

Игишева Л.Н., Цой Е.Г., Куренкова О.В.

*Кемеровская государственная медицинская академия,
Кемеровский областной перинатальный центр,
г. Кемерово*

КРИТИЧЕСКИЕ ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА ПЕРИОДА НОВОРОЖДЕННОСТИ

Представлен обзор отечественных и зарубежных авторов по проблеме критических врожденных пороков сердца периода новорожденности. Отражены особенности развития угрожающих для жизни пациентов состояний. Авторы особое внимание уделили дифференцированной, патогенетически обоснованной, неотложной терапии и возможности паллиативного кардиохирургического вмешательства при врожденных пороках сердца у новорожденных.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: новорожденные дети; врожденные пороки сердца; критические состояния.

Igisheva L.N., Tsoy E.G., Kurenkova O.V.

*Kemerovo State Medical Academy,
Kemerovo Regional Perinatal Center, Kemerovo*

CRITICAL CONGENITAL HEART DISEASE INCIDENCE IN NEWBORNS

The article presents main data on critical congenital heart disease incidence in newborns. The specific features of critical condition development are described. Data on differential, pathogenetically justified therapy and the possibility of palliative surgery are summarized.

KEY WORDS: newborns; congenital heart disease; critical conditions.

Врожденные пороки сердца (ВПС) составляют около 30 % от всех аномалий развития у детей и являются одними из самых распространенных пороков в настоящее время [2, 3, 15, 24]. По данным статистики различных стран мира, от 0,6 % до 1,4 % младенцев рождаются с ВПС [23]. С ростом частоты отмечается тенденция к увеличению удельного веса более тяжелых, комбинированных ВПС с неблагоприятным исходом уже в первые месяцы жизни [5, 12, 20]. Согласно данным рандомизированных исследований, проведенных в США и Великобритании, при естественном течении ВПС к концу 1-го года жизни погибают более 70 % детей [18]. Пороки сердца, при которых большинство пациентов не доживают до одного года жизни, принято считать «критическими ВПС периода новорожденности» [21].

Угрожающие состояния, развивающиеся у новорожденных с критическими ВПС, Л.М. Миролюбов и Ю.Б. Калинин [14] разделили на зависящие от фетальных коммуникаций между малым и большим кругами кровообращения (открытый артериальный проток (ОАП), открытое овальное окно (ООО), артериальный проток) и не зависящие. Легочной кровотоком через ОАП обеспечивается при атрезии или критическом стенозе легочной артерии, атрезии трехстворчатого клапана, аномалии Эбштейна с критической анатомией, D-транспозицией магистральных артерий (ТМА). Системный кровоток через ОАП осуществляется при перерыве дуги аорты, критической коарктации аорты, синдроме гипоплазии левого сердца. Развитие ар-

териальной гипоксемии, которая в итоге приводит к метаболическому ацидозу, характерно для дуктус-зависимых ВПС. При обструктивном варианте тотального аномального дренажа легочных вен, в случае недостаточности межпредсердного сообщения, развиваются легочно-венозная гипертензия и отек легкого в неонатальном периоде. Гемодинамика ВПС с большим лево-правым шунтом [большой нерестриктивный дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП), ОАП, дефект аорто-легочной перегородки, полная форма атиовентрикулярной коммуникации (АВК), общий артериальный ствол 1, 2 типов (ОАС), двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка] не зависит от функционирования фетальных соустьев. При этих пороках сердечно-сосудистой системы угрозу для жизни создает развитие недостаточности кровообращения (НК) [14, 21, 23].

Дадим характеристику основным критическим ВПС, у которых гемодинамика зависит от функционирования фетальных коммуникаций. **Атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой** (АЛА с ИМЖП) характеризуется отсутствием нормального сообщения между правым желудочком и легочной артерией вследствие полного зарращения ее клапана. Среди критических ВПС доля АЛА с ИМЖП составляет 3-5 % [23]. Постоянными анатомическими признаками порока являются: полная атрезия отверстия легочного ствола, гипоплазия правого желудочка (ПЖ) и трехстворчатого клапана (ТК), гипертрофия трабекулярной части ПЖ. В 90 % случаев клапан легочного ствола представлен мембраной, в 10 % случаев выявляются полностью сросшиеся по комиссурам створки. Нарушение гемодинамики определяется отсутствием поступления крови из правого желудочка в легочную артерию, при этом, т.к. нет ДМЖП, нет сброса в левые отделы. Практически вся кровь шунтируется через ООО в левое предсердие. А при наполнении кровью

Корреспонденцию адресовать:

ИГИШЕВА Людмила Николаевна,
650029, г. Кемерово, ул. Ворошилова, 22а,
ГБОУ ВПО КеГМА Минздрава России.
Тел.: 8 (3842) 64-20-86; +7-923-612-09-03.
E-mail: igisheval@yandex.ru

правого желудочка происходит его объемная перегрузка, т.к. опорожнение возможно только ретроградно через ТК. Сразу после рождения, для спасения жизни ребенку, необходимо сохранить фетальное кровообращение (ООО, ОАП), при этом левый желудочек будет нагнетать кровь в оба круга. Средством неотложной помощи является инфузия простагландинов Е, поддерживающих проходимость ОАП и увеличивающих легочной кровоток. В качестве неотложной помощи при обструктивном овальном окне, что встречается редко, и правожелудочковой недостаточности возможно выполнение атриосептотомии (процедуры Рашкинда) [23]. Надежду на длительное выживание больных дает только оперативное лечение. Как правило, вмешательства носят многоэтапный характер. Тактика лечения зависит от степени гипоплазии правого желудочка. На первых этапах выполняют межсистемные анастомозы, легочную вальвулотомию [6, 25].

Атрезия трехстворчатого клапана (АТК) характеризуется отсутствием сообщения между правым предсердием и правым желудочком. Среди критических ВПС доля АТК составляет 5,5 % [23]. Основной анатомической характеристикой порока является отсутствие сообщения между правым предсердием и правым желудочком, наличие межпредсердного сообщения, гипоплазия или отсутствие ПЖ, расширение полости левого желудочка. Единым желудочком является левый, в котором происходит смешение оксигенированной и не оксигенированной крови. Клинические проявления при АТК зависят от наличия ТМА и стеноза ЛА. Как правило, при нормальном расположении магистральных артерий ДМЖП имеет небольшие размеры, а ЛА стенозирована (такая анатомия характерна для 50 % пациентов с АТК). В данной ситуации будет наблюдаться обеднение легочного кровотока, проявляющееся клинически цианозом. Более высокая сатурация говорит о наличии обогащения малого круга кровообращения (МКК), что анатомически характеризуется сочетанием АТК с ТМА, большим ДМЖП и отсутствием стеноза ЛА, что быстро приведет к застойной НК. При равном легочном и системном кровотоке сатурация составляет 75-80 %, так называемая сбалансированная циркуляция [6]. Для поддержания адекватной гемодинамики необходимо функционирование ОАП и ООО. С учетом физиологии единственного желудочка и наличия избыточного или сниженного легочного кровотока, терапевтические мероприятия направлены на регулировку резистентности легочных и/или системных сосудов. У новорожденных наиболее важным звеном терапии является использование простагландинов группы Е для поддержания проходимости ОАП

[23]. В редких случаях требуется лечение сердечной недостаточности (пациенты с ТМА и отсутствием стеноза ЛА). При АТК с наличием рестриктивного ДМПП для увеличения объема кровотока в БКК необходима атриосептотомия [6, 23].

Аномалия Эбштейна — врожденная патология трикуспидального клапана, характеризуется смещением створок трикуспидального клапана в полость правого желудочка. До последнего времени не установлена истинная частота встречаемости порока [28]. Среди критических ВПС доля аномалии Эбштейна составляет 0,4 % [23]. По данным Robertson et Silverman, смертность у новорожденных с аномалией Эбштейна достигает 80 % [13]. Критическая ситуация возникает при значительном смещении створок ТК и выраженной регургитации. Правый желудочек из-за этого имеет уменьшенный размер, что приводит к уменьшению количества выбрасываемой им крови и обеднению кровотока в легких. Возникает правое-левое шунтирование крови через ООО, появляется гипоксемический синдром, который без коррекции нарастает. Развитию гипоксемического синдрома также способствует функциональная или анатомическая атрезия ЛА передней створкой ТК. Для сохранения жизни новорожденного на дооперационном этапе необходимо поддержать ОАП введением простагландинов Е [33]. Критичность порока может усугубляться сопутствующими различными видами аритмий (трепетание/фибрилляция предсердий, суправентрикулярная тахикардия на фоне синдрома Вольфа-Паркинсона-Уайта) [6, 23].

Транспозиция магистральных артерий (ТМА) означает неправильное положение главных сосудов, отходящих от сердца. Среди критических ВПС доля ТМА составляет 23 % [23]. Это наиболее часто встречающийся критический ВПС периода новорожденности [10, 27]. Вариантов транспозиции может быть много: полная, неполная, корригированная, в сочетании с другими пороками. Основой нарушения гемодинамики является анатомическое разобщение МКК и большого круга кровообращения (БКК). При отсутствии интенсивной терапии новорожденные часто погибают в первые часы или дни после рождения. Для сохранения их жизни необходимо функционирование фетальных коммуникаций. Инфузия простагландинов Е поддерживает проходимость ОАП, межпредсердное сообщение обеспечивается атриосептотомией [21].

Перерыв дуги аорты (атрезия дуги аорты, атипичная коарктация) представляет собой отсутствие сообщения между восходящей и нисходящей аортой. Среди критических ВПС данный порок встречается в 1 % случаев [21, 23]. Перерыв дуги аорты харак-

Сведения об авторах:

ИГИШЕВА Людмила Николаевна, доктор мед. наук, профессор, кафедра факультетской педиатрии и неонатологии, ГБОУ ВПО КемГМА Минздрава России, г. Кемерово, Россия. E-mail: igisheval@yandex.ru

ЦОЙ Елена Глебовна, канд. мед. наук, доцент, кафедра факультетской педиатрии и неонатологии, ГБОУ ВПО КемГМА Минздрава России, г. Кемерово, Россия. E-mail: egtsoy@rambler.ru

КУРЕНКОВА Ольга Владимировна, врач неонатолог-реаниматолог, отделение реанимации и интенсивной терапии новорожденных, Кемеровский областной перинатальный центр, г. Кемерово, Россия. E-mail: kyrenkova-olga@yandex.ru

теризуется отсутствием одного из сегментов аорты с нарушением ее непрерывности и дуктус-зависимым кровотоком по нисходящей аорте. Гемодинамически левый желудочек обеспечивает кровоток по восходящей аорте. В нисходящую аорту кровь поступает и из легочной артерии через ОАП. После его закрытия развивается гипоперфузия нижней половины туловища, метаболический ацидоз, олигоурия. Коарктация аорты, как и перерыв ее дуги, также относятся к критическим ВПС периода новорожденности. При этом пороке наблюдается сегментарное сужение в области перешейка аорты на границе дистального отдела дуги и нисходящего отдела аорты [16]. Частота встречаемости этих состояний среди критических ВПС составляет 10 % [4, 21, 32]. В 1978 г. Keith и соавт. классифицировали коарктацию аорты на два типа: преддуктальный тип — инфантильный, и постдуктальный тип — взрослый. В неонатальном периоде клинически проявляет себя преддуктальный тип. Гемодинамика такая же, как и при перерыве дуги аорты, при спонтанном закрытии артериального протока развивается рефрактерная НК. Для поддержания жизнедеятельности до хирургической коррекции коарктации аорты и перерыва ее дуги необходимо функционирование ОАП, что достигается инфузией простагландинов группы Е.

Синдром гипоплазии левых отделов сердца (СГЛС) включает в себя группу сердечной патологии, характеризующихся недоразвитием левых полостей сердца, атрезией или стенозом аортального или митрального клапана и гипоплазией аорты. СГЛС относится к часто встречающимся порокам, доля среди критических ВПС составляет 16 %. По данным J. Gilles, 72 % детей умирают в течение первой недели жизни, из них 38 % — в первые 48 часов [29]. В основе гемодинамических нарушений лежит обструкция кровотоку через левые отделы сердца. Артериальная кровь из левого предсердия поступает через ООО в правое предсердие, правый желудочек, легочную артерию и через ОАП в нисходящую аорту. Для поддержания жизни необходимы ООО и ОАП достаточных размеров. Для стабилизации состояния показано раннее введение простагландинов Е. В случае недостаточного диаметра ООО показана закрытая атриосептостомия [31].

Тотальный (полный) аномальный дренаж легочных вен (ТАДЛВ) относится к редким порокам, составляя около 1,5 % среди критических ВПС [17, 23]. Суть порока, вне зависимости от различных типов (супракардиальный, инфракардиальный, кардиальный, смешанный), состоит в том, что обогащенная кислородом кровь из легочных вен попадает не в левое предсердие, а в правое. Этим определяют-

ся главные нарушения гемодинамики: сердечный выброс и количество крови, оттекающей из легких. Естественно, что жизнь ребенка невозможна, если не существует сообщения между большим и малым кругами кровообращения. В большинстве случаев таким сообщением является ООО, или истинный вторичный ДМПП. Больные, у которых отсутствует дефект в перегородке или же имеется очень маленький, нежизнеспособны. При установлении диагноза ТАДЛВ с наличием рестриктивного ДМПП, для увеличения объема кровотока в БКК, проводится закрытая баллонная септотомия по методу Рашкинда, что позволяет спасти пациентов с этим пороком, являясь ступенькой к его радикальной коррекции. Пациентам с ТАДЛВ с наличием обструкции легочных вен показана внутривенная инфузия препаратов простагландина Е1, что позволит обеспечить сброс крови из ЛА в аорту и снизить риск развития отека легких, увеличить объем кровотока в БКК [6, 17, 23].

Перейдем в представленном описании к ВПС, не зависящим от фетальных коммуникаций и будем рассматривать **ДМЖП** как единственную аномалию развития. Это один из самых распространенных сердечных дефектов, у новорожденных при ДМЖП в 25-30 % случаев возникает критическое состояние. Нарушение гемодинамики при ДМЖП определяется наличием сообщения между камерой с высоким давлением и камерой с низким давлением. При больших нерестриктивных дефектах кровь во время систолы поступает из левого желудочка через ДМЖП в малый круг в большем количестве, чем в аорту, так как сопротивление в МКК в 4-5 раз меньше, чем в БКК. Вследствие такого сброса резко повышается давление в правом желудочке и артериях малого круга. Давление в МКК при больших ДМЖП часто становится таким же, как в БКК. Повышение давления в МКК обусловлено двумя факторами: 1) значительным переполнением кровью малого круга, т.е. увеличением объема крови, которую необходимо протолкнуть правому желудочку при каждом сердечном цикле; 2) повышением сопротивления периферических сосудов легких. Эти факторы приводят к возникновению НК и легочной гипертензии. Следует отметить, что причиной тяжелого состояния у младенцев с ДМЖП почти всегда является объемная перегрузка сердца, а не высокая легочная гипертензия [23]. При появлении симптомов НК целесообразна консервативная терапия (диуретики, ингибиторы ангиотензин превращающего фермента, сердечные гликозиды), энергетически адекватное питание. При больших и множественных дефектах рефрактерная НК не дает возможности отложить оперативное вмешательство. В настоящее время паллиативное суживание ЛА

Information about authors:

IGISHEVA Ludmila Nikolaevna, doctor of medical sciences, professor, pediatrics and neonatology chair, Kemerovo State Medical Academy, Kemerovo, Russia. E-mail: lgisheval@yandex.ru

TSOY Elena Glebovna, candidate of medical sciences, docent, pediatrics and neonatology chair, Kemerovo State Medical Academy, Kemerovo, Russia. E-mail: egtsoy@rambler.ru

KURENKOVA Olga Vladimirovna, neonatal intensivist, neonatal intensive care unit, Kemerovo Regional Perinatal Center, Kemerovo, Russia. E-mail: kyrenkova-olga@yandex.ru

для ограничения легочного кровотока используют только при наличии сопутствующих пороков и аномалий, затрудняющих первичную коррекцию ДМЖП, а также маловесным, недоношенным пациентам, детям с множественными дефектами [6, 21, 23].

Изолированный гемодинамически значимый ОАП — один из самых частых врожденных пороков сердца у глубоко недоношенных детей [1]. У пациентов, рожденных с массой тела менее 1500 г, частота ОАП достигает 30 %. Гемодинамически значимым ОАП является в случае, при котором его функционирование сопровождается значительными (регистрируемыми при помощи клинико-инструментальных методов) нарушениями центральной и региональной гемодинамики. При естественном течении ОАП у глубоко недоношенных детей развивается гиперволемиа МКК, высокий возврат в левое предсердие и левый желудочек, их дилатация и гипертрофия. Возрастает риск развития тяжелых форм бронхолегочной дисплазии [19]. При наличии гемодинамически значимого ОАП у недоношенного ребенка проводят курс консервативной терапии в первую неделю жизни (ибупрофен, индометацин внутривенно). При отсутствии эффекта выполняют оперативное лечение в течение первых нескольких дней после постановки диагноза. Если у доношенных новорожденных старше 2-3 недель ОАП продолжает функционировать, то шансов на его закрытие нет. У доношенных младенцев терапия ингибиторами синтеза простагландинов является неэффективной. Хирургическое закрытие протока при наличии симптомов должно осуществляться в течение нескольких дней после постановки диагноза [6, 23].

Общий артериальный ствол (истинный артериальный ствол) — это ВПС, при котором от основания сердца отходит один сосуд, соединяющий в себе аорту и легочной ствол. Через этот общий сосуд происходит системный кровоток в большой круг кровообращения, легочное кровообращение, и через него же осуществляется кровоснабжение сердца. Среди критических ВПС он встречается в 3 % случаев [2, 23]. Во внутриутробном периоде общий артериальный ствол существенно не влияет на состояние плода. У младенцев этот порок в 97 % случаев сопровождается развитием критических состояний. Около 40 % из них умирают в течение первой недели жизни [23]. Критическая клиническая ситуация обусловлена развитием тяжелой НК, особенно при наличии дополнительной регургитации дисплазированного клапана ствола. Большой сброс крови в легочное русло снижает диастолическое давление, что ухудшает коронарную перфузию с развитием миокардиальной ишемии и желудочковой дисфункции. Терапевтическое лечение мало эффективно и направлено на снижение метаболических затрат организма, снижение объема циркулирующей крови (ОЦК) и резистентности сосудов БКК. Это позволит стабилизировать пациента и направить его на экстренную кардиохирургическую коррекцию [30].

Открытый атриовентрикулярный канал (АВК) — это комбинированный ВПС, при котором имеется сообщение между предсердиями и желудоч-

ками, обусловленное дефектом межпредсердной и межжелудочковой перегородок, а также расщеплением створок митрального и трикуспидального клапанов. Среди критических ВПС его доля составляет 6 % [23]. В большинстве случаев АВК создает нагрузку на сердце уже внутриутробно, и может приводить к сердечной недостаточности и водянке плода. После рождения возникает шунтирование крови на уровне межжелудочковой и межпредсердной перегородок, при этом присутствует недостаточность атриовентрикулярных клапанов. Отмечается большой лево-правый сброс, гиперволемиа МКК. Развивается объемная перегрузка правых и левых отделов. Медикаментозное лечение направлено на купирование признаков НК. Так как при полной форме АВК быстро развиваются склеротические изменения в легочных сосудах, показано раннее оперативное лечение, оптимально — в первые 2-6 месяцев жизни [6, 23]. При несбалансированной форме АВК (ЛЖ меньше правого и не достигает 80 % от общей длины сердца), наличии сопутствующих аномалий, гипотрофии выполняется суживание ЛА [2, 6].

Дефект аортолегочной перегородки представляет собой порок, при котором имеется сообщение между прилегающими частями восходящей аорты и стволом легочной артерии. Он относится к редким ВПС [23]. При больших сообщениях между аортой и легочной артерией болезнь протекает злокачественно и в периоде новорожденности. Многие из выживших больных уже в 2-3-летнем возрасте становятся неоперабельными из-за развития легочной гипертензии [17]. Более чем в половине наблюдений дефект аортолегочной перегородки может сочетаться с другими ВПС. Дефект представляет собой округлое или овальное отверстие (типа окна), расположенное внутриперикардially между левой стороной восходящей аорты и правой стенкой ствола легочной артерии кпереди от места отхождения правой ее ветви. Во время систолы кровь из восходящей аорты поступает под высоким давлением непосредственно в легочную артерию, так как дефект больших размеров не оказывает сопротивления току крови. При этом левоправый сброс, как и при ОАП, происходит и в систолу, и в диастолу. Все это способствует очень раннему развитию высокой ЛГ. ПЖ, в отличие от левого, не подвергается перегрузке увеличенным объемом крови, поскольку сброс крови осуществляется на уровне магистральных сосудов, т.е. дистальнее ПЖ. Однако последний нагнетает кровь в сосуд с высоким давлением, в силу чего имеется его систолическая перегрузка. Дилатация ЛЖ отражает его работу в условиях диастолической перегрузки. Консервативное лечение должно быть направлено на снижение метаболических затрат организма, снижение ОЦК (диуретики), резистентности системных сосудов (ингибиторы АПФ), оно малоэффективно, необходима ликвидация порока в условиях искусственного кровообращения [21].

Отхождение аорты и легочной артерии от правого желудочка (ДОМС от ПЖ) — спектр пороков развития сердца и магистральных сосудов,

при которых оба магистральных сосуда отходят полностью или частично от ПЖ, доля среди критических ВПС — 3 % [7, 21]. Патологическая физиология порока обусловлена расположением ДМЖП, а также наличием или отсутствием стеноза ЛА. В случае ДОМС от ПЖ с субаортальным ДМЖП и отсутствием стеноза ЛА гемодинамика соответствует изолированному большому ДМЖП: гиперволемиа МКК, высок риск развития легочной гипертензии. При ДМЖП, расположенном под легочной артерией (аномалия Таусиг-Бинга), в нее нагнетается преимущественно артериальная кровь из ЛЖ, а в аорту — венозная кровь из ПЖ. В этом случае гемодинамика сходна с таковой при ТМА, сочетающейся с ДМЖП. У этих больных, наряду с выраженной гипоксемией, развивается и высокая легочная гипертензия. При всех вариантах ДОМС может наблюдаться стеноз ЛА, что уменьшает кровоток в МКК и приводит к усилению гипоксемии [6, 17, 21]. Оптимальный срок для проведения оперативной коррекции — период новорожденности, кроме особых случаев, когда для полной анатомической коррекции может потребоваться клапаносо-держательный кондуит. В этих случаях возможно двухэтапное хирургическое лечение. Первым этапом в период новорожденности проводят паллиативное вмешательство: при наличии стеноза — системный шунт, в остальных случаях — суживание ЛА для защиты сосудистого русла МКК [6, 21, 26].

Аортолевожелудочковый тоннель — чрезвычайно редкий ВПС, при котором имеется прямое сообщение между левым желудочком и восходящей частью аорты в обход аортальных клапанов. К настоящему времени в литературе можно найти описание около 50 случаев [17]. Восходящая часть аорты резко расширена, от ее переднелевой поверхности над уровнем коронарных отверстий артерий отходит сосудистое образование, покрытое эпикардом. Оно может иметь форму трубки или аневризмы самой стенки аорты шириной 1,5–2 см. Тоннель расположен кнаружи от фиброзного кольца, справа от легочного ствола, где теряется в толще миокарда вблизи межжелудочковой перегородки. Со стороны аорты это образование имеет устье, расположенное выше или левее устья правой коронарной артерии. Створки аортального клапана нормальные или сращены в области комиссур. Далее тоннель уходит в толщу межжелудочковой перегородки, формирующей правую стенку выходного отдела левого желудочка. Нижнее, или левожелудочковое, отверстие тоннеля находится непосредственно под комиссурой между основанием правой и левой створок аорты. Тоннель не создает препятствия для свободного тока крови во все фазы сердечного цикла. Определенная часть крови во время систолы поступает назад в левый желудочек, соответственно левый желудочек испытывает объемную перегрузку, развивается НК, чаще в неонатальном периоде [25]. Установление диагноза аортолевожелудочкового тоннеля само по себе является показанием к операции [17].

Суммируя вышесказанное, можно сделать заключение, что критические состояния при ВПС воз-

никают наиболее часто в период перехода от пренатального к постнатальному типу кровообращения и к концу первого месяца жизни, когда легочное сопротивление падает. Клиническая презентация патологического процесса осуществляется через синдромы гипоксемии, сердечной недостаточности и легочной гипертензии. Основные механизмы развития критических состояний сочетаются и могут быть представлены следующим образом [14, 21, 23]:

- 1) закрытие ОАП при дуктус-зависимом кровообращении (критический легочной стеноз/атрезия, транспозиция магистральных артерий, коарктация/перерыв аорты, синдром гипоплазии левого сердца);
- 2) выраженное препятствие кровотоку (аортальный стеноз, коарктация аорты, синдром гипоплазии левого сердца, критический легочной стеноз);
- 3) недостаточность шунта на уровне межпредсердной перегородки (транспозиция магистральных артерий, тотальный аномальный дренаж легочных вен, атрезия трехстворчатого клапана);
- 4) неадекватный возврат к левому сердцу (тотальный аномальный дренаж легочных вен, атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой);
- 5) выраженная гиперволемиа малого круга кровообращения и объемная перегрузка сердца (гемодинамически значимый ОАП, общий артериальный ствол, большой ДМЖП, недостаточность атрио-вентрикулярных клапанов, дефект аортолегочной перегородки, аортолевожелудочковый тоннель).

Характерной особенностью критических ВПС у новорожденных является отсутствие или слабая выраженность компенсаторных реакций: гипертрофии миокарда, коллатерального кровообращения и т.п. При отсутствии адекватной экстренной терапии или оперативного вмешательства, в течение нескольких недель или дней описанные изменения приводят к развитию синдрома полиорганной недостаточности и к летальному исходу [11]. Современная интенсивная терапия у новорожденных с ВПС должна быть основана на знании основных гемодинамических нарушений и патогенеза развития ведущих клинических синдромов [22, 23]. При проведении неотложных мероприятий крайне важно определить, является ли порок дуктус-зависимой или дуктус-независимой аномалией развития [14]. При некоторых пороках у новорожденных открытый артериальный проток (дуктус) может быть основным или даже единственным источником поступления крови в легочную артерию или аорту. В этих случаях закрытие протока приводит к значительному ухудшению состояния, часто не совместимому с жизнью. При других патологиях наличие (ОАП) может усугублять гемодинамические проблемы, однако не является жизненно важным фактором [23]. Необходимо помнить о возможных реакциях ОАП на различные лечебные воздействия, что будет определять положительный или отрицательный эффект терапии в этой группе больных. Прежде всего, следует отметить реакции ОАП на кислород и простагландины группы E (ПГЕ). При

дуктус-зависимых ВПС нельзя назначать оксигенотерапию, т.к. спастическая реакция ОАП на кислород сопровождается падением легочного кровотока и развитием декомпенсированного метаболического ацидоза, прогрессированием гипоксического поражения сердца и других органов, что резко ухудшает состояние больного и результаты хирургического лечения. ПГЕ избирательно действуют на стенки артериального протока и легочных сосудов, приводя к их расслаблению и улучшению проходимости.

Динамическое наблюдение за постнатальной адаптацией новорожденного с ВПС и ответом на терапевтическое воздействие способствует принятию решения о тактике дальнейшего ведения новорожденного ребенка. Важно определить, насколько пациент нуждается в неотложной госпитализации в специализированное кардиохирургическое отделение и в срочном оперативном вмешательстве, которые могут быть паллиативными или радикальными [9, 22].

К **паллиативным** относят оперативные вмешательства или кардиологические процедуры, которые выполняются с целью улучшения состояния пациента в случаях высокого риска или невозможности первичной радикальной коррекции [8]. Паллиативные операции по-прежнему играют важную роль в ступенчатой коррекции сложных ВПС. Выбор паллиативных операций зависит не только от характера порока, но также от факторов, влияющих на конечный результат коррекции, в частности, симметричность роста и развития желудочков сердца и крупных артерий. Решение об использовании паллиативных операций должно тщательно коллегиально взвешиваться для предотвращения осложнений, могущих затруднить конечную коррекцию порока [14]. Основными паллиативными операциями являются: баллонные процедуры, системно-легочные анастомозы, суживание легочной артерии.

Чрезкожная баллонная атриосептостомия (процедура Рашкинда) является первым этапом специализированной помощи пациентам с ТМА для улучшения смешивания артериальной и венозной крови на уровне предсердий. Атриосептостомия — протоколная процедура в лечении ТМА выполняется в периоде новорожденности сразу после диагностирования порока. Баллонная атриосептостомия выполняется и при других сложных ВПС, в частности, при атрезии трехстворчатого или митрального клапанов, атрезии легочной артерии без дефекта межжелудочковой перегородки. При ВПС с уменьшенным легочным кровотоком наличие выраженной гипоксии

(насыщение крови кислородом крови меньше 60 %), зависимость легочного кровотока от функции ОАП являются показаниями к выполнению системно-легочных анастомозов.

В настоящее время общепризнанными являются **подключично-легочные анастомозы Блелока-Тауссинг**, а также центральные (между восходящей аортой и стволом или ветвями легочной артерии) анастомозы.

Суживание легочной артерии (операция Мюллера) является этапом хирургического лечения ВПС с увеличенным легочным кровотоком и выполняется у пациентов в первые недели жизни. Большей частью данная операция проводится пациентам, у которых ранняя радикальная коррекция связана с высоким операционным риском. Суживание легочной артерии показано при множественных дефектах межжелудочковой перегородки (ДМЖП), мышечных ДМЖП, при больших ДМЖП в сочетании с коарктацией аорты, ДМЖП в сочетании с внесердечными аномалиями (сопутствующая генетическая патология, а также недоношенность, гипотрофия), одножелудочковых сердцах, несбалансированных формах полной АВК и других пороках.

За последнее десятилетие значительное место в неотложной хирургии ВПС у детей раннего возраста занимают **рентгенэндоваскулярные вмешательства** при критических поражениях аортального и легочного клапанов, а также при коарктации аорты. Примерно треть пациентов, подвергшихся этим процедурам, требуют дальнейшего хирургического лечения, поэтому их следует относить к паллиативным процедурам, хотя риск эндоваскулярных операций значительно меньший в сравнении с первичной хирургической коррекцией таких пороков. С момента первой баллонной дилатации клапанного стеноза в 1982 году, баллонная вальвулопластика стала процедурой выбора при различных типах клапанных поражений у новорожденных и грудных детей, в особенности при критических аномалиях клапанов [6, 8, 21].

Таким образом, критичность ВПС у новорожденных определяется постнатальными гемодинамическими перестройками на фоне анатомического дефекта. Мониторинг основных параметров состояния новорожденного пациента способствует правильному представлению у неонатолога и кардиолога о механизмах развития ведущих синдромов, обеспечивает адекватную тактику дальнейшего ведения новорожденного ребенка и успех кардиохирургической коррекции.

ЛИТЕРАТУРА:

1. Бабак, О.А. Гемодинамически значимый функционирующий артериальный проток у недоношенных новорожденных: факторы риска, клиническая картина, последствия /О.А. Бабак, Е.В. Малышева, Т.И. Вокуева //Вопр. практ. пед. — 2006. — Т. 1, № 4. — С. 38.
2. Белозеров, Ю.М. Детская кардиология /Ю.М. Белозеров. — М., 2004. — С. 9-221.
3. Бокерия, Л.А. Сердечно-сосудистая хирургия-2001. Болезни и врожденные аномалии системы кровообращения /Л.А. Бокерия, Р.Г. Гудкова. — М., 2002. — 348 с.
4. Бутрим, Е.В. Критические обструктивные поражения дуги и перешейка аорты у новорожденных /Е.В. Бутрим, М.Р. Туманян //Детские болезни сердца и сосудов. — 2006. — № 6. — С. 21-30.
5. Войцехович, Б.А. К вопросу о распространенности врожденных пороков развития /Б.А. Войцехович //Пробл. соц. гигиены и здравоохран. — 2000. — № 4. — С. 7-11.
6. Врожденные пороки сердца: справ. для врачей /под ред. Е.В. Кривошекова, И.А. Ковалева. — Томск, 2009. — 286 с.

7. Дехканов, О.Х. Двойное отхождение сосудов от правого желудочка: патология, диагностика, хирургическое лечение /О.Х. Дехканов //Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 2003. – № 5. – С. 54-63.
8. Емец, И.Н. Основные аспекты оказания помощи новорожденным и детям грудного возраста с врожденными пороками сердца /И.Н. Емец, А.Н. Романюк. – URL: <http://www.Cardiocenter.org.ua/atachs/Asp.pdf> (20.03.2011).
9. Зиньковский, М. Принципы лечения детей с врожденными пороками сердца /М. Зиньковский, В. Лазоришинец, Н. Руденко //Доктор. – 2003. – № 2. – С. 23-25.
10. Ильин, В.Н. Транспозиция магистральных артерий /В.Н. Ильин //Лекции по сердечно-сосудистой хирургии /под ред. Л.А. Бокерия. – М., 2000. – С. 265-276.
11. Интенсивная терапия полиорганной недостаточности у новорожденных после кардиохирургического вмешательства /Л.А. Бокерия, Г.В. Лобачев, М.Б. Ярустовский и др. //Анестезиол. и реаниматол. – 2005. – № 2. – С. 62-65.
12. Кондратьев, В.А. Врожденные пороки сердца до и после операции /В.А. Кондратьев //Таврич. мед.-биол. вестн. – 2005. – Т. 8, № 2. – С. 76-82.
13. Крупянко, С.М. Клиника, диагностика, тактика и непосредственные результаты хирургической коррекции аномалии Эбштейна у детей раннего возраста /С.М. Крупянко: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. – М., 2004. – 26 с.
14. Миролюбов, Л.М. Критические пороки сердца у новорожденных (диагностика и лечение) /Л.М. Миролюбов, Ю.Б. Калиничева. – Казань, 2005. – 126 с.
15. Мутафьян, О.А. Врожденные пороки сердца у детей /О.А. Мутафьян. – М., 2002. – С. 11-21.
16. Рогова, Т.В. Клиника, диагностика и показания к хирургическому лечению коарктации аорты у детей первого года жизни /Т.В. Рогова: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. – М., 2004. – 21 с.
17. Сердечно-сосудистая хирургия: руков. /В.И. Бураковский, Л.А. Бокерия и др. /под ред. В.И. Бураковского, Л.А. Бокерия. – М., 1989. – 752 с.
18. Сердечно-сосудистые заболевания у новорожденных: кардиологические и хирургические проблемы /А.И. Ким, Л.А. Бокерия, Подзолков и др. //Вестн. Рос. акад. мед. наук. – 2003. – № 12. – С. 77-80.
19. Смагин, А.Ю. Бронхолегочная дисплазия у недоношенных новорожденных детей (оптимизация диагностики и лечения) /А.Ю. Смагин: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. – Омск, 2004. – 19 с.
20. Социально-гигиеническое значение и пути снижения детской смертности и инвалидности от врожденных пороков развития /В.Ю. Альбицкий, Л.Н. Шайхутдинова, Л.А. Никольская и др. //Рос. мед. журн. – 2002. – № 2. – С. 12-14.
21. Шарыкин, А.С. Врожденные пороки сердца: руков. для педиатров, кардиологов, неонатологов. 2 изд. /А.С. Шарыкин. – М., 2009. – 384 с.
22. Шарыкин, А.С. Неотложная помощь новорожденным с врожденными пороками сердца /А.С. Шарыкин. – М., 2000. – 44 с.
23. Шарыкин, А.С. Перинатальная кардиология: руков. для педиатров, акушеров, неонатологов /А.С. Шарыкин. – М., 2007. – 264 с.
24. Boughman, J.A. Familial risk of congenital heart disease assessed in a population based epidemiology study /J.A. Boughman, K.A. Berg, J.A. Asternborski //Am. J. Med. Genet. – 1987. – N 26. – P. 839-849.
25. Comprehensive Surgical Management of Congenital Heart Disease /R.A. Jonas with J. DiNardo, P.C. Laussen et al. – London, 2004. – 525 p.
26. Congenital heart surgery nomenclature and database project: double outlet right ventricle /H.L. Walters III, C. Mavroudis, C. Tchervenkov et al. //Ann. Thorac. Surg. – 2000. – Vol. 69. – P. 249-263.
27. Coronary arterial origins in transposition of the great arteries: factors that affect outcome. A morphological and clinical study /J. Li, R.M.R. Tulloh, A. Cook et al. //Heart. – 2000. – Vol. 83. – P. 320-325.
28. Dearani, J.A. Congenital heart surgery nomenclature and database project: Ebsteins anomaly and tricuspid valve disease /J.A. Dearani, G.K. Danielson //Ann. Thorac. Surg. – 2000. – V. 69. – P. S106-S117.
29. Gilles, J.M. Obstetric management in 219 cases of infants with hypoplastic left heart syndrome /J.M. Gilles, G. Burkett, D. Patel //Am. J. Obstet. Gynec. – 1999. – Jul, 181(1). – P. 226.
30. Neonatal repair of truncus arteriosus: continuing improvement in outcomes /L.D. Thompson, D.B. McElhinney, V.M. Reddy et al. //Ann. Thorac. Surg. – 2001. – V. 72. – P. 391-395.
31. Outcome of infants with hypoplastic left heart syndrome who undergo atrial septostomy before heart transplantation /M.A. Kuhn, R.L. Larsen, N.F. Mulla et al. //Am. J. Cardiol. – 2000. – V. 85. – P. 124-127.
32. Park Myung, H. Pediatric cardiology for practitioners. 4th ed. /H. Park Myung. – USA, 2002. – P. 93-109, 165-173.
33. Shinkawa, T. Management and long-term outcome of neonatal Ebstein anomaly /T. Shinkawa, A.C. Polimenakos, C.A. Gomez-Fifer et al. //J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 2010. – N 139. – P. 354-358.

* * *