

Глава 12

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

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

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

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

Этиология

В этиологии ВПС имеют значение три группы факторов.

1. **Первичные генетические факторы.** Наследование порока может быть обусловлено количественными и структурными *хромосомными аномалиями* (5%) или *мутациями единичного гена* (2–3,5%). Среди хромосомных аномалий, часто сочетающихся с ВПС, следует отметить трисомию 13 (синдром Патау), трисомию 18 (синдром Эдвардса), трисомию 21 (синдром Дауна), моносомию X (синдром Шерешевского—Тернера).
2. **Тератогенные факторы внешней среды** (3–5%). Формированию ВПС могут способствовать: *внутриутробные инфекции* (вирусы краснухи, цитомегаловирусы, вирусы Коксаки, вирусы гриппа и др.); использование беременной женщиной *лекарственных препаратов* (акрихин, аминазин, антагонисты фолиевой кислоты, амфетамины, прогестагены,

препараты лития, оральные контрацептивы и др.), употребление *алкоголя*, контакты с *токсическими веществами* (кислоты, спирты, соли, циклические соединения, тяжелые металлы и др.). Существенное значение в формировании ВПС имеют следующие факторы: *неблагоприятные экологические факторы* (ионизирующая радиация; загрязнение воздуха, воды и почвы мутагенными веществами и др.), *дефицит питания матери на ранних сроках беременности, возраст родителей* (мать младше 15 лет или старше 35 лет, отец старше 45 лет), *заболевания и состояния самой матери* (заболевания сердечно-сосудистой системы, сахарный диабет, метаболические нарушения, тяжелый токсикоз первой половины беременности, малые сроки гестации и др.). Тератогенные влияния факторов среды особенно опасны в период от 2–3 до 8–12 нед гестации, когда происходит первичная закладка и формирование структур сердца.

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

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

Патогенез

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

Выделяют три **фазы течения ВПС** (по К. Ф. Ширяевой).

1. **Фаза первичной адаптации** — приспособление организма ребенка к имеющимся нарушениям гемодинамики. Выраженность клинических проявлений при этом напрямую зависит от степени гемодинамических расстройств. Этот период характеризуется «аварийной» стадией компенсаторной гиперфункции сердца, проявляющейся увеличением интенсивности функционирования структур миокарда и формированием гипертрофии миокарда. При выраженных гемодинамических на-

рушениях в этой стадии процесса часто наблюдают признаки острой сердечной недостаточности. По статистике, 40–70% детей с ВПС без хирургической коррекции порока погибают в первые месяцы или первый год жизни.

2. *Фаза относительной компенсации* — временное улучшение состояния ребенка, обусловленное относительно устойчивой гиперфункцией сердца и сформированной гипертрофией миокарда. Данная фаза обычно наступает после 2–3 лет жизни ребенка с ВПС, если он не погиб в первую фазу болезни, и продолжается до 12–15 лет. Однако, несмотря на временное благополучие, связанное с относительной стабильностью гемодинамики, в гипертрофированном миокарде исподволь развиваются обменные и структурные нарушения, что постепенно приводит к застойной сердечной недостаточности.
3. *Фаза декомпенсации (терминальная)* — резкое снижение компенсаторных возможностей, развитие дистрофических и дегенеративных изменений в сердце и тканях организма. Для этой фазы характерны прогрессирующая хроническая (застойная) сердечная недостаточность, кардиосклеротические изменения, расстройство микроциркуляции, склеротические изменения в органах и тканях. При естественном течении болезни данный процесс неизбежно заканчивается смертью больного.

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

1. *Гиперволемическая фаза* — при выраженном артериовенозном сбросе крови (лево-правый шунт) происходит 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 (правый шунт) или смешивании системного и легочного кровотока, когда венозная кровь попадает в артериальное русло и количество восстановленного гемоглобина эритроцитов увеличивается до 50 г/л. «Синие» ВПС сопровождаются гипоксемией и гипоксией. При этом часто наблюдают компенсаторную полицитемию (количество эритроцитов до $6 \times 10^{12}/л$), повышение уровня гематокрита, увеличение объема циркулирующей крови и вязкости крови, метаболический ацидоз. Данные изменения создают условия для тромбообразования и нарушения микроциркуляции, что может способствовать развитию локальных расстройств гемодинамики.

Классификация

Педиатры обычно используют классификацию ВПС, построенную по патофизиологическому принципу с разделением ВПС по характеру нарушений гемодинамики и по наличию или отсутствию цианоза (табл. 155).

Таблица 155

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

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

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

Клиническая картина

Клиническая картина ВПС весьма разнообразна и индивидуальна. Она зависит как от характера морфологических и гемодинамических наруше-

ний, так и от компенсаторных возможностей и реактивности конкретного организма. Поэтому даже точный диагноз ВПС далеко не всегда определяет прогноз заболевания.

Диагноз

Педиатр обязан:

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

Предполагать наличие ВПС у ребенка следует:

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

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

При наличии осложнений комплекс обследования может быть расширен. Для дифференциального диагноза кардиогенного цианоза и цианоза при других, чаще легочных, заболеваниях используют гипероксический тест (табл. 156).

Таблица 156

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

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

Примечание. SAT — насыщение гемоглобина кислородом.

Лечение

Общие принципы лечения ВПС включают три направления.

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

В табл. 157 представлены основные варианты операций при ВПС.

Таблица 157

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

Название операции	Сущность операции	ВПС, при которых проводится данная операция
Блелока—Тауссиг (A. Blalock—H. Taussig)	Подключично-легочный анастомоз	Тетрада Фалло, атрезия трикуспидального клапана, единственный желудочек сердца
Ватерстоуна—Кули (D. Waterstone—D. Cooley)	Аортолегочный анастомоз (аорта с правой легочной артерией)	Тетрада Фалло, единственный желудочек сердца
Вернхарда—Кули (W. Wernhard—D. Cooley)	Обходное шунтирование места аортального сужения: вшивается клапаносодержащий протез между верхушкой левого желудочка и восходящей аортой	Подклапанный стеноз аорты
Доти (D. Doty)	Аортопластика: расширение восходящей аорты достигается вшиванием заплат в виде «штанишек»	Надклапанный стеноз аорты
Жатене (A. Jatene)	Артериальное переключение путем перемещения артериальных сосудов	Транспозиция магистральных сосудов
Кена (J. Keane)	Обходное шунтирование: вшивается клапаносодержащий трубчатый протез между верхушкой левого желудочка и нисходящим отделом аорты	Диффузная форма надклапанного стеноза аорты
Конно (S. Konno)	Аортовентрикулопластика расширения выходного отдела левого желудочка и устья аорты с одновременным протезированием аортального клапана	Подклапанный стеноз аорты
Мастарда (W. Mustard)	Внутрипредсердное переключение в результате пластики межпредсердной перегородки	Транспозиция магистральных сосудов

Окончание табл. 157

Название операции	Сущность операции	ВПС, при которых проводится данная операция
Мюллера—Альберта (W. H. Muller—H. Albert)	Сужение легочной артерии	ДМЖП при критическом состоянии у детей до 1 года, а также в сочетании с другими ВПС; атрезия трикуспидального клапана с увеличенным легочным кровотоком; единственный желудочек с увеличенным легочным кровотоком
Норвуда (W. Norwood)	Двухэтапная операция: I этап — сужение (или перевязка) ОАП, сужение легочной артерии, правый желудочек соединяют с нисходящей аортой клапаносодержащим протезом; II этап — полная перевязка межпредсердной перегородки таким образом, чтобы трехстворчатый клапан находился в левом предсердии, соединение правого предсердия с легочным стволом клапаносодержащим протезом	Гипоплазия левых отделов сердца
Парка пособие (S. Park)	Закрытая (трансвенозная) ножевая атриосептостомия	Транспозиция магистральных сосудов, атрезия трехстворчатого клапана, тотальный аномальный дренаж легочных вен
Поттса (W. Potts)	Аортолегочный анастомоз (аорта с левой легочной артерией)	Тетрада Фалло (в настоящее время не применяется)
Растелли (G. Rastelli)	Трехэтапная операция: I этап — создание внутрисердечного туннеля для оттока крови из левого желудочка в аорту; II этап — разъединение легочного ствола и левого желудочка; III этап — имплантация кондуита между правым желудочком и легочным стволом	Общий артериальный ствол, транспозиция магистральных сосудов
Рашкинда (W. Rashkind)	Закрытая (трансвенозная) баллонная атриосептостомия	Транспозиция магистральных сосудов, атрезия трикуспидального клапана, тотальный аномальный дренаж легочных вен
Сеннинга (A. Senning)	Венозное переключение на уровне системных и легочных вен	Транспозиция магистральных сосудов
Фонтена (F. Fontan)	Гемодинамическая коррекция, когда системный венозный возврат осуществляется непосредственно в легочное русло, минуя сердце посредством кондуита	Атрезия трикуспидального клапана, единственный желудочек сердца, аномалия Эбштейна, синдром леводеленности, транспозиция магистральных сосудов

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

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

- 1) возникают гиперволемиа и гипертензия малого круга кровообращения;