© Коллектив авторов, 2017

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

В.В. Скворцов, докт. мед. наук, доцент, **А.В. Тумаренко,** канд. мед. наук, **С.С. Байманкулов**
Волгоградский государственный медицинский университет
E-mail:1vskvortsov@gmail.com

Рассмотрены вопросы этиологии, патогенеза, клинической симптоматики, подходы к диагностике и терапии врожденного порока сердца.

Ключевые слова: врожденный порок сердца, дефект межжелудочковой перегородки, дефект межпредсердной перегородки, дети с врожденным пороком сердца.

Врожденный порок сердца (ВПС) – дефект в структуре сердца и (или) крупных сосудов, присутствующий с рождения. Большинство пороков нарушают ток крови внутри сердца или по большому и малому кругам кровообращения. Пороки сердца – наиболее частые врожденные дефекты и основная причина детской смертности от пороков развития [2, 4].

Эмбриогенез сердца приходится на период с 3 по 9 нед беременности. Воздействие на женщину неблагоприятных факторов может нарушать дифференцировку сердца и приводить к формированию ВПС. Такими факторами принято считать:

- инфекционные агенты (вирус краснухи, цитомегаловирус, вирус простого герпеса, вирус гриппа, энтеровирус, вирус Коксаки В и др);
- наследственные факторы – в 57% случаев ВПС обусловлены генетическими нарушениями, которые могут встречаться как изолированно, так и в составе множественных врожденных пороков развития; наиболее известные причины ВПС – точечные генные изменения либо хромосомные мутации в виде делеции или дупликации сегментов ДНК;
- соматические заболевания матери, и в первую очередь – сахарный диабет – приводят к развитию гипертрофической кардиомиопатии и ВПС;
- профессиональные вредности и вредные привычки матери (хронический алкоголизм, компьютерное излучение, интоксикации ртутью, свинцом, воздействие ионизирующей радиации и т.д.).

Наиболее часто встречаются следующие пороки: дефект межжелудочковой перегородки – ДМЖП (28,3%); дефект межпредсердной перегородки – ДМПП (10,3%); стеноз легочной артерии (9,8%); тетрада Фалло – ТФ (9,7%); стеноз аорты (7,1%); коарктация аорты (5,1%); транспозиция магистральных сосудов (4,9%); встречаются также синдром гипоплазии трехстворчатого клапана, открытый артериальный проток (ОАП), полный аномальный венозный возврат [1, 2, 4].

Наблюдаются более 90 вариантов ВПС и множество их сочетаний. В Институте сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева АМН СССР разработана классификация, основанная на распределении ВПС с учетом анатомических особенностей порока и гемодинамических нарушений.

Для практикующих врачей-кардиологов удобнее пользоваться более упрощенным делением ВПС на 3 группы:

- ВПС бледного типа с артериовенозным шунтом: ДМЖП, ДМПП, ОАП; открытый атриовентрикулярный канал (АВК).
- ВПС синего типа с веноартериальным шунтом: ТМС, ТФ, триада Фалло, атрезия трикуспидального клапана и т.д.
- ВПС без сброса, но с препятствием на пути кровотока из желудочков (стенозы легочной артерии и аорты). Такое деление охватывает 9 наиболее распространенных ВПС [1, 4].

Клинические проявления врожденного порока сердца

Клинические проявления ВПС можно объединить в 4 синдрома:

- кардиальный синдром (жалобы на боли в области сердца, одышку, сердцебиение, перебои в работе сердца и т. д.; при осмотре – бледность или цианоз, набухание и пульсация сосудов шеи, деформация грудной клетки по типу сердечного горба; пальпа-

торно – изменения артериального давления и характеристик периферического пульса; характеристик верхушечного толчка при гипертрофии/дилатации левого желудочка; появление сердечного толчка при гипертрофии/дилатации правого желудочка, систолическое/диастолическое «кошачье мурлыканье» при стенозах; перкуторно – расширение границ сердца соответственно расширенным отделам; аускультативно – изменения ритмичности, силы, тембра, монолитности тонов, появление характерных для каждого порока шумов и т. д.);

- синдром сердечной недостаточности (острая либо хроническая, право- либо левожелудочковая, одышечно-цианотические приступы и т.д.) с характерными проявлениями;
- синдром хронической системной гипоксии (отставание в росте и развитии, симптомы барабанных палочек и часовых стекол и т.д.);
- синдром дыхательных расстройств (в основном при ВПС с обогащением малого круга кровообращения) [2, 4].

Существуют 3 фазы течения ВПС:

- первая фаза – происходят реакции адаптации и компенсации на нарушения динамики кровообращения; если гемодинамика нарушена значительно, появляются нестойкая гиперфункция миокарда, аварийный вариант по В.В. Ларину и Ф.З. Меерсону, поэтому легко развивается декомпенсация;
- вторая фаза – относительной компенсации; физическое развитие ребенка улучшается, как и его моторная активность;
- третья фаза – терминальная; она наступает при исчерпании компенсаторных возможностей и развитии дистрофических и дегенеративных изменений в сердечной мышце и паренхиматозных органах; различные заболевания и осложнения приближают развитие этой фазы болезни, которая обязательно оканчивается летальным исходом [2, 3].

ВПС выявляются при комплексном обследовании. При осмотре ребенка отмечают окраску кожных покровов: наличие или отсутствие цианоза, его характер (периферический, генерализованный). При аускультации сердца нередко выявляется изменение (ослабление, усиление или расщепление) сердечных тонов, наличие шумов и пр. Физикальное обследование при подозрении на ВПС дополняется инструментальной диагностикой – электрокардиографией (ЭКГ), фонокардиографией (ФКГ), рентгенографией органов грудной клетки, эхокардиографией (ЭхоКГ).

ЭКГ позволяет выявить гипертрофию различных отделов сердца, патологическое отклонение электрической оси сердца, наличие аритмий и нарушений проводимости, что в совокупности с данными других методов клинического обследования позволяет судить о тяжести ВПС. С помощью суточного холтеровского ЭКГ-мониторирования обнаруживаются скрытые нарушения ритма и проводимости. Путем ФКГ более тщательно и детально оцениваются характер, длительность и локализация сердечных тонов и шумов. Данные рентгенографии органов грудной клетки дополняют результаты предыдущих обследований благодаря оценке состояния малого круга кровообращения, расположения, формы и размеров сердца, изменений со стороны других органов (легких, плевры, позвоночника). При ЭхоКГ визуализируются анатомические дефекты перегородок и клапанов сердца, расположение магистральных сосудов, оценивается сократительная способность миокарда.

В случаях сложных ВПС, а также сопутствующей легочной гипертензии с целью точной анатомической и гемодинамической диагностики возникает необходимость в выполнении зондирования полостей сердца и ангиокардиографии [2, 4].

Дефект межпредсердной перегородки

Незаращение МПП возникает из-за патологического развития первичной и вторичной МПП и эндокардиальных валиков. Чаще дефект МПП диагностируется в возрасте после 3 лет [3, 5].

Дефект локализуется в разных отделах МПП. Первичный ДМПП (*ostium primum*) сочетается с аномалиями АВК и клапанов и приводит к раннему летальному исходу. Вторичный ДМПП (*ostium secundum*) локализуется в средней трети МПП (область овального окна) и составляет 66% всех ДМПП. Существуют также дефект венозного синуса (высокий ДМПП), дефект в области впадения нижней полой вены, отсутствие МПП и др. Приблизительно у 25–30% взрослых имеется незаращение овального окна, не сопровождающееся какими-либо гемодинамическими нарушениями [1, 2].

Первичные ДМПП могут сопровождаться нарушениями сердечного ритма, такими как суправентрикулярная пароксизмальная тахикардия и трепетание предсердий. Нарушения сердечного ритма на фоне ВПС отличаются резистентностью к антиаритмической терапии. Вторичные ДМПП различаются по их размерам: маленький дефект 5–6 мм называют межпредсердным сообщением. Открытое овальное окно не считается ВПС, не вызывает гемодинамических нарушений, не требует хирургической коррекции и встречается у 30% здоровых людей [1, 4].

Невыраженная аускультативная картина трактуется как персистирующие фетальные коммуникации. Признаки недостаточности кровообращения развиваются, как правило, значительно позже – на 1–3-м годах жизни, когда увеличивается двигательная активность. Для ДМПП характерен слабый или средне-

интенсивный систолический шум с p.max во II–III межреберье слева от грудины, который лучше всего выслушивать во сне. Со временем развивается акцент и(или) расщепление II тона над легочной артерией. У детей появляются цианоз носогубного треугольника при физической нагрузке и одышка. Показатели физического развития при ДМПП, как правило, соответствуют возрастной норме. Для пациентов раннего возраста характерны частые респираторные заболевания, сопровождающиеся бронхообструкцией. Признаки высокой легочной гипертензии развиваются поздно – к 16–25 годам [2, 3, 5].

Дефект межжелудочковой перегородки

В МЖП выделяют 3 отдела:

- верхнюю часть – мембранозную; она прилегает к центральному фиброзному телу;
- среднюю – мышечную;
- нижнюю – трабекулярную.

В соответствии с этим и называют ДМЖП, однако большинство их имеют перимембранозную локализацию (до 80%). На долю мышечных ДМЖП приходится 20% [4].

По размерам дефекты подразделяют на большие, средние и малые. Для правильной оценки величины дефекта его размер надо сравнивать с диаметром аорты. Мелкие дефекты размером 1–2 мм, расположенные в мышечной части МЖП, называются болезнью Толочинова–Роже. Вследствие хорошей аускультативной картины и отсутствия гемодинамических нарушений их уместно характеризовать так: «много шума из ничего». Отдельно выделяют множественные большие дефекты МЖП по типу «швейцарского сыра», имеющие неблагоприятное прогностическое значение [1, 4].

В патогенезе ДМЖП 1-е место занимает лево-правый шунт на уровне желудочков. Соответственно происходят расширение и гипертрофия правого желудочка, а потом – и левого. Формируются легочная гипертензия, спазм и склерозирование легочных сосудов, дилатация ствола легочной артерии (реакция Эйзенменгера), изменяется сброс крови справа налево [1, 3].

Дети с врожденным пороком сердца

Если у новорожденного с ВПС отсутствуют признаки сердечной недостаточности, цианоз выражен умеренно, консультация кардиохирурга может быть проведена позже. Таких детей наблюдает кардиолог по месту жительства. Подобная тактика позволяет обследовать больного в более благоприятных условиях, снизить риск применения инвазивных методов исследования и оперативного вмешательства [4].

В более поздней возрастной группе хирургическая тактика при ВПС зависит от тяжести патологии, предполагаемого прогноза, возраста и массы тела больного. K. Turley и соавт. в 1980 г. предложили разделить ВПС на 3 группы в зависимости от вида возможной операции.

К 1-й группе относены такие наиболее часто встречающиеся пороки, как ОАП, ДМЖП, ДМПП, частично открытый АВК, коарктация аорты, стеноз и недостаточность митрального и аортального клапанов. При установлении данных пороков единственным выбором может быть операция. Она может быть отложена, если нарушения гемодинамики нерезко выражены, а возраст ребенка и масса тела слишком малы (более поздний возраст и достаточная масса тела снижают риск выполнения кардиохирургических вмешательств).

Во 2-ю группу входят сложные цианотические пороки, такие, как ТФ, стеноз легочной артерии, атрезия легочной артерии 1-го типа, транспозиция магистральных сосудов и др. Выбор между радикальной и паллиативной операцией зависит от анатомической тяжести порока, степени гипоксемии и массы тела ребенка.

К 3-й группе относятся ВПС, при которых возможна только паллиативная или гемодинамическая коррекция порока. Это – варианты сложных пороков: атрезия трикуспидального и митрального клапанов, двухкамерное сердце, синдром гипоплазии правого и левого сердца, единственный желудочек сердца и др. [3].

Радикальная коррекция простых неосложненных пороков не представляет технических трудностей для специализированной кардиохирургической клиники. При ДМЖП и ДМПП выполняют ушивание или пластику дефектов заплатой, при ОАП – перевязку или пересечение протока. При выраженной гипоксемии первым этапом у больного с ВПС проводится паллиативная операция – наложение различных межсистемных анастомозов. После операции улучшается насыщение крови кислородом, что позволяет ребенку развиваться в более благоприятных условиях. Выполнение двухэтапных операций, по данным разных авторов, не только не увеличивает риск вмешательства, но и уменьшает летальность при радикальной коррекции [1, 5].

При некоторых анатомически сложных ВПС, когда отсутствуют или недоразвиты различные отделы сердца (атрезия трикуспидального и митрального клапанов, единственный желудочек сердца, двухкамерное сердце и т.д.), выполнение радикальной операции не представляется возможным и единственной операцией может быть гемодинамическая коррекция внутрисердечной гемодинамики, которая позволяет разделить артериальные и венозные потоки крови, не устраняя полностью анатомические пороки. К таким операциям относятся различные модификации гемодинамической коррекции по методу Фонтена, Мастарда и Сенинга [1].

В уходе за детьми с описываемой патологией крайне важна роль родителей.

- необходим специальный режим, включающий в себя:
  - регулярные, длительные прогулки на свежем воздухе;
  - выполнение специальных, рекомендованных лечащим врачом посильных физических упражнений;
  - уменьшение объемов порций пищи с одновременным увеличением числа кормлений, т.е. есть надо меньше, но чаще;
  - самые маленькие дети обязательно должны получать грудное молоко – материнское или донорское;
- все без исключения дети с пороками сердца должны состоять на учете у специалиста кардиоревматолога, а также под постоянным наблюдением участкового педиатра; в течение 1-го года жизни малыша кардиолог обследует его каждые 3 мес; кроме того, каждые полгода ребенку проводят ЭКГ, а рентгенологическое исследование – каждые 12–18 мес; если состояние ребенка нестабильное, течение болезни тяжелое, осмотр проводится каждый месяц; при ухудшении состояния ребенка помещают в стационар;
- при малейшем изменении состояния ребенка, появлении каких-то отклонений от нормы в состоянии здоровья, надо сразу же сообщить о них доктору;
- при наличии симптомов сердечной недостаточности дети с данной патологией освобождаются от физических нагрузок в дошкольном учреждении или от школьных занятий физкультурой, но это должен определять кардиолог; если никаких признаков сердечной недостаточности нет, детям рекомендуют занятия лечебной физкультурой, которые проводят в поликлинике под постоянным контролем врача;
- кроме того, следует знать, что дети с пороком сердца обладают выраженной метеочувствительностью, негативно реагируют на резкие перемены погодных условий; поэтому в жаркую погоду они не должны находиться на улице; им противопоказано также длительное пребывание на улице в морозную погоду;
- также такие дети чрезвычайно восприимчивы к инфекционным заболеваниям; поэтому любую инфекцию, обнаруженную при осмотре, следует незамедлительно лечить, чтобы не спровоцировать развитие осложнений со стороны сердца;
- при данной патологии ребенок должен правильно питаться; в его рационе должно быть достаточно полезных веществ, витаминов и минералов, однако следует ограничить употребление соли; суточное потребление жидкости также следует ограничить; в рацион ежедневно добавляйте изюм, курагу, чернослив и печеный в кожуре картофель; эти продукты содержат калий, который так необходим для нормального функционирования сердечной мышцы;
- родители должны помнить, что ребенку с пороком сердца крайне важна спокойная домашняя обстановка; не следует давить на него всевозможными ограничениями, постоянные и строгие запреты способствуют его «уходу в болезнь»;
- при компенсированных пороках следует в срок, но с соответствующей осмотрительностью провести все профилактические прививки; важно предусмотреть возможность развития эндокардита [3, 5].

Лечение

Лечение при большинстве ВПС – оперативное. Срок хирургического вмешательства зависит от степени компенсации нарушений гемодинамики. В последнее время в связи с успехами кардиохирургии наметилась тенденция к более ранней коррекции пороков [1]. В то же время при таких пороках, как небольшой ДМПП или низкорасположенный ДМЖП (болезнь Толочинова–Роже), в хирургической коррекции необходимости нет, а ОАП и некоторые дефекты перегородок закрываются с возрастом. Операцию проводят в фазу относительной компенсации в специализированном стационаре, чаще – в 1 этап. Выполняют не только вмешательства на открытом сердце в условиях гипотермии, но и щадящие операции – рентгеноэндоваскулярное закрытие септальных дефектов, баллонную ангиопластику, эндопротезирование (аорты), стентирование, эмболизацию сосудов. Щадящие методики при некоторых пороках могут быть альтернативой большим кардиологическим операциям [1, 4].

Лечение ДМЖП предусматривает консервативную терапию сердечной недостаточности и хирургическую коррекцию порока сердца. Консервативное лечение состоит в применении препаратов инотропной поддержки (симпатомиметики, сердечные гликозиды), мочегонных средств, кардиотрофиков [4].

Консервативное лечение проводят при подготовке к операции и после нее (реабилитация). Оно имеет следующие компоненты: щадящий (при сердечной недостаточности – постельный) режим; дозированную физическую нагрузку; полноценное дробное питание; аэротерапию и кислородное лечение при выраженных симптомах кислородной недостаточности; лекарственные препараты, влияющие на метаболические процессы в миокарде – калия и магния аспарагинат (например, аспаркам, па-

нангин), инозин (например, рибоксин), кокарбоксилаза, витамины С и группы В – в возрастных дозах; средства, улучшающие реологические свойства крови и микроциркуляцию, например ксантинола никотинат – 0,15 мг/кг/сут, витамин Е, адреноблокаторы (пропранолол – 0,5–2 мг/кг/сут в 3–4 приема) для предупреждения гипоксических кризов и как мембраностабилизаторы при аритмиях; сердечные гликозиды и диуретики назначают при острой или подострой сердечной недостаточности [2, 4].

При острой сердечной недостаточности, которая обычно бывает смешанной (лево- и правожелудочковой), назначают сердечные гликозиды, диуретики, препараты калия, кислородо- и аэротерапию. При гипоксемическом приступе проводят ингаляции кислорода, внутривенное введение ощелачивающих средств, внутримышечное введение промедола и кордиамина. При необходимости применяют перевод на управляемое дыхание и экстренную операцию. Консервативное лечение носит этапный характер: при острой декомпенсации, гипоксемических кризах, септических и других осложнениях детей лечат в кардиологическом детском стационаре по общим правилам, долечивание производится в местном кардиологическом санатории. В условиях поликлиники больные находятся под диспансерным наблюдением врача-кардиоревматолога, который проводит поддерживающее лечение (сердечные гликозиды в небольших дозах, курсы витаминов, аденозинтрифосфата, калия, глутаминовой кислоты) [2, 4].

Литература

1. Бураковский В.И., Бухарин В.А. Константинов С.А. и др. Врожденные пороки сердца. В кн.: Частная хирургия болезней сердца и сосудов. Под ред. Бураковского В.И. и Колесникова С.А. М.: Медицина, 1967; 315–23.

2. Белоконь Н.А., Подзолков В.П. Врожденные пороки сердца. М.: Медицина, 1991; 352.

3. Белоконь Н.А., Кубергер М.Б. Болезни сердца и сосудов у детей. Руководство для врачей. В 2 томах. М.: Медицина, 1987; 918.

4. Подзолков В.П., Шведунова В.Н. Врожденные пороки сердца. РМЖ. 2001; 10: 430.

5. Симонова Л. В. Врожденные пороки сердца у детей. М., 2005.

CONGENITAL HEART DISEASES

Associate Prof. V.V. Skvortsov, MD; A.V. Tumarenko, Cand. Med. Sci.; S.S. Baimankulov

The paper considers the etiology, pathogenesis, clinical symptoms, and approaches to diagnosis and treatment of congenital heart disease.

Key words: congenital heart disease, ventricular septal defect, atrial septal defect, children with congenital heart disease.