Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение

высшего образования "Красноярский государственный медицинский

университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого" МЗ РФ

Кафедра педиатрии ИПО

Зав.кафедрой: д.м.н., проф. Таранушенко Т.Е.

Проверил: д.м.н., проф. Емельянчик Е.Ю.

Реферат

На тему: «Дуктус-зависимые пороки сердца»

Выполнила:

Врач-ординатор Мешкова Ю.О.

Красноярск, 2022

Оглавление

Список сокращений ................................................................................................ 3

Введение................................................................................................................... 4

Классификация ........................................................................................................ 6

Атрезия лёгочной артерии...................................................................................... 7

Стеноз лёгочной артерии........................................................................................ 9

Транспозиция магистральных артерий (ТМА) .................................................... 10

Перерыв дуги аорты................................................................................................ 11

Коарктация аорты................................................................................................... 12

Критический аортальный стеноз........................................................................... 13

Синдром гипоплазии левого сердца.................................................................... 14

Выявление критических ВПС в неонатальном периоде ................................... 15

Показания к консультации кардиолога в родильном доме............................... 16

Тактика ведения ребенка с дуктус-зависимым пороком сердца...................... 17

Заключение ............................................................................................................ 18

Список литературы ............................................................................................... 19

**Список сокращений**

ВПС – врождённый порок сердца

ОАП – открытый артериальный проток

ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки

ДМПП – дефект межпредсердной перегородки

ЛА – лёгочная артерия

АЛА – атрезия лёгочной артерии

ИМЖП – интактная межжелудочковая перегородка

БАЛКА – большие аортолёгочные коллатеральные артерии

ООО – открытое овальное окно

ТМА – траспозиция магистральных артерий

БКК – большой круг кровообращения

МКК – малый круг кровообращения

СГЛС – синдром гипоплазии левого сердца

ПГЕ1 – простагландин Е1

**Введение**

Врожденные пороки сердца (ВПС) — достаточно распространенная

патология среди заболеваний сердечно-сосудистой системы, которая является

одной из основных причин смерти детей первого года жизни.

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. [1]

Понятие «критический порок сердца» применяется для обозначения

ВПС, сопровождающихся развитием критических состояний в ближайшие

часы или сутки после рождения. Согласно рекомендациям ряда специалистов,

ВПС можно рассматривать как критический в случае, если порок приводит к

смерти ребенка в отсутствие хирургического вмешательства в течение первого

года жизни. [2]

Общая распространенность ВПС составляет 8 на 1000 родов (5,6 – 15,32

в зависимости от страны) и 7,2 на 1000 живорожденных. В США частота

пороков колеблется от 4 до 10 на 1000 родов (около 8 случаев на 1000 живых

новорожденных), в Азии 9,3 на 1000 родов и 6,9/1000 в Европе. Общая частота

нехромосомных ВПС составляет 7 на 1000 родов, из которых 3,6% составляют

перинатальные потери, 20% диагностируются пренатально, 5,6%

беременностей прерывается в связи с выявленной аномалией плода. Сложные

нехромосомные пороки сердца (то есть, исключая ДМЖП, ДМПП, стеноз ЛА)

составляют 2 на 1000 родов. Исходом в 8,1% случаев становится

перинатальная смерть, 40% диагностируются внутриутробно, 14% становятся

причиной прерывания беременности (от 0% до 32% в зависимости от страны).

Около 12% ВПС ассоциируются с хромосомными аномалиями (7% с

синдромом Дауна, 2% с синдромом Эдвардаса и 1% с синдромом Патау),

составляя 0,97 случаев на 1000 родов. ВПС, ассоциированный с синдромом

Дауна, встречается в 3-19% всех педиатрических ВПС в зависимости от

страны (3-4% Италия, Франция, Швейцария, 15% - 19% Ирландия и Мальта).

Таким образом, нехромосомные ВПС составляют 6,5 случаев на 1000 живых

новорожденных. [3]

**Классификация**

При некоторых пороках сердца у новорождённых открытый

артериальный проток (дуктус) может быть основным источником

поступления крови в лёгочную артерию или аорту. В этих случаях закрытие

протока приводит к значительному ухудшению состояния, часто не

совместимому с жизнью. При других патологиях наличие открытого

артериального протока (ОАП) может усугублять гемодинамические

проблемы, однако не является ведущим фактором. В связи с этим определяют

принадлежность порока к дуктус-зависимым или дуктус-независимым

аномалиям.

Дуктус-зависимые пороки сердца [3]:

1. С обеспечением через ОАП лёгочного кровотока:

- пороки с атрезией лёгочной артерии

- критический лёгочный стеноз

- транспозиция магистральных артерий

2. С обеспечением через ОАП системного кровотока:

- перерыв дуги аорты

- резкая коарктация аорты

- критический аортальный стеноз

- синдром гипоплазии левого сердца

**Атрезия лёгочной артерии**

Атрезия лёгочной артерии (АЛА) характеризуется отсутствием

нормального сообщения между желудочками сердца и лёгочной артерией.

Данная патология существует в двух основных вариантах:

1. АЛА с ДМЖП (АЛА+ДМЖП) – встречается чаще

2. АЛА с интактной межжелудочковой перегородкой (АЛА+ИМЖП)

АЛА+ДМЖП

Отсутствие соединения правого желудочка с ЛА; выводной отдел

правого желудочка оканчивается слепо. Порок характеризуется наличием

большого ДМЖП, единственного полулунного (аортального) клапана,

различной степенью декстропозиции аорты. Кровь в сосуды лёгких поступает

из аорты через функционирующий ОАП или большие аортолёгочные

коллатеральные артерии (БАЛКА).

Гемодинамически это проявляется тем, что вся кровь из правого и левого

желудочков поступает в восходящую аорту. В результате возникает

артериальная гипоксемия, степень которой обратно пропорциональная

величине лёгочного кровотока. В свою очередь, лёгочный кровоток

определяется диаметром ОАП или системных коллатеральных артерий. При

их стенозировании или гипоплазии возврат окигенированного крови в левое

предсердие невелик и гипоксемия может достигать критической степени. При

адекватном лёгочном кровообращении уровень гипоксемии может быть

минимальным, а в редких случаях даже развиваться лёгочная гипертензия.

АЛА+ДМЖП

Данный вариант порока характеризуется нормально сформированными

предсердиями и конкордантными атриовентрикулярными соединениями,

межжелудочковая перегородка интактна. Выход из правого желудочка

полностью отсутствует. У 90% таких больных правый желудочек

гипоплазирован.

Нарушения гемодинамики определяются отсутствием антеградного

поступления крови из правого желудочка в ЛА при невозможности сброса

этой крови через ДМЖП в левые отделы. При выраженной гипоплазии

правого желудочка его наполнение незначительно, практически вся кровь из

ПП шунтируется через открытое овальное окно (ООО) в левое предсердие. В

случаях, когда кровь все же поступает в полость правого желудочка, возникает

его объемная перегрузка, т.к. опорожнение происходит только ретроградно

через трикуспидальный клапан. Для выживания ребенка необходимо наличие

ООО и ОАП. При данной патологии кровь через ОАП течет из аорты в ЛА уже

во внутриутробном периоде и проток приобретает вид тонкого извитого

сосуда. После рождения в большинстве случает имеется дуктус-зависимое

легочное кровообращение. При этом левый желудочек нагнетает кровь в оба

круга кровообращения.

**Стеноз лёгочной артерии**

Современные исследования свидетельствуют, что порок включает

спектр аномалий. У новорождённых это может быть критический клапанный

стеноз с отверстием на грани атрезии и умеренной гипоплазией правого

желудочка.

Гемодинамически порок проявляется препятствием выхода крови из

правого желудочка и значительным повышением в нем давления. При

критическом лёгочном стенозе развивается значительная гипертрофия

правого желудочка, повышаются его ригидность, систолическое и конечное

диастолическое давление. В ответ на это возрастает давление в правом

предсердии и право-левый сброс крови через межпредсердное сообщение.

**Транспозиция магистральных артерий (ТМА)**

ТМА представляет собой порок, при котором аорта отходит от

морфологически правого желудочка и несет венозную кровь к тканям

организма, а ЛА отходит от морфологически левого желудочка и несет

артериальную кровь к лёгким.

Основой нарушения является анатомическое разделение малого и

большого кругов кровообращения. Венозная кровь, приходящая в правый

желудочек, поступает в аорту и, пройдя большой круг кровообращения (БКК),

через полые вены возвращается в правые отделы сердца. Артериальная кровь,

приходящая в левый желудочек, поступает в лёгочную артерию и, пройдя

малый круг кровообращения (МКК), через легочные вены вновь возвращается

в левые отделы сердца. Таким образом, в БКК постоянно циркулирует кровь с

низким содержанием кислорода, а в МКК – с высоким. Условием выживания

организма в данной ситуации является наличие коммуникаций между кругами

кровообращения, наиболее часто – открытого овального окна. Оптимальным

для гемодинамики является сочетание ООО с небольшим ОАП, при этом

приток венозной крови в легкие осуществляется преимущественно через ОАП,

а артериальной в БКК – через открытое овальное окно.

**Перерыв дуги аорты**

Этот порок представляет собой отсутствие сообщения между

восходящей и нисходящей аортой. Для выживания таких пациентов

необходимо раннее развитие мощных коллатералей. Наиболее часто (98%)

порок сочетается с ОАП, необходимым для кровоснабжения органов в

бассейне нисходящей аорты.

Гемодинамически порок проявляется тем, что кровоток в восходящей

аорте обеспечивается левым желудочком. Правый желудочек изгоняет кровь

в лёгочный ствол, откуда одна ее часть направляется в лёгочные артерии, а

другая через ОАП – в нисходящую аорту. В редких случаях длительного

функционирования открытого артериального протока сохраняется

удовлетворительная гемодинамика во всех отделах туловища. Однако,

существует динамическая конкуренция между системным и легочным

кровотоком: увеличение последнего приводит к снижению периферического

кровоснабжения. С другой стороны, постоянный высокий лёгочный кровоток

приводит к явлениям застойной сердечной недостаточности.

**Коарктация аорты**

Коарктация аорты – врожденное сегментарное сужение, которое может

локализоваться на любом участке аорты. Однако в подавляющем большинстве

случаем коарктация располагается на участке между левой подключичной

артерии до ОАП.

Гемодинамические сдвиги при коарктации аорты определяются

препятствием кровотоку в аорте. Основным следствием этого является

высокое давление в левом желудочке и верхней половине туловища. В

последующем артериальная гипертензия поддерживается с помощью

измененной реактивности стенки сосудов, расположенных проксимальнее

коарктации, а также гуморальными механизмами. В нижней половине тела

перфузионное давление резко снижено, и кровоснабжение зависит либо от

проходимости ОАП, через который поступает кровь из ЛА, либо от наличия

коллатералей. Кровоток через ОАП может быть направлен как в сторону

нисходящей аорты (у новорождённых с предуктальной коарктацией), так и в

сторону ЛА (у старших детей). В первом случае он поддерживает

кровообращение в бассейне нисходящей аорты, во втором приводит к

гиперволемии МКК.

**Критический аортальный стеноз**

Наиболее распространенным вариантом является клапанный стеноз,

который комбинируется из различных вариантов сращения комиссур,

дисплазии створок, гипоплазии клапанного кольца.

Гемодинамически аортальный стеноз затрудняет выброс крови в аорту,

особенно в ответ на физическую нагрузку. У новорожденных с критическим

аортальным стенозом и недостаточно гипертрофированным левым

желудочком синдром низкого сердечного выброса может реализоваться в

первые дни после рождения. При этом градиент на клапане может быть

небольшим, что создает иллюзию небольшого стеноза. При резком снижении

артериального давления в подобных ситуациях кровь в системное

кровообращение может попадать из ЛА через ОАП. Так венозная кровь

поступает и в нисходящую, и в восходящую аорту, возникает центральный

цианоз, симулирующий «синий» порок сердца.

**Синдром гипоплазии левого сердца (СГЛС)**

Термин «СГЛС» используется для обозначения гетерогенной группы

пороков, характеризующихся недоразвитием комплекса левое сердце – аорта,

что создает обструкцию кровотоку. В результате левое сердце не в состоянии

поддерживать на должном уровне системное кровообращение. При данном

синдроме в различных комбинациях могут быть представлены атрезия, стеноз

или гипоплазия аортального и/или митрального клапана, а также гипоплазия

восходящей аорты и дуги аорты. Правый желудочек и ЛА дилатированы.

Легочный ствол как бы переходит в широкий ОАП, который продолжается в

нисходящую аорту.

В основе гемодинамических изменений при СГЛС лежит обструкция

кровотоку через левые отделы сердца. В связи с этим артериальная кровь из

левого предсердия поступает через ООО в Правое предсердие, правый

желудочек, ЛА и через ОАП в нисходящую аорту. При этом небольшой объем

крови направляется ретроградно в гипоплазированную восходящую аорту и

коронарные сосуды. Таким образом, для поддержания системного

кровообращения при данной патологии необходимо чтобы овальное окно и

ОАП были достаточных размеров. [4]

**Выявление критических ВПС в неонатальном периоде**

Основой первичного скрининга новорождённого на кардиологическую

патологию является использование следующих методов:

- Осмотр и оценка цвета кожных покровов

- Оценка пульсации периферических артерий конечностей

- Пульсоксиметрия на правой руке и любой ноге

- Аускультация сердца с подсчетом частоты сердечных сокращений

Для выявления кардиальной патологии целесообразно проведение

пульсоксиметрии на правой руке и ноге (в зонах кровоснабжения выше и ниже

ОАП). При наличии ценотического порока сердца регистрируют снижение

сатурации крови кислородом (менее 92%) в обеих точках. При некоторых

патологиях зона выше уровня ОАП кров снабжается из аорты артериальной

кровью, а зона ниже ОАП – венозной кровью, попадающей через него из ЛА в

нисходящую аорту. Вследствие этого возникает разница в сатурации крови

между рукой и ногой, достигающая 5%.

**Показания к консультации кардиолога в родильном доме**

Консультация кардиолога в родильном доме необходима, если в

результате осмотра и первичного обследования будет обнаружен хотя бы один

из перечисленных патологических признаков или симптомов:

1. Центральный цианоз с показателями пульсоксиметрии на руке <90%,

цианозом нижних конечностей или дифференцированным цианозом;

2. Признаки сниженного системного кровообращения: низкое наполнение

пульса на артериях правой руки и/или ног, похолодание конечностей, слабое

наполнение капиллярного русла кончиков пальцев, бледность/серость кожных

покровов, снижение диуреза, угнетение ЦНС;

3. Шумы при аускультации сердца;

4. Тахипноэ с признаками дыхательного дистресса;

5. Выявление частоты сердечных сокращений >180 в мин или <100 в мин,

а также – аритмичной работы сердца. [4]

**Тактика ведения ребенка с дуктус-зависимым пороком сердца**

Основным методом лечения является хирургическое вмешательство, но

также важно понимать, что прогноз для ребенка будет зависеть от

функционирования артериального протока. Главной задачей неонатолога

является поддержание артериального протока в открытом состоянии.

С этой целью используются препараты простагландина Е1 (ПГЕ1) –

вазапрастан и алпрастан. Механизм действия данных препаратов заключается

в том, что ПГEl при системном введении вызывает расслабление

гладкомышечных волокон, оказывает сосудорасширяющее действие,

уменьшает ОПСС без изменения АД. При этом отмечается рефлекторное

увеличение сердечного выброса и ЧСС. Способствует повышению

эластичности эритроцитов, уменьшает агрегацию тромбоцитов и активность

нейтрофилов, повышает фибринолитическую активность крови.

Препараты ПГEl используется в начальной дозировке 0,005 мкг/кг/мин

с целью поддержания ОАП. С целью открытия артериального протока

используется максимальная доза 0,01 мкг/кг/мин. [1]

**Заключение**

Актуальность данной темы определяется частотой встречаемости

данных пороков, большая часть из которых является критическими. Важна

осведомленность врачей неонатологов и педиатров о данных нозологиях, так

как часто именно быстрая диагностика и раннее начало терапии может

обеспечить хороший прогноз на выздоровление и реабилитацию.

**Список литературы**

1. Клинические рекомендации по диагностике и тактике ведения врожденных

пороков сердца в неонатальном периоде. Проект/Петренко Ю. В. и соавт./

2016.

2. Методические рекомендации. Неонатальный скрининг с целью раннего

выявления критических врожденных пороков сердца/Школьникова М.А. и

соавт./2012.

3. Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской

помощи детям с врождёнными пороками сердца/Баранов А.А. и соавт./2015.

4. Врожденные пороки сердца. Руководство для педиатров, кардиологов,

неонатологов/Шарыкин А.С./2009