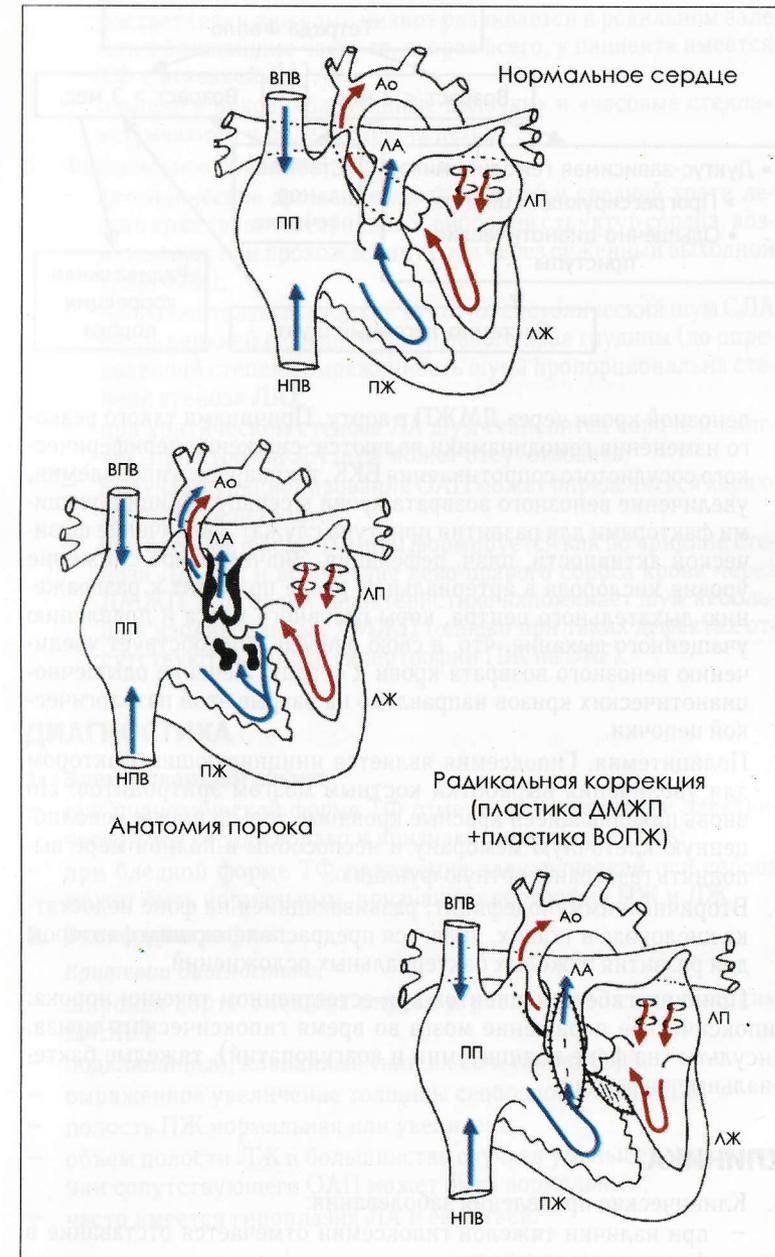
Тетрада Фалло – это сочетание четырех анатомических компонентов: ДМЖП, обструкции ВОПЖ (стеноз легочной артерии), гипертрофии правого желудочка и смещения аорты в правый желудочек более чем на 50%. Степень обструкции ВОПЖ может быть различной: от минимальной до полной атрезии.

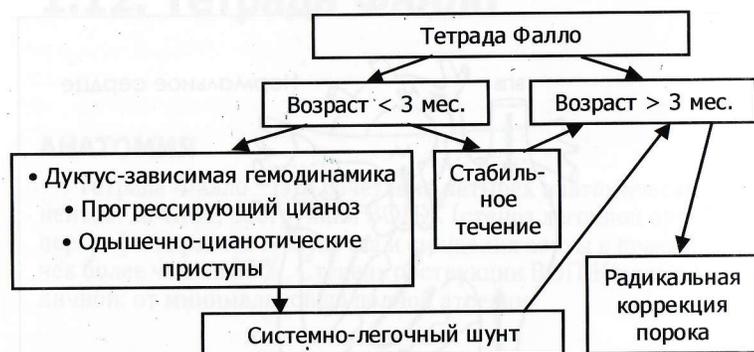
ПАТОФИЗИОЛОГИЯ

Из всех анатомических аномалий, составляющих тетраду Фалло, патофизиологическое значение имеют СЛА (инфундибулярный и/или клапанный) и большой ДМЖП, сопоставимый по размерам с диаметром аорты. Гипертрофия ПЖ вторична к СЛА, а степень смещения аорты колеблется в достаточно широких пределах. Степень обструкции выходного отдела ПЖ определяет объем право-левого шунтирования венозной крови через ДМЖП в аорту. От объема шунта зависит степень гипоксемии и цианоза кожных покровов и слизистых оболочек у пациента. Если сопротивление, создаваемое СЛА, меньше величины сопротивления, создаваемого сосудами БКК, то шунт направлен слева направо и цианоз у пациента отсутствует (бледная форма ТФ). Дети с бледной формой ТФ по мере прогрессирования обструкции выходного отдела ПЖ становятся цианотичными в возрасте 1–2 года. При атрезии ЛА весь поток венозной крови направлен через ДМЖП в аорту, а легочный кровоток обеспечивается через открытый артериальный проток и/или коллатерали, отходящие от аорты. При ТФ отмечается различной степени выраженности гипоплазия ЛА и уменьшение размеров ЛП и ЛЖ. Это связано с уменьшением потока крови по ЛА и, соответственно, венозного возврата в левые отделы сердца. При ТФ давление в желудочках равно и отсутствуют признаки СН. Это связано с тем, что левые отделы сердца «не догружены», а кровь из правого желудочка беспрепятственно проходит через ДМЖП в аорту.

Гипоксемия, сопровождающая ТФ, инициирует развитие некоторых патологических состояний и процессов:

1. Гипоксические кризы (одышечно-цианотические приступы). Приступообразное нарастание одышки, цианоза кожных покровов вплоть до развития судорог и потери сознания. В основе развития приступа лежит значительное увеличение объема потока





венозной крови через ДМЖП в аорту. Причинами такого резкого изменения гемодинамики являются: снижение периферического сосудистого сопротивления БКК, тахикардия, гиповолемия, увеличение венозного возврата крови к сердцу. Иницирующими факторами для развития приступа служат: увеличение физической активности, плач, дефекация. Значительное снижение уровня кислорода в артериальном русле приводит к раздражению дыхательного центра, коры головного мозга и появлению учащенного дыхания, что, в свою очередь, способствует увеличению венозного возврата крови к сердцу. Лечение одышечно-цианотических кризов направлено на разрыв этой патологической цепочки.

2. Полицитемия. Гипоксемия является иницирующим фактором для увеличения выработки костным мозгом эритроцитов. Но вновь появляющиеся красные кровяные тельца имеют неполноценную клеточную мембрану и неспособны в полной мере выполнять газотранспортную функцию.
3. Вторичный иммунодефицит, развивающийся на фоне недостатка кислорода в тканях, является предрасполагающим фактором для развития тяжелых бактериальных осложнений.

Причины гибели пациентов при естественном течении порока: гипоксическое поражение мозга во время гипоксического криза, инсульты (на фоне полицитемии и коагулопатий), тяжелые бактериальные инфекции.

КЛИНИКА

- а. Клинические проявления заболевания:
 - при наличии тяжелой гипоксемии отмечается отставание в физическом развитии;

- цианоз появляется вскоре после рождения и постепенно нарастает (если тяжелый цианоз развивается в родильном зале или в ближайшие часы, то, скорее всего, у пациента имеется ТФ с атрезией ЛА);
 - одышка в покое, «барабанные палочки» и «часовые стекла» встречаются у более старших детей.
- б. Физикальное обследование:
 - систолическое дрожание вдоль верхней и средней трети левого края грудины (причина – вибрация структур сердца, возникающая при прохождении крови через суженный выходной тракт ПЖ);
 - продолжительный громкий (3–5/6) систолический шум СЛА вдоль верхней и средней трети левого края грудины (до определенной степени выраженность шума пропорциональна степени стеноза ЛА);
 - при критическом стенозе ЛА шум становится короче и «мягче», при атрезии ЛА шум может отсутствовать;
 - в случае функционирования ОАП может определяться характерный для него шум;
 - при бледной форме ТФ шум формируется как по причине стеноза ЛА, так и вследствие лево-правого сброса крови через ДМЖП, и по своей характеристике напоминает шум небольших изолированных ДМЖП (однако при таких дефектах отсутствуют признаки гипертрофии ПЖ на ЭКГ).

ДИАГНОСТИКА

1. Электрокардиография

- при цианотической форме ТФ отмечается отклонение электрической оси сердца вправо и признаки гипертрофии ПЖ;
- при бледной форме ТФ положение электрической оси сердца может быть нормальным, признаки гипертрофии ПЖ и ЛЖ.

2. Эхокардиография

Критерии диагностики:

- широкая аорта смещена вправо и расположена над высоким ДМЖП;
- подклапанный, клапанный (или их сочетание) СЛА;
- выраженное увеличение толщины свободной стенки ПЖ;
- полость ПЖ нормальная или увеличена;
- объем полости ЛЖ в большинстве случаев уменьшен, при наличии сопутствующего ОАП может быть нормальным;
- часто имеется гипоплазия ЛА и ее ветвей.

При сочетании ТФ с атрезией легочной артерии:

- легочный конус не дифференцируется, ствол ЛА не обнаруживается;
- выраженное увеличение толщины свободной стенки ПЖ;
- полость ПЖ нормальная или уменьшена;
- объем полости ЛЖ в большинстве случаев уменьшен, при наличии сопутствующего ОАП может быть нормальным;
- визуализируются артериальный проток или аорто-легочные коллатерали.

ЛЕЧЕНИЕ И НАБЛЮДЕНИЕ

1. Наблюдение и лечение пациентов с некорригированной ТФ

а. Лечение гипоксических кризов:

- перевести пациента в коленно-грудное положение или поджать ноги к животу, что способствует уменьшению венозного возврата крови и снижению периферического сосудистого сопротивления БКК;
- п/к или в/м введение морфина снижает чувствительность дыхательного центра к гипоксии;
- оксигенотерапия;
- коррекция ацидоза (в/в введение натрия бикарбоната);
- в/в введение кетамина в дозе 1–3 мг/кг повышает периферическое сосудистое сопротивление БКК и седатирует пациента;
- в/в введение пропранолола купирует тахикардию.

б. У пациентов с гипоксическими кризами показано курсовое лечение пропранололом с целью профилактики кризов до момента выполнения хирургической коррекции порока.

в. При необходимости проводится лечение относительной железодефицитной анемии, которая диагностируется у цианотичных пациентов при нормальных или сниженных по отношению к возрастным показателям значениях гемоглобина и эритроцитов в крови.

г. Профилактика бактериального эндокардита при наличии показаний (см. приложение 10).

2. Хирургическое лечение

Показания к хирургическому лечению:

- при установлении диагноза показания абсолютные.

Противопоказания к хирургическому лечению:

- наличие абсолютных противопоказаний по сопутствующей соматической патологии.

Хирургическая тактика

Оптимальный возраст для первичной радикальной коррекции ТФ – 3–6 мес. Неотложное хирургическое лечение в возрасте младше трех месяцев необходимо, если:

- возникает зависимость от в/в инфузии простагландинов у новорожденного (в случае атрезии ЛА);
- прогрессирует цианоз в течение первых нескольких недель или месяцев после рождения (SatO₂ 75–80%);
- возникают одышно-цианотические приступы.

Хирургическая техника

Доступ к ДМЖП возможен через ПП или/и правую венкулотомию. Пластику ДМЖП проводят в соответствии с принципами пластики ДМЖП. Материал выбора – дакроновая или РТФЕ заплатка. При доступе через венкулотомию, ПЖ вскрывают в области ВОПЖ в стороне от коронарных артерий, продолжая разрез на ствол ЛА. При наличии коронарной артерии, пересекающей ВОПЖ, возможно применение двух разрезов на ВОПЖ и на стволе ЛА. Стеноз ВОПЖ устраняют резекцией гипертрофированных миокардиальных трабекул, открытой комиссуротомией клапана ЛА или, при необходимости, трансанулярной пластикой ВОПЖ заплатой из ксено/аутоперикарда, обработанного глутаровым альдегидом.

Специфические осложнения хирургического лечения:

- резидуальная обструкция ВОПЖ;
- резидуальный ДМЖП;
- повреждение коронарных артерий;
- аритмии (атриовентрикулярная блокада, желудочковая тахикардия);
- дисфункция ПЖ (резидуальный цианоз – ПЖ слабость при наличии фистулы в МПП, или низкий сердечный выброс – ПЖ слабость без фистулы в МПП).

Послеоперационное наблюдение

1. Наблюдение осуществляется каждые 6–12 месяцев длительно. Особенно это касается пациентов с резидуальными ДМЖП, резидуальной обструкцией ВОПЖ и/или ЛА, нарушениями ритма и проводимости сердца. Контролируется степень регургитации крови на ЛА, т.к. при ее прогрессировании, возможно, потребуется выполнение повторного хирургического вмешательства.
2. Профилактика бактериального эндокардита проводится по показаниям пожизненно (см. приложение 10).
3. Допустимость занятий физкультурой и спортом после коррекции порока (см. приложение 8).

1.13. Атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой (синдром гипоплазии правых отделов сердца)

АНАТОМИЯ

При данном ВПС отсутствует прямой кровоток из ПЖ в ЛА. Клапан ЛА представлен сросшимися по комиссурам створками или фиброзной мембраной. Ствол ЛА обычно нормальных размеров, редко гипоплазирован. Выраженная гипоплазия ветвей встречается редко, в основном в сочетании с гипоплазией ПЖ. Циркуляция по малому кругу осуществляется через ОАП. У 10% пациентов с АЛА и интактной МЖП встречаются ПЖ-коронарные фистулы и участки миокарда, кровоснабжаемые через ПЖ.

Выделяют три анатомических типа гипоплазии ПЖ:

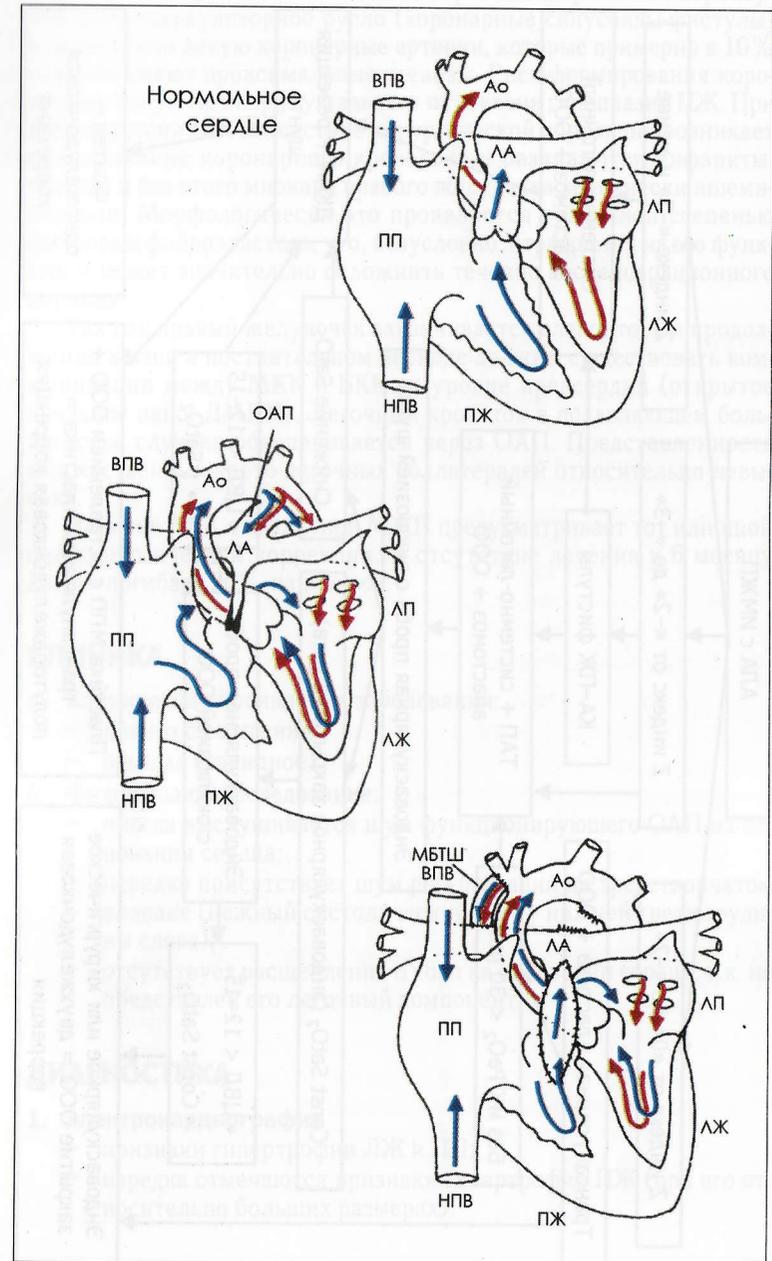
- «трехпартитный» – имеются все три отдела, размер ПЖ практически нормален,
- «двухпартитный» – имеются приточный и инфундибулярный отделы, трабекулярный отдел облитерирован,
- «однопартитный» – имеется только приточный отдел.

Данная классификация практически утратила своё клиническое значение и в настоящее время степень гипоплазии ПЖ определяют по размеру трехстворчатого клапана, определяя его Z индекс:

- умеренная гипоплазия ТК (Z индекс от «0» до «-2»);
- гипоплазия ТК средней степени (Z индекс от «-2» до «-3»);
- выраженная гипоплазия ТК (Z индекс «-3» и менее).

ПАТОФИЗИОЛОГИЯ

При АЛА с интактной МЖП кровь, проникая в правый желудочек, не имеет дальнейших путей оттока. Давление в правом желудочке значительно повышается, и его «разгрузка» происходит либо





1.13. Атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой...

через трехстворчатый клапан, либо через дилатированное коронарное микроциркуляторное русло (коронарные синусовидь-фистулы) в правую или левую коронарные артерии, которые примерно в 10% случаев имеют проксимальные стенозы. Риск формирования коронарных синусовидь-направую зависит от степени гипоплазии ПЖ. При лекомпрессии ПЖ вследствие хирургической коррекции возникает обкрадывание коронарного кровотока и развиваются инфаркты. Однако и без этого миокард правого желудочка хронически ишемизирован. Морфологически это проявляется различной степенью фиброза и фиброэластоза, что, безусловно, отражается на его функции и может значительно осложнить течение послеоперационного периода.

Так как правый желудочек заканчивается слепо, то для продолжения жизни в постнатальном периоде должны существовать коммуникации между МКК и БКК на уровне предсердий (открытое овальное окно, ДМПП). Легочный кровоток в подавляющем большинстве случаев обеспечивается через ОАП. Представленность множественных арто-легочных коллатералей относительно невысока.

Наличие АДА с интактной МЖП предусматривает тот или иной вид хирургической коррекции. В отсутствие лечения к 6 месяцу жизни погибает 80% пациентов.

КЛИНИКА

- а. Клинические проявления заболевания:
 - цианоз с рождения;
 - одышка (тахипное).
- б. Физикальное обследование:
 - иногда выслушивается шум функционирующего ОАП на основании сердца;
 - нередко присутствует шум регургитации на трехстворчатом клапане (нежный систолический шум у нижней трети грудной слева);
 - отсутствует расщепление II тона на основании сердца, т.к. не представлен его легочный компонент.

ДИАГНОСТИКА

1. Электрокардиография

- признаки гипертрофии ЛЖ и ПП;
- изредка отмечаются признаки гипертрофии ПЖ (при его от-носительно больших размерах).

2. Эхокардиография

Полость левого желудочка увеличена или нормальная, стенки правого желудочка утолщены. Выхода из правого желудочка не обнаруживают, либо имеется критический стеноз ЛА с высоким (более 100 мм рт.ст.) градиентом давления. Кровоснабжение легких осуществляется через открытый артериальный проток.

Как правило, выраженная ТК регургитация. При значительной ТК регургитации объем полости правого желудочка может быть нормальным.

Всегда имеется межпредсердный дефект с право-левым сбросом крови.

ЛЕЧЕНИЕ И НАБЛЮДЕНИЕ

1. Наблюдение и лечение пациентов

с некорригированной АЛА с интактной МЖП

- Показана в/в инфузия препаратов простагландина E_1 с целью препятствовать закрытию артериального протока. Инфузия может быть длительной, до тех пор, пока не будет выполнено хирургическое вмешательство.
- Коррекция метаболических нарушений.
- Профилактика бактериального эндокардита при наличии показаний (см. приложение 10).

2. Хирургическое лечение

Показания к хирургическому лечению:

- диагноз АЛА во всех вариантах — это абсолютное показание к неотложному оперативному лечению.

Противопоказания к хирургическому лечению:

- наличие абсолютных противопоказаний по сопутствующей соматической патологии.

Хирургическая тактика

Заблевание манифестирует в период новорожденности. Тактика лечения зависит от степени гипоплазии ПЖ. При наличии ПЖ-коронарных фистул и аномалий коронарного кровоснабжения проводить декомпрессию ВОПЖ нельзя.

Лечение проводят в 2 этапа.

Первый этап — первичная коррекция (обеспечение кровотока в МКК и нормальное развитие ПЖ).

- При Z индексе менее «-3» накладывается системно-легочный анастомоз и формируется ООС.
- При Z индексе более «-3» и менее «-2» накладывается системно-легочный анастомоз и выполняется трансанулярная

пластика ВОПЖ аутоперикардиальной заплатой с формированием ООС.

- При Z индексе от «-2» до «0» возможна изолированная трансанулярная пластика ВОПЖ аутоперикардиальной заплатой, если полость и функция ПЖ достаточна для обеспечения адекватного кровотока в МКК (критерий при отключении от аппарата искусственного кровообращения $PaO_2 > 30$ mm Hg).

При наличии ПЖ-коронарных фистул накладывается только системно-легочный анастомоз. Дополнительно возможна вальвулотомия ТК для обратного развития ПЖ-коронарных фистул. С целью обеспечения адекватного выброса при явлениях правожелудочковой слабости формируют ДМПП. В дальнейшем у подобных пациентов двухжелудочковая коррекция невозможна. Выбор между полуторазжелудочковой коррекцией и одножелудочковой коррекцией делают на основе оценки размеров полости ПЖ в возрасте 6–12 мес.

Второй этап. Повторная оценка размеров ПЖ и его функции проводится через 6–12 месяцев после первого этапа, перед выполнением второго этапа. Во время катетеризации выполняется пробная окклюзия шунта. Если $SatO_2$ остается на приемлемом уровне — закрывают шунт. Пробно закрывают ДМПП, если сатурация приемлема и центральное венозное давление не более 12–15 мм, закрывают ДМПП эндоваскулярным устройством или хирургическим путем (радикальная двухжелудочковая коррекция порока). Если сатурация после окклюзии шунта снижается, то в дальнейшем проводят этапную одножелудочковую коррекцию. Если проба с окклюзией ДМПП отрицательна (ПЖ слабость) — в дальнейшем проводят полуторазжелудочковую коррекцию.

Хирургическая техника

Пластика ВОПЖ заплатой из аутоперикарда. В условиях ИК. Бикавальная канюляция и канюляция аорты. Вентрикулотомия в ВОПЖ, продольная артериотомия ствола ЛА. Клапан, представленный фиброзной мембраной, отсекают. Пластику ВОПЖ и ЛА выполняют ксено/аутоперикардиальной заплатой, обработанной глутаровым альдегидом.

Наложение системно-легочного шунта. Мы предпочитаем выполнять модифицированный Блелок-Тауссиг шунт синтетическим сосудистым протезом. В случае выполнения изолированного шунта возможен доступ через правостороннюю торакотомию без ИК. В случае комбинации с пластикой ВОПЖ — через срединную торакотомию в условиях ИК.

Двухжелудочковая коррекция (после выполненного системно-легочного шунта и пластики ВОПЖ). Бикавальная канюляция, канюляция аорты. Если окклюзия шунта не выполнена эндоваскулярно, разобщают системно-легочный шунт. Если есть показания для пластики ДМПП – выполняют пластику.

Полторажелудочковая коррекция. В условиях ИК. Бикавальная канюляция (канюляция ВПВ в устье безымянной вены), канюляция аорты. Разобщают системно-легочный анастомоз. Выполняют двунаправленный кава-пульмональный анастомоз (анастомоз Глена), соединяя легочную артерию с верхней поллой веной, предварительно лигировав вену *azygos*. Устье верхней поллой вены ушивают наглухо. Прямой поток через легочную артерию не перекрывают. Выполняют пластику ДМПП с оставлением центральной фенестрации 4 мм. Через 1–2 года возможно выполнение повторной пробы с эндоваскулярной окклюзией фенестрации, при отрицательном результате выполняют одноположелудочковую коррекцию.

Одножелудочковая коррекция.

I этап (после выполнения системно-легочного анастомоза и пластики ВОПЖ). В условиях ИК. Бикавальная канюляция (канюляция ВПВ в устье безымянной вены), канюляция аорты. Разобщают системно-легочный анастомоз. Выполняют двунаправленный кава-пульмональный анастомоз (анастомоз Глена), соединяя легочную артерию с верхней поллой веной, предварительно лигировав в. *azygos*, устье верхней поллой вены ушивают наглухо. Прямой поток через легочную артерию перекрывают поперек синтетической заплатой. Иссекают МПП.

I этап (после полторажелудочковой коррекции). Хирургический доступ – срединная стернотомия. В условиях ИК. Бикавальная канюляция (канюляция ВПВ в устье безымянной вены), канюляция аорты. Прямой поток через легочную артерию перекрывают поперек синтетической заплатой. Иссекают МПП.

II этап – процедура Фонтена в возрасте 3–4 лет.

Специфические осложнения хирургического лечения:

- «циркуляторный шунт» обычно развивается в первые 3 дня после операции. Кровь из ЛЖ через шунт проходит в ЛА и затем ретроградно в ПЖ во время диастолы;
- резидуальный стеноз ВОПЖ;
- недостаточность ВОПЖ.

Послеоперационное наблюдение

1. Наблюдение осуществляется каждые 6–12 месяцев пожизненно. Контролируется состояние шунтов, анастомозов, клапаносо-

державших кондуитов, функциональное состояние желудочков и ритма сердца.

2. Профилактика бактериального эндокардита проводится по показаниям пожизненно (см. приложение 10).
3. Допустимость занятий физкультурой после коррекции порока определяется индивидуально (см. приложение 8). Большинство пациентов после коррекции ВПС имеют I–II функциональный класс сердечной недостаточности.

1.14. Атрезия легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки

АНАТОМИЯ

Атрезия легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки (тетрада Фалло с атрезией ЛА). Сочетание отсутствия прямого кровотока из ПЖ в ЛА и тетрадоподобного ДМЖП.

Анатомия легочного русла делится на три типа:

- Тип А: источник кровоснабжения – ОАП, легочные артерии нормально развиты.
- Тип В: источник кровоснабжения – ОАП и БАЛК, нативные легочные гипоплазированы, часто не соединены друг с другом.
- Тип С: источник кровоснабжения – БАЛК, нативных легочных артерий нет.

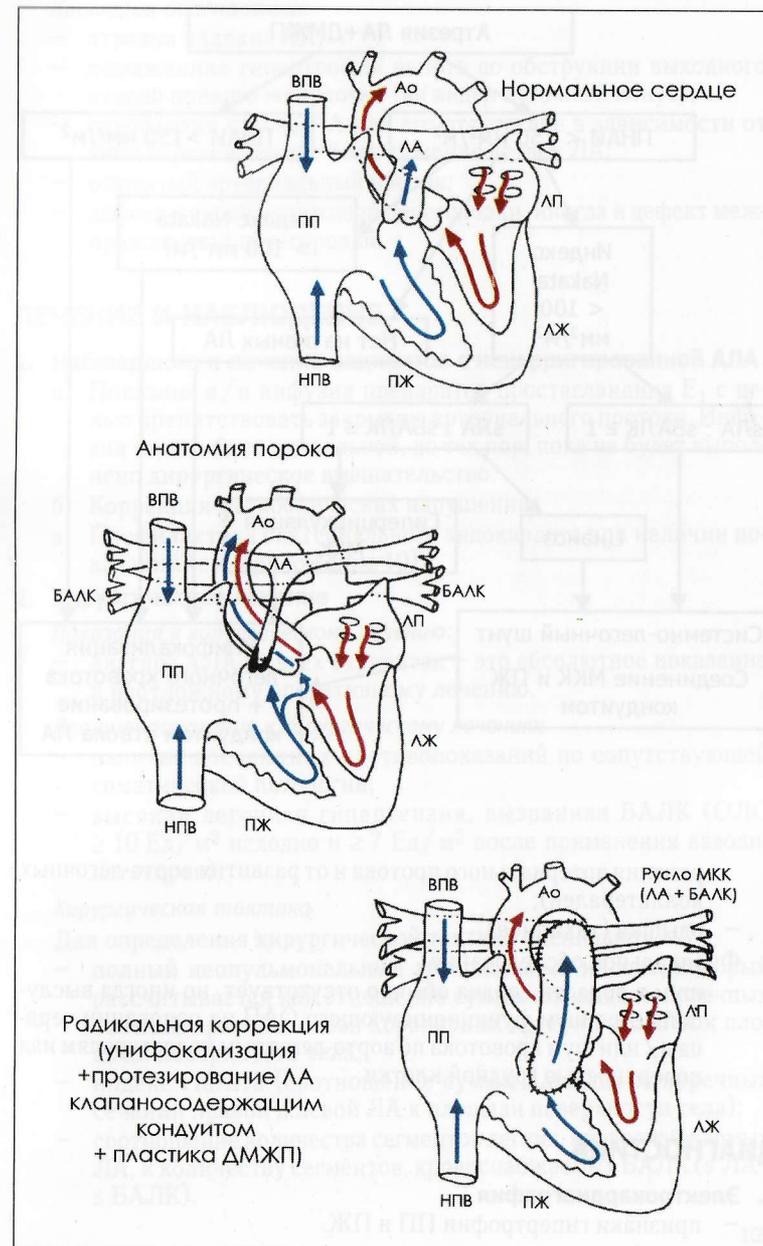
ПАТОФИЗИОЛОГИЯ

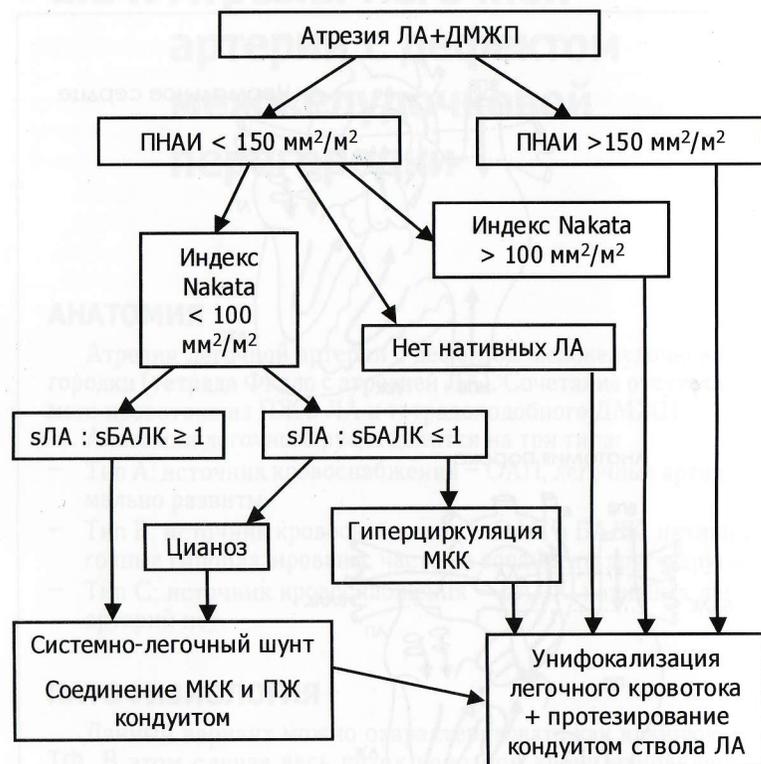
Данный вариант можно охарактеризовать как крайнюю форму ТФ. В этом случае весь поток венозной крови направлен через ДМЖП в аорту, а легочный кровоток обеспечивается через открытый артериальный проток и/или через аорто-легочные коллатерали. При наличии коллатералей зачастую ветви легочной артерии не соединяются между собой, т.е. неконфлюентны. Несмотря на наличие ОАП и коллатералей, кровоток в МКК недостаточен и явления гипоксии резко выражены с рождения.

В случае АЛА с ДМЖП большинство больных не доживает до двух лет, но при наличии больших и развитых аорто-легочных коллатералей продолжительность жизни может в редких случаях составлять 15 и более лет.

КЛИНИКА

- а. Клинические проявления заболевания:
- цианоз с рождения (степень цианоза зависит от функциони-





рования артериального протока и от развития аорто-легочных коллатералей);

– одышка (тахипное).

б. Физикальное обследование:

– шум в области сердца обычно отсутствует, но иногда выслушивается шум функционирующего ОАП на основании сердца и/или шум кровотока по аорто-легочным коллатералям над поверхностью грудной клетки.

ДИАГНОСТИКА

1. Электрокардиография

– признаки гипертрофии ПП и ПЖ.

2. Эхокардиография

Критерии диагностики:

- атрезия клапана ЛА;
- выраженная гипертрофия вплоть до обструкции выходного отдела правого желудочка (не виден легочный конус);
- гипоплазия ствола ЛА или его отсутствие в зависимости от типа атрезии, может быть сужение ветвей ЛА;
- открытый артериальный проток;
- дефект межжелудочковой перегородки, иногда и дефект межпредсердной перегородки.

ЛЕЧЕНИЕ И НАБЛЮДЕНИЕ

1. Наблюдение и лечение пациентов с некорригированной АЛА

- а. Показана в/в инфузия препаратов простагландина E_1 с целью препятствовать закрытию артериального протока. Инфузия может быть длительной, до тех пор, пока не будет выполнено хирургическое вмешательство.
- б. Коррекция метаболических нарушений.
- в. Профилактика бактериального эндокардита при наличии показаний (см. приложение 10).

2. Хирургическое лечение

Показания к хирургическому лечению:

- диагноз АЛА во всех вариантах – это абсолютное показание к неотложному оперативному лечению.

Противопоказания к хирургическому лечению:

- наличие абсолютных противопоказаний по сопутствующей соматической патологии;
- высокая легочная гипертензия, вызванная БАЛК (ОЛС ≥ 10 Ед/м² исходно и ≥ 7 Ед/м² после применения вазодилататоров).

Хирургическая тактика

Для определения хирургической тактики оценивают:

- полный неопульмональный артериальный индекс, который рассчитывается как отношение суммы площади поперечных сечений правой и левой коронарных артерий и БАЛК к площади поверхности тела;
- индекс Наката (соотношение суммы площади поперечных сечений правой и левой ЛА к площади поверхности тела);
- соотношение количества сегментов легких, кровоснабжаемых ЛА, к количеству сегментов, кровоснабжаемых БАЛК (s ЛА : s БАЛК).

Алгоритм выбора хирургической тактики представлен на схеме. ДМЖП должен быть закрыт не ранее, чем выполнена окончательная унифокализация легочного кровотока. При выполнении одномоментной унифокализации решение об одномоментном закрытии ДМЖП принимают в ходе операции. С этой целью выполняется проба с нагнетанием крови в русло МКК. Если в ходе пробы среднее давление в русле менее 30 мм рт.ст., возможно закрыть ДМЖП. Одномоментную унифокализацию проводят, если вес пациента более 3,5–4 килограммов и индекс ПНАИ более 150 мм²/м².

Пациенты, у которых МКК кровоснабжается с помощью БАЛК, долгое время остаются бессимптомными, до тех пор, пока циркуляция БКК и МКК сбалансирована. При установлении диагноза у пациентов старше 1 года необходимо подходить индивидуально к определению показаний для оперативного лечения, взвешивая опасности естественного течения порока с потенциальными рисками оперативного лечения.

Хирургическая техника

Радикальная коррекция состоит из двух компонентов: формирование русла МКК (унифокализация) и соединение русла МКК с источником его кровоснабжения – временным (системно-легочный шунт) или постоянным (клапаносодержащий кондуит в позиции ПЖ–ЛА).

Унифокализация легочного кровотока

Для определения тактики в отношении БАЛК определяют значимость каждой из них для кровоснабжения легочной ткани. БАЛК могут:

- кровоснабжать сегмент легкого совместно с нативной ЛА,
- впадать в нативную ЛА,
- кровоснабжать сегмент легкого при отсутствии кровоснабжения его из нативной ЛА.

Первые две группы БАЛК могут быть перевязаны и пересечены. БАЛК третьей группы необходимо включить в русло нативной легочной артерии или объединить между собой при отсутствии нативной ЛА, формируя русло МКК.

Соединение МКК с источником кровоснабжения
Наложение системно-легочного анастомоза выполняется в соответствии с описанными выше принципами. В случае, если легочные артерии соединены друг с другом, возможно выполнение двустороннего шунта.

Протезирование ствола ЛА с помощью клапаносодержащего кондуита. В случае, если пациент имеет А

тип АЛА, данная операция является методом радикальной коррекции. При типе В и С с помощью данного вмешательства завершают радикальную коррекцию порока. С правым желудочком кондуит соединяют через венрикулотомию в области ВОПЖ, с руслом МКК – с помощью широкого анастомоза и пластики тканями кондуита.

Для определения тактики в отношении ДМЖП в ходе оперативного лечения возможно проведение пробы для определения «пропускной способности» ЛА. В ЛА устанавливается канюля, присоединенная к артериальной магистрали, и на полном ИК нагнетается кровь. При среднем давлении в ЛА менее или равном 30 мм рт.ст. возможна пластика ДМЖП.

Специфические осложнения хирургического лечения:

- резидуальный ДМЖП;
- повреждение коронарных артерий;
- аритмии (атриовентрикулярная блокада, желудочковая тахикардия);
- дисфункция ПЖ (резидуальный цианоз – ПЖ слабость при наличии фистулы в МПП, или низкий сердечный выброс – ПЖ слабость без фистулы в МПП);
- хилоторакс;
- стеноз кондуита.

Послеоперационное наблюдение

1. Наблюдение осуществляется каждые 6–12 месяцев пожизненно. Контролируется состояние шунтов, анастомозов, клапаносодержащих кондуитов, функциональное состояние желудочков и ритма сердца.
2. Профилактика бактериального эндокардита проводится по показаниям пожизненно (см. приложение 10).
3. Допустимость занятий физкультурой после коррекции порока определяется индивидуально (см. приложение 8). Большинство пациентов после коррекции ВПС имеют I–II функциональный класс сердечной недостаточности.

1.15. Тотальный anomальный дренаж легочных вен

АНАТОМИЯ

Все легочные вены дренируются в правое сердце.

Классификация ТАДЛВ:

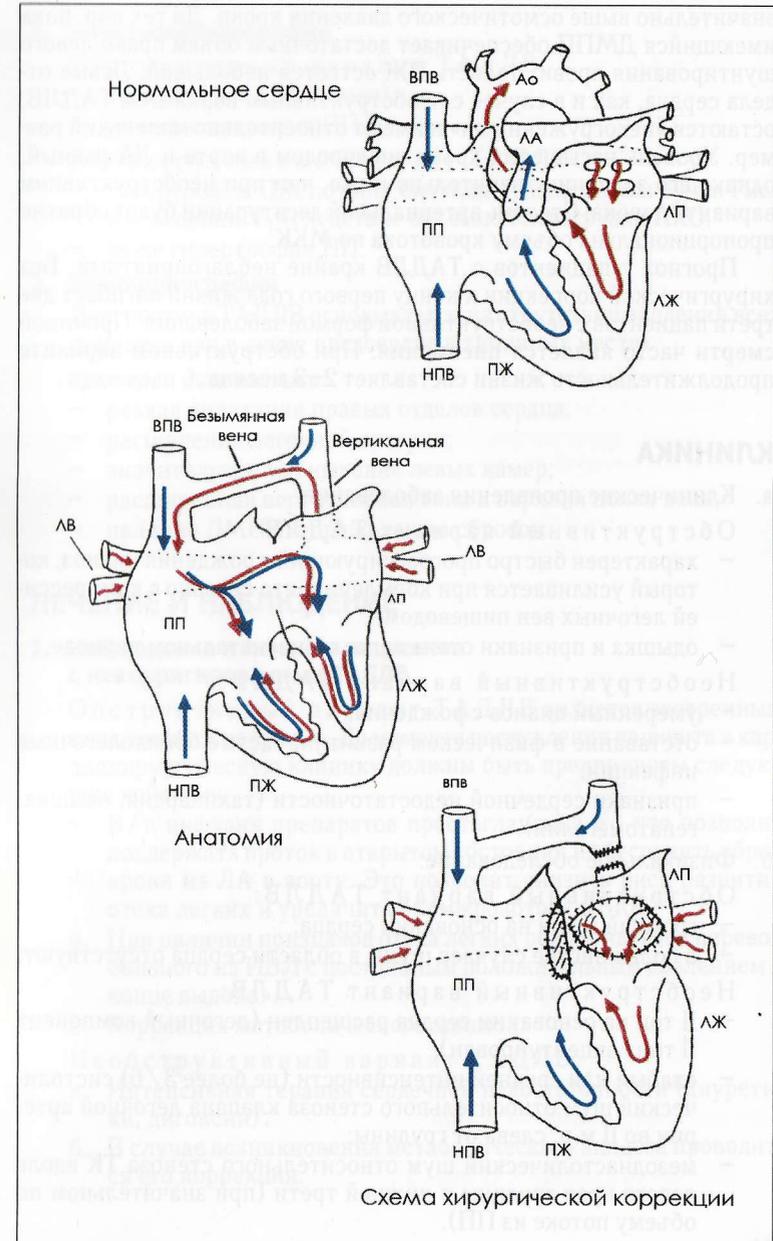
- супракардиальный (легочные вены дренируются в восходящую вертикальную вену, безымянную вену);
- кардиальный (легочные вены дренируются в правое предсердие, коронарный синус);
- инфракардиальный (легочные вены дренируются в интраабдоминальные вены).

ПАТОФИЗИОЛОГИЯ

Несмотря на различную анатомию порока, с точки зрения патофизиологии кровообращения он может классифицироваться на два типа в зависимости от наличия или отсутствия обструкции легочных вен. Немаловажным для продолжения жизни в постнатальном периоде является наличие коммуникаций между ПП и ЛП (ДМПП, ООС).

Гемодинамика необструктивного варианта ТАДЛВ аналогична большому ДМПП. Кровь из легочных вен попадает в ПП, затем в ПЖ и, при наличии ДМПП, — в ЛП. При этом количество крови, которое возвращается через ДМПП в ЛП, определяется величиной дефекта и степенью растяжимости ПЖ. Однако при любых условиях значительно большая часть крови попадает в ПЖ и циркулирует в МКК, вызывая объемную перегрузку ПЖ и выраженную гипертрофию МКК. Давление в ЛА при этом остается невысоким. Из-за того, что смешивание венозной и артериальной крови, поступающей из легочных вен, происходит на уровне ПП, сатурация в ЛА и аорте идентична.

При обструктивном варианте ТАДЛВ отток обогащенной кислородом крови из легочных вен затруднен. Это приводит к развитию легочно-венозной гипертензии и затем к повышению давления в ЛА и ПЖ. Создается ситуация напоминающая гемодинамику при стенозе митрального клапана. В этом случае высок риск развития отека легких, т.к. гидростатическое давление в капиллярах становится



значительно выше осмотического давления крови. До тех пор, пока имеющийся ДМПП обеспечивает достаточный объем право-левого шунтирования крови, полость ПЖ остается небольшой. Левые отделы сердца, как и в случае с необструктивным вариантом ТАДЛВ, остаются «недогруженными» и имеют относительно маленький размер. Уровень насыщения крови кислородом в аорте и ЛА равный, однако его значения значительно ниже, чем при необструктивном варианте порока. Степень артериальной десатурации будет обратно пропорциональна объему кровотока по МКК.

Прогноз у пациентов с ТАДЛВ крайне неблагоприятный. Без хирургической коррекции к концу первого года жизни погибает две трети пациентов с необструктивной формой заболевания. Причиной смерти часто является пневмония. При обструктивном варианте продолжительность жизни составляет 2–3 месяца.

КЛИНИКА

а. Клинические проявления заболевания:

Обструктивный вариант ТАДЛВ:

- характерен быстро прогрессирующий с рождения цианоз, который усиливается при кормлении, что связано с компрессией легочных вен пищеводом;
- одышка и признаки отека легких в неонатальном периоде.

Необструктивный вариант ТАДЛВ:

- умеренный цианоз с рождения;
- отставание в физическом развитии, частые бронхолегочные инфекции;
- признаки сердечной недостаточности (тахикардия, одышка, гепатомегалия).

б. Физикальное обследование:

Обструктивный вариант ТАДЛВ:

- громкий II тон на основании сердца;
- в большинстве случаев шумы в области сердца отсутствуют;

Необструктивный вариант ТАДЛВ:

- II тон на основании сердца расщеплен (легочный компонент II тона акцентуирован);
- слабый или средней интенсивности (не более 3/6) систолический шум относительного стеноза клапана легочной артерии во II м.р. слева от грудины;
- мезодиастолический шум относительного стеноза ТК вдоль левого края грудины в нижней трети (при значительном по объему потоке из ПП).

ДИАГНОСТИКА

1. Электрокардиография

Обструктивный вариант ТАДЛВ:

- гипертрофия ПЖ (R-тип);
- реже гипертрофия ПП.

Необструктивный вариант ТАДЛВ:

- гипертрофия ПЖ по типу блокады правой ножки пучка Гиса в отведении V_1 (следствие объемной перегрузки ПЖ);
- реже гипертрофия ПП.

2. Эхокардиография

Диагностика ТАДЛВ основывается на отсутствии впадения всех легочных вен в левое предсердие в типичных местах.

Критерии диагностики:

- резкая дилатация правых отделов сердца;
- расширение легочной артерии;
- значительное уменьшение левых камер;
- расширенная вертикальная вена и верхняя полая вена;
- наличие ДМПП с право-левым сбросом.

ЛЕЧЕНИЕ И НАБЛЮДЕНИЕ

1. Наблюдение и лечение пациентов с некорригированным ТАДЛВ

Обструктивный вариант ТАДЛВ является экстренным показанием к операции. До момента поступления пациента в кардиохирургическую клинику должны быть предприняты следующие действия:

- а. В/в инфузия препаратов простагландина E_1 , что позволит поддержать проток в открытом состоянии и обеспечить сброс крови из ЛА в аорту. Это позволит снизить риск развития отека легких и увеличит объем кровотока в БКК.
- б. При наличии признаков отека легких рекомендуется перевод больного на ИВЛ с постоянным положительным давлением в конце выдоха.
- в. Коррекция метаболического ацидоза.

Необструктивный вариант ТАДЛВ:

- а. Интенсивная терапия сердечной недостаточности (диуретики, дигоксин).
- б. В случае возникновения метаболического ацидоза проводится его коррекция.

2. Эндоваскулярные методы лечения

При установлении диагноза ТАДЛВ с наличием маленького / рестриктивного ДМПП для увеличения объема кровотока в БКК проводится процедура Рашкинда. Показанием для выполнения процедуры является наличие рестриктивной коммуникации между предсердиями – градиент давления более 6 мм рт.ст.

3. Хирургическое лечение

Показания к хирургическому лечению:

- установление диагноза ТАДЛВ – абсолютное показание к операции.

Противопоказания к хирургическому лечению:

- наличие абсолютных противопоказаний по сопутствующей соматической патологии;
- высокое венозное сопротивление сосудов легких.

Хирургическая тактика

Сроки операции определяются присутствием или отсутствием легочно-венозной обструкции.

При обструктивном ТАДЛВ вмешательство выполняют незамедлительно в течение первых часов после установления диагноза. Обычно это первые часы жизни ребенка.

При необструктивном ТАДЛВ хирургическое лечение может быть отложено и выполнено в течение первых месяцев жизни.

Хирургическая техника

В условиях ИК. Выделяют общий коллектор ЛВ у места его впадения. Обычно коллектор имеет достаточную длину (даже в случае инфракардиального дренажа) для перемещения его в левое предсердие. Коллектор широко вскрывают, устраняя участки сужений. Широко вскрывают левое предсердие. Формируют широкий анастомоз между коллектором ЛВ и ЛП. Добавочные элементы венозной системы (вертикальная вена и т.д.) перевязываются.

Специфические осложнения хирургического лечения

- резидуальная легочная гипертензия;
- нарушение ритма сердца (синдром слабости синусового узла), предсердные тахикардии;
- сниженный сердечный выброс из-за резидуальной обструкции путей оттока из ЛВ.

Послеоперационное наблюдение

1. Наблюдение осуществляется каждые 6–12 месяцев. Продолжительность наблюдения определяется индивидуально. Осуществ-

ляется мониторинг поздних осложнений оперативной коррекции порока: стеноз легочных вен, нарушения ритма сердца.

2. В случае регистрации в послеоперационном периоде НРС дополнительно к обследованию рекомендуется СМЭКГ каждые 6 месяцев или чаще. При наличии показаний проводится антиаритмическая терапия, РЧА или имплантация ЭКС (глава 2).
3. Профилактика бактериального эндокардита проводится по показаниям в случае, если имеется стеноз легочных вен (см. приложение 10).
4. Допустимость занятий физкультурой после коррекции порока (см. приложение 8). Физическая нагрузка ограничивается у пациентов со стенозом легочных вен.

1.16. Атрезия трехстворчатого клапана

АНАТОМИЯ

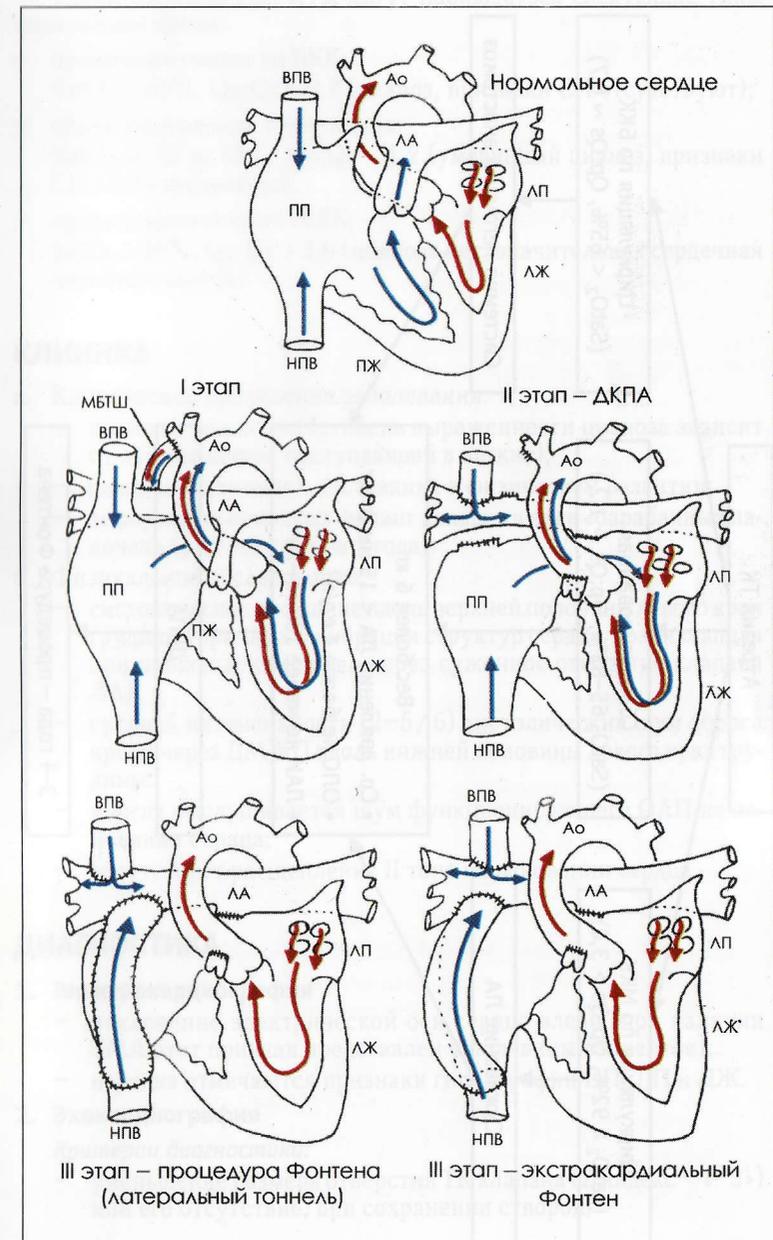
Термин «атрезия трехстворчатого клапана» (АТК) применяют в отношении вариантов единственного желудочка сердца с отсутствующим соединением правого предсердия и правого желудочка.

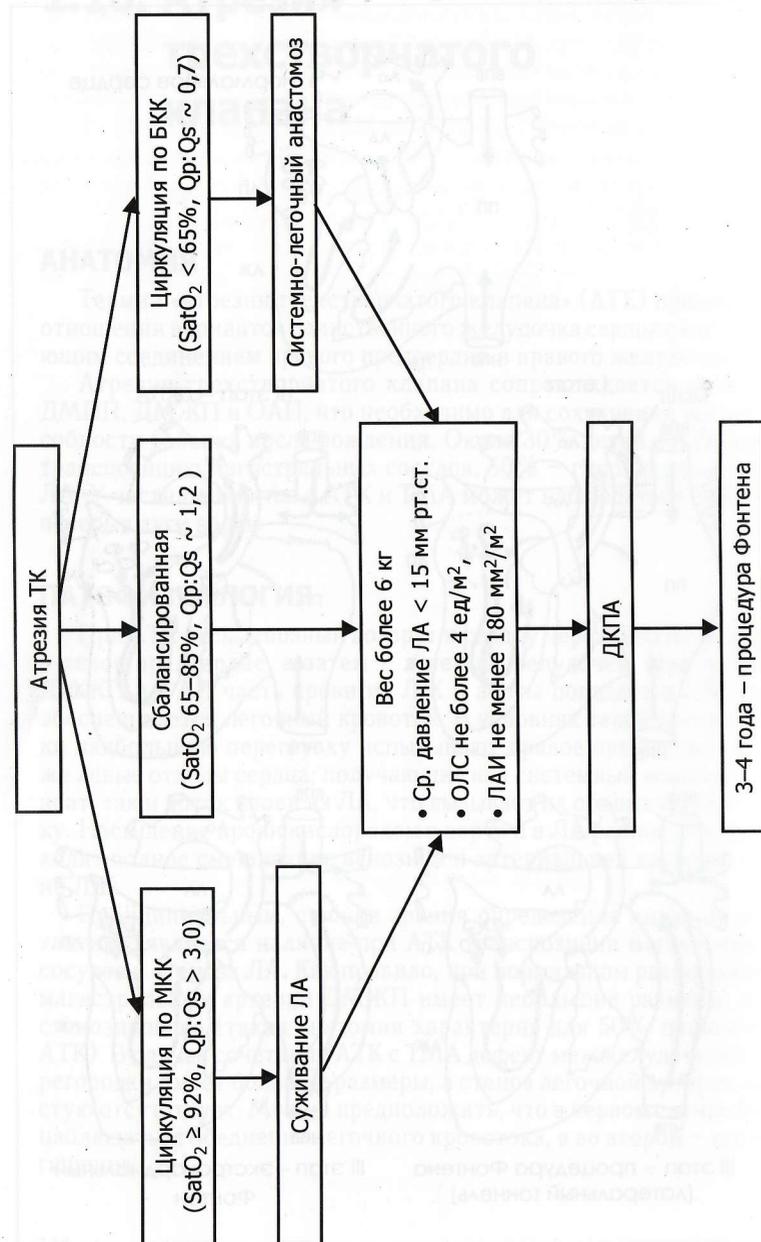
Атрезия трехстворчатого клапана сопровождается наличием ДМПП, ДМЖП и ОАП, что необходимо для сохранения жизнеспособности ребенка после рождения. Около 30% детей с АТК имеют транспозицию магистральных сосудов, 50% – гипоплазию/стеноз ЛА. У части пациентов с АТК и ТМА может наблюдаться КоАо или перерыв дуги аорты.

ПАТОФИЗИОЛОГИЯ

При АТК весь венозный возврат к сердцу через ДМПП попадает в левое предсердие, а затем – в левый желудочек. При наличии ДМЖП и ОАП часть крови из ЛЖ и аорты попадает в ЛА, чем и обеспечивается легочный кровоток. В условиях такой гемодинамики наибольшую перегрузку испытывают правое предсердие, а также левые отделы сердца, получающие как системный венозный возврат, так и поток крови из ЛА, что вызывает их объемную перегрузку. Насыщение крови кислородом в аорте и в ЛА равное, т.к. происходит полное смешивание венозной и артериальной крови на уровне ЛЖ.

Принципиальным, с точки зрения определения хирургической тактики, является наличие при АТК транспозиции магистральных сосудов и стеноза ЛА. Как правило, при нормальном расположении магистральных артерий ДМЖП имеет небольшие размеры, а ЛА стенозирована (такая анатомия характерна для 50% пациентов с АТК). В случае сочетания АТК с ТМА дефект межжелудочковой перегородки имеет большие размеры, а стеноз легочной артерии зачастую отсутствует. Можно предположить, что в первом случае будет наблюдаться обеднение легочного кровотока, а во втором – его обогащение.





Таким образом, при АТК могут наблюдаться следующие типы циркуляции крови:

- преимущественно по БКК:
SatO₂ < 65%, Qp:Qs ~ 0,7 (цианоз, признаки СН отсутствуют);
- сбалансированная циркуляция:
SatO₂ от 65 до 85%, Qp:Qs ~ 1,2 (умеренный цианоз, признаки СН слабо выражены);
- преимущественно по МКК:
SatO₂ ≥ 92%, Qp:Qs > 3,0 (цианоза нет, значительная сердечная недостаточность).

КЛИНИКА

- а. Клинические проявления заболевания:
 - цианоз с рождения (степень выраженности цианоза зависит от объема крови, поступающей в легкие);
 - одышка (тахипное), отставание в физическом развитии;
 - деформация концевых фаланг пальцев в виде «барабанных палочек» (у детей старше 1 года).
- б. Физикальное обследование:
 - систолическое дрожание вдоль верхней половины левого края грудины (причина – вибрация структур сердца, возникающая при прохождении крови через суженное отверстие клапана ЛА);
 - средней интенсивности (2–5/6) систолический шум сброса крови через ДМЖП вдоль нижней половины левого края грудины;
 - иногда выслушивается шум функционирующего ОАП на основании сердца;
 - отсутствует расщепление II тона на основании сердца.

ДИАГНОСТИКА

1. Электрокардиография

- отклонение электрической оси сердца влево (при наличии ТМА этот признак представлен у половины пациентов);
- изредка отмечаются признаки гипертрофии ПП, ЛП и ЛЖ.

2. Эхокардиография

Критерии диагностики:

- уменьшение размера отверстия ТК клапана (Z индекс < «-3» или его отсутствие, при сохранении створок;

- отсутствие створок ТК (мембрана);
- резкое уменьшение размеров правого желудочка;
- ДМЖП;
- ДМПП с право-левым сбросом;
- в ряде случаев сочетание с аномалиями положения магистральных сосудов.

ЛЕЧЕНИЕ И НАБЛЮДЕНИЕ

1. Наблюдение и лечение пациентов с некорригированной АТК

- а. Показана в/в инфузия препаратов простагландина E_1 с целью препятствовать закрытию артериального протока. Инфузия может быть длительной, до тех пор, пока не будут выполнены катетеризация полостей сердца или хирургическое вмешательство.
- б. В редких случаях требуется лечение сердечной недостаточности. Иногда в такой терапии нуждаются пациенты с ТМА и отсутствием СЛА.
- в. Пациенты, при наличии сбалансированной циркуляции крови, в терапии не нуждаются.
- г. Профилактика бактериального эндокардита при наличии показаний (см. приложение 10).

2. Эндоваскулярные методы лечения

При установлении диагноза АТК с наличием маленького/рестриктивного ДМПП для увеличения объема кровотока в БКК проводится процедура Рашкинда.

Показанием для выполнения процедуры является наличие рестриктивной коммуникации между предсердиями – градиент давления более 6 мм рт.ст.

3. Хирургическое лечение

Показания к хирургическому лечению:

- диагноз АТК является абсолютным показанием для оперативного лечения.

Противопоказания к хирургическому лечению:

- высокая легочная гипертензия ($ОЛС \geq 10$ Ед/ $м^2$ исходно и ≥ 7 Ед/ $м^2$ после применения вазодилататоров);
- наличие абсолютных противопоказаний по сопутствующей соматической патологии.

Хирургическая тактика

На сегодняшний день приемлемые результаты лечения достижи-

мы лишь применением трехэтапной гемодинамической коррекции.

Первый этап гемодинамической коррекции должен быть выполнен как можно раньше (в идеале ещё в период новорожденности) для того, чтобы предотвратить перегрузку единственного желудочка. Хирургическая тактика зависит от типа циркуляции. Основная цель этого этапа – сбалансировать циркуляцию крови между МКК и БКК.

Пациентам с преимущественной циркуляцией по БКК показано наложение системно-легочного шунта. Пациентам с преимущественной циркуляцией по МКК показано выполнение суживания ЛА.

Пациенты со сбалансированной циркуляцией могут обойтись без первого этапа. Они подлежат наблюдению с выполнением сразу второго этапа при достижении ими веса более 6 кг.

Второй этап

Наложение ДКПА. Операция может быть выполнена при следующих условиях:

- среднее давление в ЛА ≤ 15 мм рт.ст.;
- ОЛС не более 4 ед/ $м^2$ поверхности тела;
- ПНАИ не менее 150 $мм^2/м^2$ поверхности тела.

Нет четких стандартов времени выполнения ДКПА. Все, как правило, зависит от опыта клиники. Технически возможно проведение данной операции с трехмесячного возраста. Наилучшие результаты в большинстве клиник при выполнении ДКПА были получены в возрасте старше 6 мес. и при весе более 6 кг.

Третий этап

Процедура Fontan. Критерии выполнения процедуры («ДЕСЯТЬ ЗАПОВЕДЕЙ» удачной коррекции):

- минимальный возраст 4 года;
- синусовый ритм;
- нормальный дренаж вен;
- нормальные размеры правого предсердия;
- среднее давление в легочной артерии < 15 мм рт.ст.;
- $ОЛС < 4$ ед/ $м^2$;
- отношение размера ствола ЛА к аорте (легочно-артериальный индекс – ЛАИ) $> 0,75$;
- нормальная функция желудочка ($ФВ > 60\%$);
- отсутствие недостаточности левого АВ клапана;
- отсутствие деформаций ЛА вследствие предшествующих анастомозов.

Соблюдение этих принципов сопровождается наименьшей летальностью и обеспечивает после операций 1–2 функциональный класс СН по NYHA.

Рекомендуемый возраст выполнения процедуры различен. Как правило, возможность выполнения третьего этапа обсуждается при весе ребенка более 11 кг и возрасте не менее 3–4 лет.

Хирургическая техника

I этап

Системно-легочный анастомоз. Из всех возможных вариантов, на наш взгляд, оптимальным является МБТШ.

Выбор диаметра PTFE протеза в зависимости от веса пациента:

- < 2,5 кг : 3 мм;
- 2,5 > 3,5 кг : 3,5 мм;
- > 3,5 кг : 4 мм.

Операция выполняется без кардиopleгии на параллельном ИК. Лигируют и пересекают ОАП. Создается проксимальный анастомоз между протезом и брахиоцефальным стволом, дистальный анастомоз между протезом и правой ЛА.

Суживание ЛА. Без ИК, лигируют и пересекают ОАП. Выделяют ствол ЛА. Суживают ЛА тесьмой.

Выбор степени сужения осуществляется тремя методами:

- по давлению (снижение дистального давления в ЛА до 30–40% от системного при FiO_2 21%, обычно это сопровождается повышением системного давления);
- по сатурации (затягиванием тесьмы достигают сатурацию ниже 85% и выше 70% при FiO_2 21%);
- заранее рассчитанный периметр тесьмы (G. Trusler и W. Mastard, 1972). В.В. Алекси-Месхишвили (1979) предложена таблица для расчета нужной длины суживающей тесьмы, исходя из должного периметра ствола ЛА.

Коррекцию степени сужения проводят накладывая на тесьму титановые клипсы. После достижения необходимой степени сужения тесьмы её фиксируют к адвентиции ЛА несколькими швами, чтобы избежать её дислокации и стеноза правой или левой ветвей ЛА.

II этап

Наложение ДКПА. В условиях ИК. Бикавальная канюляция (канюляция ВПВ в устье безымянной вены), канюляция аорты. Разобшают системно-легочный анастомоз либо резецируют участок ЛА суженный тесьмой. Выделяют ВПВ и лигируют v. azygos,

чтобы избежать коллатерального сброса между системами ВПВ и НПВ. Прямой поток ЛА перекрывают поперек синтетической заплатой. Иссекают МПП. Накладывают анастомоз между проксимальной частью ВПВ и правой ЛА по типу «конец-в-бок».

III этап

Процедура Fontan. Существует несколько вариантов выполнения данной операции. Преимущества каждого из них до сих пор являются предметом дискуссий.

- Предсердно-легочный анастомоз без использования клапана (исключение из кровообращения рудиментарного правого желудочка).
- Латеральный тоннель:
 - правое предсердие не функционирует как нагнетающая полость;
 - минимизируются деформация потока крови и потери энергии;
 - уменьшается площадь правого предсердия, находящаяся под воздействием высокого давления;
- Экстракардиальный каво-пульмональный анастомоз:
 - правое предсердие не находится под воздействием высокого давления;
 - отсутствуют линии швов на правом предсердии.

В обязательном порядке формируют фистулу между протезом и полостью предсердия для поддержания системной гемодинамики в случае недостаточной пропускной способности легочного русла. Фистула формируется при транспульмональном давлении более 10 мм рт.ст.

Специфические осложнения хирургического лечения

Осложнения системно-легочного анастомоза:

- технические: стеноз, деформация ЛА, повреждение диафрагмального нерва;
- тактические: сердечная недостаточность при большом размере шунта;
- стратегические: тромбоз (низкая объемная скорость кровотока, повышенное давление в ЛА, низкое системное давление);
- специфические: хилоторакс, трансудация через PTFE кондуит, «коронарное обкрадывание».

Осложнения суживания ЛА:

- деформация ЛА (миграция тесьмы со стенозированием бифуркации ЛА);

1.17. Синдром гипоплазии левых отделов сердца

АНАТОМИЯ

«Синдром гипоплазии левых отделов сердца» (СГЛОС) – совокупность врожденных пороков развития ССС, характеризуемая выраженной гипоплазией или отсутствием полости ЛЖ и выраженной гипоплазией восходящей аорты в сочетании с гипоплазией/атрезией митрального клапана. Кровообращение зависит от ПЖ, который кровоснабжает весь организм (МКК и БКК через ОАП). Необходимо наличие ДМПП для полного смешивания венозного возврата из БКК и МКК.

ПАТОФИЗИОЛОГИЯ

Внутриутробно существование порока не оказывает влияние на развитие плода, т.к. ПЖ обеспечивает системный кровоток через ОАП. Коронарная и церебральная перфузия обеспечивается ретроградно. После рождения сосудистое сопротивление МКК снижается, артериальный проток закрывается. В этом случае весь поток крови из легких направляется в гипоплазированные левые отделы сердца, которые не в состоянии обеспечить адекватную гемодинамику по БКК. Происходит снижение системного кровотока, развивается «циркуляторный шок» и метаболический ацидоз. При наличии небольшого ДМПП, не обеспечивающего адекватный лево-правый сброс и тем самым разгрузку ЛП, может развиваться отек легких. Таким образом, жизнь пациента после рождения зависит от «качества» функционирования артериального протока и наличия большого ДМПП.

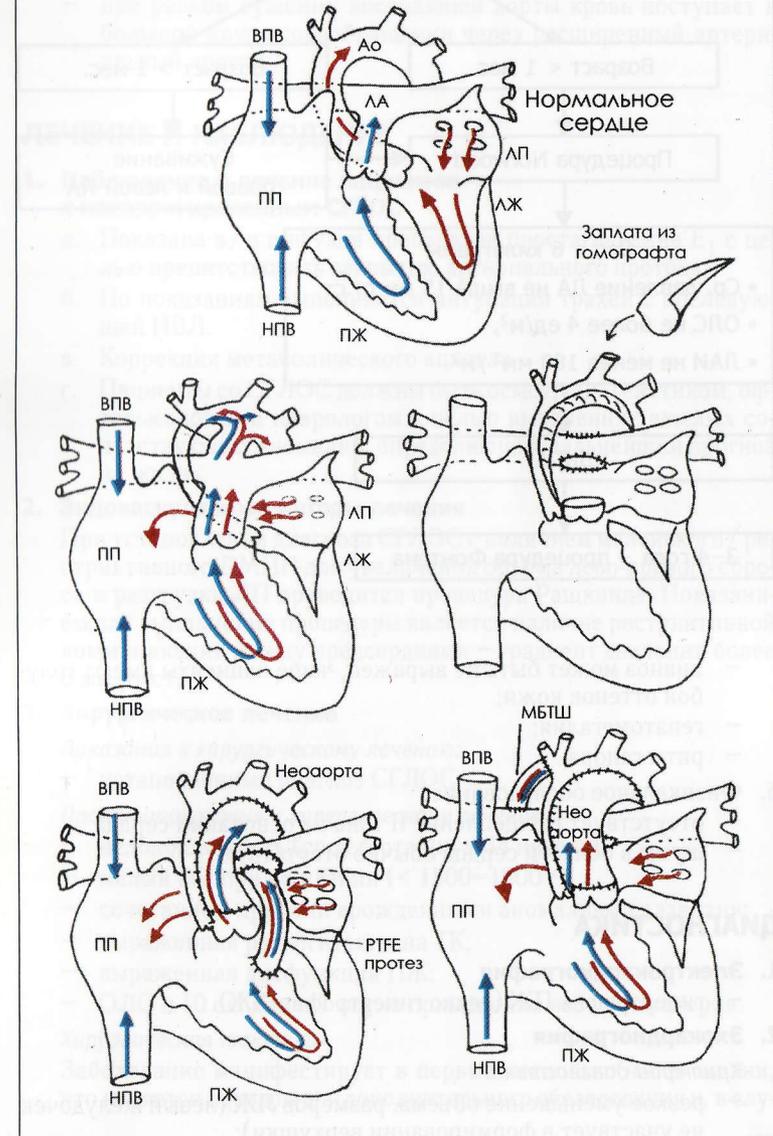
Прогноз при СГЛОС неблагоприятный. Практически все пациенты погибают в первые месяцы жизни при нарастающих явлениях гипоксемии и ацидоза.

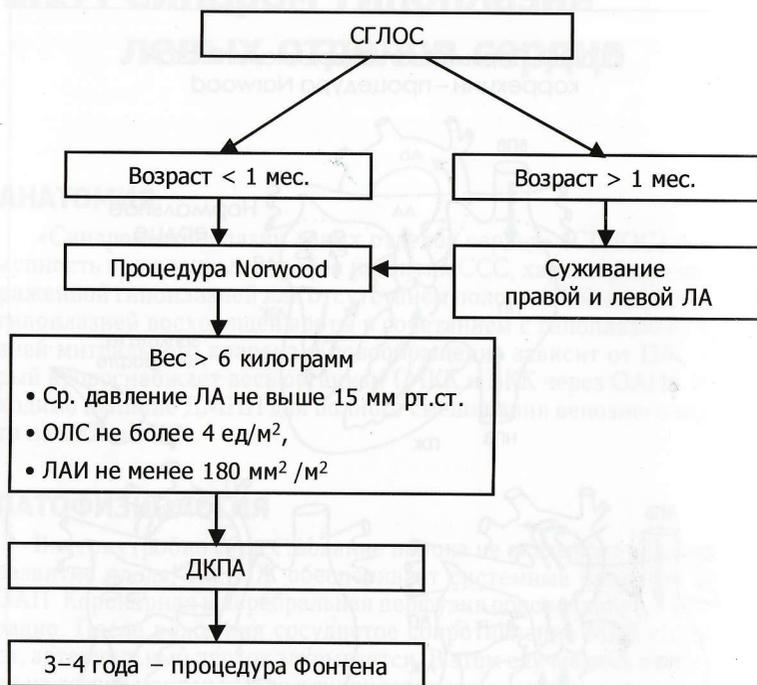
КЛИНИКА

а. Клинические проявления заболевания возникают вскоре после рождения:

- тахикардия, одышка, хрипы в легких, слабый периферический пульс;

СГЛОС. Первый этап гемодинамической коррекции – процедура Norwood





- цианоз может быть не выражен, чаще пациенты имеют голубой оттенок кожи;
 - гепатомегалия;
 - ритм галопа.
- б. Физикальное обследование:
- отсутствует расщепление II тона на основании сердца;
 - шумы в области сердца обычно отсутствуют.

ДИАГНОСТИКА

1. Электрокардиография

- гипертрофия ПЖ (редко гипертрофия ЛЖ).

2. Эхокардиография

Критерии диагностики:

- резкое уменьшение объема, размеров ЛЖ (левый желудочек не участвует в формировании верхушки);

- гипоплазия или атрезия митрального клапана;
- гипоплазия восходящей аорты;
- ПЖ увеличен, резко расширен ствол ЛА;
- ДМПП с лево-правым сбросом;
- при резком сужении восходящей аорты кровь поступает в большой круг кровообращения через расширенный артериальный проток.

ЛЕЧЕНИЕ И НАБЛЮДЕНИЕ

1. Наблюдение и лечение пациентов с некорригированным СГЛОС

- а. Показана в/в инфузия препаратов простагландина E₁ с целью препятствовать закрытию артериального протока.
- б. По показаниям выполняется интубация трахей с последующей ИВЛ.
- в. Коррекция метаболического ацидоза.
- г. Пациенты со СГЛОС должны быть осмотрены генетиком, офтальмологом и неврологом с целью выявления тяжелых сопутствующих аномалий, определяющих дальнейший прогноз на жизнь.

2. Эндоваскулярные методы лечения

При установлении диагноза СГЛОС с наличием маленького/рестриктивного ДМПП для увеличения объема лево-правого сброса и разгрузки ЛП проводится процедура Рашкинда. Показанием для выполнения процедуры является наличие рестриктивной коммуникации между предсердиями — градиент давления более 6 мм рт.ст.

3. Хирургическое лечение

Показания к хирургическому лечению:

- установленный диагноз СГЛОС.

Противопоказания к хирургическому лечению:

- недоношенность (срок гестации ≤ 34 недель);
- малый вес при рождении (< 1500–1800 г);
- сочетание с другими врожденными аномалиями развития;
- выраженная регургитация на ТК;
- выраженная дисфункция ПЖ;
- ОЛС ≥ 10 ед. или ≥ 7 после применения вазодилататоров.

Хирургическая тактика

Заболевание манифестирует в первые несколько часов жизни, что является поводом для дополнительного обследования и, в слу-

чае обращения в специализированное медицинское учреждение, для оперативного вмешательства. При сбалансированном кровотоке оперативное лечение показано в возрасте до 1 года при отсутствии признаков легочной гипертензии. Также у детей старше 1 месяца при несбалансированном кровотоке возможны суживание правой и левой ЛА и иссечение МПП для обеспечения адекватного смешивания крови и тренировки ПЖ.

Процедурой выбора при отсутствии возможности для трансплантации сердца является этапная гемодинамическая одножелудочковая коррекция. Гемодинамическая коррекция проводится в соответствии с принципами, описанными для атрезии трехстворчатого клапана. Вариант первого этапа коррекции – процедура Norwood.

В случае выраженной гипоплазии восходящей аорты (диаметр менее 2, 5 мм) операцией выбора является трансплантация сердца.

Хирургическая техника

Первый этап – процедура Norwood.

Хирургический доступ: срединная стернотомия. Монокавальная канюляция в ушко ПП, артериальная канюля устанавливается в ствол ЛА. Ветви ЛА обжимаются турникетами для 20 минутного охлаждения до центральной температуры 20°. Выделяется восходящая аорта. Восходящая аорта и ствол ЛА продольно вскрываются, накладывается анастомоз «бок-в-бок», ОАП резецируется, дефект в стенке неоаорты закрывается ксеноперикардальной заплатой, дополнительно расширяющей дугу аорты. После этого возможно перемещение канюли в неоаорту. Производится поперечное отжатие неоарты с проведением кардиopleгии, системной перфузии и согревания. Ветви ЛА отсекаются от ствола ЛА, выполняется пластика дефекта стенки ЛА РТФЕ заплатой или ксеноперикардальной заплатой. Иссекается МПП для формирования общего предсердия. Во время гипотермического ареста возможно проведение регионарной перфузии головного мозга, для этого предварительно накладывают анастомоз между РТФЕ протезом и брахиоцефальным стволом. Аортальную канюлю перемещают в РТФЕ протез, позднее при перемещении аортальной канюли в неоаорту протез лигируют (если предполагают использовать анастомоз Sano) или соединяют с ЛА (если используется классический МБТШ).

Источником для кровоснабжения МКК является МБТШ или шунт Сано (соединение РТФЕ протезом ПЖ и русла МКК). Выбор диаметра протеза осуществляется в зависимости от веса ребенка.

Второй и третий этапы гемодинамической коррекции не отличаются от таковых при диагнозе «Атрезия ТК».

Специфические осложнения хирургического лечения:

- сердечная слабость вплоть до шока;
- нарушения ритма сердца.

Послеоперационное наблюдение

1. Наблюдение осуществляется каждые 6–12 месяцев пожизненно. Контролируется состояние шунтов, анастомозов, функциональное состояние желудочков и ритм сердца.
2. Медикаментозная терапия симптоматическая.
3. В случае выполнения процедуры Фонтена ведение пациента аналогично больным с АТК.

1.18. Аномалия Эбштейна

АНАТОМИЯ

Аномалия Эбштейна – это врожденная мальформация трехстворчатого клапана и правого желудочка, характеризующаяся:

- прикреплением створок ТК к стенке ПЖ;
- функциональным смещением фиброзного кольца трехстворчатого клапана к верхушке;
- расширением «атриализованной» части ПЖ с истончением стенки;
- избыточностью, фенестрацией и парашутированием передней створки ТК;
- расширением правого атриовентрикулярного соединения (истинного фиброзного кольца ТК).

Аномалия Эбштейна сочетается с ДМПП с право-левым сбросом.

ПАТОФИЗИОЛОГИЯ

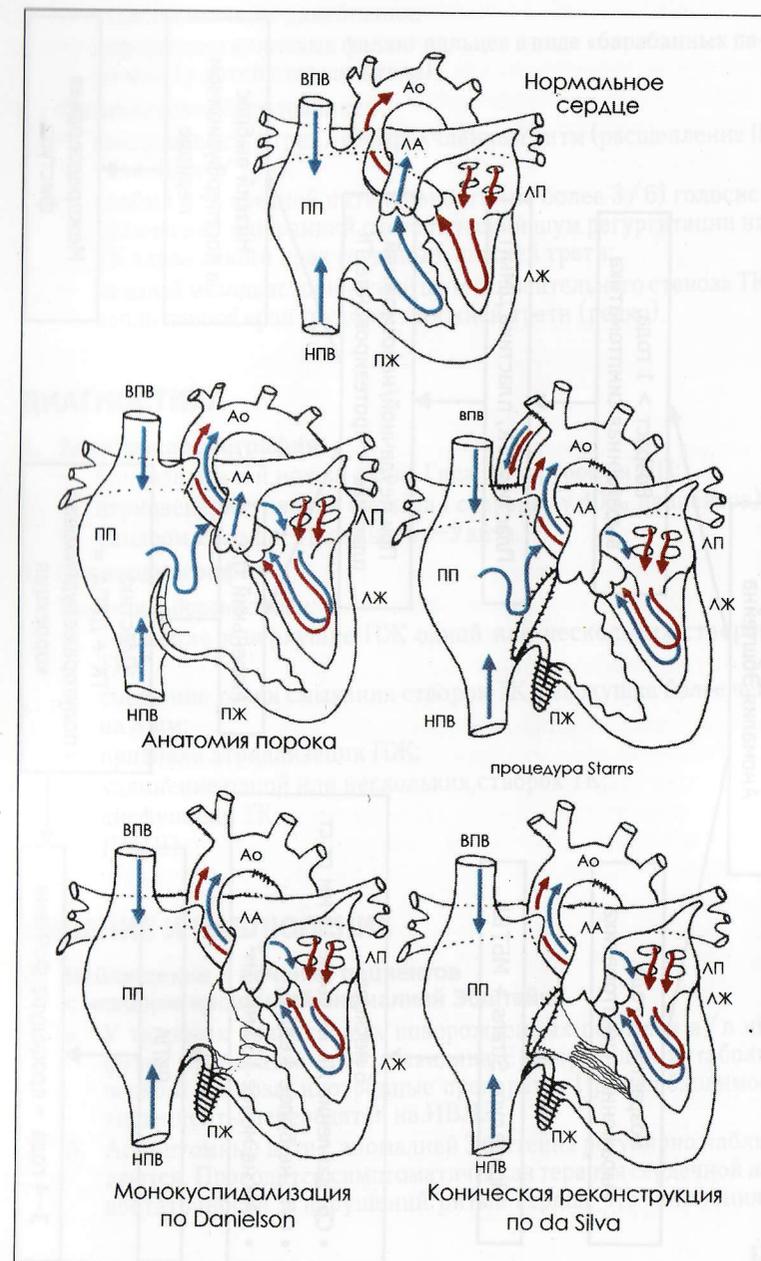
Причиной патофизиологических сдвигов в кровообращении при аномалии Эбштейна является функционально гипоплазированный ПЖ, который не в состоянии обеспечить адекватный легочный кровоток. Так как ПЖ не в состоянии принять весь венозный возврат из БКК, возникает дилатация ПП с повышением в нем давления и возникновением право-левого сброса крови через ДМПП. Стенка ПЖ истончена. Достаточно распространены явления фиброза в миокарде обоих желудочков, что может привести к развитию систолической дисфункции как ЛЖ, так и ПЖ. Тяжесть порока может усугубляться сопутствующими нарушениями ритма сердца (трепетание/фибрилляция предсердий, суправентрикулярная тахикардия на фоне синдрома Вольфа–Паркинсона–Уайта).

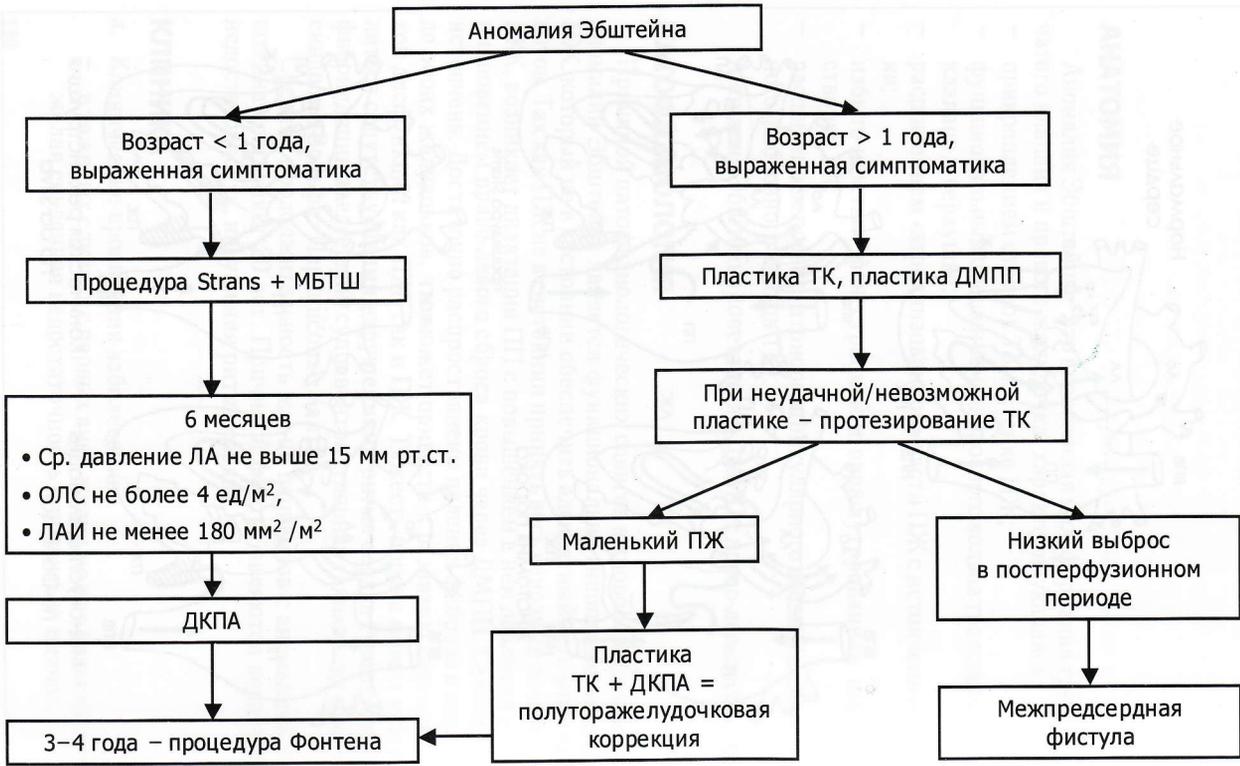
Средняя продолжительность жизни пациентов с аномалией Эбштейна составляет 20 лет. Причиной смерти являются сердечная недостаточность, нарушения ритма сердца.

КЛИНИКА

а. Клинические проявления заболевания:

- в тяжелых случаях с первых дней жизни может развиваться тяжелая сердечная недостаточность и появиться цианоз;





- пациенты старшего возраста могут жаловаться на одышку, утомляемость, сердцебиения;
- деформация концевых фаланг пальцев в виде «барabanных пальцев» (у детей старше 1 года).
- 6. Физикальное обследование:
 - выслушивается трех-/четырехчленный ритм (расщепление II тона, III и IV тона);
 - слабый или средней интенсивности (не более 3/6) голосистолический или ранний систолический шум регургитации на ТК вдоль левого края грудины в нижней трети;
 - нежный мезодиастолический шум относительного стеноза ТК вдоль левого края грудины в нижней трети (редко).

ДИАГНОСТИКА

1. Электрокардиография

- блокада правой ножки пучка Гиса, гипертрофия ПП;
- атриовентрикулярная блокада I степени (у 40% пациентов);
- синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта.

2. Эхокардиография

Критерии диагностики:

- смещение к верхушке ПЖ одной или нескольких створок ТК;
- смещение точки смыкания створок ТК к верхушке более чем на 8 мм;
- признаки атриализации ПЖ;
- удлинение одной или нескольких створок ТК;
- дисфункция ТК;
- ДМПП.

ЛЕЧЕНИЕ И НАБЛЮДЕНИЕ

1. Наблюдение и лечение пациентов с некорригированной аномалией Эбштейна

- а. У тяжелых цианотичных новорожденных показана в/в инфузия препаратов простатгландина E₁, коррекция метаболического ацидоза, инотропные препараты. При необходимости пациенты переводятся на ИВЛ.
- б. Асимптомные дети с аномалией Эбштейна регулярно наблюдаются. Проводится симптоматическая терапия сердечной недостаточности и нарушений ритма сердца. По показаниям

проводится РЧА дополнительных предсердно-желудочковых соединений при синдроме Вольфа–Паркинсона–Уайта.

- в. Профилактика бактериального эндокардита по показаниям (см. приложение 10).
- г. Допустимость занятий физкультурой и спортом до коррекции порока (см. приложение 8).

2. Хирургическое лечение

Показания к хирургическому лечению:

- в период новорожденности при наличии симптоматики;
- в более старшем возрасте оперативное лечение показано, если:
 - снижена толерантность к физической нагрузке;
 - правожелудочковая сердечная недостаточность (ФК III–IV по NYHA);
 - цианоз при физической нагрузке;
 - возникают аритмии, не контролируемые медикаментозной терапией;
 - снижена функция ЛЖ из-за его сдавливания МЖП вследствие дилатации ПЖ.

Противопоказания к хирургическому лечению:

- наличие абсолютных противопоказаний по сопутствующей соматической патологии.

Хирургическая тактика

Если заболевание манифестирует в периоде новорожденности, показано оперативное лечение. Чаще всего необходимость оперативного лечения в раннем возрасте свидетельствует о невозможности проведения двухжелудочковой коррекции. В этом случае входное отверстие ТК закрывают заплатой (процедура Strans). ДМПП оставляют открытым для декомпрессии правых отделов сердца. Вмешательство дополняют системно-легочным шунтом.

Пациенты, благополучно пережившие период новорожденности, нуждаются в динамическом наблюдении при отсутствии показаний для оперативного лечения.

В более старшем возрасте открываются возможности выполнения пластики и протезирования ТК с удовлетворительными результатами. Предпочтение следует отдавать пластике ТК. При риске развития ПЖ недостаточности ДМПП оставляют, а реконструкцию дополняют ДКПА (полторажелудочковая коррекция). При выраженной ПЖ недостаточности и, как следствие, низкой SatO_2 в послеоперационном периоде (критерий PaO_2 менее 30% при отключении от ИК) возможно выполнение системно-легоч-

ного шунта. Как правило, решение в пользу протезирования ТК принимают, если ткани ТК обтурируют ВОПЖ.

Хирургическая техника

Паллиативные вмешательства, предшествующие одножелудочковой коррекции (наложение системно-легочного шунта), выполняются в соответствии с принципами, описанными в предыдущих главах (см. «Атрезия ТК»).

В большинстве случаев двухжелудочковой коррекции оперативное лечение состоит из:

- 1) пластики ДМПП или ООС (в случае умеренной ПЖ недостаточности с оставлением фистулы около 3 мм);
- 2) устранения выполненных ранее системно-легочных шунтов и коррекции сопутствующих аномалий, таких как ДМЖП, стеноз ЛА или ОАП в соответствии с принципами их изолированной коррекции;
- 3) выполнения по показаниям различных противоаритмических процедур (РЧА или хирургическое разобщение дополнительных проводящих путей, криоабляции атриовентрикулярного соединения, правосторонняя процедура MAZE);
- 4) пликации атриализованной части ПЖ;
- 5) пластики (когда это возможно) или протезирования ТК;
- 6) атриопластики правого предсердия.

Существует множество методик пластики ТК при аномалии Эбштейна. Выбор той или иной из них зависит от анатомических особенностей в каждом конкретном случае.

По принципам выполнения пластику ТК можно разделить на пластику функционального фиброзного кольца и истинного фиброзного кольца ТК.

Наиболее универсальными из предложенных методик являются процедура Danielson и «коническая» пластика по da Silva.

Процедура Danielson (монокуспидализация ТК). Пластика функционального фиброзного кольца ТК. Запирательная функция осуществляется увеличенной при данной патологии передней створкой ТК. Сужение ФК осуществляется п-образными швами на прокладках, накладываемых от передне-задней комиссуры ТК к коронарному синусу. При завязывании этих швов атриализованная часть ПЖ собирается в складку с формированием второго входа в ПЖ рядом с отверстием ТК. В дальнейшем данная складка плицируется. Достижение адекватной коаптации ТК достигается подшиванием передней папиллярной мышцы к перегородке, сшиванием передней и септальной створок непрерывным швом.

Коническая пластика по da Silva имеет более широкие возможности для восстановления запирающей функции ТК и устранения обструкции ВОПЖ тканями ТК. Операция относится к пластикам анатомического ФК. После атриотомии по комиссурам накладывают швы-держалки. Створки ТК отсекаются от места их прикрепления к анатомическому ФК единым конгломератом (разрез начинают от середины передней створки и продолжают до передне-септальной комиссуры, отсекая большую часть передней, заднюю и септальную створки). Тщательно устранив сращения между париетальным краем створок и стенками ПЖ. При отсутствии соединений по комиссурам между створками – края створок сшивают, формируя единый конус створок. Пластику ФК проводят подобно методике Danielson, только на уровне истинного анатомического ФК. Сформированное дублирующее отверстие ТК плицируется. Конус ТК поворачивают против часовой стрелки, устраняя обструкцию ВОПЖ, и реимплантируют на ФК.

В случае маленькой полости или плохой функции ПЖ (в сомнительных случаях единственным способом определения ФВ ПЖ является МРТ) вмешательство заканчивают формированием ДКПА, при оставлении межпредсердной фистулы – полноторажелудочковая коррекция.

В качестве альтернативного метода при вмешательствах для уменьшения диаметра ФК возможно применение опорного не замкнутого кольца Carpentier. Данная методика более актуальна для взрослых пациентов, потому как препятствует росту фиброзного кольца ТК.

Специфические осложнения хирургического лечения:

- резидуальная недостаточность ТК;
- правожелудочковая сердечная недостаточность;
- нарушения ритма сердца (суправентрикулярные тахикардии).

Послеоперационное наблюдение

1. Длительность и кратность наблюдения пациентов с корригированной аномалией Эбштейна определяется индивидуально. Оцениваются состояние гемодинамики и наличие аритмий.
2. Профилактика бактериального эндокардита по показаниям (см. приложение 10).
3. Допустимость занятий физкультурой и спортом после коррекции порока (см. приложение 8).

1.19. Общий артериальный ствол

АНАТОМИЯ

ОАС характеризуется тем, что от правого и левого желудочков отходит единственный магистральный сосуд с общим полулунным клапаном, от которого берут начало ветви дуги аорты и ЛА. Под общим полулунным клапаном этого сосуда располагается крупный ДМЖП.

Анатомическая классификация ОАС по Van Praagh:

- Тип А1 – легочные артерии начинаются от короткого ствола ЛА, отходящего от стенки ОАС.
- Тип А2 – легочные артерии начинаются самостоятельными устьями от восходящего отдела ОАС.
- Тип А3 – одна из легочных артерий, чаще правая, начинается от ОАС, вторая кровоснабжается через ОАП или коллатеральный сосуд.
- Тип А4 – сочетание ОАС с перерывом дуги аорты (нисходящая аорта кровоснабжается через ОАП).

ПАТОФИЗИОЛОГИЯ

При ОАС от сердца отходит только один артериальный сосуд, через который обеспечиваются коронарная гемодинамика, гемодинамики МКК и БКК. Так как в ОАС поступает смешанная кровь, то цианоз является основным и первым симптомом заболевания. В остальном патофизиология порока будет зависеть от наличия сопутствующих аномалий (перерыв дуги аорты, пороки развития коронарных артерий) и типа отхождения ЛА от ОАС. В зависимости от этого может наблюдаться как обогащение, так и обеднение МКК (в редких случаях), различной степени выраженности сердечная недостаточность, связанная как с объемной перегрузкой желудочков, так и с дефицитом коронарного кровотока. Недостаточность клапана ОАС непрерывно прогрессирует.

Большинство пациентов погибает в течение первых двух недель жизни, 85% – к концу первого года жизни. ОАС в 33% случаев является составляющей частью синдрома DiGeorge. Прогноз на жизнь у пациентов с ОАС неблагоприятный.

КЛИНИКА

- а. Клинические проявления заболевания:
 - цианоз различной степени выраженности;
 - признаки сердечной недостаточности (одышка) с первых дней после рождения.
- б. Физикальное обследование:
 - высокое пульсовое давление;
 - выраженная пульсация прекардиальной области, верхушечный толчок значительно смещен влево;
 - грубый (2–4/6) систолический шум, связанный с наличием ДМЖП, который лучше выслушивается вдоль левого края грудины;
 - при гиперволемии МКК в проекции верхушки выслушивается грубый диастолический шум («грохот»), который может сочетаться с «ритмом галопа»;
 - нежный диастолический шум недостаточности клапана ОАС.

ДИАГНОСТИКА

1. Электрокардиография

- ЭКГ-признаки бивентрикулярной гипертрофии (реже отмечается гипертрофия одного из желудочков);
- редко гипертрофия ЛП.

2. Эхокардиография

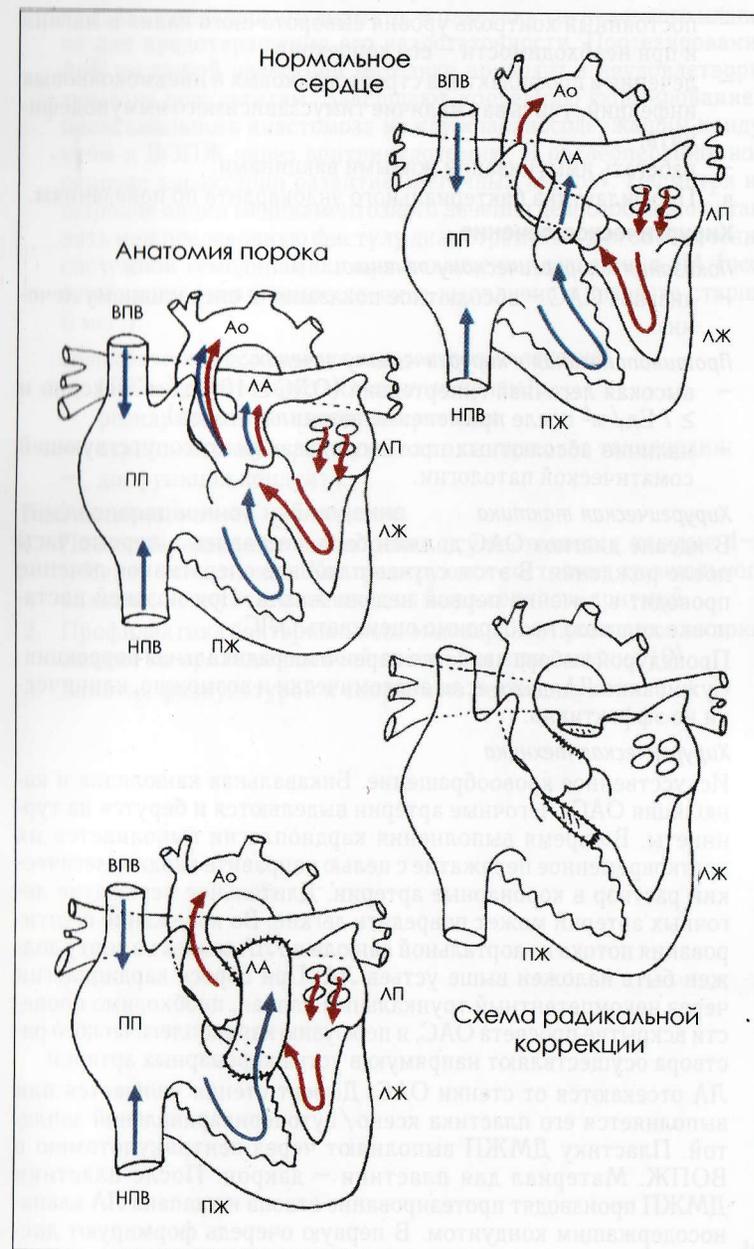
Критерии диагностики:

- обнаружение одного широкого сосуда, отходящего от обоих желудочков;
- обнаружение легочной артерии отходящей от ОАС;
- ДМЖП;
- наличие митрально-полулунного фиброзного продолжения;
- наличие только одного полулунного клапана.

ЛЕЧЕНИЕ И НАБЛЮДЕНИЕ

1. Наблюдение и лечение пациентов с некорригированным ОАС

- а. Перед операцией всем пациентам необходимо проводить активное лечение сердечной недостаточности (диуретики, дигоксин).
- б. Так как ОАС в 33% случаев является проявлением синдрома DiGeorge, следует придерживаться следующих рекомендаций:



- постоянный контроль уровня сывороточного калия и магния и при необходимости – его коррекция,
 - лечение и профилактика стрептококковых и пневмококковых инфекций, учитывая наличие тимусзависимого иммунодефицита;
 - избегать иммунизации живыми вакцинами.
- в. Профилактика бактериального эндокардита по показаниям.

2. Хирургическое лечение

Показания к хирургическому лечению:

- диагноз ОАС – абсолютное показание к оперативному лечению.

Противопоказания к хирургическому лечению:

- высокая легочная гипертензия (ОЛС ≥ 10 Ед/м² исходно и ≥ 7 Ед/м² после применения вазодилататоров);
- наличие абсолютных противопоказаний по сопутствующей соматической патологии.

Хирургическая тактика

В идеале диагноз ОАС должен быть поставлен в первые часы после рождения. В этом случае плановое оперативное лечение проводят в течение первой недели жизни. При поздней постановке диагноза необходимо оценивать ОЛС.

Процедурой выбора является первичная радикальная коррекция. Суживание ЛА, даже если анатомически и возможно, клинически не эффективно.

Хирургическая техника

Искусственное кровообращение. Бикавальная канюляция и канюляция ОАС. Легочные артерии выделяются и берутся на турникеты. Во время выполнения кардиopleгии выполняется их кратковременное пережатие с целью направить кардиopleгический раствор в коронарные артерии. Длительное пережатие легочных артерий может повредить легкие. Во избежание шунтирования потока из аортальной канюли по ЛА зажим на аорту должен быть наложен выше устьев ЛА. При сбросе кардиopleгии через некомпетентный трупальный клапан, необходимо провести вскрытие просвета ОАС, и перфузию кардиopleгического раствора осуществляют напрямую в устья коронарных артерий.

ЛА отсекаются от стенки ОАС. Дефект стенки ушивается или выполняется его пластика ксено/аутоперикардальной заплатой. Пластику ДМЖП выполняют через вентрикулотомию в ВОПЖ. Материал для пластики – дакрон. После пластики ДМЖП производят протезирование ствола и клапана ЛА клапаносодержащим кондуитом. В первую очередь формируют дис-

тальный анастомоз между кондуитом и ЛА. Выполняют пластику ОАС, уменьшая его диаметр, и пластику трупального клапана для предотвращения его недостаточности. Протезирование АоК по любой известной методике приводит к неудовлетворительным результатам. Завершают коррекцию формированием проксимального анастомоза между клапаносодержащим кондуитом и ВОПЖ через вентрикулотомию. В послеоперационном периоде характерно развитие «легочных кризов». Несмотря на широкие опции медикаментозного лечения целесообразно оставлять межпредсердную фистулу диаметром 3 мм для обеспечения системной гемодинамики при повышении давления в ЛА (особенно если оперативное лечение выполнено в возрасте старше 6 мес.).

Специфические осложнения хирургического лечения:

- ПЖ недостаточность (легочные кризы);
- резидуальная легочная гипертензия;
- атриовентрикулярная узловатая эктопическая тахикардия;
- дисфункция кондуита.

Послеоперационное наблюдение

1. Послеоперационное наблюдение осуществляется каждые 4–6 месяцев пожизненно. Контролируются состояния трупального клапана, кондуита, оценивается выраженность аритмий.
2. Профилактика бактериального эндокардита проводится по показаниям на протяжении всей жизни (см. приложение 10).
3. Занятия физкультурой и спортом не рекомендуются.

1.20. Двойное отхождение сосудов от правого желудочка

АНАТОМИЯ

Двойное отхождение магистральных сосудов от ПЖ – спектр пороков развития сердца и магистральных сосудов, при которых оба магистральных сосуда отходят полностью или частично от ПЖ. ДОС от ПЖ сочетается с ДМЖП.

По расположению ДМЖП выделяют:

- ДОС с двойной коммитацией ДМЖП (дефект расположен непосредственно под клапанами аорты и ЛА);
- ДОС с субаортальным ДМЖП;
- ДОС с субпульмональным ДМЖП (аномалия Тауссиг–Бинга);
- ДОС с некоммутированным ДМЖП (дефект расположен ближе к трабекулярной части МЖП, не связан напрямую с клапанами магистральных сосудов).

По наличию подклапанного стеноза ЛА:

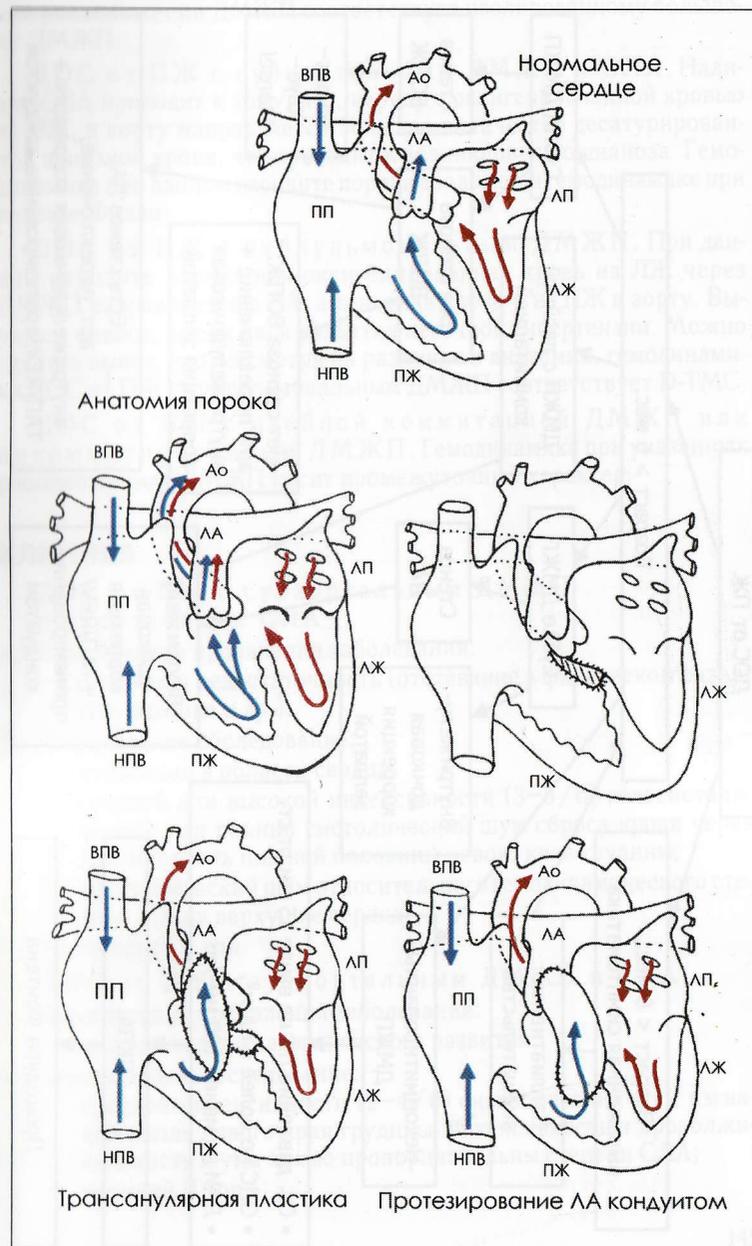
- ДОС со стенозом ЛА;
- ДОС без стеноза ЛА.

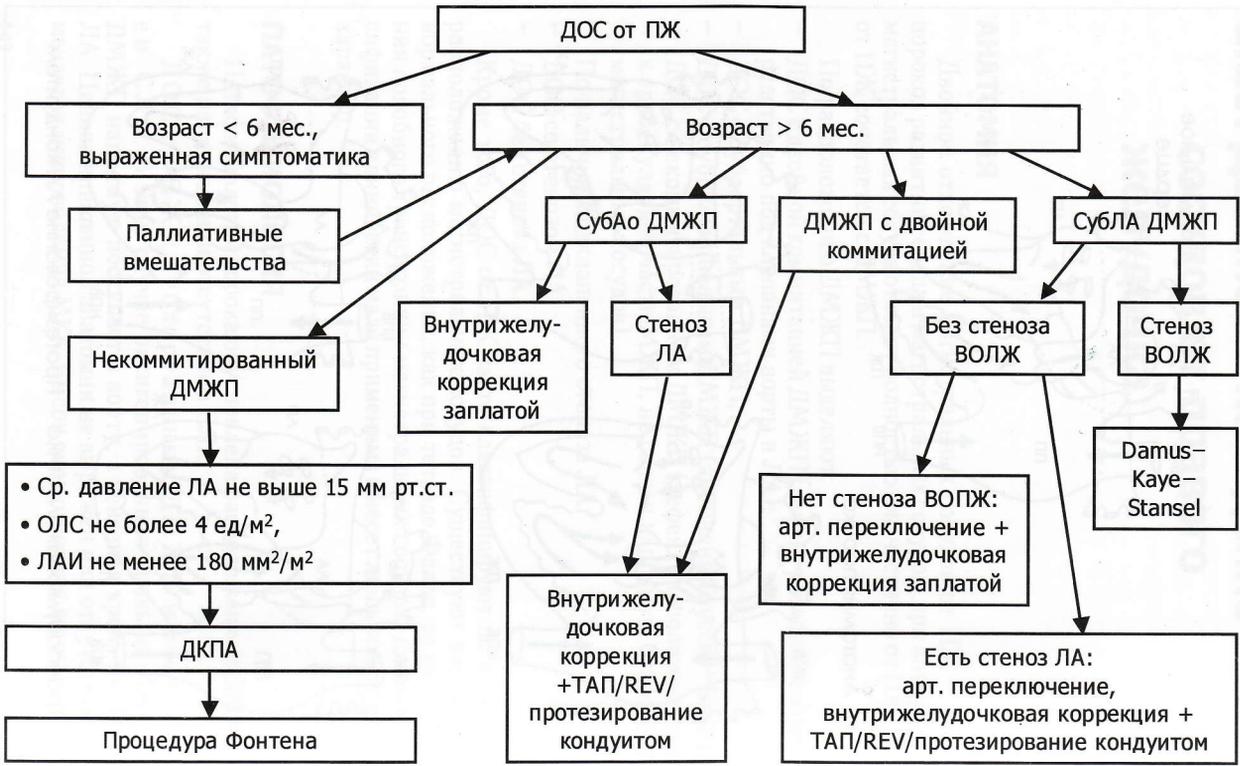
Кроме того, ДОС от ПЖ часто классифицируют по взаимному расположению магистральных сосудов. Существуют варианты от нормального расположения, как при тетраде Фалло, до расположения подобного транспозиции магистральных сосудов. Данная классификация клинически мало применима и несет лишь описательный характер.

ПАТОФИЗИОЛОГИЯ

Патофизиология порока обусловлена расположением ДМЖП, а также наличием или отсутствием СЛА.

ДОС от ПЖ с субаортальным ДМЖП и отсутствием СЛА. В этом случае оксигенированная кровь из ЛЖ через ДМЖП напрямую поступает в аорту, а венозная кровь из ПЖ – в ЛА. Цианоз при данной анатомии не выражен или отсутствует. Отмечается гиперволемиа МКК. Высок риск развития легочной гипер-





тензии и сердечной недостаточности. Гемодинамика при субаортальном расположении ДМЖП соответствует изолированному большому ДМЖП.

ДОС от ПЖ с субаортальным ДМЖП и СЛА. Наличие СЛА приводит к тому, что, наряду с оксигенированной кровью из ЛЖ, в артерию направляется большее количество десатурированной венозной крови, что приводит к возникновению цианоза. Гемодинамика при данном варианте порока аналогична гемодинамике при тетраде Фалло.

ДОС от ПЖ с субпульмональным ДМЖП. При данном варианте порока вся оксигенированная кровь из ЛЖ через ДМЖП направляется в ЛА, а венозная кровь — из ПЖ в артерию. Выражен цианоз, высок риск развития легочной гипертензии. Можно сделать вывод, что, несмотря на различие в анатомии, гемодинамика ДОС от ПЖ с субпульмональным ДМЖП соответствует D-ТМС. ДОС от ПЖ с двойной коммитацией ДМЖП или некоммитированным ДМЖП. Гемодинамика при указанных расположениях ДМЖП носит промежуточный характер.

КЛИНИКА

ДОС от ПЖ с субаортальным ДМЖП и отсутствием СЛА

- а. Клинические проявления заболевания:
 - сердечная недостаточность (отставание в физическом развитии, одышка и др.).

б. Физикальное обследование:

- пульсация в области сердца;
- средней или высокой интенсивности (3–5/6) голосистолический или ранний систолический шум сброса крови через ДМЖП влодь нижней половины левого края грудины;
- диастолический шум относительного гемодинамического стеноза МК на верхушке сердца;
- громкий II тон.

ДОС от ПЖ с субаортальным ДМЖП и СЛА

- а. Клинические проявления заболевания:
 - цианоз, задержка физического развития.
- б. Физикальное обследование:
 - средней интенсивности (2–4/6) систолический шум изгнания влодь левого края грудины, интенсивность и продолжительность шума прямо пропорциональны степени СЛА;
 - громкий II тон.

ДОС от ПЖ с субпульмональным ДМЖП

- а. Клинические проявления заболевания:
 - тяжелый цианоз, задержка физического развития;
 - деформация концевых фаланг пальцев в виде «барабанных палочек» (у детей старше 1 года).
- б. Физикальное обследование:
 - средней интенсивности (2–3/6) систолический шум вдоль верхней половины левого края грудины;
 - громкий II тон;
 - у пациентов с высокой ЛГ в проекции ЛА может выслушиваться нежный диастолический шум гемодинамической недостаточности клапана ЛА на фоне ее выраженной дилатации.

ДОС от ПЖ с двойной коммитацией ДМЖП или некоммутированным ДМЖП

- а. Клинические проявления заболевания:
 - умеренный цианоз, умеренные признаки сердечной недостаточности.
- б. Физикальное обследование:
 - специфической аускультативной картины не существует;
 - в большинстве случаев выслушивается средней интенсивности (2–4/6) голосистолический или ранний систолический шум сброса крови через ДМЖП левого края грудины;
 - громкий II тон.

ДИАГНОСТИКА

1. Электрокардиография

- отклонение электрической оси влево, гипертрофия ПЖ, или бивентрикулярная гипертрофия, гипертрофия ЛП, атриовентрикулярная блокада I степени (ДОС от ПЖ с субаортальным ДМЖП и отсутствием СЛА);
- признаки гипертрофии ПЖ и ПП, блокада правой ножки пучка Гиса, атриовентрикулярная блокада I степени (ДОС от ПЖ с субаортальным ДМЖП и СЛА);
- признаки гипертрофии ПЖ и ПП, у новорожденных – гипертрофия ЛЖ (ДОС от ПЖ с субпульмональным ДМЖП).

2. Эхокардиография

Критерии диагностики:

- наличие бульбовентрикулярной складки, разделяющей митральный и один из полулунных клапанов;
- отсутствие митрально-полулунного продолжения;

- Z-образная деформация выводного тракта левого желудочка;
- обнаружение выхода из ЛЖ в виде отверстия в проксимальном конусе или несообщающегося дефекта (визуализация из парастернальной проекции оси ЛЖ и субкисфоидальной проекции длинной оси выводных трактов обоих желудочков);
- расхождение конусной перегородки и бульбовентрикулярной складки, а также отсутствие сформированного наджелудочкового гребня;
- полное или частичное расположение магистральных сосудов над правым желудочком.

ЛЕЧЕНИЕ И НАБЛЮДЕНИЕ

1. Наблюдение и лечение пациентов с некорригированным ДОС от ПЖ

- а. Лечение сердечной недостаточности при наличии симптомов (диуретики, инотропные средства).
- б. Профилактика бактериального эндокардита при наличии показаний (см. приложение 10).

2. Хирургическое лечение

Показания к хирургическому лечению:

- наличие диагноза ДОС от ПЖ является абсолютным показанием для оперативного лечения.

Противопоказания к хирургическому лечению:

- наличие абсолютных противопоказаний по сопутствующей соматической патологии.

Хирургическая тактика

Метод выбора – полная анатомическая коррекция.

Заболевание манифестирует в раннем возрасте. При установлении диагноза оптимальный срок для проведения оперативного лечения – период новорожденности, кроме особых случаев, когда для полной анатомической коррекции может потребоваться клапаносодержащий конduit. В этих случаях возможно двухэтапное хирургическое лечение. Первым этапом в период новорожденности проводят паллиативное вмешательство: при наличии стеноза ЛА в сочетании с цианозом – системно-легочный шунт, в остальных случаях – суживание ЛА для защиты сосудистого русла МКК.

Частные вопросы тактики в зависимости от анатомического типа порока:

1. ДОС от ПЖ с субаортальным ДМЖП без стеноза ЛА:

- внутрижелудочковая коррекция с перемещением устья аорты в ЛЖ с помощью заплаты.
- 2. ДОС от ПЖ с субаортальным ДМЖП со стенозом ЛА:
 - внутрижелудочковая коррекция + трансанулярная пластика или, при аномальном расположении ЛА, REV процедура или протезирование ЛА клапаносодержащим кондуитом.
- 3. ДОС от ПЖ с ДМЖП двойной коммитации:
 - внутрижелудочковая коррекция + REV или протезирование ЛА клапаносодержащим кондуитом.
- 4. ДОС от ПЖ с субпульмональным ДМЖП (аномалия Тауссиг–Бинга):
 - артериальное переключение + внутрижелудочковая коррекция с перемещением устья неоаорты в ЛЖ с помощью заплаты, если есть стеноз ВОПЖ – выполняется REV процедура или протезирование ЛА клапаносодержащим кондуитом;
 - при подаортальном стенозе процедура Damus–Kaye–Stansel + протезирование ЛА клапаносодержащим кондуитом или процедура Nikaidoh.
- 5. ДОС от ПЖ с некоммутированным ДМЖП:
 - возможна двухжелудочковая коррекция, если ДМЖП в приточной части (такой дефект может быть безопасно расширен вперед и вверх);
 - при невозможности внутрижелудочковой пластики выполняется одножелудочковая коррекция (первым этапом проводится паллиативное вмешательство).

Хирургическая техника

Паллиативные вмешательства выполняются в соответствии с ранее изложенными принципами.

Радикальная (анатомическая) коррекция

Доступ для пластики ДМЖП – вентрикулотомия в ВОПЖ. При пластике выполняют перемещение устья аорты в полость левого желудочка, формируя из заплаты ВОЛЖ (тоннель). Некоторые авторы рекомендуют для формирования тоннеля выкраивать заплату из сосудистых протезов подходящего диаметра (цилиндрическая форма протеза позволяет сформировать более широкий ВОЛЖ). Материал заплаты – дакрон РТФЕ. При формировании тоннеля возможно получить подклапанный стеноз ЛА.

При типичном расположении ЛА возможна трансанулярная пластика ВОПЖ как при тетраде Фалло. При нетипичном расположении выполняется REV процедура или протезирование ЛА клапаносодержащим кондуитом. Принципы выполнения компонентов, дополняющих внутрижелудочковую коррекцию (артериаль-

ное переключение, операция Damus–Kaye–Stansel), изложены в главе, посвященной D-TMC.

Специфические осложнения хирургического лечения:

- подклапанный стеноз ВОЛЖ;
- стеноз ВОПЖ;
- нарушения ритма сердца (атриовентрикулярная блокада, желудочковая тахикардия);
- дисфункция кондуита;
- резидуальный сброс через ДМЖП.

Послеоперационное наблюдение

1. Наблюдение осуществляется каждые 6–12 месяцев длительно. Контролируются состояния внутрисердечной гемодинамики, кондуита, выраженность нарушений ритма.
2. Профилактика бактериального эндокардита проводится по показаниям пожизненно большинству пациентов (см. приложение 10).
3. Допустимость занятий физкультурой и спортом после коррекции порока (см. приложение 8).

1.21. Аномалии коронарных артерий

АНАТОМИЯ

Аномалии коронарных артерий – достаточно редкий порок. Из всего множества аномалий коронарных артерий наибольшее клиническое значение имеют:

- аномальное отхождение левой коронарной артерии от ЛА (синдром Bland–White–Garland, синдром ALCAPA);
- атрезия левой коронарной артерии (отсутствие устья, кровотоков в огибающей артерии и передней нисходящей артерии ретроградный через анастомозы с системой ПКА);
- аномальное отхождение коронарных артерий от корня аорты (отхождение левой КА от правого синуса Вальсальвы и отхождение правой КА от левого синуса Вальсальвы);
- коронарные фистулы.

ПАТОФИЗИОЛОГИЯ

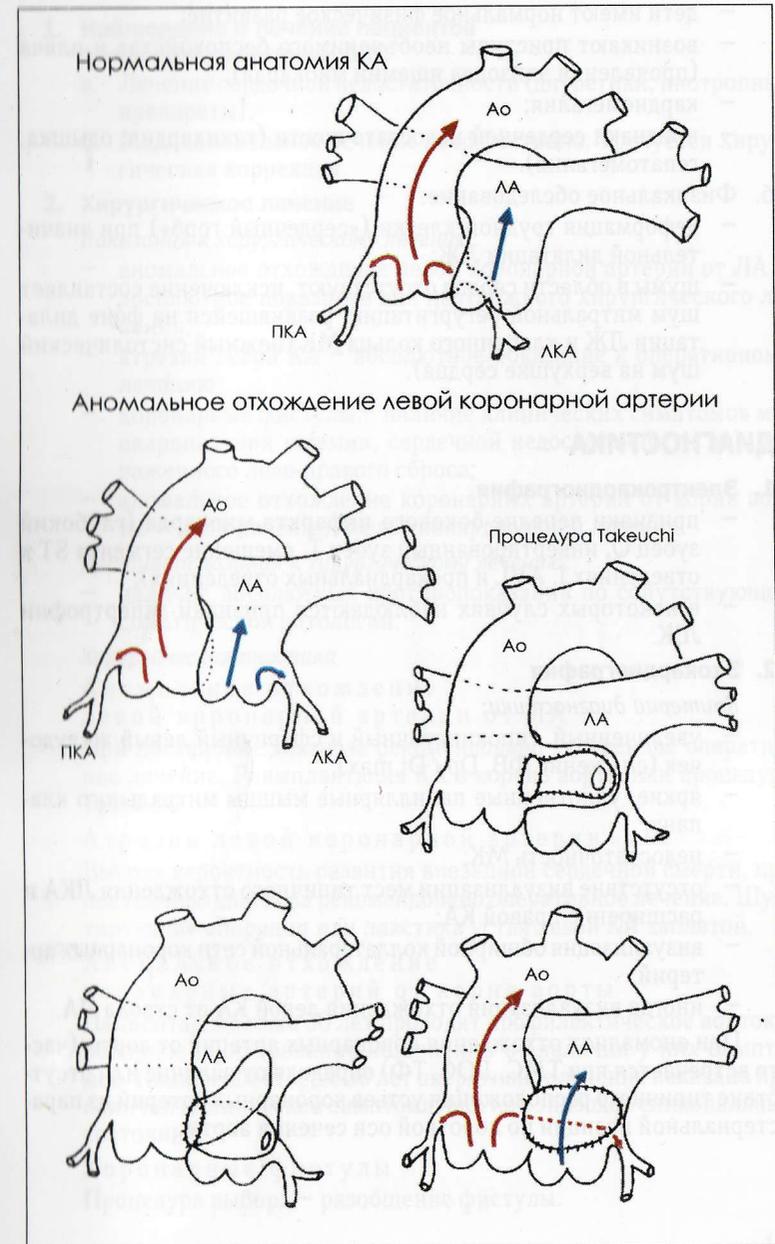
Наиболее значимыми с точки зрения прогноза являются аномальное отхождение левой КА от ЛА и атрезия левой КА.

В первом случае пациенты после рождения обычно асимптомны. Это связано с тем, что высокое давление в легочной артерии обеспечивает достаточный антеградный поток крови в левой коронарной артерии и адекватную перфузию миокарда левого желудочка. В течение нескольких недель давление в легочной артерии снижается и становится значительно ниже, чем в аорте. При этом поток из правой коронарной артерии, отходящей от аорты, через коллатерали ретроградно заполняет левую коронарную артерию и поступает в ЛА. Развиваются ишемия ЛЖ и инфаркты.

При наличии атрезии левой КА развивается клиника инфаркта миокарда. Темпы развития клинических проявлений заболевания зависят от степени развития коллатералей между левой и правой КА.

КЛИНИКА

- Клинические проявления синдрома ALCAPA и атрезии левой коронарной артерии возникают на первых месяцах жизни:



- дети имеют нормальное физическое развитие;
 - возникают приступы необъяснимого беспокойства и плача (проявления эпизодов ишемии миокарда);
 - кардиомегалия;
 - признаки сердечной недостаточности (тахикардия, одышка, гепатомегалия).
- б. Физикальное обследование:
- деформация грудной клетки («сердечный горб») при значительной дилатации ЛЖ;
 - шумы в области сердца отсутствуют, исключение составляет шум митральной регургитации, развившейся на фоне дилатации ЛЖ и клапанного кольца МК (нежный систолический шум на верхушке сердца).

ДИАГНОСТИКА

1. Электрокардиография

- признаки передне-бокового инфаркта миокарда (глубокий зубец Q, инвертированный зубец T, смещение сегмента ST в отведениях I, AVL и прекардиальных отведениях);
- в некоторых случаях наблюдаются признаки гипертрофии ЛЖ.

2. Эхокардиография

Критерии диагностики:

- увеличенный, гипокинетичный и сферичный левый желудочек (снижение ФВ, $Dp/Dt \max$);
- яркие, уплотненные папиллярные мышцы митрального клапана;
- недостаточность МК;
- отсутствие визуализации мест типичного отхождения ЛКА и расширение правой КА;
- визуализация обширной коллатеральной сети коронарных артерий;
- иногда визуализация отхождения левой КА от ствола ЛА.

При аномалиях отхождения коронарных артерий от аорты (часто встречается при ТМС, ДОС, ТФ) определяют наличие или отсутствие типичного расположения устьев коронарных артерий из парастернальной позиции по короткой оси сечения аорты.

ЛЕЧЕНИЕ И НАБЛЮДЕНИЕ

1. Наблюдение и лечение пациентов с некорригированным ВПС

- а. Лечение сердечной недостаточности (диуретики, инотропные препараты).
- б. Медикаментозное лечение неэффективно. Требуется хирургическая коррекция.

2. Хирургическое лечение

Показания к хирургическому лечению:

- аномальное отхождение левой коронарной артерии от ЛА – абсолютное показание для неотложного хирургического лечения;
- атрезия левой КА – абсолютное показание к оперативному лечению;
- коронарные фистулы – наличие клинических симптомов миокардиальной ишемии, сердечной недостаточности или выраженного лево-правого сброса;
- аномальное отхождение коронарных артерий от корня аорты – наличие симптомов миокардиальной ишемии.

Противопоказания к хирургическому лечению:

- наличие абсолютных противопоказаний по сопутствующей соматической патологии.

Хирургическая тактика

Аномальное отхождение левой коронарной артерии от ЛА

При постановке диагноза рекомендовано экстренное оперативное лечение. Реимплантация КА в корень аорты или процедура Takeuchi.

Атрезия левой коронарной артерии

Высока вероятность развития внезапной сердечной смерти, при постановке диагноза рекомендовано оперативное лечение. Шунтирующие операции или пластика устья левой КА заплатой.

Аномальное отхождение коронарных артерий от корня аорты

Пациентам моложе 30 лет проводят профилактическое аортокоронарное шунтирование независимо от наличия у них симптомов. Пациентам старше 30 лет оперативное лечение показано при наличии клинической симптоматики или эпизодов синкопальных состояний.

Коронарные фистулы

Процедура выбора – разобщение фистулы.

Хирургическая техника

Реимплантация устья коронарной артерии. Перед кардиоopleгией проводят ревизию устья на ЛА. При кардиоopleгии артерию пережимают пальцем. Реимплантация устья происходит в соответствии с принципами, описанными ранее для D-TMC.

Процедура Takeuchi выполняется при недостаточной длине коронарной артерии для ее перемещения в аорту. Артериальный кровоток в КА из просвета аорты направляют с помощью аутоперикардиальной заплаты, которую фиксируют в виде тоннеля к стенке ЛА.

Профилактическое шунтирование. В качестве графтов предпочтительнее использовать внутреннюю грудную артерию, особенно у молодых пациентов. Также возможно использование венозных графтов. Вопрос о лигировании устья аномального сосуда для предотвращения конкурентного кровотока до сих пор открыт.

Разобщение коронарной фистулы. Доступ к коронарной фистуле можно осуществить через ПЖ, стенку коронарной фистулы. В случае, если дистальнее фистулы нет крупных коронарных артерий, фистула может быть перевязана. В противном случае фистулу разобщают, закрывая выходное отверстие в полость ПЖ. Предпочтительнее использовать пластику ксено/аутоперикардиальной заплатой. Небольшие терминальные фистулы могут быть стянуты кисетным швом.

Послеоперационное наблюдение

1. Наблюдение осуществляется каждые 6–12 месяцев. Длительность наблюдения определяется индивидуально. Контролируется состояние внутрисердечной гемодинамики.
2. По показаниям проводится медикаментозная терапия сердечной недостаточности (диуретики, дигоксин, ингибиторы АПФ).
3. Допустимость занятий физкультурой после коррекции порока определяется индивидуально (см. приложение 8).

1.22. Гетеротаксия (предсердный изомеризм)

АНАТОМИЯ

Гетеротаксия – сложный синдром, сочетающий различные пороки развития органов брюшной и грудной полости. Для гетеротаксии характерен неопределенный вид расположения внутренних органов (situs ambiguus), т.е. сочетание situs solitus (нормального расположения внутренних органов) и situs inversus (зеркального расположения внутренних органов) в одном организме.

Синдром гетеротаксии включает:

- сегментарные аномалии сердца,
- аномалии предсердно-желудочковых соединений,
- аномалии соединений желудочков и магистральных сосудов,
- обструкции выносящих трактов,
- правую дугу аорты,
- аномалии селезенки и других органов брюшной полости,
- аномалии системных и легочных вен,
- дефекты средней линии тела (эвентрация органов брюшной полости, менингомиелоцеле, spina bifida).

Органы, которые имеют право-левую асимметрию, обычно развиваются в зеркальном отражении друг друга. Выделяют два типа синдрома гетеротаксии:

- полиспления (левосторонний изомеризм органов),
- аспления (правосторонний изомеризм органов).

Полиспления:

- оба легких состоят из двух долей (левые легкие),
- обычно много маленьких селезенок,
- оба предсердия имеют морфологию левого предсердия,
- отсутствие синусового узла,
- ЛВ впадают в предсердия ближе к средней линии,
- врожденная полная АВ блокада,
- перерыв НПВ с дренированием через v. azygos,
- двухсторонняя ВПВ,
- отсутствие ВПВ справа,
- ВПС (декстрокардия, АВК, единственный желудочек сердца, ДОС, обструкция ВОПЖ, СГЛОС).

Аспления:

- оба легких состоят из трех долей (правые легкие),
- селезенка обычно отсутствует,
- оба предсердия имеют морфологию правого,
- двухсторонняя ВПВ (левая ВПВ может впадать в ЛП),
- двухсторонняя НПВ (печеночные вены могут впадать в ЛП),
- отсутствие коронарного синуса,
- ВПС (АВК у всех пациентов, ТАДЛВ, дэкстрокардия, единственный желудочек сердца, ДОС, атрезия ЛА, стеноз ВОПЖ).

ПАТОФИЗИОЛОГИЯ

Синдром аспления

Из-за большого количества внутрисердечных аномалий обычно происходит полное смешивание венозной и артериальной крови. Легочный кровоток редуцирован по причине наличия стеноза или атрезии клапана ЛА. В редких случаях СЛА может отсутствовать. В связи с этим у части пациентов легочный кровоток обогащен и имеются признаки сердечной недостаточности. Без хирургического вмешательства в течение первого года жизни погибает 95% больных. Одна из причин смерти – молниеносный сепсис.

Синдром полиспления

В большинстве случаев у пациентов отсутствует стеноз СЛА, цианоз не выраженный. Из-за увеличенного легочного кровотока часто развиваются признаки СН. Без хирургического вмешательства в течение первого года жизни погибает 60% больных.

КЛИНИКА

а. Клинические проявления заболевания:

Синдром аспления:

- цианоз, часто тяжелый;
- иногда признаки сердечной недостаточности.

Синдром полиспления:

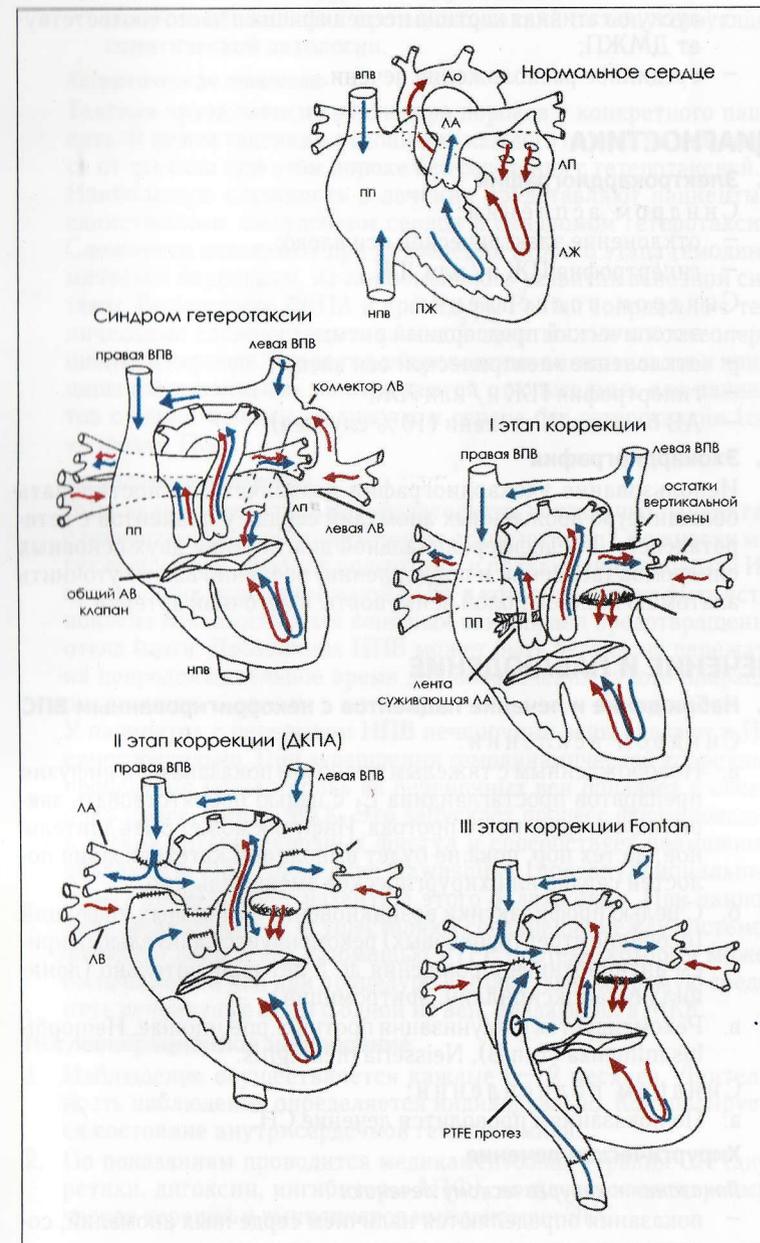
- цианоз отсутствует или средней степени выраженности;
- признаки сердечной недостаточности выражены с периода новорожденности.

б. Физикальное обследование:

Синдром аспления:

- аускультативная картина неспецифична и часто соответствует СЛА и ДМЖП;
- срединное расположение печени.

Синдром полиспления:



- аускультативная картина неспецифична и часто соответствует ДМЖП;
- срединное расположение печени.

ДИАГНОСТИКА

1. Электрокардиография

Синдром аспления:

- отклонение электрической оси влево;
- гипертрофия ПЖ и/или ЛЖ.

Синдром полиспления:

- эктопический предсердный ритм;
- отклонение электрической оси влево;
- гипертрофия ПЖ и/или ЛЖ;
- АВ блокада III степени (10% случаев).

2. Эхокардиография

Использование эхокардиографии позволяет диагностировать большинство врожденных аномалий сердца у пациентов с гетеротаксией. Для дифференциальной диагностики двух основных синдромов (аспления и полиспления) особенно важно уточнить анатомию нижней полой вены, аорты и легочной артерии.

ЛЕЧЕНИЕ И НАБЛЮДЕНИЕ

1. Наблюдение и лечение пациентов с некорригированным ВПС

Синдром аспления:

- а. Новорожденным с тяжелым цианозом показана в/в инфузия препаратов простагландина E₁ с целью препятствовать закрытию артериального протока. Инфузия может быть длительной, до тех пор, пока не будет выполнены катетеризация полостей сердца или хирургическое вмешательство.
- б. С целью профилактики возникновения фатальных инфекций (особенно стрептококковых) рекомендуется длительный прием антибиотиков с рождения до 5 лет включительно (пенициллин, амоксициллин, эритромицин).
- в. Рекомендуется иммунизация против S.pneumoniae, Hemophilus influenza (тип B), Neisseria meningitidis.

Синдром полиспления:

- а. По показаниям проводится лечение СН.

2. Хирургическое лечение

Показания к хирургическому лечению:

- показания определяются наличием сердечных аномалий, сочетаемых с каждым из вариантов синдрома.

Противопоказания к хирургическому лечению:

- наличие абсолютных противопоказаний по сопутствующей соматической патологии.

Хирургическая тактика

Тактика врача зависит от спектра пороков у конкретного пациента. В целом тактика в отношении каждого порока не отличается от тактики при этом пороке без сочетания с гетеротаксией. Наибольшую сложность в лечении представляют пациенты с единственным желудочком сердца и синдромом гетеротаксии. Сложности возникают при проведении второго этапа гемодинамической коррекции, из-за аномального развития венозной системы. Выполнение ДКПА и процедуры Fontan сопряжено с техническими сложностями и высокой смертностью в послеоперационном периоде. Возраст для проведения вмешательств и принципы их выполнения не отличаются от описанных для пациентов с единственным желудочком сердца без гетеротаксии (см. «Атрезия ТК»).

Хирургическая техника

Выполнение оперативных вмешательств, показанных пациентам с гетеротаксией, не отличается от стандартного. Сложности могут возникнуть на этапе подготовки и подключения аппарата ИК при наличии дополнительной ВПВ, в которую должна быть установлена дополнительная венозная канюля для предотвращения отека мозга. Добавочная НПВ может быть безопасно пережата на непродолжительное время для обеспечения сухого операционного поля.

У пациентов с перерывом НПВ печеночные вены впадают в ПП самостоятельно. При завершении гемодинамической коррекции процедурой Fontan кровь из печеночных вен попадает в общее предсердие, минуя МКК. Это запускает процесс формирования в легких артериовенозных фистул и способствует повышению давления в ЛА. Процедура Kawashima (портопульмональный шунт) препятствует развитию этого осложнения. При данном виде вмешательства осуществляют соединение между системой воротной вены и ЛА с помощью PTFE протеза, который может быть помещен как при процедуре Fontan, так и напрямую соединить печеночные вены с одной из вен, впадающих в МКК.

Послеоперационное наблюдение

1. Наблюдение осуществляется каждые 6–12 месяцев. Длительность наблюдения определяется индивидуально. Контролируется состояние внутрисердечной гемодинамики.
2. По показаниям проводится медикаментозная терапия СН (диуретики, дигоксин, ингибиторы АПФ), назначается антиаритмическая терапия и выполняется имплантация ЭКС.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Cardiac arrhythmias in children and young adults with congenital heart disease / editors: E.P. Walsh, J. Saul, J.K. Triedman. – Philadelphia : Lippincott Williams&Wilkins, 2001. – 516 p.
2. Litwin S.B. Color Atlas of Congenital Heart Surgery. – 2-nd ed. – Springer Science, 2007.
3. Comprehensive Surgical Management of Congenital Heart Disease / R.A. Jonas, J. DiNardo, P.C. Laussen, R. Howe, R. LaPierre, G. Matte. – Arnold, 2004. – 524 p.
4. Comprehensive Surgical Management of Congenital Heart Disease / R.A. Jonas. – Arnold, 2004.
5. European Resuscitation Council Guidelines for Resuscitation 2005 / D. Biarent, R. Bingham, S. Richmond, I. Maconochie, J. Wyllie, S. Simpson, A. Rodrigues Nunes // Resuscitation. – 2005. – P.97–133.
6. Illustrated Field Guide to Congenital Heart Disease and Repair / A.D. Everet, S. Lim. – 2-nd ed. – Scientific Software Solutions, 2005. – 394 p.
7. International Liaison Committee on Resuscitation. 2005 International Consensus on Cardiopulmonary Resuscitation and Emergency Cardiovascular Care Science with Treatment Recommendations // Resuscitation. – 2005. – Vol.67. – P.157–341.
8. Pediatric cardiac intensive care / editors: A.C. Chang, F.L. Hanley, G. Wernovsky, D.L. Wessel. – Philadelphia : Lippincot Williams&Wilkins, 1998. – 574 p.
9. Pediatric Cardiac Surgery / editor C. Mavrodiss. – 3-rd ed. – Mosby, 2003. – 875 p.
10. Pediatric Cardiology for Practitioners / M.K. Park. – 5-th ed. – Mosby, 2008. – 680 p.
11. Pediatric Heart Surgery. A ready reference for professionals / L. Eliot May Pa-C. – 3-rd ed. – Milwaukee : Maxishare, 2005. – 93 p.*
12. Surgery for Congenital Heart Defects / J. Stark. – 3-rd ed. – John Wiley&Sons, 2006.

* Авторы использовали в справочнике рисунки из данной работы.

Глава 2

ОСЛОЖНЕНИЯ ЕСТЕСТВЕННОГО ТЕЧЕНИЯ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА И ИХ ХИРУРГИЧЕСКОЙ КОРРЕКЦИИ

2.1. Легочная гипертензия

Легочная гипертензия – это состояние, имеющее идиопатическую природу или являющееся следствием целого ряда заболеваний, которое характеризуется постепенным повышением ОЛС и давления в легочной артерии, что приводит к развитию правожелудочковой недостаточности и гибели пациентов.

Диагноз легочной гипертензии может быть выставлен, если систолическое давление в легочной артерии выше 30 мм рт. ст. или среднее давление в покое выше 20 мм рт. ст., а ОЛС превышает 2 ед. Wood.

Причины развития легочной гипертензии многообразны, одной из них являются врожденные пороки сердца. При большом шунтировании крови слева направо развивается гиперкинетическая легочная артериальная гипертензия. Такая гемодинамика характерна для дефектов межжелудочковой и межпредсердной перегородок, открытого артериального протока, открытого атриовентрикулярного канала, общего артериального ствола, транспозиции магистральных сосудов с дефектом межжелудочковой перегородки, дефекта аортолегочной перегородки. При врожденных пороках сердца, приводящих к увеличению легочного венозного давления, формируется легочная венозная гипертензия. Она встречается при митральном стенозе, трехпредсердном сердце, тотальном аномальном дренаже легочных вен с обструкцией, стенозе аорты.

Современные теории патогенеза развития легочной гипертензии фокусируются на повреждении или дисфункции эндотелия сосудов МКК, что приводит к пролиферации и нарушению баланса между вазоконстриктивными и вазодилатирующими веществами. Усиливается активность тромбоксана, возрастает продукция эндотелина, снижается синтез оксида азота и простациклина. Все эти изменения приводят к повышению ОЛС и давления в легочной артерии. Легочная гипертензия сопровождается гиперкоагуляцией и снижением фибринолитического потенциала, что объясняет высокую частоту выявления тромботических поражений легочных сосудов.

Пациенты с легочной гипертензией могут предъявлять жалобы на одышку, усталость, обмороки, боли в груди, кашель. У детей наблюдается задержка физического развития. При осмотре отмечают цианоз, деформация грудной клетки в области сердца, усиление II тона на легочной артерии, шум трикуспидальной недостаточности, гепатомегалия, периферические отеки.

ЭКГ-признаки легочной гипертензии: отклонение ЭОС вправо,

перегрузка и гипертрофия правого желудочка, гипертрофия правого предсердия.

На рентгенограмме органов грудной клетки наблюдаются расширение легочной артерии, гиперволемия легочных полей, а при высокой степени легочной гипертензии – обеднение периферической васкуляризации.

Для диагностики врожденного порока сердца, отягощенного легочной гипертензией, бывает достаточно выполнения эхокардиографии (оценивается систолическое давление в правом желудочке, соотношение системного и легочного кровотока – Q_p/Q_s , ОЛС). Однако для определения операбельности пациентов следует проводить катетеризацию полостей сердца, используя пробу с кислородом (см. приложения 4–5).

Лечение легочной гипертензии включает в себя своевременную коррекцию порока сердца, медикаментозное и хирургическое лечение.

МЕДИКАМЕНТОЗНОЕ ЛЕЧЕНИЕ

1. Антикоагулянты / антиагреганты.

Варфарин – режим дозирования устанавливается индивидуально под контролем международного нормализованного отношения (МНО) до уровня 2–2,5.

Кардиомагнил (ацетилсалициловая кислота + магния гидроксид) – в дозе 3–10 мг / кг / сутки (ацетилсалициловой кислоты).

2. Простагландины – эндогенные вазодилататоры с целым спектром дополнительных эффектов: антиагрегационным, антипролиферативным и цитопротективным, которые по существу направлены на предотвращение ремоделирования легочных сосудов: уменьшение повреждения эндотелиальных клеток и гиперкоагуляции. В клинической практике используются: **эпопростенол** (в/в), **берапрост** (внутри), **илопрост** (ингаляционно).

3. Мощным вазодилататором, селективно действующим на сосуды малого круга кровообращения, является **оксид азота (NO)**. NO применяется ингаляционно на фоне искусственной вентиляции легких, что улучшает оксигенацию и снижает давление в легочной артерии. Лечение оксидом азота ограничивается наличием серьезных побочных эффектов и необходимостью наличия специальной аппаратуры.

Аналогично действует **силденафил** – селективный ингибитор цГМФ-зависимой фосфодиэстеразы (тип V), который, предотвращая дегградацию цГМФ, вызывает вазодилатацию.

4. Антагонист рецепторов эндотелина – **бозентан (траклир)**. Препарат уменьшает выраженность воспалительных реакций, пре-

дотвращает увеличение проницаемости и ремоделирования легочных сосудов, развитие фиброза.

Также с целью вазодилатации сосудов малого круга кровообращения назначают **капотен**.

В комплексной терапии обострения сердечной недостаточности возможно использование внутривенно небольших доз сердечных гликозидов при условии депрессии систолической функции левого желудочка. Артериальная гипоксия при легочной гипертензии приводит к развитию стойкой тахикардии, трудно поддающейся действию гликозидов, что осложняет адекватную оценку эффективности препаратов и повышает риск развития быстрой и неконтролируемой гликозидной интоксикации.

Мочегонные препараты рекомендуются во всех случаях развития декомпенсации, но их дозы должны тщательно титроваться во избежание резкого падения объема циркулирующей крови и снижения системного давления.

Целесообразно проведение кислородотерапии для снижения альвеолярной гипоксии.

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Методом выбора является резекция межпредсердной перегородки, что обеспечивает право-левый сброс крови на уровне предсердий и, таким образом, разгрузку правого желудочка. Данная процедура увеличивает выживаемость пациентов и уменьшает частоту обмороков.

Альтернативными хирургическими методами являются: трансплантация одного или обоих легких, пересадка органокомплекса «сердце-легкие».

Список литературы

1. Белозеров Ю.М. Детская кардиология. – М. : Медпресс-информ, 2004. – С.350–394.
2. Мартынюк Т.В., Коносова И.Д., Чазова И.Е. Современные подходы к медикаментозному лечению легочной гипертензии // Consilium medicum. – 2003. – №5.
3. Park M.K. Pediatric Cardiology for Practitioners. – 5-th ed. – Mosby, 2008. – 680 p.

2.2. Легочная гипертензия раннего послеоперационного периода в хирургии ВПС

Легочная гипертензия, патофизиологическая сущность которой заключается в повышении ОЛС, может проявляться остро, носить кризовый характер. Легочный гипертонический криз – это острое повышение ОЛС, которое может привести к фатальной перегрузке правого желудочка и падению сердечного выброса.

Факторы риска развития послеоперационной легочной гипертензии:

- повышенное ОЛС до операции,
- период новорожденности,
- легочная венозная гипертензия (например при обструктивной форме ТАДЛВ),
- сердечная недостаточность у старших детей с септальными дефектами,
- равенство системного и легочного давления (ОАС, ДОС без стеноза ЛА).

Факторы, влияющие на сосудистое сопротивление МКК:

- повышают ОЛС: гипоксия, ацидоз, гиперкапния, увеличение вязкости крови, ателектазы, превышение дыхательного объема, искусственное кровообращение, стресс, возбуждение;
- снижают ОЛС: оксигенотерапия, алкалоз, сниженный гематокрит, оксид азота.

АЛГОРИТМ ПРОФИЛАКТИКИ И ТЕРАПИИ ЛГ В РАННЕМ ПОСЛЕОПЕРАЦИОННОМ ПЕРИОДЕ

Снижение симпатической стимуляции:

- углубление анальгезии и седации – фентанил 5–10 мкг / кг / мин;
- использование недеполяризующих миорелаксантов для нейромышечной блокады при продлении ИВЛ;
- профилактика и коррекция гипо- и гипертермии;
- минимальные дозы симпатомиметиков.

Снижение ОЛС:

- увеличение напряжения альвеолярного кислорода,
- поддержание алкалоза и гипокапнии ($pCO_2 = 30$),
- коррекция метаболического или респираторного ацидоза.

Адекватный режим ИВЛ:

- избегать завышенного и сниженного дыхательного объема,
- поддерживать низкое среднее внутригрудное давление,
- избегать неоправданной и травматичной санации легких.

Назначение вазодилататоров:

- нитропруссид натрия;
- нитроглицерин;
- ингаляция NO;
- ингибитор фосфодиэстеразы III типа – милринон;
- изопротеринол;
- препараты простагландина E₁.

«Агрессивность» послеоперационной интенсивной терапии ЛГ определяют:

- характер порока,
- степень сердечной и легочной дисфункции,
- соотношение системного АД и давления в ЛА,
- резистентность ЛГ к проводимой терапии

ТЕРАПИЯ ОКСИДОМ АЗОТА (NO)

Оксид азота – важнейший медиатор сосудистого тонуса и релаксант гладкой мускулатуры.

NO является единственным селективным вазодилататором сосудов МКК. NO продуцируется сосудистым эндотелием в ответ на биологические стимулы (брадикинин, ацетилхолин, физиологическую активацию эндотелия кровотоком, провоспалительные цитокины) и вызывает вазодилатацию, стимулируя продукцию циклической ГМФ. Это важнейший механизм снижения ОЛС после рождения и метод интенсивной терапии легочной гипертензии в кардиохирургии.

Инактивация большей части NO происходит путем образования метгемоглобина (MetHb). Сродство NO к гемоглобину примерно в 3000 раз ниже, чем к O₂, благодаря его короткому периоду полураспада, требующему постоянной ингаляции. Однако метгемоглобин нарушает транспорт кислорода и ведет к тканевой гипоксии, а его уровень зависит от длительности и концентрации NO в дыхательной смеси.

Показания к применению ингаляций NO – это высокая резистентность легочного кровотока и отсутствие эффекта от применения фармакологических вазодилататоров. Многие из применяемых лекарственных средств не селективны, и их использование ведет к системной гипотонии, внутрилегочному обкрадыванию, нарушению вентиляционно-перфузионного отношения, гиповентиляции дистальных альвеол, артериальной гипоксии.

Дозировка NO (концентрация)

- Персистирующая ЛГ у новорожденных – 5–80 ppm.
- Шоковый дистресс синдром легких – до 20ppm.
- Хроническая ЛГ при ВПС или первичная ЛГ – 5–80 ppm.

Методика назначения

- Лучше использовать системы, позволяющие уменьшить контакт NO и O₂.
- Концентрация NO должна быть как можно меньше, как и FiO₂.
- Уровень MetHb оценивается до и после начала терапии NO каждые 4–6 час.
- Оценивается артериальная SatO₂ специальным методом с поправкой на MetHb.
- Клиническими проявлениями повышения уровня MetHb могут быть цианоз и снижение перфузии.
- При MetHb >5% необходимо снизить концентрацию NO. При отсутствии реакции дать витамин С.
- Санация трахеи может привести к угрожающей вазоконстрикции и гипоксии.

Побочный эффект

В присутствии кислорода NO быстро превращается в диоксид, вызывающий отёк лёгких, их повреждение, и смерть. Низкие концентрации не вызывают гистологических изменений. Для безопасности используются специальные системы очистки от азотсодержащего диоксида, которые устанавливаются в дыхательном контуре между смесителем газов и пациентом.

Список литературы

1. Comparative analysis of clinical trials and evidence-based treatment algorithm in pulmonary arterial hypertension / N. Galie, W. Seeger, R. Naeije, G. Simonneau, L.J. Rubin // J. Am. Coll. Cardiol. – 2004. – Vol.43. – P.81–88.
2. Humbert M., Sitbon O., Simonneau G. et al. Treatment of pulmonary arterial hypertension // N. Engl. J. Med. – 2004. – Vol.351. – P.1425–1436.

3. Pulmonary hypertensive crises following surgery for congenital heart defects in young children / R.A. Hopkins, C. Bull, S.G. Haworth, M.R. de Leval, J. Stark // Eur. J. Cardiothorac. Surg. – 1991. – Vol.5. – P.628–634.
4. Pulmonary vascular resistance after cardiopulmonary bypass in infants: effect on postoperative recovery / I. Schulze-Neick, Li Jia, D.J. Penny, A.N. Redington // Thorac. Cardiovasc. Surg. – 2001. – Vol.121. – P.1033–1039.
5. Selective pulmonary vasodilatation in acute respiratory distress syndrome / U. Kaisers, T. Busch, M. Deja, B. Donau-bauer, K.J. Falke // Crit. Care Med. – 2003. – Vol.31. – P.337–342.

2.3. Аритмии у детей с корригированными врожденными пороками сердца

Нарушения ритма являются одними из осложнений кардиохирургических вмешательств. Частота их встречаемости составляет от 2 до 60% и зависит от исходной анатомии порока и вида выполненного кардиохирургического вмешательства. Минимальный риск развития сопровождается хирургическую коррекцию ДМПП, максимальный – гемодинамическую коррекцию ТМС и стеноза выходного отдела левого желудочка.

КЛАССИФИКАЦИЯ АРИТМИИ В ПОСЛЕОПЕРАЦИОННОМ ПЕРИОДЕ:

Брадиаритмии:

- синдром слабости синусового узла;
- атриовентрикулярная блокада (II–III степени).

Тахикаритмии

Ранние:

- атриовентрикулярная узловая эктопическая тахикардия;
- трепетание / фибрилляция предсердий;
- полиморфная предсердная тахикардия;
- эктопическая предсердная тахикардия;
- желудочковая тахикардия (эктопическая, ригентри);

Поздние:

- предсердная ригентри тахикардия;
- предсердная эктопическая тахикардия;
- желудочковая тахикардия (эктопическая, ригентри).

ПРИЧИНЫ ВОЗНИКНОВЕНИЯ АРИТМИЙ

Послеоперационные нарушения ритма могут возникать как в раннем послеоперационном периоде – непосредственно после операции или через несколько дней, так и в отдаленном послеоперационном периоде – спустя месяцы и годы после коррекции ВПС.

В основе развития послеоперационных аритмий, возникающих непосредственно после операции, лежат прямая хирургическая травма, электрическая нестабильность миокарда на фоне неустойчивой гемодинамики, повышенное давление в камерах сердца, наличие воспалительных и реперфузионных повреждений сердца. Факторами риска развития ранних послеоперационных аритмий являются: малый вес тела, длительное время искусственного кровообращения, остаточные гемодинамически значимые дефекты и шунты, синдром слабости синусового узла, выявленный до операции, а также применение инотропных агентов.

Поздние послеоперационные аритмии являются следствием прямой хирургической травмы рабочего миокарда и проводящей системы сердца с формированием послеоперационных рубцов. Нарушения ритма сердца в поздние сроки после коррекции ВПС характерны для пациентов с нарушением внутрисердечной гемодинамики (резидуальные шунты, легочная гипертензия) и сердечной недостаточностью.

ТАХИАРИТМИИ

Разнообразие тахикардий у пациентов с корригированными ВПС зачастую не позволяет провести точную топическую диагностику и определить их механизм (приложение 6). Поэтому в практической деятельности все тахикардии следует делить на «ширококомплексные» и «узкокомплексные», что в большинстве случаев соответствует понятиям «желудочковая аритмия» и «суправентрикулярная аритмия». Для принятия решения о тактике ведения пациента важно оценить состояние гемодинамики – стабильна гемодинамика либо нет. В оценке типа аритмии и, отчасти, определения ее механизма может помочь выполнение чреспищеводного электрофизиологического исследования.

Лечение послеоперационных тахикардий, возникших в раннем послеоперационном периоде

На рисунке 1 представлена схема терапии нарушений ритма сердца.

Во всех случаях возникновения тахикардий терапия должна быть направлена на:

- поддержание электролитного и кислотно-щелочного баланса,
- максимально возможное снижение доз вводимых в/в катехоламинов,
- купирование общей воспалительной реакции.

Пациенты с гемодинамически нестабильными тахикардиями требуют незамедлительного проведения электроимпульсной терапии

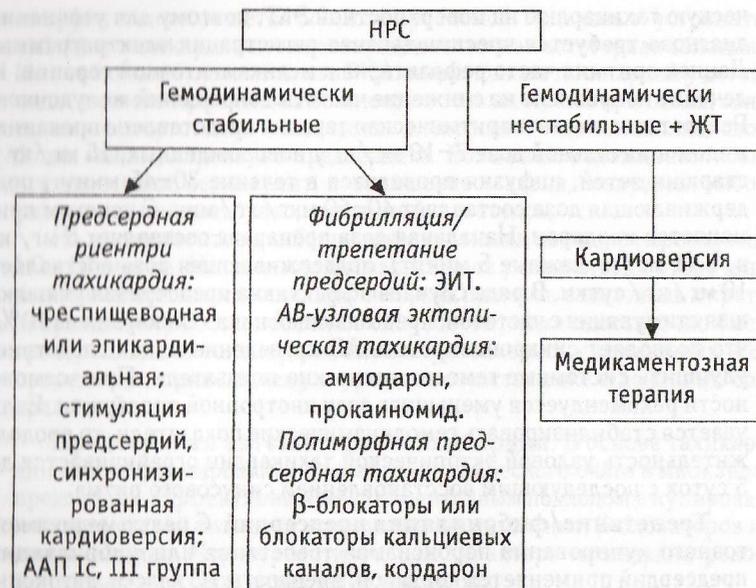


Рис. 1. Начальная оценка и лечение узкокомплексных послеоперационных тахикардий

(синхронизированной кардиоверсии) вне зависимости от вида тахикардии.

Показания для проведения ЭИТ:

- постоянная форма ТП, ФП;
- узкокомплексная тахикардия;
- желудочковая тахикардия;
- неэффективность купирующей антиаритмической терапии;
- нарастание признаков сердечной недостаточности;
- эффективность предыдущей ЭИТ.

Рекомендуемая начальная мощность воздействия составляет 1 Дж/кг, при необходимости доза может быть увеличена до 2 Дж/кг. ЭИТ проводится в условиях внутривенной анестезии (пропофол). При использовании бифазной кардиоверсии мощность разряда может быть уменьшена в два раза.

Атриовентрикулярная узловая эктопическая тахикардия чаще всего возникает впервые в 24–48 часов после операции. Средняя частота желудочковых сокращений составляет 180–200 в минуту. Иногда достаточно сложно диагностировать узловую эктопи-

ческую тахикардию на поверхностной ЭКГ, поэтому для уточнения диагноза требуется чреспищеводная регистрация электрограммы. Данная аритмия часто рефрактерна к медикаментозной терапии. И лечение направлено на снижение частоты сокращений желудочков. Результативная антиаритмическая терапия представлена прокаинамидом в начальной дозе 7–10 мг/кг у новорожденных, 15 мг/кг у старших детей, инфузия проводится в течение 30–45 минут, поддерживающая доза составляет 40–50 мкг/кг/мин. С успехом применяется кордарон. Начальная доза препарата составляет 5 мг/кг в/в (1 мг/кг каждые 5 минут), поддерживающая доза составляет 10 мг/кг/сутки. В ряде случаев эффективна предсердная учащающая стимуляция с частотой, превышающей цикл тахикардии на 10%, что позволяет синхронизировать АВ проведение и, как следствие, улучшить системные гемодинамические показатели. При возможности рекомендуется уменьшить дозу инотропной поддержки. Если удается стабилизировать гемодинамические показатели, то продолжительность узловых эктопической тахикардии ограничивается до 5 суток с последующим восстановлением синусового ритма.

Трепетание/фибрилляция предсердий. С целью медикаментозного купирования пароксизмов трепетания или фибрилляции предсердий применяется кордарон, препараты IC класса, дигоксин, β-адреноблокаторы. Однако эффективность ААТ не высока и зачастую достигается только урежение частоты сокращения желудочков.

Полиморфная предсердная тахикардия – достаточно редкое явление в послеоперационном периоде. Целью лечения является снижение частоты желудочковых сокращений. Эффективны β-адреноблокаторы или блокаторы кальциевых каналов. У пациентов с нестабильной гемодинамикой в некоторых исследованиях продемонстрирована эффективность кордарона.

Желудочковая тахикардия. Тактика ведения пациентов с желудочковыми тахикардиями зависит от выраженности клинических симптомов. Возникновение желудочковой тахикардии у пациентов с нестабильной гемодинамикой требует проведения синхронизированной кардиоверсии. У гемодинамически стабильных пациентов для восстановления синусового ритма применяется болюсное введение лидокаина в дозе 1 мг/кг с последующей инфузией в дозе 20–50 мкг/кг/мин. Допустимо использование прокаинамида в/в с последующей инфузией, кордарона.

Лечение послеоперационных тахикардий, возникших в отдаленном сроке после кардиохирургического вмешательства

Лечение предсердных ритми (инцизионных) тахикардий, регистрируемых спустя длительное время после операции, ма-

лоэффективно и остается большой проблемой. Радикально устранить субстрат тахикардии позволяет радиочастотная катетерная абляция. Но необходимо отметить, что РЧА инцизионных тахикардий у детей недостаточно эффективна во многом по техническим причинам, связанным с отсутствием «маленьких» электродов, что не позволяет свободно манипулировать в предсердиях. Возможны осложнения: тампонада сердца, перикардит, повреждение клапана, воздушная эмболия, гемо/пневмоторакс, связанный с доступом.

Из медикаментов наиболее эффективными являются препараты IC и III класса. Назначение антиаритмиков у пациентов с отсроченными инцизионными тахикардиями, как правило, ведет лишь к кратковременному восстановлению синусового ритма с достаточно быстрым рецидивом тахикардии, либо к транзиторному замедлению АВ проведения, приводящему к урежению частоты желудочковых сокращений.

Предсердная эктопическая тахикардия. В основе тахикардии лежит формирование стойкого эктопического очага в миокарде предсердий. Эффективным медикаментозным подходом в купировании тахикардии является использование дигоксина, β-блокаторов и прокаинамида. При персистирующем характере тахикардии рекомендовано курсовое назначение кордарона.

Желудочковая тахикардия. В случае, если желудочковая аритмия сопровождается минимальными и непродолжительными клиническими симптомами, в профилактических целях эффективны препараты, подавляющие эктопическую активность, – β-блокаторы. В случае отсутствия эффекта от медикаментозной терапии показана радиочастотная абляция тахикардии или имплантация кардиовертера-дефибриллятора (при наличии синкопальных состояний).

Основные принципы антиаритмической терапии

- Назначение осуществляется методом подбора, начиная с препаратов, имеющих минимальную продолжительность действия и низкую вероятность побочных эффектов.
- В педиатрии предпочтительной является монотерапия антиаритмическими препаратами.
- Оценка эффективности антиаритмической терапии, а также диагностика развития побочных эффектов проводится с использованием метода суточного мониторирования ЭКГ.

БРАДИАРИТМИИ

Синдром слабости синусового узла

Показанием для лечения СССУ в раннем послеоперационном периоде является симптомная гемодинамически значимая брадикардия.

Способы лечения

- Непосредственно после кардиохирургического вмешательства у пациентов с гемодинамически значимыми брадикардиями применяется временная эпикардиальная наружная стимуляция.
- Медикаментозное лечение синдрома слабости синусового узла ограничено. В первые сутки после операции применяется инфузия изопротеринала на фоне временной эпикардиальной стимуляции. Однако необходимо помнить, что действие изопротеринала носит временный эффект и прием подобных препаратов может усиливать патологическую эктопическую активность, приводя к различным патологическим тахикардиям.
- Показаниями для имплантации постоянного электрокардиостимулятора являются «нарушения функции синусового узла с корреляцией симптомов во время не соответствующей возрасту брадикардии (определение брадикардии варьирует в зависимости от возраста пациента и ожидаемой ЧСС)». Сроки имплантации ЭКС у пациентов с СССУ определяются индивидуально и варьируют в широких пределах. Предпочтительной является однокамерная предсердная стимуляция. При сочетании СССУ с нарушением проводимости по АВ узлу показана предсердно-желудочковая (двухкамерная) стимуляция.

Атриовентрикулярная блокада

Пациенты с нарушениями функции АВ узла в раннем послеоперационном периоде должны находиться на временной эпикардиальной стимуляции до восстановления проведения по АВ соединению или до периода имплантации постоянного электрокардиостимулятора. Несмотря на то, что послеоперационный блок достаточно часто носит временный характер, сложно определить – у каких пациентов АВ проведение будет восстановлено и не потребует постоянной ЭКС. В раннем послеоперационном периоде применяется интенсивная гормональная противовоспалительная терапия (преднизолон).

Абсолютным показанием для имплантации постоянного электрокардиостимулятора у пациентов после хирургической коррекции ВПС является сохраняющаяся АВ блокада II–III степени в течение 7–14 дней после операции вне зависимости от средней частоты сокращения желудочков. Восстановление АВ проведения спустя две недели после операции происходит крайне редко.

При АВ блокаде предпочтительно имплантировать двухкамерный стимулятор (DDDR). Однокамерные желудочковые ЭКС (VVIR) допустимо использовать в исключительных ситуациях, связанных с ограничением трансвенозного доступа, по причинам неэффективной предсердной стимуляции, у детей весом менее 3 кг, а также при ред-

ких формах преходящей АВ блокады со значимыми паузами и с сохраненным синусовым ритмом.

При выборе метода имплантации ЭКС необходима индивидуальная оценка возможности эпикардиального или трансвенозного доступа. Учитывая необходимость сохранения вен вследствие неизбежной реимплантации электродов, у детей младшего возраста предпочтительна эпикардиальная стимуляция. При выборе эпикардиального доступа необходимо учитывать следующие факты: при эпикардиальной локализации электродов отмечается более высокие пороги стимуляции, высока вероятность перелома электрода вследствие большего механического напряжения по сравнению с эндокардиальными, меньше срок службы батареи ЭКС. Однако современные эпикардиальные электроды со стероидным покрытием обеспечивают достаточно низкий порог стимуляции. Эндокардиальная имплантация электродов допустима по достижении ребенком массы тела равной 15 кг (при массе тела от 15 до 19 кг имплантируется однокамерная эндокардиальная система, при массе тела 20 кг и более имплантируется двухкамерная эндокардиальная система).

Список литературы

1. Егоров Д.Ф., Гордеев О.Л. Диагностика и лечение пациентов с имплантированными антиаритмическими устройствами. – СПб.: Человек, 2006. – 256 с.
2. Клинические рекомендации Всероссийского научного общества специалистов по клинической электрофизиологии, аритмологии и кардиостимуляции по проведению электрофизиологических исследований, катетерной абляции и применению имплантируемых антиаритмических устройств. – М.: Новая редакция, 2009. – 304 с.
3. Ventricular arrhythmias in postoperative tetralogy of Fallot / J.S. Chandar, G.S. Wolff, A. Garson et al. // Am. J. Cardiol. – 1990. – Vol.65. – P.655–661.
4. Cardiac arrhythmias in children and young adults with congenital heart disease / E.P. Walsh, J.P. Saul, J.K. Friedman. – Philadelphia: Lippicott Williams&Wilkins, 2001.
5. Clinical efficacy and safety of intravenous amiodarone in infants and children / F.H. Figa, R.M. Gow, R.M. Hamilton et al. // Am. J. Cardiol. – 1994. – Vol.74. – P.573–577.
6. Factors that influence the development of atrial flutter after the Fontan operation / S.B. Fishberger, G. Wernovsky, T.L. Gentels et al. // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1997. – Vol.113. – P.80–86.

7. Garson A.Jr. Ventricular arrhythmias after repair of congenital heart disease. Who needs treatment? // *Cardiol. Young.* – 1991. – Vol.1. – P.177–181.
8. Risk factors for atrial tachyarrhythmias after the Fontan operation / M. Gelatt, R.M. Hamilton, B.W. McCrindle et al. // *J. Am. Coll. Cardiol.* – 1994. – Vol.24. – P.1735–1741.
9. Luedtke S.A., Kuhn R.J., McCaffrey F.M. Pharmacologic management of supraventricular tachycardias in children. Part 2: Atrial flutter, atrial fibrillation, and atrial ectopic tachycardia // *Ann. Pharmacother.* – 1997. – Vol.31. – №11. – P.1347–1359.
10. Pediatric cardiac intensive care / editors: A.C. Chang, F.L. Hanley, G. Wernovsky, D.L. Wessel. – Philadelphia : Lippicott Williams&Wilkins, 2001. – 574 p.
11. Practical management of pediatric cardiac arrhythmias / edited by V.L. Zeigler, C. Gillette. – Futura Publishing Company, 2001. – 422 p.
12. Saul J.P., Triedman J.K. Radiofrequency ablation of untraatrial reentrant tachycardia after surgery for congenital heart disease // *Pacing Clin. Electrophysiol.* – 1997. – Vol.20. – P.2112–2117.
13. Mapping and radiofrequency ablation of intraatrial reentrant tachycardia after the Senning or Mustard procedure for transposition of the great arteries / G.F. Van Hare, M.D. Lesh, B.A. Ross et al. // *Am. J. Cardiol.* – 1996. – Vol.77. – P.985–991.
12. Weindling S.N. et al. Duration of complete atrioventricular block after congenital heart disease surgery / S.N. Weindling, J.P. Saul, W.J. Gamble et al. // *Am. J. Cardiol.* – 1998. – Vol.82. – P.525–527.

2.4. Персистирующий плевральный выпот

Персистирующий плевральный выпот – это достаточно частая проблема, с которой сталкиваются детские кардиологи и кардиохирурги при лечении пациентов с врожденными пороками сердца.

Существует несколько видов выпота:

1. Экссудативный выпот – выпот в результате воспалительной экссудации. Виды экссудата: серозный, фибринозный, геморрагический, гнойный.
2. Транссудат – невоспалительный выпот (характерен для сердечной недостаточности).
3. Хилоторакс – плевральный выпот в результате блокады или травмы грудного лимфатического протока с истечением лимфы в плевральную полость. В настоящее время нет единой точки зрения на патогенез возникновения хилоторакса. Среди наиболее частых причин его возникновения рассматриваются кардиоторакальные операции, пункции центральных вен системы верхней полой вены, пороки развития лимфатической системы (рассыпной тип, гипоплазия сосудов или сосудистой стенки), наследственные синдромы (синдром Дауна, Noonan синдром), врожденная ЦМВ-инфекция.
4. Гемоторакс – возникает при кровотечении в плевральную полость.

У большинства больных выявление плеврального выпота требует дальнейшего обследования для выяснения его причины, кроме тех случаев, когда диагноз ясен (например, сердечная недостаточность) и выпот легко поддается лечению. Большое диагностическое значение имеет пункция плевральной полости. Обязательны микроскопия пунктата, оценка его состава и посев на специальные среды. В таблицах 1 и 2 представлены признаки плевральных выпотов различного происхождения.

У больных с ВПС кардиолог, как правило, имеет дело с гидротораксом на фоне СН и хилезным выпотом. Гемоторакс зачастую является осложнением диагностических или лечебных манипуляций.

ЛЕЧЕНИЕ

Плевральная пункция с лечебной целью производится при значительном объеме выпота в плевральную полость. При вялом, за-

Таблица 1. Сравнение составов транссудата и экссудата

| Показатель | транссудат | экссудат |
|--|---------------|---------------|
| Относительная плотность | 1005–1015 | выше 1015 |
| Белок (г/л) | 5–25 | выше 30 |
| Альбумины/глобулины | 2,5–4,0 | 0,5–2,0 |
| Отношение содержания белка в плевральной жидкости и в сыворотке | ниже 0,5 | выше 0,5 |
| Проба Ривальта (основана на появлении помутнения при добавлении в раствор уксусной кислоты капли экссудата с относительно высокой концентрацией белка – денатурация) | отрицательная | положительная |
| Активность лактат-дегидрогеназы (ЛДГ), МЕ/л | ниже 200 | выше 200 |
| Отношение активности ЛДГ в плевральной жидкости и в сыворотке | выше 0,6 | выше 0,6 |
| Лейкоциты | до 15 | выше 15 |

Таблица 2. Сравнение состава хилезного и нехилезного выпота

| | Хилезный выпот | Нехилезный выпот |
|-------------------------|-------------------|------------------|
| Общее количество клеток | более 1000/мкл | 20–1400 /мкл |
| % содержание лимфоцитов | более 90% | до 60% |
| Уровень триглицеридов | более 1,1 ммоль/л | 0,1–0,71 ммоль/л |

тяжном течении процесса и отсутствии тенденции к рассасыванию выпота показан плеврорцентез с последующим дренированием плевральной полости. Показания к срочной эвакуации жидкости: смещение средостения в здоровую сторону с выраженным нарушением функции сердца, одышка, цианоз, тахикардия, слабый пульс, артериальная гипотензия.

В периоде накопления выпота рекомендуется диета с достаточным количеством белка и с ограничением воды, солей и углеводов. Проводится медикаментозная терапия сердечной недостаточности (инотропные препараты, диуретики). При возникновении гидроторакса в послеоперационном периоде актуальным является назначение курса противовоспалительной терапии (нестероидные противовоспалительные препараты, глюкокортикоиды) для снижения обще-

го воспалительного ответа организма на кардиохирургическое вмешательство. Преднизолон назначают из расчета 1–3 мг/кг массы в сутки на протяжении 7–10 дней с постепенной отменой.

Лечение хилоторакса также должно быть комплексным. Рекомендуется энтеральное или, при необходимости, парентеральное питание, обогащенное белками и углеводами, с ограниченным количеством жиров со среднетяжелыми цепями. Аминокислоты необходимо назначать в более высоких дозах, чем обычно, для восполнения потерь белка и коррекции имеющейся гипопроteinемии. Показано назначение диуретиков и противовоспалительных препаратов. При необходимости восполнения ОЦК на фоне потерь жидкости проводится инфузионная терапия. В случае затяжного течения процесса и отсутствия тенденции к рассасыванию выпота показан плеврорцентез с последующим дренированием плевральной полости. В качестве медикаментозной терапии хилоторакса возможно использование синтетического аналога соматостатина – октреотида в дозе 0,1–0,5 мл в зависимости от веса и возраста ребенка 3 раза в день п/к. Некоторые зарубежные исследователи предлагают использование более высоких доз (80–100 мкг/кг/сутки) и раннее начало терапии вместо использования низкой начальной дозы с восходящим титрованием. Продолжительность терапии может значительно варьировать в зависимости от течения заболевания. Побочные эффекты соматостатина: диспептические явления, гипогликемия, гипотония.

При неэффективности консервативной терапии методом выбора является оперативное вмешательство. Показаниями для оперативного лечения хилоторакса являются потеря лимфы более 1 л в сутки в течение 5 дней (у детей первого года жизни – 100 мл/сутки) или постоянная лимфоррея в течение более двух недель несмотря на консервативное лечение.

2.5. Экссудативная энтеропатия (экссудативная гипопропротеинемическая лимфангиэктазия)

Экссудативная энтеропатия является следствием хирургической коррекции сложных врожденных пороков сердца. Частота данного состояния среди выживших пациентов достигает 4%. Этиология и патогенез окончательно не выяснены. Предполагается, что энтеропатия является следствием повышения системного венозного давления и развития лимфангиэктазий. Экссудативной энтеропатии часто сопутствуют повышенное ОЛС, снижение сердечного индекса и увеличение конечного диастолического давления в желудочках.

Экссудативная энтеропатия характеризуется патологическим расширением лимфатических сосудов и повышенной проницаемостью кишечной стенки, сопровождающимися диареей, значительной потерей белка через желудочно-кишечный тракт, гипопропротеинемическими отеками. В тяжелых случаях развивается общее истощение. Для пациентов с экссудативной энтеропатией характерны: гипохромная анемия, лейкоцитоз с лимфопенией, гипопропротеинемия в основном за счет снижения содержания альбуминов и гамма-глобулинов, гипохолестеринемия, гипокальциемия, повышенное содержание в кале нейтрального жира, жирных кислот и мыл. Специальные лабораторные методы исследования обнаруживают повышенное содержание белка в тонкокишечном секрете и повышенное его выделение с испражнениями. Окончательный диагноз устанавливается на основе анализа биоптатов слизистой оболочки тонкого кишечника, в которых наблюдается расширение лимфатических сосудов, воспалительная инфильтрация тканей. В расширенных лимфатических сосудах и синусах мезентериальных лимфатических узлов определяются липофаги, содержащие в протоплазме капельки жира.

Дифференциальный диагноз необходимо проводить с энтеритами, энтероколитами, с дисахаридазодефицитными энтеропатиями, глютеновой болезнью. Заболевание протекает хронически и медленно прогрессирует. Интеркуррентные инфекции (ОРЗ, пневмонии, ангины) могут привести к декомпенсации заболевания и гибели пациентов. Прогноз неблагоприятный. Около 50% пациентов погибает в течение 5 лет от момента появления первых симптомов.

В лечении используют диету с повышенным содержанием бел-

ка, витаминов. Ограничивается количество потребляемой жидкости и поваренной соли. Внутривенно показано переливание белковых препаратов (плазма, плазмозамещающие растворы). При отеках одновременно с переливанием плазмы назначают диуретические средства. Консервативное лечение малоэффективно. Как метод выбора в лечении пациентов с корригированными ВПС и экссудативной энтеропатией рассматривается трансплантация сердца.

Список литературы

1. Pediatric Cardiology for Practitioners / M.K. Park. – 5th ed. – Mosby, 2008. – 680 p.

2.6. Артериальная гипертензия при врожденных пороках сердца

Для врожденных пороков сердца характерна гемодинамическая артериальная гипертензия. Гемодинамические АГ возникают при коарктации аорты, недостаточности аортального клапана и открытом артериальном протоке. Подавляющее число случаев АГ при ВПС связано с коарктацией аорты.

Артериальное давление на руках у больных с изолированной резко выраженной коарктацией достигает высоких цифр — до 200/100 мм рт.ст. и выше. При сочетании коарктации с другими ВПС цифры АД могут быть ниже — 130–170/80–90 мм рт.ст. В редких случаях оно может быть нормальным, что затрудняет постановку диагноза. У больных с коарктацией аорты следует измерять АД на обеих руках. Возможна асимметрия давления из-за аномального отхождения правой подключичной артерии от нисходящей аорты или обеих подключичных артерий от места сужения. *На ногах систолическое давление снижено.* В норме наблюдается обратное соотношение — АД на нижних конечностях на 20–40 мм рт.ст. выше, чем на верхних. Диастолическое давление на ногах может быть нормальным. В связи с этим, пульсовое давление на ногах очень небольшое, что характерно для коарктации аорты. Нередко АД на ногах вообще не определяется, а на руках обнаруживаются высокие цифры систолического и диастолического давления, что может стать причиной внезапного кровоизлияния в мозг.

Если говорить о недостаточности аортального клапана, то для него характерно повышение систолического АД до 140–180 мм рт.ст. и снижение диастолического ниже 60 мм рт.ст. Нередко оно снижено до нуля. В результате преимущественного снижения диастолического АД и повышения систолического увеличивается величина пульсового давления: вместо нормальных 40–60 мм рт.ст. она достигает 100–200 мм рт.ст. По мнению Г.Ф. Ланга, величина диастолического АД отражает степень недостаточности аортального клапана, так как является ее прямым следствием.

Измерение АД при ОАП позволяет выявить повышение систолического АД и большую пульсовую амплитуду за счет снижения диастолического АД, которое, как и при недостаточности аортального клапана, может быть снижено до нуля. Этот клинический признак имеет особо важное диагностическое значение при обследовании

детей раннего возраста. Патогенез АГ при недостаточности аортального клапана и открытом артериальном протоке обусловлен гемодинамическими нарушениями вследствие объемной перегрузки левого желудочка, и после коррекции пороков данный синдром практически полностью нивелируется.

При коарктации аорты патогенез артериальной гипертензии сложен и до конца не ясен. Существуют две главные гипотезы, предложенные для объяснения патогенеза формирования АГ при данном ВПС: механическая и почечная.

Согласно первой гипотезе, причиной гипертензии является препятствие кровотоку в аорте, в результате чего нижняя часть туловища получает меньший объем крови, чем это необходимо. Важным звеном формирования АГ при коарктации аорты является генерализованный хронический спазм мелких артерий и артериол, который приводит к повышению ОПСС и формированию артериолярного барьера. Помимо этого в патогенезе формирования АГ при коарктации аорты большую роль играют структурные изменения, происходящие в крупных артериях и в микроциркуляторном русле, что еще больше способствует повышению ОПСС. С течением времени стенки аорты и сонных артерий утолщаются, их эластичность снижается, чувствительность барорецепторов уменьшается, и не развиваются механизмы, направленные на снижение артериального давления.

Особый интерес в вопросе патогенеза АГ при КоАо представляет почечный механизм, в частности действие тканевой ренин-ангиотензин-альдостероновой системы (РААС), при активации которой происходит развитие ангиоспазма и гипертрофия мышечного слоя стенки артерий. Включение этой системы определяется нарушением перфузии почек вследствие наличия препятствия кровотоку на уровне грудной аорты, а также повышением чувствительности барорецепторов в афферентных артериолах почек. Активизация продукции ренина приводит к избыточному образованию ангиотензина I, превращающегося под действием ангиотензин-превращающего фермента в ангиотензин II. Ангиотензин II — это мощный вазоконстриктор, который приводит к сужению артериол и венул, повышая пред- и постнагрузку на ЛЖ, стимулируя развитие гипертрофии миокарда и утолщение мышечного слоя артериол, усугубляя тем самым изменения микроциркуляторного русла. Среди возможных эффектов ангиотензина II следует отметить активизацию клеточного роста и пролиферации клеток интимы и медиа, синтеза коллагена, высвобождение вазопрессина, активацию симпатической нервной системы, а также стимуляцию продукции альдостерона, что приводит к повышению реабсорбции натрия и воды, росту экскреции калия и магния, развитию фиброзной ткани в миокарде и снижению эластичности сосудистой стенки.

В ряде исследований было показано, что почечный фактор игра-

ет главную роль в генезе АГ при коарктации аорты у взрослых больных, в то время как у грудных детей основным является механический. Следует отметить, что часть новорожденных с предуктальным вариантом коарктации аорты и закрывающимся ОАП погибают от острой почечной недостаточности, что указывает на развитие острой ишемии почек.

После резекции коарктации аорты АД снижается вскоре после операции, но у 10–60% больных артериальная гипертензия сохраняется в течение 2–3 и более лет. Самой частой причиной резидуальной АГ является остаточная обструкция, что может потребовать повторного вмешательства. Другими причинами повышения АД являются изменения в сосудистой стенке, сохраняющаяся тубулярная гипоплазия перешейка аорты, значительная дилатация нисходящей аорты, нарушение барорецепторной функции и активация системы РААС.

Очень интересные исследования провели А.Р. Rocchini с соавт. (1976), которые показали, что в первые 5–7 дней после операции у большинства пациентов повышалось систолическое АД, при этом отмечалось повышение концентрации в крови катехоламинов, которые, как известно, являются маркерами активности симпатической нервной системы. На второй неделе послеоперационного периода отмечалось повышение диастолического АД, что являлось следствием активации РААС. Полученные результаты очень важны в плане назначения гипотензивной терапии в раннем послеоперационном периоде у таких пациентов. При активизации симпатической нервной системы актуально назначение β-адреноблокаторов, а при повышении активности РААС – ингибиторов АПФ.

Многочисленные изменения, касающиеся структуры интимы и медики как мелких, так и более крупных сосудов, не могут исчезнуть сразу – как после хирургической, так и после эндоваскулярной коррекции порока. Кроме того, чем в более позднем возрасте произведена операция, тем больше вероятность того, что эти структурные изменения сохраняются и в последующем. Главный вопрос, который до настоящего времени остается не до конца выясненным, – что же поддерживает или приводит к активизации РААС в отдаленном послеоперационном периоде после хирургической коррекции порока? Согласно клиническим исследованиям, у 45–78% пациентов с резидуальной АГ уровни ренина и альдостерона в крови повышены. Следует отметить, что активируется как почечная, так и тканевая РААС, локализованная в стенке сосудов и других органах и тканях, в т.ч. и миокарде, что, по-видимому, и является одним из важных патогенетических механизмов формирования резидуальной АГ. Нарушение компенсаторных реакций приводит к морфологическим изменениям в сосудах головного мозга, сердца и почек, замыкая тем самым «порочный круг» АГ.

Резидуальная АГ требует медикаментозной коррекции, которая в идеале должна носить патогенетический характер, воздействуя на основную причину развития АГ. Для лечения пациентов с резидуальной АГ после коррекции коарктации аорты используются все современные группы гипотензивных препаратов – β-блокаторы, диуретики, антагонисты кальция, ингибиторы АПФ (приложение 8). Гипотензивные препараты назначаются индивидуально с учетом клинической симптоматики и патогенетических особенностей формирования АГ. Начинать терапию следует с наименьшей дозировки препарата с целью уменьшить возможные неблагоприятные эффекты. Если имеется хорошая реакция на низкую дозу данного препарата, но контроль АД еще недостаточен, целесообразно увеличить дозировку этого препарата при условии его хорошей переносимости. При возможности желательно применять препараты длительного действия, обеспечивающие эффективное снижение АД в течении 24 часов при однократном ежедневном приеме. Это снижает вариабельность АД в течение суток за счет более мягкого и продолжительного эффекта, а также упрощает соблюдение больным режима приема препаратов. Необходимо учитывать наличие противопоказаний по каждому классу препаратов, поражение органов-мишеней, индивидуальную реакцию больного на препарат, вероятность взаимодействия с другими препаратами, принимаемыми пациентом, социально-экономический фактор, включая стоимость лечения. При неэффективности монотерапии возможно применение сочетаний нескольких лекарственных препаратов, желательно в малых дозах. Оценка эффективности гипотензивного средства проводится через 8–12 недель от начала лечения. Оптимальная продолжительность медикаментозной терапии определяется индивидуально в каждом конкретном случае. Минимальная продолжительность медикаментозного лечения – 3 месяца, предпочтительнее – 6–12 месяцев. Эффективность гипотензивной терапии необходимо оценивать по данным суточного мониторирования АД.

Несмотря на то, что в лечении резидуальной АГ используются все группы гипотензивных препаратов, исследования последних лет показали, что терапия ингибиторами АПФ не только позволяет нормализовать уровень АД, но и действует на причины возникновения АГ, т.е. является патогенетической.

Список литературы

1. Бураковский В.И., Бокерия Л.А. Коарктация аорты [Электронный ресурс]. – URL : www.medicus.ru/hsurgery/pats/?content=nozarticle&art_id=186.
2. Резидуальная артериальная гипертензия в отдаленном послеоперационном периоде.

- рациональном периоде хирургической коррекции коарктации аорты методом непрямой истмопластики заплатой из ксеноперикарда / С. Иванов, Л.И. Винницкий, Г.М. Балоян, и др. // *Анналы РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского РАМН.* – 2006. – Вып.15. – С.56–62.
3. Ближайшие и отдаленные результаты баллонной дилатации коарктации аорты / М.В. Пурецкий, А.С. Иванов, А.В. Лебедева и др. // *Хирургия. Журнал им. Н.И. Пирогова.* – 2006. – №10.
 4. Сердечно-сосудистая хирургия : руководство / В.И. Бураковский, Л.А. Бокерия и др. – М. : Медицина, 1989. – 752 с.
 5. Blood pressure changes after aortic coarctation surgery performed in adulthood / M. Ozkokeli, H. Gunduz, Y. Sensoz et al. // *J. Card. Surg.* – 2005. – Vol.4. – P.319–321.
 6. Pathogenesis of paradoxical hypertension after coarctation resection / A.P. Rocchini, A. Rosenthal, A.C. Barger et al. // *Circulation.* – 1976. – Vol.54. – P.382–387.
 7. Effect of enalaprilat on postoperative hypertension after surgical repair of coarctation of the aorta / K. Rouine-Rapp, D.M. Mello, F.L. Hanley et al. // *Pediatr. Crit. Care Med.* – 2003. – Vol.3. – P.327–332.
 8. Senzaki H. et al. Ventricular-Vascular Stiffening in Patients With Repaired Coarctation of Aorta / H. Senzaki, Y. Iwamoto, H. Ishido, et al. // *Circulation.* – 2008. – Vol.118. – P.191–198.
 9. Tabbutt S. et al. The safety, efficacy, and pharmacokinetics of esmolol for blood pressure control immediately after repair of coarctation of the aorta in infants and children: A multicenter, double-blind, randomized trial / S. Tabbutt, S.C. Nicolson, P.C. Adamson, et al. // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* – 2008. – Vol.136. – P.321–328.

Приложения

НОРМАТИВЫ УЛЬТРАЗВУКОВЫХ ПАРАМЕТРОВ СЕРДЦА У ДЕТЕЙ

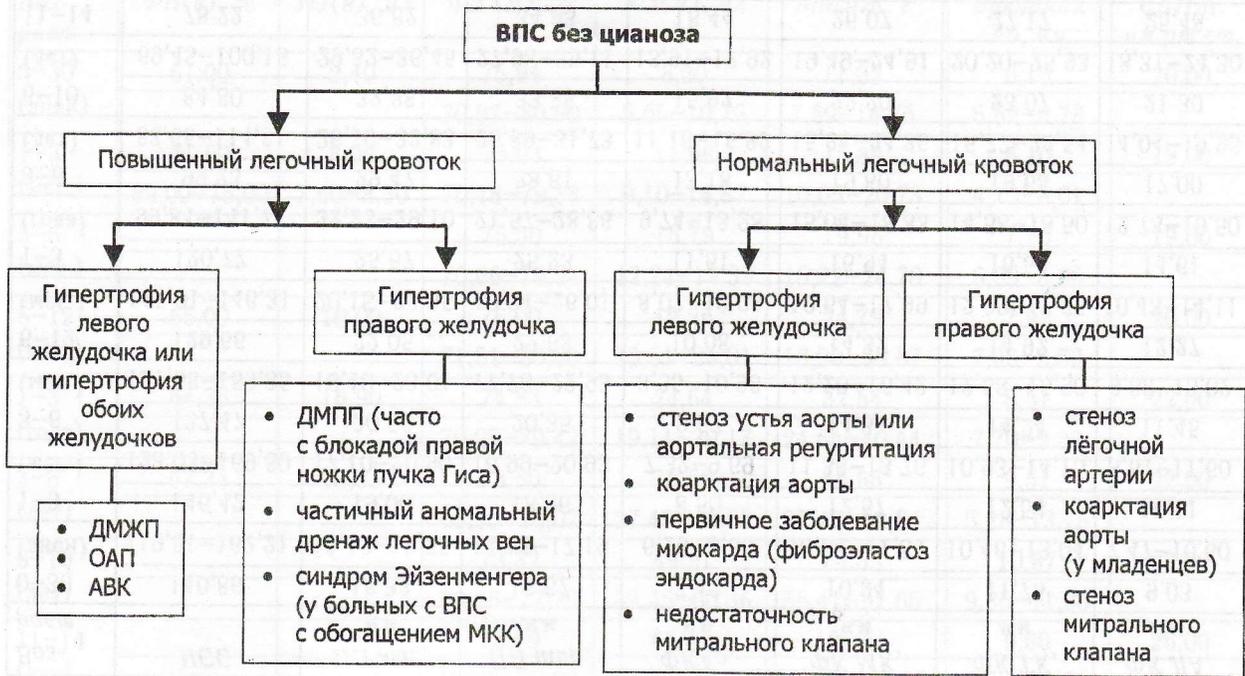
| Возраст | вес, кг | рост, см | S пов. тела, м ² | Ао, мм | МЖП, мм | ЗСЛЖ, мм | ПЖ(м), мм |
|----------------|-------------|---------------|-----------------------------|-------------|-----------|-----------|-------------|
| 0-30 (дней) | 3,43 | 51,28 | 0,21 | 9,71 | 4,14 | 3,47 | 9,82 |
| | 2,78-4,07 | 47,25-55,30 | 0,19-0,23 | 8,05-11,36 | 3,19-5,10 | 2,81-4,13 | 7,85-11,78 |
| 1-3 (мес.) | 5,08 | 57,39 | 0,27 | 10,94 | 4,23 | 3,84 | 10,14 |
| | 3,94-6,21 | 52,70-62,08 | 0,22-0,31 | 9,71-12,17 | 3,69-4,78 | 3,29-4,39 | 8,44-11,85 |
| 3-6 (мес.) | 7,02 | 65,27 | 0,34 | 12,11 | 4,43 | 4,04 | 10,75 |
| | 6,07-7,96 | 60,76-69,78 | 0,31-0,38 | 11,05-13,18 | 3,82-5,03 | 3,45-4,62 | 9,04-12,45 |
| 6-12 (мес.) | 9,29 | 71,09 | 0,41 | 13,18 | 4,73 | 4,33 | 11,61 |
| | 7,97-10,61 | 66,59-75,59 | 0,37-0,44 | 12,05-14,30 | 4,14-5,33 | 3,73-4,93 | 9,83-13,39 |
| 1-3 (года) | 11,67 | 83,14 | 0,50 | 14,42 | 5,01 | 4,63 | 12,46 |
| | 9,95-13,40 | 75,21-91,06 | 0,44-0,56 | 13,14-15,70 | 4,37-5,66 | 3,95-5,31 | 10,54-14,38 |
| 3-6 (лет) | 16,37 | 106,02 | 0,68 | 16,61 | 5,51 | 5,01 | 13,73 |
| | 13,30-19,44 | 94,77-117,27 | 0,58-0,78 | 14,93-18,29 | 4,67-6,34 | 4,32-5,70 | 11,71-15,76 |
| 6-10 (лет) | 26,60 | 131,37 | 0,95 | 19,65 | 6,33 | 5,90 | 15,32 |
| | 17,79-35,41 | 111,79-150,96 | 0,80-1,10 | 17,69-21,61 | 5,51-7,16 | 5,04-6,76 | 12,63-18,01 |
| 11-14 (лет) | 45,99 | 155,54 | 1,35 | 22,37 | 7,14 | 6,62 | 16,83 |
| | 35,49-56,50 | 142,70-168,38 | 1,09-1,62 | 19,86-24,89 | 6,17-8,12 | 5,67-7,57 | 13,60-20,06 |

| Возраст | ПЖ (в), мм | ЛА, мм | ЛП, мм | КДР, мм | КСР, мм | КДО, мл | КСО, мл |
|----------------|-------------|-------------|-------------|-------------|-------------|---------|-----------|
| 0-30 (дней) | 10,23 | 9,10 | 12,83 | 18,82 | 10,96 | 4,00 | 2,40 |
| | 8,69-11,78 | 7,05-11,16 | 9,41-16,24 | 15,42-22,22 | 8,90-13,01 | | |
| 1-3 (мес.) | 10,12 | 10,52 | 14,90 | 21,71 | 12,99 | 11,40 | 3,18 |
| | 8,50-11,75 | 9,17-11,88 | 13,28-16,51 | 19,27-24,15 | 6,82-19,15 | | 2,80-3,50 |
| 3-6 (мес.) | 10,81 | 11,84 | 16,18 | 24,27 | 13,70 | | |
| | 9,48-12,14 | 10,55-13,13 | 14,37-17,98 | 22,31-26,24 | 12,14-15,26 | | |
| 6-12 (мес.) | 12,45 | 12,80 | 18,04 | 26,19 | 14,69 | 14,00 | 6,00 |
| | 10,78-14,12 | 11,27-14,34 | 16,10-19,99 | 24,12-28,26 | 13,02-16,35 | | |
| 1-3 (года) | 13,27 | 14,44 | 19,44 | 29,20 | 16,56 | 26,00 | 9,33 |
| | 11,81-14,73 | 12,96-15,93 | 17,39-21,50 | 26,72-31,67 | 14,53-18,59 | | |
| 3-6 (лет) | 14,93 | 16,79 | 21,71 | 34,01 | 19,66 | 39,67 | 12,73 |
| | 13,33-16,54 | 14,84-18,74 | 19,25-24,18 | 31,10-36,92 | 17,20-22,12 | | |
| 6-10 (лет) | 16,41 | 20,19 | 25,12 | 38,85 | 22,69 | | |
| | 14,32-18,50 | 17,97-22,41 | 22,45-27,79 | 34,92-42,77 | 20,10-25,28 | | |
| 11-14 (лет) | 17,80 | 23,00 | 27,81 | 43,83 | 25,28 | | |
| | 15,28-20,33 | 20,38-25,62 | 24,60-31,03 | 40,00-47,65 | 22,16-28,39 | | |

НОРМАТИВЫ УЛЬТРАЗВУКОВЫХ ПАРАМЕТРОВ СЕРДЦА У ДЕТЕЙ

| Воз- раст | ФВ(в), % | УО(в), мл | ФВ(м), % | УО(м), мл | ММЛЖ, г | Брюшная Ао, мм | СДПЖ, мм рт.ст. |
|----------------|-------------|-----------|-------------|-------------|--------------|-------------------|--------------------|
| 0-30 (дней) | 61,00 | 2,40 | 75,94 | 8,20 | 11,32 | 6,15 | 20,00 |
| | | | 70,97-80,90 | 5,65-10,76 | 7,89-14,75 | 5,52-6,78 | |
| 1-3 (мес.) | 71,60 | 8,02 | 75,03 | 11,98 | 15,39 | 6,10 | 18,00 |
| | 69,00-75,00 | 7,60-8,30 | 70,18-79,88 | 9,10-14,87 | 10,05-20,73 | 4,19-8,01 | |
| 3-6 (мес.) | | | 75,30 | 15,79 | 19,96 | 7,23 | 19,00 |
| | | | 70,66-79,94 | 12,24-19,33 | 15,22-24,70 | 6,39-8,06 | |
| 6-12 (мес.) | 65,00 | 10,00 | 76,00 | 19,26 | 24,79 | 7,93 | 20,00 |
| | | | 71,51-80,50 | 15,51-23,01 | 18,90-30,67 | 7,33-8,53 | |
| 1-3 (года) | 64,33 | 16,90 | 74,83 | 24,64 | 32,54 | 8,51 | 22,00 |
| | | | 70,25-79,42 | 19,11-30,17 | 24,64-40,44 | 7,70-9,32 | |
| 3-6 (лет) | 67,33 | 26,33 | 73,50 | 35,56 | 48,65 | 9,51 | 22,00 |
| | | | 68,93-78,07 | 27,43-43,68 | 35,47-61,84 | 5,28-13,75 | |
| 6-10 (лет) | | | 73,32 | 49,91 | 74,53 | 10,87 | 23,00 |
| | | | 68,86-77,79 | 39,45-60,36 | 56,41-92,65 | 9,85-11,90 | |
| 11-14 (лет) | | | 73,09 | 65,12 | 105,81 | 9,66 | 25,00 |
| | | | 68,26-77,92 | 51,14-79,10 | 76,67-134,95 | 5,70-13,61 | |

| Воз- раст | ЧСС | ПП выс, мм | ПП шир, мм | ФКАо, мм | ФК МК, мм | ФК ТК, мм | ФК ЛА, мм |
|----------------|---------------|---------------|---------------|-------------|--------------|--------------|--------------|
| 0-30 (дней) | 140,86 | 16,33 | 15,67 | 7,42 | 10,94 | 11,75 | 9,03 |
| | 119,51-162,21 | 13,12-19,55 | 14,14-17,19 | 6,26-8,58 | 10,04-11,84 | 10,46-13,04 | 7,47-10,60 |
| 1-3 (мес.) | 146,42 | 19,00 | 18,96 | 8,50 | 12,57 | 12,54 | 10,11 |
| | 123,03-169,80 | 17,10-20,90 | 16,99-20,93 | 7,32-9,69 | 11,38-13,76 | 10,93-14,15 | 8,61-11,60 |
| 3-6 (мес.) | 137,47 | 20,56 | 20,35 | 9,67 | 14,31 | 14,24 | 11,45 |
| | 121,58-153,35 | 18,10-23,01 | 17,78-22,93 | 8,35-10,98 | 12,20-16,42 | 12,58-15,90 | 9,89-13,02 |
| 6-12 (мес.) | 129,66 | 22,05 | 22,53 | 10,08 | 14,32 | 14,92 | 12,27 |
| | 113,01-146,31 | 20,15-23,95 | 19,04-26,01 | 8,07-12,08 | 10,64-17,99 | 12,09-17,75 | 10,43-14,11 |
| 1-3 (года) | 120,77 | 25,67 | 25,23 | 11,51 | 16,94 | 16,54 | 14,61 |
| | 99,84-141,71 | 22,23-29,10 | 21,57-28,88 | 9,74-13,28 | 15,04-18,83 | 14,58-18,50 | 12,73-16,50 |
| 3-6 (лет) | 99,23 | 29,47 | 28,81 | 13,18 | 19,80 | 19,65 | 17,00 |
| | 83,65-114,81 | 26,10-32,83 | 25,89-31,73 | 11,15-15,22 | 15,24-24,36 | 16,77-22,54 | 14,04-19,96 |
| 6-10 (лет) | 84,80 | 32,88 | 33,55 | 15,92 | 22,20 | 23,07 | 21,30 |
| | 69,45-100,15 | 29,32-36,45 | 27,98-39,11 | 13,91-17,92 | 19,49-24,91 | 20,20-25,93 | 18,31-24,30 |
| 11-14 (лет) | 78,22 | 36,82 | 34,83 | 18,44 | 26,07 | 27,17 | 25,48 |
| | 62,16-94,29 | 31,84-41,79 | 30,62-39,04 | 16,25-20,64 | 23,01-29,13 | 23,36-30,98 | 22,16-28,81 |



* Park M.K. Pediatric Cardiology for Practitioners. – 5-th ed. – Mosby, 2008. – 680 p.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА С ЦИАНОЗОМ*



193 * Park M.K. Pediatric Cardiology for Practitioners. – 5-th ed. – Mosby, 2008. – 680 p.

**АЛГОРИТМ РАСЧЕТА ПОКАЗАТЕЛЕЙ,
НЕОБХОДИМЫХ ДЛЯ ОЦЕНКИ
СТЕПЕНИ ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ***

Для расчета показателей, необходимых в оценке степени легочной гипертензии, необходимо знать: пол, возраст, частоту пульса и уровень гемоглобина во время исследования. Потребление кислорода (VO_2) определяется по таблице в соответствии с полом, возрастом и частотой пульса (приложение 5).

Во время катетеризации исходно и после ингаляции 100% кислородом в течение 10 минут измеряются:

- сатурация ($SatO_2$) в легочной артерии (PA), в аорте (Ao), в верхней полой вене (SVC), в левом предсердии (LA);
- среднее давление (mp) в легочной артерии (PA), в аорте (Ao), в правом предсердии (RA), в левом предсердии (LA).

Исходно и после пробы с кислородом рассчитывается объем шунтирования крови (Qp/Qs), легочное сопротивление (Rp). После ингаляции кислородом дополнительно оценивается отношение легочного сопротивления к системному (Rp/Rs), которое в норме не превышает 0,1 (при опереальной легочной гипертензии $Rp/Rs < 0,25$).

Алгоритм расчета показателей для оценки степени легочной гипертензии:

$$Qp = \frac{VO_2}{(SatPV - SatPA) \times Hb \times 13,6};$$

$$Qs = \frac{VO_2}{(SatAo - SatSVC) \times Hb \times 13,6};$$

$$Qp/Qs = \frac{SatPV - SatPA}{SatAo - SatSVC};$$

* Park M.K. Pediatric Cardiology for Practitioners. – 5-th ed. – Mosby, 2008. – 680 p.

$$Rp = \frac{mpPA - mpLA}{Qp};$$

$$Rs = \frac{mpAo - mpRA}{Qs};$$

$$Rp/Rs = \frac{mpPA - mpLA}{mpAo - mpRA}.$$

| Возраст (лет) | Частота пульса (уд/мин) | VO_2 (л/мин) |
|---------------|-------------------------|----------------|
| 40 | 110 | 1,8 |
| 40 | 115 | 1,8 |
| 40 | 120 | 1,8 |
| 40 | 125 | 1,8 |
| 40 | 130 | 1,8 |
| 40 | 135 | 1,8 |
| 40 | 140 | 1,8 |
| 40 | 145 | 1,8 |
| 40 | 150 | 1,8 |
| 40 | 155 | 1,8 |
| 40 | 160 | 1,8 |
| 40 | 165 | 1,8 |
| 40 | 170 | 1,8 |
| 40 | 175 | 1,8 |
| 40 | 180 | 1,8 |
| 40 | 185 | 1,8 |
| 40 | 190 | 1,8 |
| 40 | 195 | 1,8 |
| 40 | 200 | 1,8 |
| 40 | 205 | 1,8 |
| 40 | 210 | 1,8 |
| 40 | 215 | 1,8 |
| 40 | 220 | 1,8 |
| 40 | 225 | 1,8 |
| 40 | 230 | 1,8 |
| 40 | 235 | 1,8 |
| 40 | 240 | 1,8 |
| 40 | 245 | 1,8 |
| 40 | 250 | 1,8 |
| 40 | 255 | 1,8 |
| 40 | 260 | 1,8 |
| 40 | 265 | 1,8 |
| 40 | 270 | 1,8 |
| 40 | 275 | 1,8 |
| 40 | 280 | 1,8 |
| 40 | 285 | 1,8 |
| 40 | 290 | 1,8 |
| 40 | 295 | 1,8 |
| 40 | 300 | 1,8 |
| 40 | 305 | 1,8 |
| 40 | 310 | 1,8 |
| 40 | 315 | 1,8 |
| 40 | 320 | 1,8 |
| 40 | 325 | 1,8 |
| 40 | 330 | 1,8 |
| 40 | 335 | 1,8 |
| 40 | 340 | 1,8 |
| 40 | 345 | 1,8 |
| 40 | 350 | 1,8 |
| 40 | 355 | 1,8 |
| 40 | 360 | 1,8 |
| 40 | 365 | 1,8 |
| 40 | 370 | 1,8 |
| 40 | 375 | 1,8 |
| 40 | 380 | 1,8 |
| 40 | 385 | 1,8 |
| 40 | 390 | 1,8 |
| 40 | 395 | 1,8 |
| 40 | 400 | 1,8 |
| 40 | 405 | 1,8 |
| 40 | 410 | 1,8 |
| 40 | 415 | 1,8 |
| 40 | 420 | 1,8 |
| 40 | 425 | 1,8 |
| 40 | 430 | 1,8 |
| 40 | 435 | 1,8 |
| 40 | 440 | 1,8 |
| 40 | 445 | 1,8 |
| 40 | 450 | 1,8 |
| 40 | 455 | 1,8 |
| 40 | 460 | 1,8 |
| 40 | 465 | 1,8 |
| 40 | 470 | 1,8 |
| 40 | 475 | 1,8 |
| 40 | 480 | 1,8 |
| 40 | 485 | 1,8 |
| 40 | 490 | 1,8 |
| 40 | 495 | 1,8 |
| 40 | 500 | 1,8 |
| 40 | 505 | 1,8 |
| 40 | 510 | 1,8 |
| 40 | 515 | 1,8 |
| 40 | 520 | 1,8 |
| 40 | 525 | 1,8 |
| 40 | 530 | 1,8 |
| 40 | 535 | 1,8 |
| 40 | 540 | 1,8 |
| 40 | 545 | 1,8 |
| 40 | 550 | 1,8 |
| 40 | 555 | 1,8 |
| 40 | 560 | 1,8 |
| 40 | 565 | 1,8 |
| 40 | 570 | 1,8 |
| 40 | 575 | 1,8 |
| 40 | 580 | 1,8 |
| 40 | 585 | 1,8 |
| 40 | 590 | 1,8 |
| 40 | 595 | 1,8 |
| 40 | 600 | 1,8 |
| 40 | 605 | 1,8 |
| 40 | 610 | 1,8 |
| 40 | 615 | 1,8 |
| 40 | 620 | 1,8 |
| 40 | 625 | 1,8 |
| 40 | 630 | 1,8 |
| 40 | 635 | 1,8 |
| 40 | 640 | 1,8 |
| 40 | 645 | 1,8 |
| 40 | 650 | 1,8 |
| 40 | 655 | 1,8 |
| 40 | 660 | 1,8 |
| 40 | 665 | 1,8 |
| 40 | 670 | 1,8 |
| 40 | 675 | 1,8 |
| 40 | 680 | 1,8 |
| 40 | 685 | 1,8 |
| 40 | 690 | 1,8 |
| 40 | 695 | 1,8 |
| 40 | 700 | 1,8 |
| 40 | 705 | 1,8 |
| 40 | 710 | 1,8 |
| 40 | 715 | 1,8 |
| 40 | 720 | 1,8 |
| 40 | 725 | 1,8 |
| 40 | 730 | 1,8 |
| 40 | 735 | 1,8 |
| 40 | 740 | 1,8 |
| 40 | 745 | 1,8 |
| 40 | 750 | 1,8 |
| 40 | 755 | 1,8 |
| 40 | 760 | 1,8 |
| 40 | 765 | 1,8 |
| 40 | 770 | 1,8 |
| 40 | 775 | 1,8 |
| 40 | 780 | 1,8 |
| 40 | 785 | 1,8 |
| 40 | 790 | 1,8 |
| 40 | 795 | 1,8 |
| 40 | 800 | 1,8 |
| 40 | 805 | 1,8 |
| 40 | 810 | 1,8 |
| 40 | 815 | 1,8 |
| 40 | 820 | 1,8 |
| 40 | 825 | 1,8 |
| 40 | 830 | 1,8 |
| 40 | 835 | 1,8 |
| 40 | 840 | 1,8 |
| 40 | 845 | 1,8 |
| 40 | 850 | 1,8 |
| 40 | 855 | 1,8 |
| 40 | 860 | 1,8 |
| 40 | 865 | 1,8 |
| 40 | 870 | 1,8 |
| 40 | 875 | 1,8 |
| 40 | 880 | 1,8 |
| 40 | 885 | 1,8 |
| 40 | 890 | 1,8 |
| 40 | 895 | 1,8 |
| 40 | 900 | 1,8 |
| 40 | 905 | 1,8 |
| 40 | 910 | 1,8 |
| 40 | 915 | 1,8 |
| 40 | 920 | 1,8 |
| 40 | 925 | 1,8 |
| 40 | 930 | 1,8 |
| 40 | 935 | 1,8 |
| 40 | 940 | 1,8 |
| 40 | 945 | 1,8 |
| 40 | 950 | 1,8 |
| 40 | 955 | 1,8 |
| 40 | 960 | 1,8 |
| 40 | 965 | 1,8 |
| 40 | 970 | 1,8 |
| 40 | 975 | 1,8 |
| 40 | 980 | 1,8 |
| 40 | 985 | 1,8 |
| 40 | 990 | 1,8 |
| 40 | 995 | 1,8 |
| 40 | 1000 | 1,8 |

ПОТРЕБЛЕНИЕ КИСЛОРОДА НА ПЛОЩАДЬ ПОВЕРХНОСТИ ТЕЛА (МЛ/МИН) М² В ЗАВИСИМОСТИ ОТ ВОЗРАСТА, ПОЛА И ЧАСТОТЫ СЕРДЕЧНЫХ СОКРАЩЕНИЙ

| Воз- раст | Частота сердечных сообщений (удары в минуту) | | | | | | | | | | | | |
|--------------------|--|-----|-----|-----|-----|-----|-----|-----|-----|-----|-----|-----|-----|
| | 50 | 60 | 70 | 80 | 90 | 100 | 110 | 120 | 130 | 140 | 150 | 160 | 170 |
| Мужской пол | | | | | | | | | | | | | |
| 3 | | | | 155 | 159 | 163 | 167 | 171 | 175 | 178 | 182 | 186 | 190 |
| 4 | | | 149 | 152 | 156 | 160 | 163 | 168 | 171 | 175 | 179 | 182 | 186 |
| 6 | | 141 | 144 | 148 | 151 | 155 | 159 | 162 | 167 | 171 | 174 | 178 | 181 |
| 8 | | 136 | 141 | 145 | 148 | 152 | 156 | 159 | 163 | 167 | 171 | 175 | 178 |
| 10 | 130 | 134 | 139 | 142 | 146 | 149 | 153 | 157 | 160 | 165 | 169 | 172 | 176 |
| 12 | 128 | 132 | 136 | 140 | 144 | 147 | 151 | 155 | 158 | 162 | 167 | 170 | 174 |
| 14 | 127 | 130 | 134 | 137 | 142 | 146 | 149 | 153 | 157 | 160 | 165 | 169 | 172 |
| 16 | 125 | 129 | 132 | 136 | 141 | 144 | 148 | 152 | 155 | 159 | 162 | 167 | |
| 18 | 124 | 127 | 131 | 135 | 139 | 143 | 147 | 150 | 154 | 157 | 161 | 166 | |
| 20 | 123 | 126 | 130 | 134 | 137 | 142 | 145 | 149 | 153 | 156 | 160 | 165 | |
| 25 | 120 | 124 | 127 | 131 | 135 | 139 | 143 | 147 | 150 | 154 | 157 | | |
| 30 | 118 | 122 | 125 | 129 | 133 | 136 | 141 | 145 | 148 | 152 | 155 | | |
| 35 | 116 | 120 | 124 | 127 | 131 | 135 | 139 | 143 | 147 | 150 | | | |
| 40 | 115 | 119 | 122 | 126 | 130 | 133 | 137 | 141 | 145 | 149 | | | |

| Воз- раст | Частота сердечных сообщений (удары в минуту) | | | | | | | | | | | | |
|--------------------|--|-----|-----|-----|-----|-----|-----|-----|-----|-----|-----|-----|-----|
| | 50 | 60 | 70 | 80 | 90 | 100 | 110 | 120 | 130 | 140 | 150 | 160 | 170 |
| Женский пол | | | | | | | | | | | | | |
| 3 | | | | 150 | 153 | 157 | 161 | 165 | 169 | 172 | 176 | 180 | 183 |
| 4 | | | 141 | 145 | 149 | 152 | 156 | 159 | 163 | 168 | 171 | 175 | 179 |
| 6 | | 130 | 134 | 137 | 142 | 146 | 149 | 153 | 156 | 160 | 165 | 168 | 172 |
| 8 | | 125 | 129 | 133 | 136 | 141 | 144 | 148 | 152 | 155 | 159 | 163 | 167 |
| 10 | 118 | 122 | 125 | 129 | 133 | 136 | 141 | 144 | 148 | 152 | 155 | 159 | 163 |
| 12 | 115 | 119 | 122 | 126 | 130 | 133 | 137 | 141 | 145 | 149 | 152 | 156 | 160 |
| 14 | 112 | 116 | 120 | 123 | 127 | 131 | 134 | 133 | 143 | 146 | 150 | 153 | 157 |
| 16 | 109 | 114 | 118 | 121 | 125 | 128 | 132 | 136 | 140 | 144 | 148 | 151 | |
| 18 | 107 | 111 | 116 | 119 | 123 | 127 | 130 | 134 | 137 | 142 | 146 | 149 | |
| 20 | 106 | 109 | 114 | 118 | 121 | 125 | 128 | 132 | 136 | 140 | 144 | 148 | |
| 25 | 102 | 106 | 109 | 114 | 118 | 121 | 125 | 128 | 132 | 136 | 140 | | |
| 30 | 99 | 103 | 106 | 110 | 115 | 118 | 122 | 125 | 129 | 133 | 136 | | |
| 35 | 97 | 100 | 104 | 107 | 111 | 116 | 119 | 123 | 127 | 130 | | | |
| 50 | 94 | 98 | 102 | 105 | 109 | 112 | 117 | 121 | 124 | 128 | | | |

ЭЛЕКТРОКАРДИОГРАФИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ ДИАГНОСТИКИ АРИТМИЙ У ДЕТЕЙ

| Вид нарушений ритма сердца | | | |
|----------------------------|--|--|---|
| При- знак | Экстрасистолия (ЭС) | | Ускоренный идиовентрикулярный ритм |
| | Суправентрикулярная экстрасистолия | Желудочковая экстрасистолия | |
| Частота ритма | Синусовый ритм, нормальный для возраста | Синусовый ритм, нормальный для возраста | ± 10% от базового синусового ритма |
| Регуляр- ность ритма | Нерегулярный, что обусловлено внеочередным возбуждением предсердий и желудочков. При этом обязательно наличие короткого интервала R-R, пред- шествующего внеочередному возбуждению, и более длинный следующий за ним интервал R-R (компенсаторная пауза) | Нерегулярный, что обусловлено внеочередным возбуждением предсердий и желудочков. При этом обязательно наличие короткого интервала R-R, пред- шествующего внеочередному возбуждению, и более длинный следующий за ним интервал R-R (компенсаторная пауза) | Правильный. Эпизод ускоренного идиовен- трикулярного ритма всегда заканчивается восстановлением синусового ритма |

| | | | |
|-------------------|---|---|--|
| Зубец Р | При наличии Р-волны в ЭС-ком- плексе она отличается по мор- фологии от синусового ритма. Р-волна либо предшествует ЭС- комплексу, либо отсутствует. Может наслаиваться на зубец Т-предыдущего нормального сокращения | Р-волна перед ЭС-комплексом отсутствует | Отсутствует. Могут появляться сливные комплексы |
| PR ин- тервал | Нормальный, укороченный, либо отсутствует | Не определяется (может при- сутствовать АВ диссоциация) | Не определяется |
| QRS ком- плекс | Нормальный для возраста, пока не появится блокада внутрижелудочкового прове- дения. Фаза реполяризации желудочков не нарушена | Широкий (> 0,08 сек для детей младше 3 лет и > 0,09 сек для более старших детей). Нарушение фазы реполяризации желудочков | Широкий. Нарушение фазы реполяризации желудочков |

продолжение на стр. 200

| При- знак | Вид нарушений ритма сердца | | | | | | |
|---------------------------------|---|---|------------------|------------------|---|-------------------------------------|-------------------------------------|
| | ABPT (при синдроме WPW) | | ABУPT | | Трепетание предсердий | | Фибрил- ляция пред- сердий |
| | Орто- дромная | Анти- дромная | «fast-slow» | «slow-fast» | Типичное | Атипичное | |
| Частота ритма | 220–320 в мин у ново- рожденных, 160–280 в мин у детей более стар- шего воз- раста | Соответст- вует орто- дромной тахикардии | 150–280 в мин | 150–280 в мин | Частота предсердий 230–450 в мин (меньше при структурной патологии сердца) | Частота предсердий 200–300 | Частота предсердий 250–350 |
| Регу- ляр- ность ритма | Правильный | Правильный | Правильный | Правильный | Регулярный, при условии фиксирован- ной степени AB блокады | Зависит от степени AB блокады | Зависит от степени AB блокады |

| | | | | | | | |
|----------------------|--|-----------------------|--|--|---|---|--|
| Зубец P | Отсутствует или отрица- тельный, RP-интервал в отведении II > 70 ms | Отсутствует | Отсутствует, либо ретро- градный, может на- слаиваться или закан- чивать ком- плекс QRS | Отрицатель- ный в отве- дениях II, III, aVF и с V ₄ по V ₆ | Отрицатель- ные пило- образные зубцы в отведениях II, III, AVF | Положи- тельные пи- лообразные зубцы в отведениях II, III, AVF | Маленькие, с трудом различимые зубцы, скрываю- щиеся в QRS и T |
| PR ин- тервал | Не опреде- ляется | Не опреде- ляется | P-зубец в комплексе QRS или очень ко- роткий RP- интервал (< 70 мс) | Нормальный (или слегка удлинен) с длинным RP-интер- валом | Не опреде- ляется | Не опреде- ляется | Не опреде- ляется |
| QRS комп- лекс | Узкий (при отсутст- вии блока- ды ножек пучка Гиса) | Широкий (> 120 мс) | Узкий (< 120 мс) | Узкий (< 120 мс) | Узкий, если нет блокады ножек пучка Гиса | Узкий, если нет блокады ножек пучка Гиса | Узкий, если нет блокады ножек пучка Гиса |

продолжение на стр. 202

| Признак | Вид нарушений ритма сердца | | | | |
|--------------------|--|--|--|---|---|
| | Внутрипредсердная ритмичная тахикардия | Предсердная эктопическая тахикардия | | Узловая эктопическая тахикардия | |
| | | Правое предсердие | Левое предсердие | После коррекции ВПС | Врожденная |
| Частота ритма | Частота предсердий 250–300 | 100–250 в минуту | 100–250 в минуту | Постоянная с частотой 110–250 в минуту (феномен «разогрева» и «охлаждения») | Постоянная с частотой 110–250 в минуту (феномен «разогрева» и «охлаждения») |
| Регулярность ритма | Зависит от степени АВ блокады (обычно 2:1) | Регулярный, до тех пор, пока нет АВ блокады, затем нерегулярный; тахикардия постепенно «разогревается», увеличивая ЧСС и так же «остывает» | Регулярный, до тех пор, пока нет АВ блокады, затем нерегулярный; тахикардия постепенно «разогревается», увеличивая ЧСС и так же «остывает» | Правильный | Правильный |

| | | | | | |
|--------------|---|---|--|---|---|
| Зубец Р | Отчетливые или маленькие, с трудом различимые зубцы, скрывающиеся в QRS и Т | «+» Р-волна в I, и AVL; похожа на синусовую Р-волну, если очаг расположен у синусового узла; «-» Р-волна, если очаг локализован в нижней части правого предсердия | «-» Р-волна в I, и AVL; «+» Р-волна в V ₁ | Р-волна нормальной амплитуды, частота предсердий немного меньше, чем желудочков | Отчетливые высокоамплитудные Р-волны; очень низкая частота предсердий |
| PR интервал | Не определяется | Короткий относительно нормы, пока не появится АВ блокада | Короткий относительно нормы, пока не появится АВ блокада | Не определяется из-за АВ диссоциации | Не определяется из-за АВ диссоциации |
| QRS комплекс | Узкий, если нет блокады ножек пучка Гиса | Узкий или нормальный для возраста, пока не появится блокада ножек пучка Гиса | Узкий или нормальный для возраста, пока не появится блокада ножек пучка Гиса | Узкий в случае отсутствия блокады ножек пучка Гиса | Узкий в случае отсутствия блокады ножек пучка Гиса |

продолжение на стр. 204

| Признак | Вид нарушений ритма сердца | | | | |
|--------------------|---|---|--|--|---|
| | Желудочковая тахикардия | Фибрилляция желудочков | Атриовентрикулярная блокада | | |
| | | | II степень Мобитц I | II степень Мобитц II | III степень |
| Частота ритма | Частота сокращений желудочков более 120 ударов в минуту или как минимум на 10% больше, чем частота предшествовавшего синусового ритма. Крайне редко ЧСС может превышать 250 ударов в минуту | Очень быстрая желудочковая активность с частотой 150–500 в минуту | Предсердий: регулярный и соответствует возрасту. Желудочков: нерегулярный, меньше, чем частота предсердий, из-за периодического «выпадения» QRS | Предсердий: регулярный и соответствует возрасту. Желудочков: нерегулярный, меньше, чем частота предсердий, из-за периодического «выпадения» QRS | Предсердий: регулярный и соответствует возрасту в случае отсутствия сердечной недостаточности. Желудочков: регулярный, но значительно меньше, чем частота предсердий |
| Регулярность ритма | Интервал RR обычно регулярный | Не определяется | Не регулярный | Не регулярный | Регулярный |

| | | | | | |
|-------------|---|-----------------|---|--|--------------------------------------|
| Зубец P | – при наличии ретроградного проведения зубец P появляется после некоторых или всех желудочковых комплексов, – зубец P отсутствует, – АВ диссоциация с меньшей частотой появления зубца P (наилучшая визуализация в отведениях II, V ₁ , V ₆) | Не видна | Нормальный | Нормальный | Нормальный |
| PR интервал | Не определяется | Не определяется | Прогрессивное увеличение с последующим «выпадением» QRS | Нормальный и слегка увеличенный фиксированный размер. Периодически за P-волной отсутствует QRS | Не определяется из-за АВ диссоциации |

| | | | | | |
|-----------------------|--|--|---|---|---|
| QRS комп- лекса | Комплексе QRS обычно расширен (в возрасте до 3 лет – 0,06–0,11 ms; старше 3 лет – более 0,09 ms). В подавляющем большинстве слу- чаев морфология комплекса QRS отличается от си- нусового ритма и напоминает бло- каду правой нож- ки пучка Гиса. ST изменения в груд- ных отведениях | Постоянно изменяющаяся форма комп- лекса и амплитуда | Узкий в случае отсутствия блокады ножек пучка Гиса | Узкий в случае отсутствия блокады ножек пучка Гиса | Узкий в случае отсутствия блокады ножек пучка Гиса |
|-----------------------|--|--|---|---|---|

Источник: Practical management of pediatric cardiac arrhythmias / edited by Vicki L. Zeigler and Paul C. Gillette. – New York : Futura Publishing Company, 2001. – 422 p.

**РЕКОМЕНДАЦИИ
ПО ТРАНСПЛАНТАЦИИ СЕРДЦА
У ДЕТЕЙ С КАРДИОМИОПАТИЯМИ И
ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА***

КЛАСС I

- «D»¹ стадия сердечной недостаточности, ассоциированная с дис-
функцией желудочков у детей с кардиомиопатиями или корри-
прованными врожденными пороками сердца (радикально или
паллиативно) (уровень доказательности B).
- «C»² стадия сердечной недостаточности у детей с заболевани-
ем сердца, ассоциированными с серьезными ограничениями ак-
тивности в повседневной жизни (максимальное потребление кис-
лорода менее 50% определенного для данного пола и возраста)
(уровень доказательности C).
- «C»³ стадия сердечной недостаточности, ассоциированная с дис-
функцией желудочков у детей с кардиомиопатиями или
коррипрованными врожденными пороками сердца, сопровожда-
емой тяжелой задержкой физического развития, связанной с за-
болеванием сердца (уровень доказательности B).
- «C»⁴ стадия сердечной недостаточности при заболеланиях серд-
ца, ассоциированных с высоким риском внезапной смерти и/или
жизнеугрожающими аритмиями, не поддающимися медикамен-
тозному лечению или ИКД-терапии (уровень доказательности C).

* Indications for Heart Transplantation in Pediatric Heart Disease : A Sci-
entific Statement From the American Heart Association Council on Cardio-
vascular Disease in the Young: the Council on Clinical Cardiology, Cardio-
vascular Nursing, and Cardiovascular Surgery and Anesthesia; and the Qual-
ity of Care and Outcomes Research Interdisciplinary Working Group / Charles
E. Canter, Robert E. Shaddy, Daniel Benstein, Darhne T. Hsu, Margyane
R.K. Chhantani, James K. Kirklin, Kirk R. Kanter, Robert S.D. Higgins, Eliza-
beth D. Blumh, David N. Rosenthal, Mark M. Vaseck, Karen C. Uzark, Allen
H. Friedman, James K. Young. MD // Circulation. – 2007. – Vol. 115. –
P. 658–676.

- «С» стадия сердечной недостаточности при рестриктивной кардиомиопатии, ассоциированной с легочной гипертензией (уровень доказательности С).
- При наличии других показаний к трансплантации сердца данная операция выполняема у пациентов с заболеваниями сердца и повышенным ОЛС (> 6 ед. Woods/ m^2) и/или транспульмональным градиентом давления > 15 мм рт.ст., если использование инотропной поддержки или легочных вазодилататоров приводит к снижению легочного сосудистого сопротивления < 6 ед. Woods/ m^2 или транспульмонального градиента давления < 15 мм рт.ст. (уровень доказательности В).

КЛАСС II А

- «С» стадия сердечной недостаточности при заболеваниях сердца, ассоциированных с легочной гипертензией и потенциальным риском развития ее необратимой стадии, являющейся препятствием для выполнения ортотопической трансплантации сердца (уровень доказательности С).
- Анатомические и физиологические особенности, приводящие к ухудшению естественного течения врожденного порока сердца у младенцев с функционально единственным желудочком, когда можно использовать трансплантацию сердца в качестве первой линии терапии (тяжелый стеноз/стенозы или атрезия проксимальной части коронарных артерий; среднетяжелый или тяжелый стеноз и/или недостаточность атриовентрикулярного и/или системного полулунного клапана (ов); тяжелая дисфункция желудочков) (уровень доказательности С).
- Анатомические и физиологические особенности, приводящие к ухудшению естественного течения или течения скорректированного (паллиативно или радикально) врожденного порока сердца при наличии «С» стадии сердечной недостаточности без тяжелой желудочковой дисфункции, включая легочную гипертензию и потенциальный риск развития ее необратимой стадии, являющейся препятствием для выполнения ортотопической трансплантации сердца; тяжелую хирургически не корригируемую недостаточность аортального и атриовентрикулярных клапанов; тяжелую артериальную гипоксемию, которая не может быть хирургически корригирована; персистирующую энтеропатию с потерей белка, несмотря на оптимальное терапевтическое и хирургическое лечение (уровень доказательности С).

КЛАСС II Б

- Эффективность трансплантации сердца как метода лечения заболеваний сердца не установлена для пациентов с наличием гепатита В, гепатита С или ВИЧ-инфекции (уровень доказательности В).
- Эффективность трансплантации сердца как метода лечения заболеваний сердца не установлена для пациентов, употребляющих наркотические средства или злоупотребляющих алкоголем (уровень доказательности В).
- Эффективность трансплантации сердца как метода лечения заболеваний сердца не установлена для пациентов с нарушением психологического и поведенческого статуса, познавательных функций; при слабой поддержке в семье; документированных проблемах в предыдущей терапии, связанных с поведением пациента, что может послужить препятствием успешного осуществления лечения после трансплантации сердца (уровень доказательности В).

КЛАСС III

- Трансплантация сердца не показана, когда заболевание сердца сочетается с тяжелыми неизлечимыми заболеваниями других органов и систем, или когда оно является частью неизлечимого системного процесса. В данном случае может рассматриваться вопрос о мультиорганной трансплантации (уровень доказательности С).
- Ортотопическая трансплантация сердца не показана при наличии тяжелой необратимой легочной гипертензии (уровень доказательности С).
- Трансплантация сердца не показана в случае тяжелой гипоплазии ветвей легочной артерии или легочных вен (уровень доказательности С).
- Ограниченный ресурс детского донорства, особенно в раннем возрасте, делает трансплантацию сердца неосуществимой как стандартной терапии каких-либо врожденных заболеваний сердца (уровень доказательности В).

Примечание:

Стадии сердечной недостаточности:

1. «С» – пациенты с заболеваниями сердца, имеющие симптомы сердечной недостаточности, но не нуждающиеся в инотропной под-

держке или механической циркуляторной и / или вентиляционной поддержке.

2. «D» – пациенты с заболеваниями сердца, имеющие симптомы сердечной недостаточности и нуждающиеся в инотропной поддержке или механической циркуляторной и / или вентиляционной поддержке.

Амбулаторное лечение в фазе стабилизации заболевания. При оценке и лечении пациента с сердечной недостаточностью важно учитывать не только симптомы, но и причины заболевания, а также степень тяжести заболевания. В зависимости от тяжести заболевания и наличия осложнений лечение может быть консервативным или хирургическим. Консервативное лечение включает в себя прием лекарственных препаратов, изменение образа жизни, ограничение физической активности и т.д. Хирургическое лечение может быть выполнено в виде пересадки сердца, трансплантации легочной артерии, трансплантации сердца и легочной артерии, трансплантации сердца и легких, трансплантации сердца и печени, трансплантации сердца и кишечника, трансплантации сердца и легких и кишечника, трансплантации сердца и легких, кишечника и печени, трансплантации сердца и легких, кишечника, печени и поджелудочной железы, трансплантации сердца и легких, кишечника, печени и поджелудочной железы и т.д.

400 амбулаторных пациентов, включая амбулаторных пациентов с сердечной недостаточностью в стационаре и в амбулатории.

КЛАССИФИКАЦИЯ ВИДОВ СПОРТА В ЗАВИСИМОСТИ ОТ ВИДА НАГРУЗКИ *

| | <i>А. Низкий динамический компонент</i> | <i>Б. Средний динамический компонент</i> | <i>В. Высокий динамический компонент</i> |
|--|---|--|--|
| I. Низкий статический компонент | Боулинг Крикет Гольф Стрельба | Фехтование Настольный теннис Теннис (парный разряд) Волейбол | Бадминтон Спортивная ходьба Плавание (марафон) Лыжный спорт (классика) |
| II. Средний статический компонент | Автогонки ^{а,б} Ныряние ^б Конный спорт ^{а,б} Мотоспорт ^{а,б} Гимнастика ^а Каратэ/Дзюдо ^а Парусный спорт Стрельба из лука | Бейсбол ^а /Софтбол ^а Легкая атлетика (прыжки) Фигурное катание ^а Плавание (спринт) | Сквош ^а Баскетбол ^а Биатлон Хоккей на льду ^а Хоккей на траве ^а Рэгби ^а Футбол ^а Лыжный спорт (коньковый ход) Бег (средние и длинные дистанции) Плавание |

продолжение на стр. 212

| | <i>А. Низкий динамический компонент</i> | <i>Б. Средний динамический компонент</i> | <i>В. Высокий динамический компонент</i> |
|------|---|--|---|
| III. | Бобслей ^{а,б} Легкая атлетика (метание) Санной спорт ^{а,б} Альпинизм ^{а,б} Водные лыжи ^{а,б} Тяжелая атлетика ^а Виндсерфинг ^{а,б} | Бодибилдинг ^а Горнолыжный спорт ^{а,б} Борьба ^а Сноуборд ^{а,б} | Теннис (одиночный разряд) Гандбол ^а Бокс ^а Гребля на байдарках и каноэ Велоспорт ^{а,б} Десятиборье Академическая гребля Конькобежный спорт Триатлон ^{а,б} |

Примечание: а – виды спорта с высоким риском травматизма; б – виды спорта с высоким риском развития синкопальных состояний.

* Recommendations for competitive sports participation in athletes with cardiovascular disease. A consensus document from the Study Group of Sports Cardiology of the Working Group of Cardiac Rehabilitation and Exercise Physiology and the Working Group of Myocardial and Pericardial Disease of the European Society of Cardiology // Eur. Heart J. – 2005. – Vol.26. – P.1422–1445.

РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ЗАНЯТИЮ СПОРТОМ И УЧАСТИЮ В СОСТЯЗАНИЯХ ПАЦИЕНТАМ С «БЛЕДНЫМИ ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА»*

| <i>Тип ВПС</i> | <i>Клинический статус</i> | <i>Возможность занятия спортом</i> |
|---|---|---|
| ДМПП (не оперированный) | Маленький ДМПП (до 4 мм) с нормальным давлением в легочной артерии | Все состязательные виды спорта |
| | Средний (5–10 мм) или большой ДМПП (> 10 мм) с легочной гипертензией (I и II ст.) | Виды спорта класса IA |
| | Большой ДМПП с тяжелой легочной гипертензией (цианоз) | Не рекомендуются занятия спортом |
| ДМПП (операция с искусственным кровообращением или эндоваскулярная коррекция) | ДМПП после закрытия при отсутствии легочной гипертензии, симптомной тахикардии, АВ блокады II или III степени | Все виды спорта (через 3–6 месяцев после коррекции порока) |
| | Пациенты с легочной гипертензией, аритмиями или АВ блокадой | Определяется уровнем легочной гипертензии ¹ и выраженностью аритмии (см. стр. 227) |

продолжение на стр. 214

| Тип ВПС | Клинический статус | Возможность занятия спортом |
|---|---|--|
| ДМЖП (не оперированный) | Рестриктивный ДМЖП (лево-правый сброс с градиентом давления > 64 мм рт.ст.) с нормальным давлением в легочной артерии | Все виды спорта |
| | Большой ДМЖП (без легочной гипертензии), требующий операции | Все виды спорта через 3–6 месяцев после коррекции порока |
| ДМЖП (операция с искусственным кровообращением или эндоваскулярная коррекция) | Без симптомов, без или с маленьким остаточным дефектом, и без легочной гипертензии | Все виды спорта (через 3–6 месяцев после коррекции порока) |
| | Аритмия с симптомами, АВ блокада II или III степени | См. стр. 227 |
| | Тяжелая легочная гипертензия | Не рекомендуются занятия спортом |
| ОАП | Маленький ОАП (1–1,5 мм) | Все виды спорта |
| | Средний (1,5–3 мм) или большой ОАП (3 мм и более), требующий операции | Все виды спорта через 3–6 месяцев после коррекции порока |
| | Средний или большой ОАП с тяжелой легочной гипертензией и цианозом | Не рекомендуются занятия спортом |

| | | |
|--|---|---|
| ОАП (операция с искусственным кровообращением или эндоваскулярная коррекция) | Без симптомов, без легочной гипертензии и с нормальными размерами левого желудочка | Все виды спорта (через 3 месяца после коррекции порока) |
| | Остаточная легочная гипертензия | Виды спорта класса IA |
| Стеноз легочной артерии (не оперированный) | Стеноз аорты легкой степени (пиковый градиент по данным Д Эхо КГ < 40 мм рт.ст.), нормальная функция правого желудочка | Все виды спорта (с ежегодным повторным осмотром) |
| | Стеноз легочной артерии средней степени (пиковый градиент по данным Д Эхо КГ 40–60 мм рт.ст.) и стеноз легочной артерии тяжелой степени (пиковый градиент > 60 мм рт.ст.) | Виды спорта класса IA и IB пока не выполнена баллонная вальвулопластика |
| Стеноз легочной артерии (операция с искусственным кровообращением или эндоваскулярная коррекция) | Отсутствие или легкая степень остаточного стеноза легочной артерии и нормальная функция желудочка | Все состязательные виды спорта (через 2–4 недели после баллонирования или через 3 месяца после коррекции) |
| | Остаточный градиент по данным Д Эхо КГ > 40 мм рт.ст. | Виды спорта класса IA и IB |
| | Тяжелый стеноз легочной артерии с увеличенным правым желудочком | Не рекомендуются занятия спортом |

продолжение на стр. 216

| Тип ВПС | Клинический статус | Возможность занятия спортом |
|--|--|-----------------------------------|
| Стеноз аорты, не оперированный | Легкая степень стеноза аорты (пиковый градиент по данным Д Эхо КГ < 40 мм рт.ст.), ЭКГ в норме, с удовлетворительными результатами теста с физической нагрузкой, отсутствуют симптомы и аритмия | Все состязательные виды спорта |
| | Стеноз аорты средней степени (пиковый градиент по данным Д Эхо КГ 40–70 мм рт.ст.), отсутствуют симптомы, отсутствие или легкая степень ЛГ по данным Эхо КГ, нет признаков перегрузки по ЭКГ, удовлетворительные результаты теста с физической нагрузкой | Виды спорта класса IA, IB и IIA |
| | Стеноз аорты средней степени с суправентрикулярной аритмией или желудочковой аритмией в покое и при физической нагрузке | Виды спорта класса IA и IB |
| | Тяжелый стеноз аорты (пиковый градиент по данным Д Эхо КГ > 70 мм рт.ст.) | Не рекомендуются занятия спортом |
| Стеноз аорты (операция с искусственным кровообращением или баллонная вальвулопластика) | Остаточный легкий, средний или тяжелый стеноз аорты | См. не оперированный стеноз аорты |
| | Средняя или тяжелая аортальная регургитация после процедуры | См. стр. 224 |

| | | |
|---|--|--|
| Коарктация аорты, не оперированная | Легкая степень коарктации аорты (без дилатации корня аорты, градиент давления между верхними и нижними конечностями в покое < 20 мм рт.ст., уровень систолического давления на руках при нагрузке < 230 мм рт.ст.) | Все виды спорта |
| | Градиент давления между верхними и нижними конечностями > 20 мм рт.ст., или гипертензия, вызванная физической нагрузкой, с уровнем систолического давления на руках > 230 мм рт.ст. | До лечения – виды спорта класса IA |
| Коарктация аорты (операция с искусственным кровообращением или баллонная ангиопластика) | Градиент давления между верхними и нижними конечностями в покое < 20 мм рт.ст. и нормальное систолическое давление на руках в покое и при нагрузке | Все состязательные виды спорта через 3 месяца после операции |
| | Значительная дилатация аорты, истончение стенки, или аневризматическая деформация | Виды спорта класса IA и IB |

¹ При уровне давления в ЛА < 36 мм рт.ст. (по данным Д Эхо КГ) – занятия спортом и участие в соревнованиях без ограничений, при уровне давления в ЛА 36–40 мм рт.ст. (по данным Д Эхо КГ) – все виды спорта, ограничивается участие в соревнованиях, при уровне давления в ЛА выше > 40 мм рт.ст. (по данным Д Эхо КГ) – занятия спортом класса IA.

РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ЗАНЯТИЮ СПОРТОМ И УЧАСТИЮ В СОСТЯЗАНИЯХ ПАЦИЕНТАМ С «ЦИАНОТИЧНЫМИ ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА»*

| Дефект сердца | Клинический статус | Возможность занятия спортом |
|---|---|--------------------------------|
| Цианотичный ВПС (не оперированный) | Не оперированные цианотичные ВПС | Виды спорта класса IA |
| Цианотичные ВПС (с паллиативной коррекцией) | Пациенты, подвергнутые паллиативной коррекции, со следующими критериями: – $\text{SatO}_2 > 80\%$; – в анамнезе отсутствуют синкопальные и пресинкопальные состояния, связанные с тахикардией; – отсутствие умеренной или тяжелой желудочковой дисфункции (фракция выброса $< 40\%$) | Виды спорта класса IA |
| Тетрада Фалло (корригированная) | Радикальная коррекция со следующими данными: – нормальное или близкое к нормальному давление в правом желудочке; – без или с легкой объемной перегрузкой правого желудочка; | Все состязательные виды спорта |

| | | |
|---|---|-----------------------------|
| | – без существенного остаточного шунта; – без предсердной или желудочковой тахикардии на амбулаторной ЭКГ или при тесте с физической нагрузкой | |
| | Остаточные проблемы со следующими данными: – регургитация на легочной артерии и объемная перегрузка правого желудочка; – систолическое давление в правом желудочке $\geq 50\%$ от системного давления; – предсердная или желудочковая тахикардия | Виды спорта класса IA |
| Транспозиция магистральных артерий, операция Сеннинга | Пациенты со следующими данными: – незначительное или без увеличения камер сердца на рентгене; – в анамнезе отсутствуют трепетание предсердий, суправентрикулярная или желудочковая тахикардия; – удовлетворительный результат теста с физической нагрузкой (нормальная длительность, объем работы, сердечный ритм, ЭКГ и давление) | Виды спорта класса IA и IIA |

| Дефект сердца | Клинический статус | Возможность занятия спортом |
|---|---|--|
| | Лица, не входящие в предыдущую категорию | Индивидуальный подбор уровня физической нагрузки |
| Транспозиция магистральных артерий после артериального переключения | Пациенты с нормальной функцией желудочков, удовлетворительными результатами теста с физической нагрузкой, отсутствием предсердной или желудочковой тахикардии | Все состязательные виды спорта |
| | Пациенты с умеренными гемодинамическими изменениями или желудочковой дисфункцией, но с удовлетворительными результатами теста с физической нагрузкой | Виды спорта класса IA, IB, IC и IIA |
| Корригированная транспозиция магистральных артерий (L-транспозиция) | Пациенты, не обнаруживающие симптомов заболевания, без других сердечных аномалий со следующими данными: – без увеличения системного желудочка; – без предсердной или желудочковой тахикардии на амбулаторной ЭКГ или во время пробы с физической нагрузкой, или – удовлетворительные результаты теста с физической нагрузкой | Виды спорта класса IA и IIA |

| | | |
|-------------------------------------|--|---|
| | Необходимо периодически проводить обследования для выявления аритмий или дисфункции системного желудочка и регургитации на атриовентрикулярном клапане в системном желудочке | Не разрешены виды спорта класса IIIA, IIIB и IIIC, а также тяжелая атлетика |
| Операция Фонтена, после операции | Пациенты после операции Фонтена | Виды спорта класса IA |
| | Пациенты после операции Фонтена с нормальной функцией желудочка и SatO ₂ | Виды спорта класса IB |
| Аномалия Эбштейна | Легкая степень аномалии Эбштейна (без цианоза с нормальным размером ПЖ, без предсердной или желудочковой аритмии) | Все состязательные виды спорта |
| | Умеренная трикуспидальная регургитация, но нет аритмии по данным СМ ЭКГ (исключая изолированную экстрасистолию) | Виды спорта класса IA |
| | Тяжелая аномалия Эбштейна | Не рекомендуются занятия спортом |
| Аномалия Эбштейна (корригированная) | Легкая трикуспидальная регургитация (или ее отсутствие) без: – увеличения камер сердца, – симптомной предсердной или желудочковой аритмии | Виды спорта класса IA |
| | Отличная гемодинамика после операции | Могут быть разрешены дополнительные виды спорта |

РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ЗАНЯТИЮ СПОРТОМ И УЧАСТИЮ В СОСТЯЗАНИЯХ ПАЦИЕНТАМ С КЛАПАННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА*

| <i>Состояние сердца</i> | <i>Клинический статус</i> | <i>Возможность занятия спортом</i> |
|----------------------------|--|--------------------------------------|
| Стеноз митрального клапана | Легкий стеноз митрального клапана (площадь раскрытия клапана $> 1,5 \text{ см}^2$; систолическое давление в легочной артерии в покое $\leq 20 \text{ мм рт.ст.}$) | Все виды спорта |
| | Умеренный стеноз митрального клапана (площадь раскрытия клапана $1,0-1,5 \text{ см}^2$; систолическое давление в легочной артерии в покое $\leq 50 \text{ мм рт.ст.}$) | Виды спорта класса IA, IB, IIA и IIB |
| | Тяжелый стеноз митрального клапана (площадь раскрытия клапана $< 1,0 \text{ см}^2$; систолическое давление в легочной артерии в покое $> 50 \text{ мм рт.ст.}$) | Не рекомендуются занятия спортом |
| | Стеноз митрального клапана любой тяжести с мерцанием предсердий или мерцание предсердий в анамнезе (с антикоагулянтами) | Не рекомендуются занятия спортом |

| | | |
|-------------------------------------|--|---|
| Недостаточность митрального клапана | Легкая и умеренная митральная регургитация с синусовым ритмом, нормальным размером и функцией левого желудочка и нормальным давлением в легочной артерии | Все виды спорта |
| | Легкая и умеренная митральная регургитация с синусовым ритмом, нормальной систолической функцией левого желудочка и небольшим его увеличением ($< 60 \text{ мм}$) | Виды спорта класса IA, IB, IC, IIA, IIB и IIC |
| | Тяжелая митральная регургитация, значительное увеличение левого желудочка ($\geq 60 \text{ мм}$), легочная гипертензия или любая степень систолической дисфункции левого желудочка в покое | Не рекомендуются занятия спортом |
| | Пациенты с мерцанием предсердий или мерцанием предсердий в анамнезе, получающие антикоагулянты | Не рекомендуются занятия спортом |
| Стеноз аорты | Легкая степень стеноза аорты (средний градиент $< 25 \text{ мм рт.ст.}$) | Все виды спорта |

продолжение на стр. 224

| Состояние сердца | Клинический статус | Возможность занятия спортом |
|-------------------------------------|--|---|
| | Умеренный стеноз аорты (средний градиент 25–40 мм рт.ст.) в сочетании с вышеуказанными дефектами | Виды спорта класса IA |
| | Умеренный стеноз аорты с выполненным тестом с физической нагрузкой (уровень сравним с уровнем состязательных видов спорта), при выполнении которого симптомы не проявлялись, депрессия сегмента ST или желудочковая аритмия, нормальный уровень артериального давления | Виды спорта класса IA, IB и IIA |
| | Тяжелый стеноз аорты (средний градиент > 40 мм рт.ст.) или пациенты, имеющие симптомы заболевания | Не рекомендуются занятия спортом |
| Недостаточность аортального клапана | Легкая или умеренная аортальная регургитация (с несущественным или без увеличения левого желудочка) | Все состязательные виды спорта |
| | Легкая и умеренная аортальная регургитация (с умеренным увеличением ЛЖ), но с удовлетворительными результатами теста с физической нагрузкой (уровень теста соответ- | Виды спорта класса IA, IB, IC, IIA, IIB и IIC |

| | | |
|---------------------------------|---|--------------------------------------|
| | вует уровню состязательного вида спорта) без симптомов или желудочковой аритмии | |
| | Легкая и умеренная аортальная регургитация с бессимптомной неустойчивой желудочковой тахикардией | Виды спорта класса IA |
| | Тяжелая аортальная регургитация и увеличение левого желудочка (> 65 мм) или легкая и умеренная аортальная регургитация в сочетании с симптомами заболевания | Не рекомендуются занятия спортом |
| | Аортальная регургитация и значительная дилатация проксимальной части восходящей аорты (> 45 мм) у пациентов, не имеющих синдром Марфана | Только виды спорта класса IA |
| Двустворчатый аортальный клапан | Без дилатации корня аорты и без существенного стеноза аорты или аортальной регургитации | Все виды спорта |
| | Двустворчатый аортальный клапан с расширенным корнем аорты (40–45 мм) | Виды спорта класса IA, IB, IIA и IIB |
| | Двустворчатый аортальный клапан с расширенным корнем аорты (> 45 мм) | Только виды спорта класса IA |

продолжение на стр. 226

| <i>Состояние сердца</i> | <i>Клинический статус</i> | <i>Возможность занятия спортом</i> |
|--------------------------------|---|--|
| Протезированные клапаны сердца | Биопротез митрального клапана (без варфарина) с нормальной функцией клапана и нормальной или близкой к нормальной функцией левого желудочка | Виды спорта класса IA, IB, IIA и IIB |
| | Механический или биопротез аортального клапана с нормальной функцией клапана и левого желудочка | Виды спорта класса IA, IB и IIA |
| | Пациенты с протезированным аортальным или митральным клапаном, принимающие варфарин | Исключены виды спорта, имеющие риск телесного контакта |

* Recommendations for competitive sports participation in athletes with cardiovascular disease. A consensus document from the Study Group of Sports Cardiology of the Working Group of Cardiac Rehabilitation and Exercise Physiology and the Working Group of Myocardial and Pericardial Disease of the European Society of Cardiology // Eur. Heart J. – 2005. – Vol.26. – P.1422–1445.

Park M.K. Pediatric Cardiology for Practitioners. – 5-th ed. – Mosby, 2008. – 680 p.

РЕКОМЕНДАЦИИ ПО УЧАСТИЮ В СОРЕВНОВАНИЯХ ДЛЯ СПОРТСМЕНОВ С НАРУШЕНИЯМИ РИТМА СЕРДЦА И АРИТМОГЕННЫМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ*

| <i>Заболевание или патологическое состояние</i> | <i>Объем необходимого обследования</i> | <i>Критерии принятия решения</i> | <i>Рекомендации по занятию спортом</i> | <i>Кратность наблюдения за пациентами</i> |
|--|---|--|---|---|
| Синусовая брадикардия (ЧСС < 40 в мин) или паузы ритма ≥ 3 сек при наличии симптомов | Анамнез заболевания, ЭКГ, проба с физической нагрузкой, суточное мониторирование ЭКГ, эхокардиография | а) при наличии симптомов | а) временное запрещение занятий спортом | ежегодно |
| | | б) через 3 месяца после исчезновения симптомов и прекращения терапии | б) все виды спорта | |
| а) АВ блокада I или II степени (I тип) | Анамнез заболевания, ЭКГ, проба с физической нагрузкой, суточное мониторирование ЭКГ, эхокардиография | а) нет симптомов, связанных с физической нагрузкой | а) все виды спорта | ежегодно |

продолжение на стр. 228

| Заболевание или патологические состояние | Объем необходимого обследования | Критерии принятия решения | Рекомендации по занятию спортом | Кратность наблюдения за пациентами |
|---|---|---|--|------------------------------------|
| б) АВ блокада II степени (II тип) или более | Анамнез заболевания, ЭКГ, проба с физической нагрузкой, суточное мониторирование ЭКГ, эхокардиография | б) в отсутствии симптомов, заболеваний сердца, желудочковой аритмии в течение физической нагрузки, и если частота сокращений желудочков в покое > 40 в минуту | б) виды спорта с низкими или средними динамическими и статическими нагрузками (I а,б + II а,б) | ежегодно |
| Суправентрикулярная экстрасистолия | Анамнез заболевания, ЭКГ, суточное мониторирование ЭКГ, оценка функции щитовидной железы | Отсутствие симптомов и заболеваний сердца | все виды спорта | не требуется |

| | | | | |
|--|--|---|---|----------|
| Пароксизмальная суправентрикулярная тахикардия (атриовентрикулярная узловая реинтрит тахикардия, тахикардия на фоне дополнительных проводящих путей) | Анамнез заболевания, ЭКГ, эхокардиография, электрофизиологическое исследование | Рекомендуется радиочастотная абляция: | | ежегодно |
| | | а) через 3 месяца после успешной РЧА и отсутствии заболеваний сердца | а) все виды спорта | |
| | | б) если РЧА не выполнялась, отсутствуют заболевания сердца, эпизоды ПТ спорадические, без гемодинамических нарушений и связи с физической нагрузкой | б) все виды спорта, за исключением видов с высоким риском развития синкопальных состояний | |

продолжение на стр. 230

| Заболевание или патологическое состояние | Объем необходимого обследования | Критерии принятия решения | Рекомендации по занятию спортом | Кратность наблюдения за пациентами |
|--|--|---|---|------------------------------------|
| Желудочковая преэкситация (WPW синдром) и: | Анамнез заболевания, ЭКГ, эхокардиография, электрофизиологическое исследование | а, б) Показание к РЧА. После успешной РЧА и отсутствии заболеваний сердца | а, б) все виды спорта | ежегодно |
| а) пароксизмальная атриовентрикулярная ри-ентри тахикардия | | | | |
| б) мерцание и трепетание предсердий | | | | |
| в) асимптомная преэкситация | | в) РЧА рекомендует-ся, но не обяза-тельна | в) все виды спорта, за исключением видов с высоким риском развития синкопальных состояний | |

| | | | | |
|---|---|--|-------------------------------|---------------------|
| Фибрилляция предсердий (пароксизмальная или постоянная форма) | Анамнез заболевания, ЭКГ, проба с физической нагрузкой, суточное мониторирование ЭКГ, эхокардиография | а) после пароксизма ФП: если нет заболеваний сердца, нет синдрома WPW и стабильный синусовый ритм в течение более 3 месяцев | а) все виды спорта | а) ежегодно |
| | | б) постоянная форма ФП в отсутствии заболеваний сердца и синдром WPW: оценить частоту сердечных сокращений и функцию левого желудочка в ответ на физическую нагрузку | б) определяется индивидуально | б) каждые 6 месяцев |

продолжение на стр. 232

| Заболевание или патологическое состояние | Объем необходимого обследования | Критерии принятия решения | Рекомендации по занятию спортом | Кратность наблюдения за пациентами |
|--|---|--|---------------------------------|------------------------------------|
| Трепетание предсердий | Анамнез заболевания, ЭКГ, проба с физической нагрузкой, эхокардиография | Показание к РЧА; после РЧА: при отсутствии симптомов более 3 месяцев, нет заболеваний сердца или синдрома WPW, отсутствие терапии | все виды спорта | ежегодно |
| Желудочковая экстрасистолия | Анамнез заболевания, ЭКГ, эхокардиография (проба с физической нагрузкой, суточное мониторирование ЭКГ, в отдельных случаях электрофизиологическое исследование) | В отсутствии заболеваний сердца и заболеваний, ассоциированных с высоким риском внезапной смерти (кардиомиопатии, ИБС, первичные электрические заболевания миокарда), случаев внезапной смерти в семье, симптомов, взаимо- | все виды спорта | ежегодно |

| | | | | |
|--------------------------------------|---|---|-----------------|------------------|
| | | связи с физической нагрузкой, частых и/или полиморфных ЖЭС, и/или частых куплетов с коротким RR интервалом | | |
| Неустойчивая желудочковая тахикардия | Анамнез заболевания, ЭКГ, эхокардиография (проба с физической нагрузкой, суточное мониторирование ЭКГ, в отдельных случаях электрофизиологическое исследование) | В отсутствии заболеваний сердца и заболеваний, ассоциированных с высоким риском внезапной смерти (кардиомиопатии, ИБС, первичные электрические заболевания миокарда), симптомов, случаев внезапной смерти в семье, взаимосвязи с физической нагрузкой, множества эпизодов неустойчивой желудочковой тахикардии с коротким RR интервалом | все виды спорта | каждые 6 месяцев |

| Заболевание или патологические состояния | Объем необходимого обследования | Критерии принятия решения | Рекомендации по занятию спортом | Кратность наблюдения за пациентами |
|--|---|---|---|------------------------------------|
| «Медленная» желудочковая тахикардия, фасцикулярная желудочковая тахикардия, тахикардия из выходного тракта правого желудочка | Анамнез заболевания, ЭКГ, проба с физической нагрузкой, суточное мониторирование ЭКГ, эхокардиография (в отдельных случаях электрофизиологическое исследование) | В отсутствии заболеваний сердца и заболеваний, ассоциированных с высоким риском внезапной смерти (кардиомиопатии, ИБС, первичные электрические заболевания миокарда), симптомов, случаев внезапной смерти в семье | все виды спорта, за исключением видов с высоким риском развития синкопальных состояний | каждые 6 месяцев |
| Синкопальные состояния | Анамнез заболевания, ЭКГ, проба с физической нагрузкой, суточное мониторирование ЭКГ, эхокардиография, тилт-тест | а) нейрокардиогенные синкопальные состояния | а) все виды спорта, за исключением видов с высоким риском развития синкопальных состояний | ежегодно |

| | | | | |
|----------------------------------|--|--|--|-------------------------------------|
| | | б) кардиогенные или аритмогенные | б) зависит от причины развития синкопальных состояний | исключается участие в соревнованиях |
| Синдром удлиненного интервала QT | Анамнез заболевания, ЭКГ (суточное мониторирование ЭКГ, генетический тест) | Подтвержденный синдром удлиненного интервала QT | исключается участие в соревнованиях | по индивидуальному плану |
| Синдром Бругада | Анамнез заболевания, ЭКГ, провокационный тест | Подтвержденный синдром удлиненного интервала QT | исключается участие в соревнованиях | по индивидуальному плану |
| Имплантированный ЭКС | ЭКГ, эхокардиография, проба с физической нагрузкой, суточное мониторирование ЭКГ | Нормальное увеличение ЧСС на нагрузку, отсутствие аритмий, нормальная функция сердца | виды спорта с низкими или средними динамическими и низкими статическими нагрузками (I а, б), исключая травматичные виды спорта | ежегодно |

продолжение на стр. 236

| <i>Заболевание или патологические состояния</i> | <i>Объем необходимого обследования</i> | <i>Критерии принятия решения</i> | <i>Рекомендации по занятию спортом</i> | <i>Кратность наблюдения за пациентами</i> |
|---|--|---|--|---|
| Имплантированный кардиовертер-дефибриллятор | ЭКГ, эхокардиография, проба с физической нагрузкой, суточное мониторирование ЭКГ | Отсутствие злокачественных желудочковых тахикардий, нормальная функция сердца, не ранее 6 месяцев после имплантации аппарата или его мотивированного срабатывания | виды спорта с низкими или средними динамическими и низкими статическими нагрузками (I а, б), исключая травматичные виды спорта | ежегодно |

*Recommendations for competitive sports participation in athletes with cardiovascular disease. A consensus document from the Study Group of Sports Cardiology of the Working Group of Cardiac Rehabilitation and Exercise Physiology and the Working Group of Myocardial and Pericardial Disease of the European Society of Cardiology // Eur. Heart J. – 2005. – Vol.26. – P.1422–1445.

СПРАВОЧНИК ЛЕКАРСТВЕННЫХ ПРЕПАРАТОВ

| <i>Препарат</i> | <i>Быстрота развития фармакологического эффекта, механизм действия</i> | <i>Способ введения</i> | <i>Дозы</i> | <i>Частота / кратность / скорость введения</i> | <i>Комментарии</i> |
|--|---|---|---|--|---|
| 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 |
| Аденозин (АТФ)¹ Adenosine (Adenocard) | Фармакологический эффект очень быстрый. Замедляет атрио-вентрикулярную проводимость | Быстрая в/в инфузия не более, чем за 5 сек. | 0,1–0,15 мг/кг. Можно увеличивать дозу на 0,05 мг/кг каждые 2 мин до достижения максимальной дозы 0,3 мг/кг (доза для взрослых 6–12 мг) | При необходимости повторного введения препарат вводится не ранее, чем через 2 минуты | <i>Побочные эффекты:</i> сердцебиение, головная боль, одышка, тошнота, боль в грудной клетке, брадикардия. <i>Предостережение:</i> бронхоспазм у больных бронхиальной астмой. Следует быть осторожными при использовании у пациентов, получающих дигоксин или верапамил. Следует иметь при себе дефибриллятор на случай развития желудочковой тахикардии |

| 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 |
|--|--|--|--|--|--|
| | | | | | <i>Противопоказания:</i> АВ блокада, синдром слабости синусового узла за исключением случаев с имплантированными ЭКС. <i>Взаимодействие с лекарственными препаратами:</i> потенцирует эффекты дилпиридамола, карбамазепин может усиливать степень блокады, теофиллин – антагонист аденозина |
| Адреналин¹ Adrenaline (Epinephrine) | Фармакологический эффект развивается через 1–5 минут. Повышение сократительной функции миокарда (стимуляция β-адренергических рецепторов) | в/в инфузия | (1:10 000) 0,01 мг/кг. Максимальная доза 1 мг. 0,01–2 мкг/кг/мин | Повторные введения по необходимости, но не ранее, чем через 3–5 минут. | <i>Побочные эффекты:</i> тахикардия, гипертензия, головная боль, тошнота, рвота, возбудимость, депрессия ренального кровотока. <i>Предостережение:</i> гиперфункция щитовидной железы, гипертензия, аритмия. Попадание адреналина в экстравазальную ткань |

| | | | | | |
|--|--|----------------|---|---|--|
| | Вазоконстрикция (стимуляция α-адренергических рецепторов) | эндотрахеально | У новорожденных (1:10 000) 0,01 мг/кг. Максимальная доза 1 мг. У детей 1 года и старше (1:1000). Максимальная доза 1 мг | По необходимости | может привести к локальным некрозам. В данном случае необходимо инфильтрировать участок экстравазальной локализации препарата фентоламином. <i>Противопоказания:</i> глаукома, острая коронарная недостаточность |
| Амиодарон^{1,2} Amiodarone (Cordarone) | Фармакологический эффект: от 3 дней до 3 недель. III класс антиаритмических препаратов (ингибирует α- и β-адренергические рецепторы, пролонгирует потенциал действия и рефрактерный период) | внутри | <i>Доза насыщения:</i> 10–15 мг/кг/сутки (максимальная доза 1600 мг). <i>Поддерживающая доза:</i> 2,5–5 мг/кг/сутки (максимальная доза 800 мг) | 2 раз в сутки в течение 10–14 дней. Один раз в сутки | <i>Побочные эффекты:</i> фиброз легочной ткани, поражение щитовидной железы (гипофункция, в более редких случаях гиперфункция), анорексия, тошнота, рвота, головокружение, парестезии, атаксия, тремор, голубое окрашивание кожи, светочувствительность, гипотензия, синусовая брадикардия или “sinus arrest”, атриовентрикулярная блокада. |

продолжение на стр. 240

| 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 |
|--|--|---------|---|---|--|
| | | инфузия | <i>Доза насыщения (болюс):</i> 5 мг/кг (1 мг/кг в течение 5 минут). <i>Поддерживающая доза:</i> 10–15 мг/кг/сутки | Однократное болюсное введение. Продолжительная инфузия | <i>Предостережение:</i> повышает в сыворотке крови уровень дигоксина (доза последнего должна быть уменьшена на 1/2), варфарина, флекаинида, прокаинамида, фенитоина. Терапевтический уровень – 0,5–2,5 мг/л <i>Противопоказания:</i> атриовентрикулярная блокада, синдром слабости синусового узла, синусовая брадикардия |
| Амринон¹ Amrinone (Incor) | Фармакологический эффект развивается через 2–5 минут. Блокирует миокардиальную цАМФ фосфодиэстеразу, результатом чего | инфузия | <i>Нагрузочная:</i> 0,75–1 мг/кг (если необходимо, доза может быть введена дважды), макс. нагрузочная доза 3 мг/кг | В течение 5 минут | <i>Побочные эффекты:</i> аритмия, тромбоцитопения. <i>Предостережение:</i> нарушения свертывания крови, гипертрофическая кардиомиопатия, гипотензия |

| | | | | | |
|--|--|--------|--|------------------|--|
| | является улучшение сократительной функции миокарда, легочная и системная вазодилатация | | <i>Поддерживающая:</i> 5–10 мкг/кг/мин. Общая суточная доза не более 10 мг/кг | | |
| Атенолол¹ Atenolol (Tenormin) | Фармакологический эффект возникает в период от 60 до 120 минут. II класс антиаритмических препаратов (селективный блокатор β-адренергические рецепторы) | внутри | 0,8–2,0 мг/кг/сутки. Максимальная доза 100 мг в сутки | Один раз в сутки | <i>Побочные эффекты:</i> гипогликемия, гипотензия, рвота, депрессия, слабость, возможен бронхоспазм (но меньше, чем при применении пропранолола) отрицательный инотропный эффект, сердечные блокады, брадикардия. <i>Предостережение:</i> сердечная недостаточность, регулировка дозы при нарушении функции почек. <i>Противопоказания:</i> кардиогенный шок, отек легких |

| 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 |
|--|---|--------------------------|--|---------------------------------|---|
| Атропин² Atropine | Фармакологический эффект быстрый. Блокатор ацетилхолиновых рецепторов | в/в, эндотрахеально, в/м | 0,02–0,04 мг/кг (минимальная разовая доза 0,1 мг). Доза может быть введена повторно каждые 5 минут до максимальной общей дозы 1 мг у детей и 2 мг у подростков | По необходимости | <i>Побочные эффекты:</i> сухость во рту, покраснение и сухость кожи, беспокойство, усталость, болезненные позывы на мочеиспускание, замедление моторики желудочно-кишечного тракта, сердцебиение, расстройство сознания, головная боль, тремор. <i>Противопоказания:</i> глаукома, тахикардия, тиреотоксикоз, уропатии, запоры |
| Ацетилсалициловая кислота³ Acetylsalicylic acid (Aspirin) | Ингибитор синтеза простагландинов, вызывает снижение тромбоксана А ₂ , следствием чего является уменьшение степени агрегации тромбоцитов | внутри | Как дезагрегант: 3–10 мг/кг/сутки. Противовоспалительный эффект: 80–100 мг/кг/сутки. | Однократно. Каждые 6–8 часов | <i>Побочные эффекты:</i> высыпания на коже, тошнота, гепатотоксический эффект, желудочно-кишечные кровотечения, бронхоспазм, звон в ушах |



| | | | | | |
|--|---|--------|---|---|--|
| | | | Болезнь Кавасаки: начальная доза 100 мг/кг/сутки до снижения температуры. В последующем 3–5 мг/кг | Четыре раза в сутки. Один раз в сутки в течение 8 недель или более | <i>Предостережение:</i> почечная дисфункция, эрозивный гастрит, язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки. <i>Противопоказания:</i> печеночная недостаточность, кровоточивость, гиперчувствительность к другим нестероидным противовоспалительным препаратам, дети в возрасте младше 16 лет с ветряной оспой или клиническими признаками гриппа из-за риска развития синдрома Рея |
| Бозентан¹¹ (Bosentan) | Неселективный блокатор эндотелиновых рецепторов | внутри | Вес < 20 кг – 31,25 мг/сутки, вес 20–40 кг – 62,5 мг/сутки, вес > 40 кг – 125 мг/сутки. Взрослые: 125 в сутки | В два приема | <i>Побочные эффекты:</i> дисфункция печени, снижение уровня гемоглобина, головная боль, сердечная недостаточность |

| 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 |
|---|---|--------|--|------------------|--|
| Варфарин¹⁰ Warfarin (Coumadin, Sofatin) | Фармакологический эффект через 36–72 часа. Ингибирование синтеза в печени витамин К-зависимых факторов (I, VII, IX, X) | внутри | Начальная доза 0,2 мг/кг/сут. однократно вечером (для новорожденных 0,33 мг/кг/сутки). Максимальная доза 10 мг. Корректировка дозы производится на 2–4 день от начала приема на основании величины МНО: 1,1–1,3 – повторить дозу 1 дня; 1,4–1,9 – 50% от дозы 1 дня; 2–3 – 50% от дозы 1 дня; 3,1–3,5 – 25% от дозы 1 дня; | Один раз в сутки | <i>Побочные эффекты:</i> лихорадка, повреждение кожи с некрозами, анорексия, геморагии, кровохарканье. <i>Предостережение:</i> контроль терапии осуществляется по уровню ПТИ и МНО (международное нормализованное отношение), при наличии у пациента нарушений функции печени нагрузочная доза не должна превышать 0,1 мг/кг. <i>Взаимодействие с лекарственными препаратами:</i> повышение МНО (амиодарон, антибиотики, нестероидные противовоспалительные препараты, флуконазол, пропafenон); снижение МНО (барбитураты, карбамазепин, фенитоин, рифампицин, витамин К) |

| | | | | | |
|--|--|--|--|--|--|
| | | | > 3,5% – ожидать снижение МНО < 3,5. Поддерживающая терапия: 1,1–1,3 – увеличить дозу на 20%; 1,4–1,9 – увеличить дозу на 10%; 2–3 – не менять дозу; 3,1–3,5 – уменьшить дозу на 10%; > 3,5% – ожидать снижение МНО < 3,5, затем уменьшить дозу на 20% | | <i>Противопоказания:</i> кровотечения, печеночная и почечная недостаточность, злокачественная гипертензия. <i>Целевые уровни МНО:</i> 2–3 – кардиомиопатии, болезнь Кавасаки, фибрилляция предсердий, операция Фонтена, клапанные пороки, биологические протезы клапанов, 2,5–3,5 – механические протезы клапанов, 1,5–1,9 – терапия низкими дозами |
|--|--|--|--|--|--|

продолжение на стр. 246

| 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 |
|--|---|--|--|--|---|
| Верапамил 1,2,3 Verapamil (Isoptin, Calan, Veelan) | Фармакологический эффект при в/в введении – быстрый, при приеме внутрь – 60–120 мин. IV класс антиаритмических препаратов, блокатор кальциевых каналов | внутри в/в в течение 2–3 минут | 4–17 мг/кг/сутки. Максимальная разовая доза – 80 мг. Дети в возрасте от 1 года до 16 лет: 0,1 мг/кг (максимальная доза 5 мг) | Три раза в сутки (SR – 1–2 раза в сутки). При необходимости введение препарата можно повторить через 30 минут | <i>Побочные эффекты:</i> отрицательный инотропный эффект, гипотензия, утомляемость, головокружение запоры. <i>Предостережение:</i> не используется у детей первого года жизни и при синдроме WPW из-за риска развития апное, брадикардии, гипотензии, остановки сердца. Не используется в сочетании с препаратами обладающими отрицательным инотропным эффектом. Возникшая гипотензия |
| Гепарин ¹ Heparin | Фармакологический эффект быстрый. Активация антитромбина III, который | в/в | Нагрузочная доза: 75 ед/кг/доза в течение 10 минут. | По необходимости | <i>Побочные эффекты:</i> кровоточивость, аллергия, аллопекция, тромбоцитопения, озноб, крапивница, гипотензия, шок, тошнота, |

| | | | | | |
|--|---|---------------------------|--|--|---|
| | инактивирует тромбин и предупреждает трансформацию фибриногена в фибрин | инфузия (продолжительная) | В возрасте < 1 года 28 ед/кг/час. В возрасте > 1 года 20 ед/кг/час. | | судороги, депрессия дыхания, беспокойство, эйфория, сонливость, возбуждение. <i>Предостережение:</i> доза подбирается по времени свертывания, у новорожденных необходимо использовать свободный от консервантов гепарин. Антидот гепарина – протамина сульфат. <i>Взаимодействие с лекарственными препаратами:</i> нарастает вероятность развития кровотечений при сочетании с другими антикоагулянтами. <i>Противопоказания:</i> выраженная тромбоцитопения, подозрение на наличие внутричерепных кровоизлияний |
|--|---|---------------------------|--|--|---|

продолжение на стр. 248

| 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 |
|---|---|---------|--|---|---|
| Добутамин¹ Dobutamine (Dobutrex) | Фармакологический эффект быстрый. Стимулирует β-адренергические рецепторы, результатом чего является повышение сократительной функции миокарда и частоты сердечных сокращений | инфузия | 2–20 мкг/кг/мин. Максимальная доза 40 мкг/кг/мин | | <i>Побочные эффекты:</i> желудочковая аритмия, гипертрофическая кардиомиопатия, тахикардия, стенокардия, гипертензия, сердцебиение, головная боль. <i>Предостережение:</i> пациенты должны быть в состоянии нормоволемии. <i>Противопоказания:</i> тахикардия, аритмия, гипертензия, ИГСС |
| Допамин¹ Dopamine (Intropine) | Фармакологический эффект быстрый. Стимуляция адренергических и допаминергических рецепторов, селективная ренальная вазодилатация | инфузия | Мин. доза: 2–5 мкг/кг/мин. Средняя доза: 5–15 мкг/кг/мин. Высокая доза: > 15 мкг/кг/мин. В случае, если | | <i>Побочные эффекты:</i> тахиаритмия, экстрасистолия, гипертензия, головная боль, тошнота. <i>Предостережение:</i> требуется предварительная коррекция гиповолемии; попадание допамина в экстравазальную ткань может |

| | | | | | |
|--|--|-------------|--|--|--|
| | | | применяемая вами доза превысила 20 мкг/кг/мин, более предпочтительным инотропным препаратом становится адреналин | | привести к локальным некрозам (в данном случае необходимо инфильтрировать участок экстравазальной локализации препарата фентоламином); не используйте раствор, изменивший цвет; высокие дозы допамина (> 15 мкг/кг/мин) могут быть причиной снижения ренальной перфузии. <i>Противопоказания:</i> феохромоцитомы, фибрилляция желудочков, инфузия через катетер, установленный в пупочную артерию |
| Дроперидол⁴ Droperidol | Фармакологический эффект достигает максимума в течение 15 мин после введения препарата | в/в, в/м | 0,09–0,165 мг/кг | Дозу можно вводить повторно каждые 6 часов | <i>Побочные эффекты:</i> гипотензия, экстрапирамидные нарушения. <i>Предостережение:</i> если пациент получал гипотензивные препараты, то их |

| 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 |
|---|--|---------|-----------------------|---|---|
| | Нейролептик. Оказывает седативное, протившоковое, противорвотное действие, стимулирует дыхательный центр | | | | следует отменить до назначения дроперидола. <i>Взаимодействие с лекарственными препаратами:</i> бензодиазепины усиливают действие дроперидола. <i>Противопоказания:</i> экстрапирамидные нарушения, ранний детский возраст, повышенная чувствительность к препарату и производным морфина |
| Изопротеринол¹ Isoproterinol (Isuprel) | Фармакологический эффект развивается через 30–60 сек. Стимулятор β-адренергических рецепторов | инфузия | 0,025–2 мкг/кг/мин | | <i>Побочные эффекты:</i> тахикардия, гипертензия, миокардиальная ишемия, гипотензия, головокружение, головная боль, тошнота, тремор, потливость. <i>Предостережение:</i> не использовать растворы, изменившие цвет |

| | | | | | |
|--|--|--------|---|--|---|
| | | | | | <i>Противопоказания:</i> стенокардия, желудочковая аритмия, глаукома, дигиталисная интоксикация, идиопатический гипертрофический субаортальный стеноз |
| Ибупрофен Ibuprofen | Нестероидный противовоспалительный препарат, ингибитор синтеза простагландинов | внутрь | 5–10 мг/кг/доза (максимальная доза 40 мг/кг/сутки) | Каждые 6–8 часов | <i>Побочные эффекты:</i> желудочные кровотечения, нарушение функции почек |
| Индометацин¹¹ Indometacin (Indacin) | Нестероидный противовоспалительный препарат, ингибитор синтеза простагландинов | в/в | Возраст < 48 часов: 0,2–0,1–0,1 мг/кг/доза. 2–7 суток: 0,2–0,2–0,2 мг/кг/доза. > 7 суток: 0,2–0,25–0,25 мг/кг/доза | Каждые 12–24 часа. Каждые 12–24 часа. Каждые 12–24 часа. | <i>Побочные эффекты:</i> желудочные кровотечения, электролитные нарушения (гипонатремия, гипокалемия), нарушение функции почек |

продолжение на стр. 254

| 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 |
|---|--|--|--|-------------------------------------|---|
| Калия хлорид³ Kalii chloridum | Компонент кардиометаболической терапии. Коррекция гипокалиемии. | в/в | 1–2 ммоль/кг/сутки. Гипокалиемия (< 3,3 ммоль/л): до 0,5 ммоль/кг/доза | Инфузия Инфузия в течение 1 часа | <i>Побочные эффекты:</i> парестезии, нарушение ритма сердца, остановка сердца при передозировке. <i>Предостережение:</i> при введении в периферическую вену концентрация раствора не должна превышать 40 экв/литр. В центральную вену можно вводить более концентрированный раствор. <i>Противопоказания:</i> нарушение выделительной функции почек |
| Кальция глюконат^{1,3} Calcium gluconate | Фармакологический эффект быстрый. Улучшение contractильности миокарда посредством регуляции | в/в Рекомендовано введение в центральные вены | <i>Гипокальцемия:</i> 50–125 мг/кг/доза (максимальная доза 3 гр); максимальная концентрация | Четыре раза в сутки | <i>Побочные эффекты:</i> брадикардия, гипотензия, периферическая вазодилатация, гиперкальциемия, гипермагниемия. <i>Предостережение:</i> при попадании под кожу |

| | | | | | |
|--|---|--|--|--|--|
| | потенциала действия | | для инфузии 50 мг/мл. Остановка сердца: 100–200 мг/кг | | высок риск некрозов (в этом случае рекомендуется местное использование гиалуронидазы); может провоцировать аритмию у пациентов, получающих препараты дигиталиса. <i>Противопоказания:</i> гиперкальциемия, фибрилляция желудочков |
| Кальция хлорид¹ Calcium chloride | Фармакологический эффект быстрый. Улучшение contractильности миокарда посредством регуляции действия | в/в Рекомендовано введение в центральные вены | <i>Гипокальцемия:</i> 10–20 мг/кг (максимальная доза 1 гр); максимальная концентрация препарата для инфузии 20 мг/мл. Остановка сердца – 20 мг/кг. | Однократно за 10 минут При необходимости введение | <i>Побочные эффекты:</i> брадикардия, гипотензия, периферическая вазодилатация, гиперкальциемия, гипермагниемия, гиперхлоремический ацидоз. <i>Предостережение:</i> при попадании под кожу высок риск некрозов (в этом случае рекомендуется местное использование гиалуронидазы); может |

продолжение на стр. 256

| 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 |
|---|---|--------|---|--|--|
| | | | Максимальная доза 500 мг | препарата повторяется через 10 минут | провоцировать аритмию у пациентов, получающих препараты дигиталиса. <i>Противопоказания:</i> гиперкальциемия, фибрилляция желудочков |
| Каптоприл¹ Captopril (Capoten) | Фармакологический эффект наступает через 15–30 минут. Ингибитор ангиотензинпревращающего фермента | внутри | Новорожденные: начальная доза 0,05–0,1 мг/кг/доза (максимальная доза 0,5 мг/кг). Дети в возрасте от 1 мес до 10 лет: начальная доза 0,15–0,3 (максимальная доза 2 мг/кг/доза) Подростки и взрослые: | Три раза в сутки Три раза в сутки Три раза в сутки | <i>Побочные эффекты:</i> гипотензия, высыпания на коже, протеинурия, нейтропения, тахикардия, кашель, изменение вкуса, снижение продукции альдостерона, сопровождающееся повышением реабсорбции калия и развитием гиперкалиемии. <i>Предостережение:</i> почечная недостаточность, применять препарат за 1 час до еды. <i>Взаимодействие с лекарственными препаратами:</i> |

| | | | | | |
|--|---|-----|---|--|--|
| | | | 12,5–25 мг, увеличивая еженедельно на 25 мг до 150 мг | | индометацин снижает гипотензивный эффект каптоприла; калийсодержащие препараты могут потенцировать гиперкалиемию |
| Лабетолол⁹ Labetolol | Фармакологический эффект развивается в течение 30 минут. Период полувыведения 5–8 часов. α - и β -адреноблокатор | в/в | Начальная доза 0,2–0,25 мг/кг. При отсутствии эффекта доза может быть увеличена до 0,5 мг/кг (максимальная доза 1,25 мг/кг) | | <i>Побочные эффекты:</i> тошнота, головокружение, бронхоспазм, поражение печени |
| Левосимендан^{5,6} Levosimendan (Simdax) | Фармакологический эффект развивается при инфузии препарата в течение 6–24 часов. Период полувыведения 80 час. | в/в | Насышающая доза: 12–24 мкг/кг. Поддерживающая доза: 0,05–0,1 мкг/кг | Инфузия в течение 10 минут Длительная инфузия (не менее 48 часов) | <i>Побочные эффекты:</i> артериальная гипотония |

продолжение на стр. 258

| 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 |
|--|--|---------------------|--|--|---|
| | Сенситизация Ca ²⁺ сократительных белков кардиомиоцитов (положительный инотропный эффект), активация мышечных K ⁺ каналов, умеренное ингибирование фосфодиэстеразы (снижение системного и легочного сопротивления) | | (максимальная доза 0,2 мкг/кг) | | |
| Лидокаин^{1,2} Lidocaine (Xylocaine) | Фармакологический эффект быстрый. IV класс антиаритмических препаратов, блокатор натриевых каналов, | в/в, эндотрахеально | Нагрузочная доза: 0,5–1,0 мг/кг Инфузия: 20–50 мкг/кг/мин | При необходимости повторное двукратное введение препарата осу- | <i>Побочные эффекты:</i> гипотензия, шок, тошнота, депрессия дыхания, чувство страха, эйфория, сонливость, беспокойство. <i>Предостережение:</i> заболевание печени, сердеч- |

| | | | | | |
|---|---|-------------------|--|---|---|
| | снижает возбудимость миокарда | | | шесть-пять раз через 5 мин | ная недостаточность. Терапевтическая концентрация: 2–5 мкг/мл |
| Магния сульфат³ Magnesium sulfate | Фармакологический эффект быстрый. Седативный эффект, снижение возбудимости дыхательного центра, угнетает нервно-мышечную передачу | в/в | Гипомагниемия: 25–50 мг/кг/доза. Судороги: 20–40 мг/кг/доза. Желудочковая тахикардия «Torsades de points»: 25 мг/кг/доза | Каждые 4 часа (3–4 дозы). Однократно Каждые 5 минут (трехкратно) | <i>Предостережение:</i> чрезмерные дозы могут вызвать паралич дыхательного центра. <i>Противопоказания:</i> почечная недостаточность |
| Метопролол¹ Metoprolol (Lopressor) | Фармакологический эффект при приеме внутрь развивается через 15–30 минут, при в/в введении – 5–20 минут | внутри в/в | 0,5–2,5 мг/кг/сутки (максимальная суточная доза 200 мг). 0,1–0,3 мг/кг в течение 1 часа | Два раза в сутки | <i>Побочные эффекты:</i> гипогликемия, гипотензия, головокружение, тошнота, рвота, депрессия, слабость, головокружение, бронхоспазм, внутрисердечные блокады, брадикардия, отрицательный инотропный эффект |

продолжение на стр. 260

| 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 |
|---|--|---------|--|---|--|
| | Блокатор β -адренергических рецепторов | | | | <p><i>Предостережение:</i> обструктивные заболевания легких, заболевания печени, сердечная недостаточность, заболевания почек.</p> <p><i>Взаимодействие с лекарственными препаратами:</i> барбитураты и рифампин увеличивают клиренс метопролола; метаболизм метопролола снижается при использовании циметидина, амиодарона, дилтиазема, пропafenона, хинидина, гидралазина, верапамила.</p> <p><i>Противопоказания:</i> бронхиальная астма, внутрисердечная блокада</p> |
| Милринон¹ Milrinone (Primacor) | Фармакологический эффект быстрый. Блокирует | инфузия | <i>Нагрузочная:</i> 50 мкг/кг/мин в течение 10–15 минут | – | <p><i>Побочные эффекты:</i> аритмия, гипотензия, головная боль, тромбоцитопения (редко)</p> |

| | | | | | |
|--|--|------------------------------------|---|---|--|
| | миокардиальную цАМФ фосфодиэстеразу, увеличивает внеклеточную концентрацию цАМФ, что ведет к повышению сократительной функции миокарда, вазодилатации в системе большого и малого круга кровообращения | ингаляции (небулайзер) | <i>Поддерживающая:</i> 0,25–1 мкг/кг/мин. Струйный небулайзер (0,25–0,3 мл/мин): 0,25 мг/мл, 0,5 мг/мл и 1 мг/мл (каждая доза по 10 мин) | Периодически (степень изменения резистентности легочных сосудов дозозависима) | <p><i>Предостережение:</i> нарушение функции почек.</p> <p><i>Противопоказания:</i> тяжелая обструктивная патология системы легочной артерии и аорты. При введении милринона в ингаляциях системный эффект препарата менее выражен</p> |
| Морфин^{1,3} Morphine sulfate | Фармакологический эффект развивается через 10–15 мин после п/к и в/м введения, быстрый при в/в введении. Продолжительность действия 3–5 часов | в/м, п/к, в/в инфузия | 0,05–0,2 мг/кг. 0,01–0,1 мг/кг/час | Повторные инъекции каждые 4 часа | <p><i>Побочные эффекты:</i> тошнота, рвота, запор/диарея, холестаза, задержка мочи, угнетение дыхания, галлюцинации, повышение внутричерепного давления.</p> <p><i>Взаимодействие с лекарственными препаратами:</i> несовместим с ингибиторами MAO</p> |

| 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 |
|---|--|-----------------------------|--|---------------------------------------|--|
| | Стимулятор опиатных рецепторов ЦНС. Анальгезирующее (наркотическое средство) | | | | <i>Противопоказания:</i> дыхательная недостаточность, абдоминальная боль неясной этиологии, тяжелая печеночная недостаточность, травма головного мозга или внутричерепная гипертензия, эпилептический статус, детский возраст (младше 2 лет) |
| Натрия бикарбонат^{1,3} Sodium bicarbonate | Фармакологический эффект при в/в введении быстрый. Подщелачивание биологических сред | в/в капельно (быстро) | 1,0–2,0 ммоль/кг, 1 мл 4% раствора бикарбоната натрия содержит 0,5 ммоль препарата | Скорость введения 1 ммоль/кг в минуту | <i>Побочные эффекты:</i> повышение сродства кислорода к гемоглобину, алкалоз, отеки, гиперосмолярность, гипернатриемия, кровоизлияния в головной мозг, гипокальциемия. <i>Предостережение:</i> при использовании препарата у детей младше 3 месяцев концентрация вводимого раствора не должна превышать 0,5 мЭкв/мл; не смешивать |

| | | | | | |
|---|--|---------|---|--|--|
| | | | | | соду с солями кальция и катехоламинами; при попадании в экстравазальные ткани возможен их некроз. <i>Противопоказания:</i> гиповентиляция, склонность к отекам, отёк лёгких, СН, гипертензия |
| Натрия нитропруссид¹ Sodium nitroprusside (Niprid, Nitropress) | Фармакологический эффект быстрый. Периферический вазодилататор | инфузия | 0,5–10 мкг/кг/мин (обычная доза 3 мкг/кг/мин). Максимальная доза для новорожденных 6 мкг/кг/мин. Для инфузии используется раствор препарата в концентрации 100 мкг/мл | | <i>Побочные эффекты:</i> гипотензия, метаболический ацидоз, слабость, психоз, головная боль, гипофункция щитовидной железы, тошнота, потливость, интоксикация цианидами, повышение внутричерепного давления. <i>Предостережение:</i> мониторинг уровня тиоцианата в крови при использовании нитропруссиды более 48 часов. Допустимый уровень тиоцианата < 35 мг/л |

| 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 |
|--|---|-----------------------|--|-------------------------|--|
| | | | | | <i>Противопоказания:</i> коарктация аорты, дефицит церебральной перфузии, атриовентрикулярные шунты |
| Нитроглицерин¹ Nitroglycerin (Nitro, Tridil, Nitro-Bid) | Фармакологический эффект быстрый. В большей степени венозный вазодилататор | инфузия | Начальная: 0,25–0,5 мкг/кг/мин. Затем: 0,5–10 мкг/кг/мин. Обычная доза: 1–3 мкг/кг/мин | | <i>Побочные эффекты:</i> потливость, головная боль, гипотензия, тахикардия, тошнота, толерантность к нитратам. <i>Предостережение:</i> гиповолемия, повышение внутричерепного давления. <i>Противопоказания:</i> глаукома, тяжелая анемия |
| Нифедипин¹ Nifedipine (Adalat, Procardia) | Фармакологический эффект при приеме внутрь развивается через 20–30 минут, сублингвально – 1–5 минут | внутрь, сублингвально | 0,25–0,5 мг/кг/сутки (максимальная разовая доза 10 мг) | Три-четыре раза в сутки | <i>Побочные эффекты:</i> гипотензия, потливость, тахикардия, головная боль, головокружение, тошнота, сердцебиение, супрессия костного мозга, артралгия |

| | | | | | |
|--|-----------------------------|--|--|--|---|
| | Блокатор кальциевых каналов | | | | <i>Предостережение:</i> сердечная недостаточность, аортальный стеноз, выраженная гипотензия, инфаркт миокарда, клиническая смерть в анамнезе при употреблении нифедипина с целью купирования гипертензии. С целью немедленного купирования гипертензии не следует использовать ретардные формы препарата в капсулах. Для сублингвального использования капсулы пунктируются и используется их содержимое (капсула с дозой 10 мг содержит 0,34 мл раствора, при дозе 20 мг – 0,45 мл) |
|--|-----------------------------|--|--|--|---|

продолжение на стр. 266

| 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 |
|---|---|---------|--|---|---|
| Норадреналин¹ Noradrenaline (Norepinephrine, Levophed) | Фармакологический эффект быстрый. Стимуляция α - и β -адренергических рецепторов (преимущественно α -адренергических рецепторов) | инфузия | 0,05–0,1 мкг/кг/мин. Максимальная доза 2 мг/кг/мин | – | <i>Побочные эффекты:</i> аритмия, сердцебиение, гипертензия, стенокардия, головная боль, беспокойство, рвота, повышение тонуса матки, потливость, расстройство внешнего дыхания. <i>Предостережение:</i> гипертензия, аритмия, окклюзионные сосудистые заболевания. Попадание норадреналина в экстравазальную ткань может привести к локальным некрозам. В данном случае необходимо инфильтровать участок экстравазальной локализации препарата фентоламином. <i>Противопоказания:</i> феохромоцитомы, тяжелая гипертензия, желудочковая тахикардия, тяжелая форма ИБС |

| | | | | | |
|--|--|-----|---|--|---|
| Преднизолон⁴ Prednisolon | Фармакологический эффект быстрый. Выраженный противовоспалительный эффект, противошоковое и противоаллергическое действие | в/в | В возрасте 2–12 месяцев: 2–3 мг/кг. В возрасте 1–14 месяцев: 1–2 мг/кг. В тяжелых клинических случаях возможно увеличение дозы до 5 мг/кг | Медленное введение в течение 3 минут. В случае необходимости препарат можно ввести повторно через 20–30 минут | <i>Побочные эффекты:</i> гиперкальциемия, атрофия коры надпочечников, остеопороз, глюкозурия, гипертензия, головная боль, головокружение, гипергликемия, гипокалиемия, синдром Кушинга, стероидные язвы желудочно-кишечного тракта, мышечная слабость. <i>Предостережение:</i> активация инфекции, гипертензия, сердечная недостаточность, печеночная недостаточность, гипофункция щитовидной железы, тромбоэмболические заболевания. <i>Противопоказания:</i> язвенная болезнь желудка, синдром Кушинга, остеопороз, психоз |
|--|--|-----|---|--|---|

продолжение на стр. 268

| 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 |
|--|---|------------------------------|---|---|---|
| Прокаинамид² Procainamide (Pronestyl, Procain SR) | Фармакологический эффект при в/в введении – быстрый, при приеме внутрь – 2–4 часа, в/м – 1–30 мин. IA класс антиаритмических препаратов, блокатор натриевых каналов, снижает возбудимость миокарда и замедляет проводимость | внутрь в/в инфузия | 40–100 мг/кг/сутки. Максимальная однократная доза – 1 г. Максимальная дневная доза – 4 г. <i>Доза насыщения:</i> Новорожденные 7–10 мг/кг. Старше 1 месяца: 15 мг/кг. <i>Поддерживающая доза:</i> 40–50 мкг/кг/мин (у новорожденных иногда требуется | Четыре раза в сутки (SR – три раза в сутки). В течение 30–45 минут (болюсное введение) | <i>Побочные эффекты:</i> гипотензия, пролонгирование интервалов QRS и QT на ЭКГ, люпусподобный синдром, лихорадка, положительный тест Кумбса, тромбоцитопения, сыпь, миалгия, аритмия, шок, тошнота, депрессия дыхания, чувство страха, эйфория, сонливость, беспокойство. <i>Предостережение:</i> в/в инфузия препарата прекращается при развитии гипотензии или расширении комплекса QRS более, чем на 50% от исходного значения (проявлением интоксикации препаратом является расширение QRS > 0,2 сек). Не рекомендуется одновременное использование прокаинамида и амиодарона |

| | | | | | |
|--|---|---------------------|---|----------------------------------|--|
| | | | увеличение дозы до 100 мг/кг/мин). Максимальная скорость инфузии 6 мг/мин. Максимальная суточная доза – 2 г | | Терапевтическая концентрация 4–10 мг/л. <i>Взаимодействие с лекарственными препаратами:</i> уровень прокаинамида в крови повышается при приеме циметидина, ранитидина, амиодарона, β-блокаторов, триметоприма. <i>Противопоказания:</i> миастения gravis, полные внутрисердечные блокады |
| Промедол⁸ Promedolum | Фармакологический эффект развивается через 10–15 минут после п/к и в/м введения, быстрый при в/в введении. Продолжительность действия 3–5 часов | в/м, п/к, в/в | 0,1–0,2 мг/кг | Повторные инъекции каждые 4 часа | <i>Побочные эффекты:</i> тошнота, рвота, запор/диарея, холестаза, задержка мочи, угнетение дыхания, галлюцинации, повышение внутричерепного давления. <i>Взаимодействие с лекарственными препаратами:</i> несовместим с ингибиторами MAO |

продолжение на стр. 270

| 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 |
|--|---|----------------------------------|--|--|--|
| | Стимулятор опиатных рецепторов ЦНС. Анальгезирующее (наркотическое средство) | | | | <i>Противопоказания:</i> дыхательная недостаточность, абдоминальная боль неясной этиологии, тяжелая печеночная недостаточность, травма головного мозга или внутричерепная гипертензия, эпилептический статус, детский возраст (младше 2 лет) |
| Пропрофенон² Propafenone (Rhythmol) | Фармакологический эффект быстрый. I C класс антиаритмических препаратов, блокатор натриевых каналов, обладает β -блокирующим эффектом | внутри в/в инфузия | 8-15 мг/кг/сутки (200-600 мг/м ² /сут) 1-2 мг/кг 4-8 мкг/кг/мин | Три раза в сутки. Однократно. По необходимости | <i>Побочные эффекты:</i> АВ блокада, сердцебиение, брадикардия, сердечная недостаточность, головокружение, сонливость, сухость во рту, извращение вкуса, одышка, метеоризм, тошнота, снижение остроты зрения. <i>Предостережение:</i> недавно перенесенный инфаркт миокарда, сердечная недостаточность, почечная и печеночная недостаточность |

| | | | | | |
|--|---|-----|---|--|--|
| | | | | | <i>Противопоказания:</i> кардиогенный шок, бронхоспастические состояния, нарушения проводимости |
| Пропофол⁷ Propofol (Diprivan) | Фармакологический эффект развивается в течение 30 секунд. Средство для ингаляционного наркоза | в/в | Нагрузочная доза: 2,5-3,0 мг/кг. Поддерживающая доза: 9-15 мг/кг/час. | Болюс. Инфузия. Длительность инфузии определяется индивидуально | <i>Побочные эффекты:</i> гипотензия, брадикардия, «прилив крови» у детей, рвота и тошнота и головная боль во время пробуждения, временное апноэ во время индукции. <i>Предостережение:</i> с осторожностью применять при сердечных, респираторных нарушениях, дисфункции почек или печени, при гиповолемии и у ослабленных больных. <i>Противопоказания:</i> аллергическая реакция на пропофол в анамнезе, использование у детей любого возраста на фоне крупа и эпиглотита |

| 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 |
|--|---|---|---|--|--|
| Пропранолол^{1,2} Propranolol (Rhythmol) | Фармакологический эффект при в/в введении – быстрый, при приеме внутрь – 40–120 мин. II класс антиаритмических препаратов, блокатор β-адренергических рецепторов | внутри в/в (в течение 10 минут) | 2–6 мг/кг/сутки. 0,01–0,15 мг/кг. Максимальная доза 1 мг у детей раннего возраста, и 3 мг у детей старше года | Четыре раза в сутки (SR – 2 раза в сутки). Четыре раза в сутки. | <i>Побочные эффекты:</i> гипо- или гипергликемия, гипотензия, тошнота, рвота, депрессия, слабость, бронхоспазм, внутрисердечные блокады, брадикардия, негативный инотропный эффект. <i>Предостережение:</i> обструктивные заболевания легких, печеночная и почечная недостаточность, прием барбитуратов, рифампина и индометацина ускоряет клиренс пропранолола; циметидин, гидралазин, хлорпромазин или верапамил снижают клиренс и усиливает эффект препарата. <i>Противопоказания:</i> бронхиальная астма, кардиогенный шок, внутрисердечные блокады |

| | | | | | |
|---|---|---------|--|------------------|---|
| Простагландин E₁¹ Prostaglandin E₁ (Alprostadiil, Prostil) | Фармакологический эффект развивается через минуты. Прямой эффект на гладкомышечные клетки сосудов, системный вазодилататор, расширяет артериальный проток | инфузия | Начальная доза: 0,05–0,1 мкг/кг/мин. Поддерживаемая доза: 0,01–0,4 мкг/кг/мин | | <i>Побочные эффекты:</i> апноэ, гипотензия, брадикардия, притупленная активность, гипокальцемия, диарея, гипогликемия, ингибирование агрегации тромбоцитов, картикальный гиперостоз (при длительной терапии) |
| Силденафил¹⁰ (Sildenafil) | Селективный ингибитор цГМФ-зависимой фосфодиэстеразы (тип 5). Предотвращает деградацию цГМФ, вызывает вазодилатацию | внутри | Вес менее 50 кг: 0,5–2 мг/кг/сутки. Вес более 50 кг: 25 мг три раза в сутки | В три приема | <i>Побочные эффекты:</i> головная боль, покраснение кожных покровов, тошнота, изменение зрения, диарея |
| Соталол² Sotalol (Betapace, Sotalex) | Фармакологический эффект при приеме внутрь развивается через | внутри | 2–8 мг/кг/сутки (90–200 мг/м ² /сутки) | Два раза в сутки | <i>Побочные эффекты:</i> брадикардия, гипотензия, утомляемость, головная боль, головокружение, аритмии |

продолжение на стр. 274

| 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 |
|---|---|---|---|---|---|
| | <p>1 час и достигает максимума через 2,5–4 часа.</p> <p>III класс антиаритмических препаратов, неселективный блокатор β-адренорецепторов и калиевых каналов (в высоких дозах), не имеет внутренней симпатомиметической активности</p> | | | | <p><i>Предостережение:</i> бронхообструктивный синдром, псориаз, сахарный диабет, гипогликемия, феохромоцитомы, почечная недостаточность, метаболический ацидоз, гипокалемия, гипомagnesия, отягощенный аллергологический анамнез.</p> <p><i>Взаимодействие с лекарственными препаратами:</i> барбитураты, антидепрессанты, диуретики, анальгетики, вазодилататоры усиливают гипотензию. Сердечные гликозиды потенцируют брадикардию и нарушение проводимости, амиодарон – риск аритмий, антагонисты кальция – блокаду β-адренорецепторов</p> |



| | | | | | |
|--|--|-------------------------|--|--|---|
| | | | | | <p><i>Противопоказания:</i> гиперчувствительность, атриовентрикулярная блокада II–III степени, выраженная сердечная недостаточность, синоатриальная блокада, кардиогенный шок, удлинение интервала QT, брадикардия менее 50 ударов в минуту, гипотензия, синдром слабости синусового узла, выраженные нарушения периферического кровообращения, отек гортани, тяжелый аллергический ринит</p> |
| <p>Трисамин⁸ (Trisaminol, Trisbuffer, ТНАМ)</p> | <p>Фармакологический эффект при в/в введении быстрый. Подщелачивание биологических сред.</p> | <p>в/в капельно</p> | <p>Для коррекции метаболических нарушений используют 0,3 М раствор трисамина (3,63%)</p> | <p>Скорость введения во время реанимации 1 мл/кг/мин</p> | <p><i>Побочные эффекты:</i> при передозировке могут развиваться периодическое дыхание вплоть до апноэ, гипогликемия, гипотония, тошнота, рвота</p> |

| 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 |
|---|---|---|--|--|---|
| | Показания к использованию: ацидоз с гиперкапнией ($\text{PaCO}_2 > 60$ мм рт.ст.), ацидоз с гипернатриемией ($\text{Na}^+ > 152$ ммоль/л). Повышает щелочной резерв крови, устраняет ацидоз. В отличие от натрия бикаarbonата не повышает уровень CO_2 крови. Проникает через клеточную мембрану, устраняя внутриклеточный ацидоз. Оказывает осмотическое диуретическое действие | | Максимальная суточная доза трисамина 1,5 г/кг. Формула расчёта: количество трисамина (мл) = $\text{BE} \times \text{масса тела (кг)} \times 1,1$ | В остальных случаях расчётную дозу вводят в течение часа. Повторно дозу вводят через 48, ранее 72 часа | Противопоказания: почечная недостаточность, гипогликемия, олигурия, гиперкалиемия |

Фенитоин²
Phenytoine
 (Dilantin)

Фармакологический эффект развивается в течение нескольких минут. Механизм действия известен недостаточно

в/в

внутри

Доза насыщения:
1,25 мг/кг
(можно повторять до общей дозы 15 мг/кг).
День 1-й: 15,0 мг/кг/сутки.
День 2-й: 7,2 мг/кг/сутки.
День 3-й: 4–8 мг/кг/сутки

Повторное введение не ранее, чем через 5 минут.

Четыре раза в сутки.
Четыре раза в сутки.
Два-три раза в сутки

Побочные эффекты:

гиперплазия десен, гирсутизм, эксфолиативный дерматит, остеомалация, атаксия, сонливость, люпусподобный синдром, синдром Стивенса-Джонсона, периферическая нейропатия, лимфаденопатия, гепатит, нисагм, гиптензия, брадикардия, дефицит фолиевой кислоты.
Предостережение:
замедлена абсорбция препарата из желудочно-кишечного тракта у новорожденных; сывороточный уровень препарата понижается на фоне приема циметидина, хлорамфеникола, изониазида, сульфаниламидов, триметоприма; быстрое в/в введение препарата может стать причиной гипотензии и брадикардии

| 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 |
|--|--|--------------------------------------|--|--|--|
| | | | | | <i>Противопоказания:</i> внутрисердечная блокада или синусовая брадикардия |
| Фуросемид¹ Furosemide (Lasix) | Фармакологический эффект развивается через 5–15 минут. Петлевой диуретик, препятствует реабсорбции хлора в восходящей части петли Генле. При приеме внутрь биодоступность препарата значительно меньше, поэтому дозы для приема внутрь больше для в/в введения | внутри в/в, в/м инфузия | 2–4 мг/кг/доза (новорожденным прием препарата внутрь не рекомендуется). 1–2 мг/кг/доза. 0,1–1 мг/кг/час (доза титруется до желаемого эффекта) | Один-четыре раза в сутки. При необходимости | <i>Побочные эффекты:</i> гипохлоремия, гипокальциемия, гипокалиемия, гипохлоремический метаболический алкалоз, гиперурикемия, дерматит, гипергликемия, азотемия, анемия, ототоксический эффект (особенно при совместном использовании с аминогликозидами), гипотензия, головокружение, головная боль, светобоязнь, агранулоцитоз, гепатит, анорексия, панкреатит, интерстициальный нефрит, гиперкальциурия. <i>Предостережение:</i> длительное использование препарата у детей раннего возраста |

| | | | | | |
|--|---|--------|------------------------|-----------------------------|--|
| | | | | | ста может стать причиной нефрокальциноза, почечной или печеночной недостаточности |
| Эналаприл¹¹ Enalapril (Vasotec) | Ингибитор ангиотензинпревращающего фермента | внутри | 0,1–0,5 мг/кг/сутки | Один-два раза в сутки | <i>Побочные эффекты:</i> гипотензия, утомляемость, головная боль, головокружение, высыпания на коже, нейтропения, кашель, изменение вкуса, снижение продукции альдостерона, сопровождающееся повышением реабсорбции калия и развитием гиперкалиемии. <i>Предостережение:</i> почечная и печеночная недостаточность. <i>Взаимодействие с лекарственными препаратами:</i> индометацин снижает гипотензивный эффект; калийсодержащие препараты могут потенцировать гиперкалиемию |

| | | | | | |
|---|---|---|-------------------------|--|---|
| <p>6</p> <p><i>Побочные эффекты:</i> гипогликемия, гипотензия, тошнота, рвота, депрессия, флебит, бронхоспазм при высоких дозировках, АВ блокада, брадикардия, отрицательный инотропный эффект.</p> <p><i>Предостережение:</i> попадание эсмолола в экстравазальную ткань может привести к некрозам кожи; максимальная концентрация препарата не более 10 мг/мл из-за гиперосмолярности; следует с осторожностью применять у больных с нарушением функции почек, сахарным диабетом или бронхиальной астмой.</p> <p><i>Взаимодействие с лекарственными препаратами:</i> при совместном использовании повышается концентра-</p> | <p>5</p> <p>В течение 1–2 минут.</p> <p>Кратность введения определяется клинической необходимостью (общая продолжительность лечения не должна превышать 48 часов)</p> | <p>4</p> <p><i>Доза насыщения:</i> 500 мг/кг.</p> <p><i>Поддерживающая доза:</i> 50 мкг/кг/мин (с пошаговым увеличением по 50 мкг/кг до достижения максимальной дозы 300 мкг/кг/мин, с регулярной оценкой клинического эффекта)</p> | <p>3</p> <p>инфузия</p> | <p>2</p> <p>Фармакологический эффект быстрый.</p> <p>II класс антиаритмических препаратов (селективный блокатор β_1-адренергических рецепторов)</p> | <p>1</p> <p>Эсмолол¹ Esmolol (Brevibloc)</p> |
|---|---|---|-------------------------|--|---|

| | | | | | |
|--|--|--|--|--|--|
| <p>ция дигоксина в крови, усиливается эффект лидокаина и дизопирамида.</p> <p><i>Противопоказания:</i> кардиогенный шок, сердечные блокады, тяжелая бронхиальная астма</p> | | | | | |
|--|--|--|--|--|--|

Список литературы

- 1 The Pediatric Cardiology Pharmacopoeia: 2004 Update / S. Barnes, B. Shields, W. Boneu, J. Hardin, R. Abdulla // Pediatric Cardiology. – November/December 2004. – Vol.25. – №6. – P.623–646.
- 2 Practical management of pediatric cardiac arrhythmias / editors: V.L. Zeigler, P.C. Gillette. – Futura Publishing Company, 2001. – 422 p.
- 3 The manual of Pediatric Therapist / editors: J.W. Graet. – 5-th edition. – Boston; New York; Toronto; London; Little; Brown and Company, 1994. – 911 p.
- 4 Лекарственные препараты в России: справочник. – М.: АстраФармСервис, 2006. – 1520 с.
- 5 Терешенко С.Н. Современные подходы к лечению острой сердечной недостаточности // Сердечная недостаточность. – 2006. – №2. – С.104–106.
- 6 Treatment of acute heart failure in an infant after cardiac surgery using levosimendan / J.P. Brochu, M. Schneider, M. Kastner, J. Liu // Eur. Jour. of Cardiothoracic Surgery. – 2004. – Vol.26. – P.228–230.
- 7 Рекомендации производителя «Fresenius Kabli», Германия.
- 8 Машковский М.Д. Лекарственные средства: в 2 частях. Ч.1–2. – Стереотипное издание. – Медицина, 1988.
- 9 Брызгунов И.П. Симптоматические артериальные гипертензии в практике педиатра. – М.: Медпрактика-М, 2003. – 112 с.
- 10 Everet A.D., Lim S. Illustrated Field Guide to Congenital Heart Disease and Repair. – 2-nd ed. – Scientific Software Solutions, 2005. – 394 p.
- 11 Park M.K. Pediatric Cardiology for Practitioners. – 5-th ed. – Mosby, 2008. – 680 p.

ПРОФИЛАКТИКА ИНФЕКЦИОННОГО ЭНДОКАРДИТА*

Показания для профилактического воздействия

- Стоматологические вмешательства (экстракция зуба, челюстно-лицевые операции).
- Вмешательства на дыхательных путях (тонзилэктомия и адено-томия, операции на инфицированных тканях, бронхоскопия).
- Вмешательства на желудочно-кишечном тракте (эндоскопия с биопсией, операции на инфицированных тканях, склеротерапия при варикозном расширении вен пищевода, дилатация пищевода).
- Вмешательства на мочеполовой системе (дилатация уретры, установка мочевого катетера или операции на мочевых путях при наличии инфекции, искусственный аборт).

Профилактика инфекционного эндокардита (ИЭ)

проводится пациентам, имеющим высокий и средний риск развития данной патологии

Высокий риск ИЭ:

- протезированные клапаны, включая биопротезы и сосудистые гомографты,
- инфекционный эндокардит в анамнезе,
- сложные цианотические врожденные пороки сердца («единый желудочек», транспозиция магистральных сосудов, тетрада Фалло),
- хирургически созданные системно-пульмональные шунты или кондуиты.

Средний риск ИЭ:

- большинство других врожденных аномалий развития (ОАП, ДМЖП, первичный ДМПП, коарктация аорты, бicuspidальный клапан аорты),
- приобретенные клапанные дисфункции (ревматизм, коллагенозы),

* The Pediatric Cardiology Pharmacopoeia: 2004 Update / S. Barnes, B. Shields, W. Bonney, J. Hardin, R. Abdulla // Pediatric Cardiology. – November/December 2004. – Vol.25. – No.6. – P.623–646.

- гипертрофическая кардиомиопатия,
- пролапс митрального клапана с регургитацией и/или утолщением створок.

Общая стандартная профилактика при дентальных процедурах, при вмешательствах в ротовой полости, пищеводе, гортани, трахеи бронхах

(общая детская доза не должна превышать взрослую дозу)

- Амоксициллин 50 мг/кг (не более 2 г) внутрь за 1 час до вмешательства.
- При невозможности дать препарат внутрь – ампициллин 50 мг/кг (не более 2 г) в/м или в/в за 30 минут до процедуры.
- При наличии аллергии к пенициллинам назначаются клиндамицин 20 мг/кг (не более 600 мг) внутрь за 1 час до процедуры, цефалексин 50 мг/кг (не более 2 г) внутрь за 1 час до процедуры, азитромицин или кларитромицин 15 мг/кг (не более 500 мг) внутрь за 1 час до процедуры. При невозможности дать препарат внутрь используются клиндамицин 25 мг/кг в/в за 30 минут до процедуры, цефазолин 25 мг/кг (не более 1 г) в/м или в/в за 30 минут до процедуры.

Общая стандартная профилактика при вмешательствах на мочеполовом тракте и пищеварительной системе

(общая детская доза не должна превышать взрослую дозу)

Высокий риск ИЭ:

- Ампициллин+гентамицин в/м или в/в за 30 минут до начала процедуры (ампициллин 50 мг/кг, но не более 2 г; гентамицин 1,5 мг/кг, но не более 120 мг). Спустя 6 часов – ампициллин 25 мг/кг, но не более 1 г в/м или в/в или амоксициллин 25 мг/кг, но не более 1 г внутрь.
- При наличии аллергии к пенициллинам назначается ванкомицин+гентамицин (ванкомицин 20 мг/кг в/в в течение 1–2 часов; гентамицин 1,5 мг/кг, но не более 120 мг в/в или в/м, в/в инфузии должны быть завершены за 30 минут до начала процедуры).

Средний риск ИЭ:

- Амоксициллин 50 мг/кг (не более 2 г) внутрь за 1 час до вмешательства или ампициллин 50 мг/кг (не более 2 г) в/м или в/в за 30 минут до процедуры.
- При наличии аллергии к ампициллину или амоксициллину назначается ванкомицин в дозе 20 мг/кг в/в в течение 1–2 часов (инфузия должна быть завершена за 30 минут до начала процедуры).

КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ

Киселев Валерий Олегович – доктор медицинских наук, врач отделения анестезиологии и реанимации НИИ кардиологии СО РАМН;

Ковалев Игорь Александрович – доктор медицинских наук, профессор, руководитель отделения детской кардиологии НИИ кардиологии СО РАМН;

Кривощекоев Евгений Владимирович – кандидат медицинских наук, старший научный сотрудник отделения сердечно-сосудистой хирургии НИИ кардиологии СО РАМН;

Лежнев Александр Александрович – аспирант отделения сердечно-сосудистой хирургии НИИ кардиологии СО РАМН;

Марцинкевич Галина Ивановна – кандидат медицинских наук, зав. отделением ультразвуковой и функциональной диагностики НИИ кардиологии СО РАМН;

Мурзина Ольга Юрьевна – кандидат медицинских наук, научный сотрудник отделения детской кардиологии НИИ кардиологии СО РАМН;

Плотникова Ирина Владимировна – кандидат медицинских наук, старший научный сотрудник отделения детской кардиологии НИИ кардиологии СО РАМН;

Подоксенов Андрей Юрьевич – кандидат медицинских наук, научный сотрудник отделения сердечно-сосудистой хирургии НИИ кардиологии СО РАМН;

Соколов Александр Анатольевич – доктор медицинских наук, профессор, руководитель отделения ультразвуковой и функциональной диагностики НИИ кардиологии СО РАМН;

Шипулин Владимир Митрофанович – доктор медицинских наук, профессор, руководитель отделения сердечно-сосудистой хирургии НИИ кардиологии СО РАМН;

Шмакова Наталья Анатольевна – кандидат медицинских наук, врач отделения детской кардиологии НИИ кардиологии СО РАМН;

Янулевич Ольга Сергеевна – врач отделения детской кардиологии НИИ кардиологии СО РАМН.

SUMMARY

In the manual has found the reflection modern world experience on diagnostics and treatment of congenital heart diseases, and complications connected with natural current of CHD and their surgical correction. The help information is widely presented, allowing to choose rational approach for different groups of patients.

For doctors, listeners of post-graduate vocational training system, students of the high medical educational institutions.

Издательство "STT" является лидером научного книгоиздания в Сибирском регионе, имеет собственное представительство в США, что позволяет выпускать литературу с американскими выходными данными, оформленными по международным стандартам. Издательство консультирует по вопросам защиты авторских прав, организации выпуска научной периодики и распространению научных книг и журналов в России и за рубежом.

Лучшие книги, выпущенные Издательством "STT", находятся в крупнейших библиотеках мира – National Library of Medicine (USA), The British Library (UK), Library of Congress (USA) и в The US Patent Bureau (USA), что обеспечивает их размещение в мировых базах данных.

Science-Technology-Transition

PUBLISHING

г. Томск, пр. Ленина 15^Б-1
тел./факс: (3822) 421-455, 421-477, 206-857
e-mail: stt@sttonline.com

МИР ЖДЕТ ВАШИ КНИГИ!

НАУЧНОЕ ИЗДАНИЕ

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА:
справочник для врачей

Под редакцией
Е.В. Кривошекова,
И.А. Ковалева,
В.М. Шипулина

Дизайн – Е.В. Хоружая
Верстка – И.И. Кузнецова
Корректурa – В.О. Кошечев
Редактирование – С.В. Алексеев
Менеджер проекта – Т.В. Тихонова

Издательство «STT»
(Scientific & Technical Translations)
г. Томск, проспект Ленина, 15^Б-1
(для корреспонденции: Россия, 634021, г. Томск, а/я 1747)
тел./факс: (3822) 421-455, 421-477, 206-857
e-mail: stt@sttonline.com

Science-Technology-Translation



ИЗДАТЕЛЬСТВО

Формат 60x90/16. Усл. п. л. 17,9. Уч.-изд. л. 16,5.
Бумага офсетная. Гарнитура QuantAntiqua. Печать офсетная.
Тираж 250 экз. Заказ №373.