

Министерство образования и науки Кыргызской Республики  
Ошский Государственный Университет  
центр последипломного и непрерывного медицинского образования  
отдел программ педиатрических специальностей

**ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА У ДЕТЕЙ  
БЛЕДНОГО ТИПА**

**УЧЕБНО-МЕТОДИЧЕСКОЕ ПОСОБИЕ  
для ординаторов ЦПиНМО**

Составители: к.м.н., А.Т. Маткасымова  
к.м.н., Б.Т. Жантураева  
к.м.н доцент Жанбаев А.С  
Закиржан у.Н.

Ош – 2025

УДК

ББК

У

Рецензенты

- Директор ОМДКБ, д.м.н., профессор Р.Р. Маметов
- Директор ЮФ КГМИПК им. С.Даниярова, д.м.н., профессор О.Р. Райымбеков

Составители

- К.м.н., доцент ЦПиНМО ОшГУ, рук. ОП педиатрических специальностей А.Т. Маткасымова
- К.м.н., Заведующий кафедрой педиатрии и педиатрических специальностей ЮФ. КГМИП и ПК к.м.н. доцент Жантураева. Б. .
- Преподаватель ЦПиНМО ОшГУ, зав отд кардиорематологии ОМДКБ Закиржан уулу Нурмухамед
- Преподаватель ЦПиНМО ОшГУ к.м.н доцент Жанбаев А.С

Учебно-методическое пособие для самостоятельной работы ординаторов

Составители А.Т. Маткасымова и др.- Ош 2025

В рекомендациях представлены данные по диагностике, лечению врожденных пороков сердца, факторам риска их возникновения, а также предложены алгоритмы наиболее ранней диагностики врожденных пороков сердца и рекомендации диспансерного наблюдения больных до и после оперативного вмешательства.

Методическое пособие разработана сотрудниками отдела педиатрических специальностей ЦПиНМО и может быть использована для ординаторов педиатрических специальностей.

Рекомендовано к изданию учебно-методическим советом и редакционно-издательской комиссией Ошского Государственного Университета.

У

УДК

ББК

## Оглавление

Общие вопросы.....	
1.1. Принципы доказательной медицины в формировании клинических и организационно-методических рекомендаций	
1.2. Рекомендации по обеспечению доступности медицинской помощи и страховому покрытию случая болезни .....	
1.3. Рекомендации по организации оказания медицинской помощи ...	
1.4. Рекомендации по решению психосоциальных проблем....	
1.5. Физическая активность и тренировки.	
1.6. Сочетанная врожденная патология....	
1.7. Рекомендации для профилактики и диагностики инфекционного эндокардита....	
1.8. Медико-этические аспекты	
2. Классификация врожденных пороков сердца и легочной гипертензии.....	
Врожденные пороки сердца	
3.1. Дефект межпредсердной перегородки	
3.2. Дефект межжелудочковой перегородки	
3.3. Открытый артериальный проток .....	

## Введение

### Врожденные пороки сердца (ВПС) - ОДНО

Из наиболее распространенных заболеваний сердечно-сосудистой системы у детей подростков. По частоте встречаемости ВПС занимают третье место поде порожденных аномалий опорно-двигательного аппарата, центральной нервной системы и составляют около 10 % всех врожденных аномалий.

Занимая в структуре всех врожденных пороков развития одно из ведущих мест, ВПС, одновременно являются составной частью множественных врожденных пороков развития (ВИР), что в свою очередь приводит к высоким показателям перинатальной и младенческой смертности, инвалидности от ВПС.

По данным различных исследований частота ВПС колеблется от 5 до 17 на 1000 новорожденных (7,10,13, 16,20). В последние годы наблюдается изменение структуры ВПС, в частности, увеличение удельного веса тяжелых комбинированных форм, часто протекающих с развитием недостаточности кровообращения. Несмотря на предпринимаемые усилия, регистрируется рост выявляемости ВПС. По данным центра электронного здравоохранения, при анализе частоты ВПС среди взрослых и подростков по Кыргызской Республике (КР) в динамике за 2005-2015 годы, установлено ее увеличение с 29,6 на 100 тыс. в 2005 году до 41,8 на 100 тыс. в 2015 году. А в 2012 году частота ВПС среди взрослых и подростков по республике составляет 52,9 на 100 тыс. населения.

## Классификация ВПС и легочной гипертензии

Создание единой классификации ВПС имеет определенные трудности в связи с огромным количеством разновидностей пороков (по M. Lev - более 200), разных принципов, которые могут быть положены в ее основу. в практической деятельности врачам удобно пользоваться простым делением ВПС на 3 группы:

1. ВПС бледного типа с артериовенозным шунтом (ДМЖП, ДМП, ОАП):
2. ВПС синего типа с веноартериальным сбросом (ТМС, тетрада Фало, атрезия трехстворчатого клапана);
- 3) ВПС без сброса, но с препятствием к выбросу крови из желудочков (стенозы легочной артерии и аорты, коарктация аорты, аорты).

### Патофизиологическая классификация ВПС по Marder

Особенности гемодинамики	Наличие цианоза	
	Нет	Есть
	дефект межжелудочковой перегородки, дефект межпредсердной перегородки, открытый артериальный проток, аномальный дренаж легочных вен, неполная атриовентрикулярная коммуникация	транспозиция магистральных сосудов, ГЛС, общий артериальный ствол, единственный желудочек сердца
Обогащение малого круга кровообращения	изолированный стеноз легочной артерии	транспозиция магистральных сосудов + стеноз легочной артерии, Тетрадо Фалло, триkuspidальная атрезия, болезнь Эбштейна, ложный общий артериальный ствол
Препятствие кровотоку в большом круге кровообращения	стеноз устья аорты, коарктация аорты	
Без существенных нарушений гемодинамики	декстрокардия, аномалия расположения сосудов, сосудистое кольцо - двойная дуга аорты, болезнь Толочинова - Роже	

По синдромальной классификации ВПС у новорожденных и детей первого года жизни выделяют три основных синдрома, которыми проявляются ВПС - синдром артериальной гипоксемии, синдром сердечной недостаточности и синдром нарушения ритма сердца. Естественно, они могут сочетаться, усугубляя тяжесть состояния детей.

Степени недостаточность кровообращения делится на три стадии: НК I, НК Ia, НК II б, НК III.

НК I - первая стадия недостаточности кровообращения - является периодом скрытой, латентной недостаточности. При ней симптомы нарушения кровообращения обнаруживаются только при физической нагрузке и проявляются одышкой и тахикардией.

НК II - вторая стадия недостаточности кровообращения характеризуется наличием симптомов сердечной недостаточности в состояние покоя.

Вторую стадию недостаточности кровообращения по выраженности гемодинамических нарушений принято делить на 2 периода  
- НК IIa и НК IIb.

НК IIa характеризуется преимущественным нарушением гемодинамики в малом или в большом круге кровообращения. Застойные явления в этом периоде выражены еще нерезко.

При НК II, имеют место достаточно глубокие нарушения гемодинамики как в малом, так и в большом круге кровообращения в результате недостаточности правого и левого сердца. Характеризуется значительным увеличением печени, постоянными отеками (может появиться транссудат в полостях), выраженным застойными явлениями в легких.

При НК II стадии в результате стойких нарушений гемодинамики наряду с резко выраженным симптомами сердечной недостаточности развиваются необратимые дистрофические изменения в органах и тканях (сердечный цирроз печени, дистрофия и др.).

Классификация сердечной недостаточности Нью-Йоркской ассоциации сердца (NYHA, 1964):

Функциональный класс I - больные с заболеванием сердца, не имеющие ограничений, обычная физическая нагрузка не вызывает одышки, утомления или сердцебиения.

Функциональный класс II - умеренное ограничение физической активности, при выполнении обычной физической нагрузки возникает одышка, утомляемость, сердцебиение или приступ стенокардии. Больные чувствуют себя комфортом в покое.

Функциональный класс III - выраженное ограничение физической нагрузки. При незначительных физических нагрузках возникает одышка, утомляемость, сердцебиение, в состоянии покоя жалобы отсутствуют.

Функциональный класс IV - невозможность выполнять любую физическую нагрузку без дискомфорта, симптомы застойной сердечной недостаточности определяются даже в покое.

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

### 1. Гиперволемическая фаза

при выраженном артериовенозном

сбросе крови (лево-правый шунт) происходит гиперволемия сосудов легких, в ответ на которую возникает незначительный защитный спазм сосудов без существенного увеличения общелегочного сопротивления и давления в легочной артерии.

### 2. Смешанная фаза - происходит защитное повышение давления в

системе легочной артерии, вызванное функциональным спазмом сосудов легких. Повышенное общелегочное сопротивление кровотоку приводит к уменьшению артериовенозного сброса крови. Данное состояние еще является обратимым.

### 3. Склеротическая фаза - возникают необратимые деструктивные

изменения стенок сосудов легких и стойкая легочная гипертензия, резко осложняющая течение ВПС (вторичный комплекс Эйзенменгера) и сопровождающаяся цианозом.

Цианоз чаще возникает при венозно-артериальном сбросе крови

(право-левый шунт) или смещении системного и легочного кровотока, когда венозная кровь попадает в артериальное русло и количество восстановленного гемоглобина эритроцитов увеличивается до 30 «

«Сине» ВПС сопровождаются гипоксемией и гипоксией. При этом часто наблюдают компенсаторную полицитемию (количество эритроцитов до 6 у 1012/0), повышение уровня гематокрита, увеличение объема циркулирующей крови и вязкости крови, метаболический ацидоз. Данные изменения создали условия для тромбообразования и нарушения микроциркуляции, что может способствовать развитию локальных расстройств гемодинамики.

Фазы течения ВПС:

- первичной адаптации;
- относительной компенсации;
- терминальная.
- 

В fazu первичной адаптации, начинающуюся с первого вдоха, весь организм, и прежде всего, сердечно-сосудистая система, включаются в компенсацию аномального кровообращения (развитие гиперфункции, гипертрофии и дилатации различных отделов сердца; увеличение количества венозных анастомозов и интрамуральных сосудистых ветвей в гипертрофированных отделах компенсация миокарда; гипоксемии; интенсификация дыхания; гемическая развитие коллатерального кровообращения; защитная вазоконстрикция сосудов легких и др.).

Эта фаза приходится чаще всего на первый год жизни больного, на протяжении которого организм ребенка приспосабливается к имеющемуся дефекту.

Фаза относительной компенсации приходится на возрастной период от

2- 5 до 12-17 лет (в зависимости от степени тяжести порока). Однако чаще всего у пациентов младшего школьного возраста или в пубертатном периоде наступает опережает другие ВПС. В процессе формирования легочной гипертензии также выделяют три фазы

### 1. Гиперволемическая фаза.

### 2. Смешанная

### 3. Склеротическая.

### Фазы течения ВПС

- первичная адаптация ;
- относительная компенсации;
- терминальная.

### Осложнения

- Дистрофия
- Анемия
- Рецидивирующая пневмония
- Инфекционный эндокардит
- Тромбоэмболический синдром
- Нарушения ритма и проводимости

### Врожденные пороки сердца

#### 3.1. Дефект межпредсердной перегородки

Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) - врожденное аномальное сообщение между двумя предсердиями.

Эпидемиология. Частота ДМПП - 0,1-0,53/1000 новорожденных.

Преобладают пациенты женского пола (2:1). Среди всех ВПС ДМПП выявляется у 10-12%.

В зависимости от характера и степени недоразвития первичной и вторичной межпредсердных перегородок и эндокардиальных валиков, выделяют первичные, вторичные дефекты и полное отсутствие межпредсердной перегородки (единственное общее предсердие, трёхкамерное сердце).

Этиология. Первичный ДМПП возникает из-за недоразвития первичной межпредсердной перегородки и сохранения первичного сообщения между предсердиями; это, как правило, большой по размеру дефект (1/3-1/2 часть перегородки), который локализуется в нижней части перегородки. Данный порок наиболее часто сочетается с синдромом Дауна (трисомия 21).

Вторичный ДМПП возникает в результате недоразвития вторичной межпредсердной перегородки и в большинстве случаев находится в центре межпредсердной перегородки. Данный порок часто сочетается с клапанным стенозом легочной артерии. Изолированный вторичный ДМПП часто наследуется по аутосомно-доминантному типу.

Возможны комбинации первичных и вторичных ДМПП. В некоторых случаях происходит формирование единственного предсердия.

Открытое овальное окно (ООО) является межпредсердной коммуникацией, через него во время внутриутробного развития кровь из нижней полой вены направляется непосредственно в левое предсердие.

При рождении давление в левом предсердии выше, чем в правом, клапан овального окна прижимается к овальному окну и возникает его физиологическое закрытие. К концу первого месяца жизни 000 при недоразвитии клапана овального отверстия или его дефекте сохраняется у 7-3%, к году у 2%. ООО обнаруживается у 15% взрослых пациентов.

Гемодинамика. Основой нарушения гемодинамики является сброс крови через дефект слева-направо, из-за большего давления в левом предсердии, чем в правом. Это вызывает объемную перегрузку правого желудочка в диастолу и гиперволемию малого круга кровообращения. У детей раннего возраста направление шунта может легко меняться из-за преходящего повышения давления в правом предсердии (при заболевании органов дыхания, крике, сосания) с возникновением преходящего цианоза.

Длительная объемная перегрузка правых камер сердца приводит к их дилатации и постепенному развитию умеренной гипертрофии правого желудочка.

При ДМПП легочная гипертензия развивается редко, так как отсутствует прямое влияние нагнетающего эффекта левого желудочка.

**Клиника и диагностика.** У детей с небольшим первичным ДМПП порок протекает бессимптомно и выявляется только по наличию шума. Физическое развитие детей нормальное, они занимаются спортом,

Удовлетворительно переносят нагрузки. Во втором десятилетии жизни могут появиться одышка после физической нагрузки, повышенная утомляемость, головоокружения, обморки. Легочная гипертензия сердечная недостаточность формируются к 20 годам.

У грудных детей выслушивается небольшой систолический шум изгнания слева от грудины. В более старшем возрасте выслушивается расщепление II тона на легочной артерии и небольшой систолический шум во II-III межреберье слева от грудины. Шум связан с функциональным стенозом легочной артерии, возникающим из-за увеличенного кровотока при неизмененном фиброзном кольце легочной артерии.

При большом или среднем по размеру первичном дефекте манифестация порока возможна как в периоде новорожденности (одышка, тахикардия), так и в возрасте 1-2 лет. Отмечается бледность, гипотрофия, умеренное отставание в физическом развитии. Характерна склонность к частым ОРИ, бронхитам и пневмониям.

При осмотре выявляется кардиомегалия с расширением границ относительной сердечной тупости вправо и вверх, реже - влево. Возможна деформация грудной клетки в виде центрального сердечного горба из-за дилатации и гипертрофии правого желудочка. Аускультативно I тон усилен за счет усиленного сокращения перегруженного объемом правого желудочка.

II тон усилен и расщеплен над легочной артерией из-за гиперволемии и повышения давления в малом круге кровообращения и более позднего закрытия пульмонального клапана.

Систолический шум средней интенсивности и продолжительности выслушивается во I I-III межреберье слева от грудины, связан с функциональным стенозом легочной артерии, возникающим из-за увеличенного кровотока при неизмененном фиброзном кольце легочной артерии. Шум лучше выслушивается в положении больного лежа, на глубине максимального выдоха. У детей старшего возраста дополнительно может выслушиваться короткий диастолический шум относительного стеноза трикуспидального клапана (шум Кумбса), в связи с увеличенным кровотоком через трикуспидальный клапан.

Дети со вторичным ДМПП не имеют клинической симптоматики. У подростков отмечается снижение толерантности к физическим нагрузкам.

У взрослых при ООО возможно формирование право-левого шунта при легочной гипертензии или при сочетании ООО с гипоплазией правого желудочка, со стенозом трикуспидального клапана. При этом через право-левый шunt может возникать парадоксальная эмболия сосудов головного мозга с развитием нарушений зрения, гемиплегией, нечленораздельной речью у больных с тромбозом глубоких ВЕН или повышенной свертываемостью крови.

Первичный ДМПП не подвергается спонтанному закрытию. Спонтанное закрытие небольшого (чаще до 3 мм) вторичного дефекта межпредсердной перегородки возможно как у детей до 1 года, так и в более поздние сроки. ООО может спонтанно закрыться у детей до 2-х лет или может сохраняться в течение всей жизни без каких-либо симптомов заболевания.

Диагноз ДМПП устанавливается при наличии кардиомегалии, наличия систолического шума средней интенсивности и продолжительности во втором-третьем межреберье слева от грудины. В анамнезе частые бронхолегочные и простудные заболевания.

ЭКГ. ЭОС отклонена вправо, признаки гипертрофии правого желудочка, гипертрофия правого предсердия; у 2/3 больных - неполная блокада правой ножки пучка Гиса.

Рентгенологически выявляется усиление легочного рисунка. При больших дефектах в прямой проекции сердце увеличено за счет правого желудочка, талия сердца сглажена за счёт выбухания легочной артерии, в косых и левой боковой выявляется увеличение правых камер сердца.

ДжоКГ: Дахмерная ЭхоКГ выявляет перерыв эхосигнала в доме межпредсердной перегородки, градиент давления между преофранки. швейцарское картирование определило направление шунта.

Дифференциальный диагноз необходимо проводить с изолированным стенозом легочной артерии, триадой Фало, ДМЖи, помалым дренажом легочных вен, аномальной развития трехстворчатого клапана Эбштейна.

Очень часто возникает вопрос, есть ли отличия между ООО и ДМПП В настоящее время детские кардиологи небольшие дефекты межпредсердной перегородки (до 5-6 мм), локализующиеся в области овальной ямки обозначают как «ООО», а дефекты более 6 мм или при других локализациях

- как ДМПП.

Лечение. Показания к хирургической коррекции порока: сердечная недостаточность, отставание в физическом развитии, легочные заболевания.

Гемодинамическое показание к операции - соотношение легочного кровотока к системному более чем 2:1. При эффективности консервативной медикаментозной терапии операцию можно отложить до 3-5-летнего возраста (максимально - до 8-10 лет).

Вторичные дефекты закрываются ушиванием; первичные ДМП закрывают заплатой из аутоперикарда или синтетической ткани с использованием торакотомии и искусственного кровообращения.

Эндоваскулярная пластика дефекта с помощью окклюдеров возможна только при вторичном ДМПП размером до 25-40 мм, вокруг которого имеется кайма перегородки, шириной до 10 мм.

#### Рекомендации по медикаментозной терапии

Пациенты с небольшими ДМПП и нормальным размером ПЖ обычно не имеют симптомов, и им не требуется медикаментозная терапия.

Исключение составляют дети первых месяцев жизни с большими ДМПП, когда течение порока может сопровождаться явлениями недостаточности кровообращения. Назначение диуретиков обычно бывает эффективно и приводит к исчезновению симптомов. Новорожденные дети с ДМПП подлежат динамическому наблюдению. Оперативное лечение показано при отсутствии тенденции к закрытию ДМПП в течение первого года жизни и при возрастании степени нагрузки на Т1. Медикаментозная терапия легочной гипертензии показана только тем пациентам, у которых наблюдается необратимая легочная гипертензия, и поэтому закрытие ДМПП им не показано.

#### Рекомендации для интервенционного и хирургического лечения

## Класс I

1. Чрескожное или хирургическое закрытие ДМПП показано при увеличении ПЖ и ПП при наличии симптомов или без симптомов (уровень доказательности В).
2. Лечение дефекта венозного синуса, венечного синуса должно проводиться предпочтительно хирургическим, а не чрескожным путем (уровень доказательности В).

## Класс IIa

1. Хирургическое закрытие вторичного ДМПП обоснованно, если рассматривается сопутствующая хирургическая реконструкция /протезирование трехстворчатого клапана или если анатомия дефекта исключает чрескожный способ (уровень доказательности С).
2. Чрескожное или хирургическое закрытие ДМПП обоснованно при наличии парадоксальной эмболии (уровень доказательности С).

## Класс IIb

Чрескожное или хирургическое закрытие дефекта может рассматриваться при наличии сброса крови слева направо, при давлении в легочной артерии менее 2/3 системного уровня, общем легочном сопротивлении (ОЛС) менее 2/3 системного сосудистого сопротивления либо при реагировании на легочную вазодилатационную терапию или тестовую окклюзию дефекта (пациентов необходимо лечить совместно со специалистами, имеющими опыт лечения легочной гипертензии) (уровень доказательности С).

1. Хирургическое лечение неосложненных долей не показано детьми, возрасте менее 6 мес (уровень доказательности С).
2. Чрескожное закрытие ДМПП не показано долям раннего вората (уровень доказательности С).
4. Пациентам с тяжелой необратимой легочной гипертензией бо привнаков оброда крови слева направо не должно взголиться заряда ДМПП (уровень доказательности В).

Хирургическое закрытие ДМПП является «золотым стандартом», лечения о отличными отдаленными результатами. Хирург, не имеющий опыта лечения ВПС, должен соблюдать осторожность при планировании закрытия вторичного ДМПП, так как неожиданная интраоперационная находка частичного аномального дренажа легочных вен может вызвать сложности. Операция, как правило, включает закрытие дефекта заплатой или прямое ушивание. Пластика трехстворчатого клапана может выполняться при выраженной его недостаточности. Должен быть восстановлен нормальный дренаж легочных вен. Может использоваться правая торакотомия или стернотомия, небольшие разрезы выполнимы при обоих подходах. Ранняя смертность составляет менее 1% при отсутствии легочной артериальной гипертензии или других серьезных сопутствующих заболеваний. Отдаленные результаты хорошие. Дооперационные симптомы уменьшаются или ослабевают. В большинстве случаев происходит регресс правых камер сердца до нормальных размеров. Однако наджелудочковые нарушения ритма могут возникнуть в отдаленные сроки после хирургического лечения. Необходимость повторного хирургического вмешательства по поводу рецидива ДМПП возникает редко. Стеноз верхней полой вены или легочной вены может произойти после закрытия дефекта венозного синуса с перемещением аномально дренирующихся легочных вен в левое предсердие.

Показания к закрытию дефекта межпредсердной перегородки

Дефекты межпредсердной перегородки диаметром менее 5 мм и без признаков перегрузки объемом ПЖ не влияют на продолжительность жизни человека, и поэтому никакого закрытия не требуется, если только не наблюдается парадоксальная эмболия. При более крупных дефектах с признаками перегрузки объемом ПЖ (по данным ЭхоКГ) симптомы развиваются на третьей декаде жизни пациента, и закрытие этих дефектов

предпочтительно в детском возрасте для профилактики отдаленных осложнений, таких как снижение толерантности к физической нагрузке, недостаточность трехстворчатого клапана, наджелудочковые аритмки и сброс крови справа налево.

#### Катетерное вмешательство

Развитие технологий чреспокожного транскатетерного закрытия дает альтернативный метод закрытия неосложненных вторичных ДМПП с соответствующей морфологией. В настоящее время большинство вторичных ДМПП могут быть закрыты с помощью чреспокожного катетерного метода.

Если эта процедура технически невыполнима или не подходит пациенту, то рекомендуется проведение хирургического закрытия.

Катетерное вмешательство не рекомендуется у детей раннего возраста (уровень доказательности С). Дефект венозного синуса, венечного синуса и первичные дефекты не подлежат транскатетерному закрытию, а ДМПП с большой аневризмой перегородки или фенестрированной межпредсердной перегородкой требуют тщательной оценки и консультации кардиохирурга перед выполнением транскатетерного закрытия.

#### Рекомендации по наблюдению после хирургического вмешательства

##### Класс I

1. Ранние послеоперационные симптомы, такие как повышение температуры, утомляемость, рвота, боль в груди или абдоминальная боль, могут означать посткардиотомный синдром с тампонадой который требует

Немедленной эхокардиографической оценки (уровень доказательности С)

2 Ежегодный клинический осмотр рекомендован пациентам после операции, если

ДМПП был закрыт, а остались или появились следующие, состояния: - легочная артериальная гипертензия (уровень доказательности С);

-наджелудочковая аритмия (уровень доказательности С);

Правожелудочковая или левожелудочковая дисфункция (уровень доказательности С);

- сопутствующие пороки или другие заболевания серда (уровень доказательности С).

1. Оценка возможной миграции окклюдера, развития эрозии или других осложнений при помощи ЭхоКГ рекомендованы пациентам через 3-12 мес после операции и периодически далее (уровень доказательности С).

2. Разрушение окклюдера, которое может проявляться болью в груди или синкопальным состоянием, требует немедленного обследования (уровень доказательности С).

#### Для наблюдения пациентов после транскатетерного закрытия ДМПП

необходима клиническая оценка возможных приступов аритмии, болей в груди или симптомов эмболии, а также ЭхоКГ-исследования положения окклюдера, резидуального сброса (шунга), осложнений, таких как тромбоз или перикардиальный выпот. Обычно ЭхоКГ выполняют через 24 ч, 1 мес, 6 мес и 1 год с последующими обследованиями на регулярной основе.

Перикардиальный выпот и тампонада сердца могут возникнуть через несколько недель после хирургического закрытия ДМПП, и их необходимо оценить клинически и с помощью ЭхоКГ до выписки и после выписки пациента. Пациенты, их родители и врачи первичного звена должны быть проинструктированы о том, что необходимо сообщать о температуре или необычных симптомах (грудной или абдоминальной боли, рвоте, непривычной утомляемости) в первые недели после операции, так как эти симптомы могут представлять ранние признаки сердечной тампонады. Измерение легочного давления, функции ПЖ резидуального

межпредсердного сброса должно быть выполнено в ходе после операционной ЭхоКГ. Клиническое обследование и ЭКГ по поводу рецидивирующей или вновь появившейся аритмии является важной частью послеоперационного обследования. Периодические отдаленные клинические обследования необходимы пациентам в послеоперационном периоде, если их оперировали

в зрелом возрасте, если наблюдалась наджелудочковая аритмия

(дооперационная или послеоперационная), если до операции была легочная артериальная гипертензия, а также если имеются сопутствующие кардиальные или другие заболевания сердца. У пациентов, которым хирургическое лечение ДМПП было выполнено в детском возрасте, обычно нет поздних осложнений.

#### Профилактика эндокардита

Профилактика эндокардита не бывает у пациентов с изолированными ДМПП. Обычно эндокардит связан с сопутствующими клапанными пороками. Поэтому профилактика эндокардита не показана при изолированных ДМПП или после хирургического вмешательства, за исключением первых 6 месяцев после закрытия дефекта.

#### Образ жизни

Через 6 месяцев после хирургического вмешательства пациенты с неосложненным ДМПП могут вести обычный образ жизни. Пациенты с небольшими ДМПП без легочной артериальной гипертензии также

нормально переносят физическую нагрузку и не нуждаются в каких-либо ограничениях. У пациентов с большим сбросом слева направо физическая активность часто ограничена из-за сниженной сердечно-легочной функции.

Симптоматические наджелудочковые и желудочковые аритмии также могут повлиять на физическую активность и наложить ограничения на участие в состязательных видах спорта. Пациенты выраженной легочной артериальной гипертензией (пиковое систолическое давление в легочной артерии более 40 мм рт. ст) долины отек винак стого фионноу, артивость. Они могут участвовать только в тако на их спорта, котори и пробуют интенсивной фивической надру кино обли о стоики орторинини, типертензия со обросом крови справа налево обычно требует ограничения физической нагрузки. Следует исключить любые активные фионести усилия.

Осложнения ДМПП появляются на октеротической стадии легоноя гипертензии в виде синдрома Эйзенмengera (легочная гипертензия, о расширением ствола легочной артерии и сменой шунта оправа-налево, с появлением постоянного цианоза). Характерным для этого состояния является сочетание расширенного ствола легочной артерии и формирование относительного функционального стеноза легочного клапана на фоне возросшего ударного объема правого желудочка. На поздних стадиях ДМП с синдромом Эйзенмengera происходит дистрофия и склероз миокарда правого желудочка, что приводит к развитию сначала правожелудочковой, а затем тотальной сердечной недостаточности.

Осложнения после операции: оструя сердечная недостаточность, нарушения ритма сердца, инфекционный эндокардит, резидуальный шunt.

Возможные осложнения при катетерной окклюзии дефекта: перфорация стенки сосуда, окклюзия сосуда, неполное закрытие дефекта, инфекционный эндокардит.

Профилактика. При малых хирургических манипуляциях (удаление зуба, адентомия, тонзиллэктомия) у непрооперированных больных и после паллиативной и радикальной коррекции порока проводится профилактика инфекционного эндокардита.

#### Дефект межжелудочковой перегородки.

Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) - врожденный дефект перегородки, возникший вследствие недоразвития межжелудочковой перегородки (МЖП) на различных её уровнях, в результате чего формируется сообщение между левым и правым желудочками (рис. 2).

Эпидемиология. ДМЖП встречается в 1,5-3,5 случаев на 1000 доношенных новорожденных и в 4,5-7 случаях у недоношенных новорожденных. Среди ВПС частота ДМЖП составляет 15-20%. Перимембранные (В мембранный части перегородки) дефекты составляют примерно 80% всех ДМЖП. Мышечные дефекты составляют 5-20% изолированных ДМЖП.

**Этиология.** ДМЖП имеет мультифакториальное происхождение.

Генетические факторы риска: высокая частота кардиальных аномалий в генеалогическом анамнезе у родителей. Материнские факторы риска: диабет, фенилкетонурия, алкоголизм матери.

Механизм формирования ДМЖП изучен недостаточно. Полагают, что перимембранный дефект возникает из-за нарушенного слияния отделов сердца вследствие транзиторного нарушения кровообращения в развивающейся перегородке; мышечные дефекты - следствие гибели клеток в перегородке.

Гемодинамика зависит от величины ДМЖП, количества, расположения,

После рождения, при малых дефектах (0,2-1,0 см) и физиологически высоком сопротивлении сосудов малого круга кровообращения, сброс крови слева-направо небольшой, и осуществляется только в систолу, легочный Кровоток превышает системный только в 1,2-1,5 раза. Диастолическая перегрузка левого желудочка вызывает его гипертрофию.

**Клиника и диагностика.** При малых дефектах МЖП физическая развитие ребенка не страдает. Систолический шум выслушивается при интегральных заболеваниях или случайно в I-II межреберьях слева о груди, иррадиирует вправо и влево от груди, и на спину.

При средних и больших дефектах дети отстают в физическом развитии у них возникает гипотрофия; у большинства пациентов в анамнезе затяжны и рецидивирующие пневмонии, бронхиты. С первых недель жизни отмечаются признаки недостаточности кровообращения: затруднения при сосании, возникновение одышки, бледности, потливости (за счет выделения кожей задержанной жидкости), перорального цианоза.

У детей с большим ДМЖП (из-за гиперволемии малого круга кровообращения) возникает постоянная одышка, усиливающаяся при кормлении, плаче, перемене положения тела.

При физикальном обследовании визуально определяется сердечный «горб», за счет увеличения правого желудочка (грудь Дэвиса). Верхушечный толчок разлитой, усиленный, определяется патологический сердечный ТоЛЧоК, у 2/3 больных - систолическое дрожание в II-IV межреберье слева от груди, свидетельствующее о сбросе крови в правый желудочек. Границы относительной сердечной тупости расширены в обе стороны, особенно влево.

Выслушивается грубый скребущего тембра интенсивный пансистолический шум, максимально в III-IV межреберье слева от груди и у мечевидного отростка. Характерна иррадиация шума влево и вправо от груди и на спину. Интенсивность пансистолического шума обусловлена сохраняющимся в течение всей систолы большим градиентом давления между левым и правым желудочками при интенсивном прохождении струи крови через узкое отверстие межжелудочковой перегородки. Спонтанное закрытие дефекта наблюдается часто у детей до года и значительно реже после двух лет.

Диагноз ДМЖП основывается на выявлении органического шума максимально в II-IV межреберье слева от груди и у мечевидного отростка, признаков недостаточности кровообращения, кардиомегалии, наличия рецидивирующих бронхолегочных заболеваний.

#### Инструментальные исследования

ЭКГ. Определяется отклонение ЭОС вправо, признаки комбинированной гипертрофии желудочков.

Рентгенологически выявляется гиперволемия по малому кругу кровообращения, увеличение размеров сердца за счет обоих желудочков и предсердий. Отмечается выбухание дуги легочной артерии по левому контуру сердца.

ДЭхоКГ с цветовым картированием позволяет определить размер и локализацию ДМЖП. С помощью допплерографии дополнительно получают гемодинамические показатели: давление в правом желудочке, давление в легочной артерии, межжелудочковый градиент.

Дифференциальный диагноз ДМЖП необходимо проводить пороками, протекающими с обогащением малого круга кровообращения: с первичным ДМЖП, АВК, ОАП с легочной гипертензией.

**Лечение.** Лечение недостаточности кровообращения проводится по общим принципам.

Показаниями к хирургической коррекции порока являются сердечная недостаточность, задержка физического развития, повторные респираторные инфекции. В этих случаях операцию проводят, начиная с первого полугодия жизни. У детей старше года хирургическое вмешательство показано при соотношении легочного и системного кровотоков 2:1 и более.

При больших дефектах без сердечной недостаточности, но с повышением легочного артериального давления по данным допплерографии необходима как можно более ранняя радикальная операция в возрасте до воро года.

Проводится пластика заплатой из ксеноперикарда. В последние годы три мышечных, особенно множественных и в некоторых случаях при перимембранных дефектах используется методика чрезкатетерного закрытия ДМЖП с помощью окклюдера Amplatzer.

Паллиативная операция по сужению легочной артерии проводится только в случае сопутствующих пороков и аномалий, затрудняющих радикальную коррекцию ДМЖП.

**Осложнения.** При средних и больших дефектах МЖП гиперволемия малого круга кровообращения сопровождается компенсаторным спазмом сосудов легких и повышением давления в легочной артерии. Длительная легочная гипертензия и гиперволемия малого круга кровообращения приводят к морфологическим изменениям в стенке легочных артериол, сосудов мелкого и среднего калибра. Развивается хронический артериит, фиброз и склероз стенок сосудов, их запустевание. В конечной склеротической стадии легочной гипертензии происходит расширение ствола легочной артерии, давление в легочной артерии может превышать 60-70% от системного артериального давления. Давление в правом желудочке повышается и становится больше, чем в левом. Сброс крови через дефект становится перекрестным, а затем право-левым, развивается синдром Эйзенменгера - осложнение терминальной фазы течения ДМЖП средних и больших размеров в перимембранозной части. Для него характерны:

- тяжелая легочная гипертензия с высоким общелегочным сопротивлением
- веноартериальный сброс крови через дефект («смена шунта») с появлением цианоза;
- расширение ствола легочной артерии и запустевание периферических сосудов малого круга кровообращения; обеднение периферического легочного рисунка на рентгенограмме органов грудной полости в прямой проекции («синдром ампутации»), выбухание дуги легочной артерии;

Клинически - исчезновение систолического шума и систолического прожания в III-IV межреберьях слева от грудины; появление диастолического шума недостаточности клапана легочной артерии (шум Грехема-Стилла): акцент I тона на легочной артерией - признак высокой легочной гипертензии. Появляются признаки хронической гипоксии - деформация фаланг пальцев («барабанные палочки») и ногтей («часовые стекла»).

При небольших дефектах в мышечной части МЖП сброс крови в правый желудочек небольшой и гемодинамической перегрузки малого круга кровообращения не наступает.

**Осложнения после операции.** Атриовентрикулярные блокады, блокады ножек пучка Гиса. Также возможна недостаточность трикуспидального клапана, реканализация дефекта, остаточная легочная гипертензия, инфекционный эндокардит.

**Профилактика.** При малых хирургических манипуляциях (удаление зуба, адентомия, тонзиллэктомия) у непрооперированных больных и после паллиативной и радикальной коррекции порока проводится профилактика инфекционного эндокардита.

### Рекомендации по катетеризации сердца

Класс I Катетеризация сердца для оценки операбельности больных с ДМЖП и легочной гипертензией должна выполняться в региональных центрах лечения больных с ВПС (уровень доказательности С).

Класс IIa Катетеризация сердца может быть полезной у больных с ДМЖП, у которых неинвазивные данные неясные и требуется дополнительная информация. Необходимо выполнить следующее: - оценить объем шунтирования (уровень доказательности В); - оценить легочное давление и сопротивление у пациентов с подозрением на легочную гипертензию. Обратимость легочной гипертензии должна быть проверена с помощью различных вазодилатирующих средств (уровень доказательности В); оценить сопутствующую патологию, такую как аортальная недостаточность, двухкамерный правый желудочек (уровень доказательности С): - определить наличие множественных ДМЖП до операции (уровень доказательности С):

- оценить анатомию ДМЖП, особенно если рассматривается транскатетерное закрытие (уровень доказательности С).

### Лечение

#### Рекомендации по медикаментозной терапии

Класс IIb Легочная вазодилатационная терапия может рассматриваться у больных с высокой легочной гипертензией (см. раздел 9) (уровень доказательности В).

#### Рекомендации по хирургическому закрытию дефекта межжелудочковой перегородки

##### Класс I

1. Закрытие ДМЖП должно выполняться хирургами, имеющими опыт лечения ВПС (уровень доказательности С).

2. Закрытие ДМЖП рекомендовано, если отношение легочного минутного объемного кровотока к системному равно 2,0 и если имеются клинические признаки перегрузки ЛЖ (уровень доказательности В). 3.

Закрытие ДМЖП показано, если в анамнезе есть инфекционный эндокардит (уровень доказательности С).

##### Класс IIa

1. Закрытие ДМЖП целесообразно, если сброс крови слева направо происходит при отношении легочного минутного объемного кровотока к системному более чем 1,5 и если системное легочное давление составляет менее 2/3 от системного давления, а ОЛС менее 2/3 системного сосудистого сопротивления (уровень доказательности В).

2. Закрытие ДМЖП целесообразно, если сброс крови слева направо происходит при отношении легочного минутного объемного кровотока к системному более чем 1,5 при наличии систолической или диастолической перегрузки ЛЖ (уровень доказательности В).

##### Класс III

Закрытие ДМЖП не показано пациентам с тяжелой необратимой гипертензией (уровень доказательности В).

Основная операция по поводу изолированного ДМЖП включает ушивание или закрытие заплатой из биологического (ксено- или аутоперикарда) или синтетического материала (дакрона, полигетрафорэтилена). Тщательный интраоперационный осмотр мышечной перегородки при помощи чреспищеводной ЭхоКГ показан для выявления сопутствующих ДМЖП, которые могут проявиться через оброс только после закрытия доминантного ДМЖП. Сопутствующий стеноз ВОПЖ необходимо устранять при необходимости с пластикой ВОПЖ заплатой, аортальную недостаточность - протезированием или пластической реконструкцией аортального клапана, субаортальный стеноз обычно устраняют путем резекции субаортальной мембранны. Ранняя смертность

составляет менее 1% при отсутствии увеличения ОЛС. Поздняя выживаемость высокая, если функция желудочка нормальная. Легочная гипертензия может уменьшаться, увеличиться или остаться неизменной. У пациентов старшего возраста может развиться фибрилляция предсердий, что более вероятно при наличии хронической перегрузки объемом, которая приводит к расширению левого предсердия. Полная блокада сердца может возникнуть как в ранние, так и в поздние сроки после хирургического лечения. Необходимость повторных операций при резидуальном ДМЖП невелика. Поздние повторные операции иногда бывают необходимы при прогрессировании недостаточности трехстворчатого или аортального клапана.

#### Рекомендации по нитервенционной катетеризация

Закрытие ДМЖП окклюдером может рассматриваться в тех случаях, когда ДМЖП находится на достаточном расстоянии от трехстворчатого и аортального клапанов, а также если ДМЖП сопутствует значительное увеличение левого желудочка сердца (уровень доказательности с).

Показаниями для катетерного закрытия ДМЖП могут явиться остаточные дефекты после предшествующих попыток хирургического закрытия, ятrogenные осложнения после хирургического протезирования дортального клапана. Чрескожное закрытие ДМЖП представляет собой привлекательную альтернативу хирургическому лечению у пациентов с факторами высокого риска оперативного вмешательства, неоднократными предшествующими хирургическими вмешательствами, плохо доступными

мышечными ДМЖП и ДМЖП типа «швейцарский сыр». Осложнения составляют до 10% и чаще всего касаются нарушений ритма и проводимости, а также эпизодов гипотензии и кровопотери, однако осложнения имеют тесную связь с небольшой массой тела пациента (менее 10 кг). Осложнения после закрытия перимембранных ДМЖП в основном касаются нарушений ритма и проводимости, а также возможности возникновения или усиления аортальной недостаточности или недостаточности трехстворчатого клапана, которые обычно проявляются в легкой или средней степени тяжести.

Уровень доказательности успешных вмешательств высок. При закрытии мембранных дефектов окклюдером в 92% случаев сброс крови прекращается уже через 15 мин после имплантации устройства. Через 12 мес после закрытия окклюдером мышечных дефектов в 92% случаев сброс отсутствует.

#### Рекомендации по наблюдению пациентов после хирургических и транскатетерных вмешательств

##### Класс I

1. Больные с ДМЖП и остаточной сердечной недостаточностью, шунтами, легочной гипертензией, аортальной недостаточностью, обструкцией выводного тракта ЛЖ и ЛЖ должны как минимум ежегодно проходить обследование в региональных центрах лечения ВПС (уровень доказательности С).
2. Пациенты с малыми остаточными ДМЖП и без какихлибо других повреждений должны обследоваться каждые 3-5 лет в региональных центрах лечения ВПС (уровень доказательности С).
3. Пациенты после закрытия ДМЖП окклюдером должны проходить обследование каждые 1-2 года в зависимости от локализации ДМЖП и других факторов в центрах лечения ВПС (уровень доказательности С).

Пациенты без остаточного ДМЖП, без сопутствующих повреждений и с нормальным давлением в легочной артерии не нуждаются в продолжении наблюдения в региональных центрах лечения ВПС, за исключением случаев направления на обследование кардиологом или врачом общей практики.

Пациенты, у которых развивается бифасцикулярная блокада или транзиторная трифасцикулярная блокада после закрытия ДМЖП, имеют риск развития полной блокады

сердца. Такие пациенты нуждаются в ежегодном обследовании (сбор анамнеза и ЭКГ, периодическое амбулаторное обследование к/или нагрузочный тест).

#### Физическая активность

у пациентов с малыми ДМЖП без сопутствующих пороков при нормальной желудочковой функции нет никаких ограничений физической активности. Если есть заболевание сосудов легких, физическую активность обычно ограничивает сам пациент. Однако пациенту следует избегать чрезмерных физических нагрузок и путешествий в высокогорные районы. Длительные авиаперелеты должны выполняться с осторожностью, следует избегать обезвоживания.

#### Открытый артериальный проток

Открытый артериальный проток (ОАП) - наличие аномального сосудистого сообщения, при котором кровь из аорты поступает в легочную артерию .

Эпидемиология: Частота ОАП – 1,14-0,3/1000 живорожденных среди всех ВПС ОАП встречается в 6-7% случаев. ОАП страдают»

преимущественно девочки. В 5-10% ОАП сочетается с другими ВПС. В одних случаях он рассматривается как компенсирующий порок (при тетраде Фалло, стенозе легочной артерии, преддуктальной коарктации аорты, атрезии аорты): в других случаях как порок, усиливающий гемодинамические нарушения: при постдуктальной коарктации аорты, ДМЖП, ДМПП.

Этиология. В норме ОАП обеспечивает фетальное кровообращение  
Обычно проток отходит от дуги аорты, дистальнее отхождения лево подключичной артерии и впадает в легочную артерию в области ее бифуркации или вблизи места отхождения левой легочной артерии. Закрывается проток в первые 2 недели жизни. Если этого не происходит говорят о пороке сердца.

У недоношенных детей формирование ОАП связано с незрелостью дуктальной ткани и повышенной концентрацией простагландинов. у доношенных детей это предположительно связано с хронической гипоксией  
внутриутробной задержкой развития.

Гемодинамика. После первого вдоха и раскрытия легочных сосудов давление в легочной артерии быстро снижается при одновременном увеличении давления в большом круге кровообращения. Право-левый сброс крови резко уменьшается. По мере падения общего легочного сопротивления возникает двунаправленный, а затем лево-правый поток крови через ОАП. У новорожденных «перекрестный» сброс крови может возникать при плаче, натуживании, сосании, из-за высокого давления в легочной артерии. в первые месяцы жизни лево-правый сброс осуществляется только в систолу, в дальнейшем, когда и диастолическое давление в горле превышает давление в легочной артерии, лево-правый шунт приобретает постоянный  
систолодиастолический характер, что приводит к той или иной степени легочной гипервolemии.

При длинном и узком протоке сброс крови небольшой, гипервolemия малого круга кровообращения умеренная. Развивается умеренная дилатация левого желудочка, длительно отсутствует легочная гипертензия.

При коротком и широком протоке сброс крови значительный, что приводит к выраженной гипервolemии малого круга кровообращения.

«Балластный» объем крови, циркулирующий в малом круге кровообращения, возвращаясь в левые отделы сердца, вызывает перегрузку объемом и дилатацию левого предсердия, левого желудочка и расширение восходящей аорты. Эффективный ударный объем, поступающий на периферию большого круга кровообращения уменьшен на величину сброса в легочную артерию.

Кровоток в аорте и большом круге кровообращения имеет «пульсирующий» характер, напоминает кровоток при недостаточности аортального клапана. В сонных артериях в систолу кровоток нормальный, а в диастолу существенно снижается, происходит «диастолическое обкрадывание» мозгового кровотока.

### Клиника и диагностика.

При узких и длинных ОАЛ пациенты развиваются нормально до 5-6-летнего возраста, когда впервые появляются жалобы и клиническая манифестация порока. Единственным проявлением ВПС у них является непрерывный систолодиастолический шум на основании сердца, с максимумом на легочной артерии. У детей раннего возраста шум может быть только умеренным систолическим.

При коротком и широком протоке клиническая симптоматика появляется в первые месяцы жизни. Отмечается постоянная бледность кожных покровов, в результате синдрома «обкрадывания» большого круга кровообращения. При натуживании, кашле, крике, сосании появляется транзиторный цианоз.

Дети отстают в массе и в физическом развитии, у них часто развиваются рецидивирующие бронхиты и пневмонии. После 3-5 лет наблюдаются обмороки, боли в сердце, сердцебиение, одышка после физической нагрузки.

Область сердца может быть деформирована в виде левостороннего сердечного горба, верхушечный толчок, усилен, разлитой, приподнимающий.

У некоторых детей на основании сердца пальпируется систолическое или систолодиастолическое дрожание: границы относительной сердечной тупости расширены влево и вверх.

При аусcultации I тон громкий, II тон акцентирован и часто раздвоен, может быть перекрыт грубым шумом. На фоне выраженной дилатации левых отделов сердца может выслушиваться трехчленный ритм, обусловленный появлением I тона на верхушке сердца. При ОАП выслушивается непрерывный интенсивный, скребущий, жесткий систолодиастолический «машинный» шум во II межреберье справа от грудины. Максимально шум выслушивается на основании сердца, проводится вдоль левого края грудины, иррадиирует на спину между верхним углом лопатки и позвоночником. Систолодиастолический шум обусловлен аномальным односторонним перетоком крови из дорты в

легочную артерию, так как и в систолу, и в диастолу между аортой и легочной артерией сохраняется положительный градиент давления. При длительном существовании порока с большим сбросом может возникнуть диастолический шум на верхушке сердца из-за митрального стеноза.

Периферический пульс высокий скачущий. Систолическое артериальное давление (САД) нормальное или повышено, за счет большого выброса в аорту. Диастолическое АД (ДАД) значительно снижено (феномен «бесконечного пульса») за счет одновременного тока крови в легочную артерию и нисходящую аорту, пульсовое АД значительно повышено.

Характерна выраженная пульсация сонных артерий («пляска каротил») и сосудов ногтевого ложа («капиллярный пульс»).

Наиболее тяжелыми периодами течения порока являются фаза первичной адаптации порока у новорожденных детей, и терминальная фаза легочной гипертензии у детей старшего возраста, которые сопровождаются выраженной сердечной недостаточностью.

Продолжительность жизни при естественном течении порока 25-40 лет, к 45 годам умирают 42% больных, к 60-годам - 50-70% больных.

Диагноз ОАП устанавливается при наличии грубого систолического, а затем систолодиастолического шума во II-III межреберье слева, акцента I тона над легочной артерией, недостаточности кровообращения, снижение диастолического артериального давления.

ЭКГ. Отклонение электрической оси сердца влево, признаки перегрузки левого желудочка, гипертрофии левого желудочка, нарушения обменных процессов в миокарде.

Рентгенологически выявляется усиление легочного рисунка, соответствующее величине артериовенозного сброса, расширение или выбухание ствола легочной артерии. Талия сердца сглажена, увеличены левые отделы сердца.

ДЭхоКГ. При сканировании из высокого паракоронарного или супракоронарного доступа визуализируется проток, направление шунта. По

косвенным признакам судят о величине шунга.

Дифференциальный диагноз проводят с ДМЖП, неполной атриовентрикулярной коммуникацией, у старших детей - с сочетанным аортальным пороком.

Лечение. Специфическая консервативная терапия возможна только у недоношенных детей, путем внутривенного введения трех доз за 48 часов ингибитора синтеза простагландинов (индометацина в дозе 0,2; 0,1; 0, ug/r). При отсутствии эффекта через 24 часа возможно дополнительно. трехкратное введение препарата в дозе по 0,1 мг/кг с интервалом 24 часа

Результативность лечения - 70 - 80%.

Показанием к хирургическому лечению является наличие ОАП. у маленьких детей прибегают к клипированию сосуда. У старших детей производят перевязку сосуда. Оптимальные сроки операции - от 6-12 месяцев - до 3-5 лет. Послеоперационная летальность составляет менее 1% Устранение порока проводится и эндоваскулярным методом - с помощью специальных спиралей (при диаметре протока до 3мм); при более крупных отверстиях (до 6 мм) применяют несколько спиралей или специальные окклюдеры.

#### Рекомендации по наблюдению за пациентами

1. Для пациентов с маленьким ОАП без признаков перегрузки левого сердца рекомендуемая периодичность наблюдения составляет один раз в 1-2 года (уровень доказательности С). 2. Больным после закрытия ОАП при отсутствии остаточного сброса профилактика ИЗ не рекомендуется (уровень доказательности С).

#### Рекомендации по закрытию открытого артериального протока

1. Эндоваскулярное или хирургическое закрытие ОАП показано в следующих случаях: - расширение левых отделов сердца и/или признаки ЛГ при наличии сброса крови слева направо (уровень доказательности С); - ранее перенесенный эндокардит (уровень доказательности С).

2. Хирургическая коррекция должна выполняться специалистом, имеющим опыт в хирургии ВПС, и рекомендуется в случаях, если: - размер ОАП большой и не позволяет отложить операцию до более старшего возраста (уровень доказательности С); - анатомия протока не позволяет закрыть ОАП эндоваскулярным устройством (например, при аневризме или эндартериите) (уровень доказательности В).

1. Показано эндоваскулярное закрытие бессимптомного маленького ОАП (уровень доказательности С).

2. Закрытие ОАГ показано пациентам с ЛГ со сбросом крови слева направо (уровень доказательности С).

3. Закрытие ОАП не показано пациентам с ЛГ и сбросом крови справа налево (уровень доказательности С).

#### Хирургическое лечение

В настоящее время закрытие ОАП возможно двумя способами: эндоваскулярно и хирургическим путем. В случаях сочетания ОАП с другими ВПС, требующими хирургической коррекции, проток может быть закрыт во время проведения основной операции, хотя чрескожное закрытие ОАП предоперационно снижает риски, связанные с вероятностью травмы во время выделения ОАП.

#### Ключевые вопросы обследования и наблюдения

У пациентов старшего возраста с большим ОАП, как правило, присутствует комплекс Эйзенменгера. Таким пациентам требуется частое наблюдение и контроль за ухудшающимся состоянием. Пациентов, перенесших хирургическое закрытие ОАП, выписывают с подтверждением отсутствия сброса на уровне протока по данным ЭхоКГ. Антибактериальную профилактику можно прекратить через 6 мес после вмешательства.

Повторные обследования после эндоваскулярного закрытия ОАП показаны приблизительно каждые 5 лет ввиду отсутствия достаточных данных об отдаленных результатах применения этого метода.

**Осложнения.** Длительная перегрузка малого круга кровообращения приводит к формированию легочной гипертензии, которая способствует формированию гипертрофии правого желудочка и правого предсердия, смене шунта на право-левый, артериальной гипоксемии, правожелудочковой или тотальной сердечной недостаточности. При небольших протоках возможно развитие инфекционного эндокардита. Редко развивается такое осложнение как аневризма ОАП с её разрывом, тромбозом или инфицированием.

Послеоперационные осложнения: кровоизлияния, повреждения сосудов, травмирование возвратного заринеального и диафрагмального нервов, инфекционный эндокардит, застойная сердечная недостаточность.

Возможные осложнения транскатетерной окклюзии протока: остаточный шunt, миграция спирали, гемолиз и тромбоз бедренных сосудов, через которые проводился катетер.

**Прогноз.** После хирургической коррекции порока, при отсутствии осложнений, развитие таких детей нормальное.

У недоношенных детей с большим ОАП часто, в короткие сроки развивается бронхолегочная дисплазия.

#### Ситуационная задача

1. Ребенок 11 месяцев отстает в физическом развитии, отмечается цианоз носогубного треугольника и одышка. Сформировался сердечный горб. При перкуссии границы сердца расширены в поперечнике. Аускультативно выслушивается грубый систолический шум, с максимальной интенсивностью в IV межреберье слева от грудины. По описанию пациента, какой врожденный порок сердца предполагается?

- а. открытый артериальный проток
- б. дефект межпредсердной перегородки
- в. дефект межжелудочковой перегородки
- г. стеноз устья легочной артерии

2. Ребенку 1 мес. мама во время беременности перенесла грипп. Жалобы на вялость, неактивное сосание, беспокойство, стоны по ночам, срыгивание, учащенное дыхание. Объективно: Сог-кардиомегалия, деформация грудной клетки в виде выбухания левой половины, тоны приглушены, систолический шум короткий, мягкий, ритм галопа, ЧСС-210уд. Рентген грудной клетки- сердце шарообразной формы. ЭКГ- признаки гипертрофии левых отделов сердца. ЭхоДоплер: снижение фракции левого желудочка. Укажите какой диагноз правильный :

- а) ВПС-дефект межпредсердной перегородки
- б) ВПС-дефект межжелудочковой перегородки
- в) врожденный кардит, фиброзластоз миокарда
- г) кардиомиопатия вирусной этиологии.

3. Больному 12 лет. Жалобы на быструю утомляемость, одышку при физической нагрузке, боли в области сердца, головные боли, головокружение, обмороки. Объективно: - отмечается выбухание в области сердца, умеренная пульсация верхушечного толчка, нежное систолическое дрожание. Сердце незначительно расширено в поперечнике и влево, тоны ритмичные, ослабление и расщепление 1-го тона, ослабление звучности 2-го тона,

систолический шум незначительной интенсивности не выходит за пределы сердечной области. Рентген - незначительное расширение границ сердца. ЭКГ-гипертрофия предсердия и желудочков. ЭХО-доплер: асимметрическая гипертрофия межжелудочковой перегородки. Какой диагноз правильный в данной случае?:

- а) дефект межжелудочковой перегородки
- б) гипертрофическая кардиомиопатия
- г) дилатационная кардиомиопатия
- д) неревматический кардит вирусной этиологии

4. У ребенка 5-лет отмечается одышка при физической нагрузке, при этом в физическом и нервно-психическом развитии не отстает, кожные покровы обычной окраски, лишь кончики пальцев, нос, щек имеют малиновый оттенок. Грудная клетка обычной формы, сердечный горб не сформирован. При пальпации систолическое дрожание, аускультативно выслушивается грубый систолический шум во втором межреберье слева у грудины. Какой врожденный порок сердца предполагаете?

- а. стеноз устья легочной артерии
- б. дефект межжелудочковой перегородки
- в. коарктация аорты
- г. Тетрада Фалло

5. На приёме у врача мама с ребенком 6 месяцев. Со слов мамы у ребенка появилась одышка, быстрая утомляемость и потливость при кормлении. За последние 1,5 месяца 2 раза перенёс пневмонию. При осмотре ребёнок пониженного питания, кожные покровы бледные, акроцианоз носогубного треугольника. В легких жесткое дыхание, хрипов нет. ЧД-38 в мин. Границы сердца расширены влево, тоны сердца ритмичные, учащены, ЧСС 120 в 3-4 межреберье слева от грудины грубый систолический шум, II тон над ЛА усилен. Пульс 120 уд/мин, ритмичный. Живот обычных размеров, мягкий, печень увеличена на 2 см, безболезненна.

Какой вариант ВПС наиболее вероятен у этого ребёнка?

- а. открытый артериальный проток
- б. недостаточность клапанов аорты
- в. дефект межжелудочковой перегородки
- г. стеноз устья легочной артерии

6. Назовите основную причину раздвоения тонов сердца по типу «ритм перепела»:

- а. миокардит
- б. открытый артериальный проток
- в. стеноз митрального отверстия
- г. ДМЖП

7. Выделите ВПС с обогащением малого круга кровообращения:

- а. стеноз устья легочной артерии
- б. дефект триkuspidального клапана что это?
- в. дефект межпредсердной перегородки
- г. Тетрада Фалло

8. Чем отличается «шум трения перикарда» от эндокардиального шума у детей:

- а. совпадает с тонами сердца
- б. не изменяется при смене положения больного

в. усиливается при надавливании стетоскопом  
г. исчезает при надавливании стетоскопом

9. Недостаточность кровообращения по левожелудочковому типу II А стадии:

- а. проявляется в покое или после нагрузки
- б. ЧСС увеличено на 30-50% и ЧД на 50-70% относительно нормы, акроцианоз, навязчивый кашель, влажные мелкопузырчатые хрипы в легких
- в. ЧСС увеличено на 15-30% и ЧД увеличено на 30-50% относительно нормы
- г. ЧСС увеличено на 50-60% и ЧД на 70-100% относительно нормы, клиническая картина предотека и отека легких

10. При каком ВПС выслушивается негрубый sistолический шум во II-III межреберье слева от грудины:

- а. открытом артериальном протоке
- б. дефекте межпредсердной перегородки
- в. коарктации аорты
- г. стенозе устья легочной артерии

Литература:

1. Абдраманов К.А., Жоошов К.Т. Проблемы и пути оптимизации оказания кардиохирургической помощи населению Кыргызской Республики в условиях реформирования здравоохранения Бишкек Центрально – Азиатский журнал сердечно – сосудистой хирургии. – Бишкек, 2008. - №1. –С. 30 – 35.
2. Алдашева Н.М. Факторы риска формирования врожденных пороков развития и клинико – функциональная характеристика врожденных пороков сердца в Кыргызской Республике: дис. ... д-ра. мед. наук. – Бишкек, 2011. – 33с.
3. Шарыкин А.С. Врожденные пороки сердца. М.: Теремок; 2005.
4. Хоффман Д. Детская кардиология. М.: Практика; 2006.
5. Бураковский В.И., Бокерия Л.А. Сердечно-сосудистая хирургия. М.: Медицина; 1996.
6. Зиньковский М.Ф. Врожденные пороки сердца. К.: Книга плюс; 2008.
7. Yuh D.D., Vricella L.A., Yang S.C., Doty J.R. Johns Hopkins Textbook of Cardiothoracic Surgery.– 2nd ed.