

Список сокращений:

АВСД -атриовентрикулярный септальный дефект
АД- артериальное давление
АК–аортальный клапан
АТК–атрезия трикуспидального клапана
ВПС–врожденный порок сердца
ДМЖП–дефект межжелудочковой перегородки
ДМПП–дефект межпредсердной перегородки
ИФА–иммуноферментный анализ
МКК–малый круг кровообращения
ОАП–открытый артериальный проток
ООО–открытое овальное окно
ПЦР–полимеразная цепная реакция
СГЛС–синдром гипоплазии левого сердца
СДР–синдром дыхательных расстройств
СЛА–стеноз легочной артерии
ТАДЛВ–тотальный аномальный дренаж легочных вен
ТМС–транспозиция магистральных сосудов
ТФ–Тетрада Фалло
ЭКГ–электрокардиография

Введение

Среди всех пороков развития врожденные пороки сердца (ВПС) составляют 30 %, занимая третье место после врожденной патологии опорно-двигательной и центральной нервной систем.

Врожденные пороки сердца (ВПС) - внутриутробные аномалии развития сердца (в т. ч. его клапанов, перегородок) и крупных сосудов.

За последние 10 лет отмечается неуклонный рост числа врожденных пороков сердца, в том числе сложных и тяжелых. Этому способствует ухудшение экологической обстановки, «старение» беременных, повышение частоты наследственной и инфекционной патологии. Улучшение диагностических возможностей при помощи современных методов исследований (двухмерной и трехмерной эхокардиографии, доплерографии, цветового картирования, холтеровского мониторирования, электрофизиологического исследования проводящей системы сердца и т. д.) позволяет выявить даже незначительные нарушения функции сердечно-сосудистой системы, которые не выявлялись ранее с помощью стетоскопа и электрокардиографа.

В Российской Федерации ежегодно рождается около 10 тыс. детей с ВПС, которые нуждаются в операции. Из них от 50 до 70% страдают так называемыми критическими пороками периода новорожденности и требуют экстренной помощи.

Критический порок сердца – ВПС, сопровождающийся развитием критического состояния.

Характерная особенность критических ВПС – отсутствие или слабая выраженность компенсаторных реакций.

Этиология

Аномалии анатомического развития сердца и крупных сосудов обычно формируются на 2-8-й неделе внутриутробного развития в результате нарушения эмбрионального морфогенеза и могут быть обусловлены как наследственными (генные, хромосомные, геномные, зиготические мутации), так и средовыми факторами, влияющими на развивающийся зародыш. Конкретные причины возникновения ВПС не известны. Нередко они связаны с хромосомными аномалиями, выявляемыми при кариотипировании более чем у 1/3 больных с ВПС. Чаще всего это трисомия по хромосомам 21, 18 и 13. Помимо болезни Дауна, существует около 20 наследственных синдромов, в большинстве случаев сопровождающихся ВПС.

Дефекты генетического кода и нарушения эмбриогенеза могут быть и приобретенными – воздействие на плод и организм матери некоторых неблагоприятных факторов (радиация, алкоголизм, наркомания), эндокринные заболевания (сахарный диабет, тиреотоксикоз), вирусные и другие инфекции, перенесенные в I триместре беременности (краснуха, грипп, гепатит В), прием лекарственных средств (препараты лития, варфарин, талидамид, антимагнетолиты, антиконвульсанты).

Среди факторов среды, прежде всего, следует выделить внутриутробные вирусные инфекции, перенесенные в I триместре беременности. При этом чем в более ранние сроки гестации будет поражен плод, тем серьезнее патологические изменения.

Помимо этиологических, выделяются факторы риска рождения ребенка с ВПС. К ним относятся: возраст матери; токсикоз и угроза прерывания I триместра беременности; мертворожденные в анамнезе; наличие детей с врожденными пороками развития у ближайших родственников. **Количественно оценить риск рождения ребенка с ВПС в семье может только генетик, но дать предварительный прогноз и направить родителей на медико-биологическую консультацию может каждый врач.**

Патогенез

Перечисленные выше факторы, воздействуя на плод в критические моменты развития, нарушают формирование структур сердца, вызывают диспластические изменения в его каркасе. Происходит неполное, неправильное или несвоевременное закрытие перегородок между предсердиями и желудочками, дефектное формирование клапанов, недостаточный поворот первичной сердечной трубки с образованием аплазированных желудочков и неправильным расположением магистральных сосудов, сохраняются отверстия, свойственные плодному кровообращению. Гемодинамика плода обычно при этом не страдает, и ребенок рождается хорошо развитым. Компенсация может сохраняться и некоторое время после рождения. В таком случае ВПС проявляется только через несколько недель или месяцев, а иногда и на втором или третьем году жизни. ВПС вызывает ряд нарушений компенсаторного

характера, которые заставляют перестраиваться весь организм ребенка, однако при длительном существовании патологии процессы компенсации ведут к выраженным деструктивным изменениям органов и систем, что заканчивается гибелью.

Течение ВПС имеет определенную периодичность, позволяющую выделить три фазы: 1) первичная адаптация. После рождения организм ребенка приспосабливается к нарушениям гемодинамики, вызванным ВПС.

Недостаточные возможности компенсации, нестабильное состояние ребенка в раннем возрасте иногда приводят к тяжелому течению заболевания и даже летальному исходу;

2) относительная компенсация. Наступает на 2-3-м году жизни и может продолжаться несколько лет. Состояние ребенка и его развитие улучшаются за счет гипертрофии и гиперфункции миокарда разных отделов сердца;

3) терминальная (необратимая). Связана с постепенно развивающимися дистрофией миокарда, кардиосклерозом, снижением коронарного кровотока.

В зависимости от состояния кругов кровообращения в организме больного ВПС развиваются следующие патологические изменения:

- при наличии увеличенного кровотока в легких (пороки сердца бледного типа с артериовенозным шунтом) – гиперволемиа и гипертензия малого круга кровообращения, переполнение которого способствует возникновению острой, а затем и хронической патологии органов дыхания;

- при наличии обедненного кровотока в лёгких (пороки сердца синего типа с веноартериальным шунтом) – недостаточное насыщение венозной крови кислородом, приводящее к постоянной гипоксемии и цианозу;

- при пороках сердца с обеднением большого круга кровообращения выше места сужения – гипертензия, распространяющаяся на сосуды головы, плечевого пояса, верхних конечностей. Сосуды нижней половины тела получают мало крови. Развивается хроническая левожелудочковая недостаточность, часто с нарушениями мозгового и коронарного кровообращения.

Пrenатальная диагностика.

С целью снижения младенческой смертности используется пренатальный ультразвуковой скрининг, позволяющий выявить большинство ВПС до 24-й недели гестации. При подозрении на порок проводится прицельное УЗИ плода на аппарате экспертного класса. Основная задача — предотвратить рождение детей с неоперабельными пороками — синдромом гипоплазии левого сердца, гипертрофической кардиомиопатией с признаками органического поражения миокарда, множественными пороками развития плода. Пренатальный консилиум должен предложить прерывание беременности только при условии точной диагностики некурабельного порока.

Классификация

Анатомо-физиологическая классификация ВПС:

- ✓ ВПС с артериовенозным сбросом, бледного типа, сопровождающиеся перегрузкой малого круга кровообращения (ДМЖП, ДМПП, ОАП, АВСД);
- ✓ Пороки с веноартериальным сбросом – пороки синего типа (тетрада Фалло (ТФ), атрезия трикуспидального клапана (АТК));
- ✓ ВПС, сопровождающий обструкцией кровотоку (stenoz аортального клапана (САК), stenoz легочной артерии (СЛА), коарктация аорты).

Синдромальная классификация ВПС у новорожденных и детей первого года жизни [3,4]:

- ВПС, сопровождающиеся артериальной гипоксемией (хроническая гипоксемия, гипоксемический приступ, гипоксемический статус);
- ВПС, проявляющиеся преимущественно сердечной недостаточностью (острая сердечная недостаточность, застойная сердечная недостаточность, кардиогенный шок);
- ВПС, проявляющееся нарушениями ритма сердца (постоянная тахикардия, полная атриовентрикулярная блокада, пароксизмальная тахикардия).

Гемодинамическая классификация ВПС у новорожденных и детей первого года жизни:

- Системная дуктус-зависимая гемодинамика – состояние, при котором функционирование большого круга кровообращения полностью зависит от наличия ОАП (коарктация аорты, критический stenoz аорты, синдром гипоплазии левого сердца);
- Легочная дуктус-зависимая гемодинамика - состояние, при котором функционирование малого круга кровообращения полностью зависит от наличия ОАП (ТМС, атрезия ЛА, атрезия ТК, тетрада Фалло с критическим stenozом ЛА, критическая форма аномалии Эбштейна;
- Форамен-зависимые ВПС – ВПС, связанные с регламентирующим влиянием овального окна на гемодинамику (синдром гипоплазии правых и левых отделов сердца, тотальный аномальный дренаж легочных вен, ТМС). Размер ООО при этих пороках во многом определяет величину системного выброса;
- Ductus-venosus зависимый ВПС – Ифракардиальная форма тотального аномального дренажа легочных вен; (отток крови из коллектора в вертикальную вену, затем в портальную, затем через венозный проток в НПВ). Данный порок является абсолютным показанием для экстренного кардиохирургического вмешательства;
- ВПС, не зависящие от фетальных коммуникаций (ВПС с большими лево-правыми шунтами). Первые дни жизни для данных пациентов не являются критическими.

К группе критических пороков относят:

- транспозицию магистральных сосудов (ТМС),
- синдром гипоплазии левого сердца (СГЛС),
- атрезию трикуспидального клапана или легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой (МЖП),
- предуктальную коарктацию аорты,
- общий артериальный ствол,
- единственный желудочек,
- двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка и другие.

ТРАНСПОЗИЦИЯ МАГИСТРАЛЬНЫХ АРТЕРИЙ

Транспозиция магистральных артерий (ТМА) – группа врожденных пороков сердца, относящихся к аномалиям конотрункуса, общими признаками которых являются предсердно-желудочковая конкордантность и желудочково-артериальная дискордантность.

Морфологические критерии порока

1. Предсердно-желудочковая конкордантность.
2. Желудочково-артериальная дисконкордантность.
3. Наличие подаортального конуса.
4. Отсутствие или гипоплазия подлегочного конуса.
5. Наличие митрально-легочного фиброзного продолжения.

Классификация

1. ТМА с интактной межжелудочковой перегородкой.
2. ТМА с дефектом межжелудочковой перегородки.
3. ТМА с ДМЖП с обструкцией выводного тракта левого желудочка.
4. ТМА с ДМЖП с обструктивной болезнью легочных сосудов.

Сопутствующие пороки

1. Дефект межпредсердной перегородки.
2. Открытый артериальный проток.
3. Юкстапозиция предсердных ушек.
4. Аномалии коронарных артерий.
5. Добавочная левосторонняя верхняя полая вена.
6. Аномалии атриовентрикулярных клапанов.
7. Гипоплазия правого желудочка.

Гемодинамика

Транспозиция магистральных артерий с интактной межжелудочковой перегородкой характеризуется разобщением большого и малого кругов кровообращения, при котором венозная и артериальная кровь в организме циркулирует параллельно. Эффективный легочный кровоток осуществляется

через фетальные коммуникации в виде открытого артериального протока и дефекта овального окна.

ТМА с дефектом межжелудочковой перегородки отличается преимущественным поступлением крови из левого желудочка в легочную артерию, гиперволемией малого круга кровообращения и легочной гипертензией.

ТМА с дефектом межжелудочковой перегородки и обструкцией выводного тракта левого желудочка характеризуется наличием левоправого сброса на уровне межжелудочковой перегородки с гиповолемией малого круга кровообращения.

Клиническая картина(неоперированные больные)

Пациенты с ТМА и ИМЖП обычно рождаются в критическом состоянии с цианозом, который в течение первых 24 ч жизни прогрессивно нарастает вследствие естественного закрытия фетальных коммуникаций. Пациенты с ТМА и ДМЖП при рождении могут не иметь симптомов заболевания, хотя легкий цианоз, особенно при плаче, может присутствовать. Симптомы недостаточности кровообращения (тахипноэ, тахикардия, потливость, задержка в прибавке веса) могут появиться в течение 3–6 недель после рождения. Больные с ТМА, ДМЖП, ОВТЛЖ обычно рождаются с цианозом, выраженность которого зависит от степени обструкции выводного тракта левого желудочка и размера дефекта межжелудочковой перегородки.

Клиническая картина может быть сходна с клинической картиной тетрады Фалло. Пациенты с ТМА, ДМЖП с обструктивной болезнью легких за счет высокого общего легочного сопротивления могут не иметь симптомов недостаточности кровообращения. По мере увеличения праволевого сброса прогрессивно нарастает цианоз.

Естественное течение заболевания зависит от анатомического варианта порока и его гемодинамики. Худший прогноз у пациентов с ТМА с ИМЖП, ТМА с ДМЖП и ТМА в сочетании с обструктивной болезнью легких. Примерно треть больных умирают в первую неделю, половина – в первый месяц жизни от выраженной артериальной гипоксемии и сердечной недостаточности, а также от сопутствующих заболеваний, таких как пневмония, острые респираторные вирусные инфекции.

Наиболее благоприятный прогноз у пациентов с ТМА, ДМЖП, ОВТЛЖ, однако 70% из них не доживают до 5-летнего возраста.

Синдром гипоплазии левого сердца (СГЛС), под которым понимают группу аномалий левых отделов сердца, восходящей части и дуги аорты с выраженной обструкцией системному кровотоку и неспособностью левого сердца поддерживать адекватное кровообращение относят к наиболее сложным для коррекции врожденным порокам сердца (ВПС).

Синдром гипоплазии левых отделов сердца (ГЛОС) представляет собой группу врожденных пороков сердца (ВПС), при которой наблюдается стеноз или

атрезия митрального (МК) и/или аортального клапана (АК), также может присутствовать гипоплазия левого желудочка (ЛЖ) и восходящей аорты [1]. При этом ЛЖ не способен обеспечить системную циркуляцию, которая осуществляется правым желудочком (ПЖ) через открытый артериальный проток.

В основе гемодинамических нарушений лежит обструкция кровотока через левые отделы сердца. В связи с этим, артериальная кровь из левого предсердия поступает через открытое овальное окно в правое предсердие (сброс крови слева направо), правый желудочек, легочную артерию и через открытый артериальный проток (сброс крови справа налево) в нисходящую аорту. То есть для поддержания системного кровообращения необходимо функционирование и артериального протока. При выраженном СГЛС системное кровообращение полностью зависит от правого желудочка, который функционирует как общий для большого и малого кругов кровообращения.

Начальные проявления возникают на первые-вторые сутки жизни, напоминают респираторный дистресс-синдром, поражение ЦНС или септический шок. Кожные покровы имеют сероватый оттенок, конечности холодные, отмечается выраженная одышка с участием уступчивых мест грудной клетки, влажные хрипы в легких. Цианоз выражен умеренно, в некоторых случаях можно выявить дифференцированный цианоз – более выраженный на ногах (из-за сброса крови через ОАП в нисходящую аорту). Систолический шум может быть небольшой, обусловленный функционированием ОАП. Характерной особенностью порока является ослабление периферической пульсации и снижение артериального давления на всех конечностях. При закрытии ОАП и ООП отмечается быстрое нарастание сердечной недостаточности. Синдром низкого сердечного выброса может усилиться очень быстро, сопровождаясь нарушением функции почек, декомпенсированным метаболическим ацидозом.

Лечение: единственным способом лечения является хирургическое вмешательство. При подозрении на СГЛС необходимо незамедлительно провести ультразвуковое исследование сердца, исключить кислородотерапию, для поддержания функционирующего ОАП необходима инфузия вазопростана (0,005-0,2 мкг/кг/мин постоянно капельно), важно обеспечить достаточный объем циркулирующей крови.

Прогноз: зависит от сроков диагностики и во многом определяется своевременностью перевода в кардиохирургический стационар.

Атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой (АЛА-ИМП) характеризуется отсутствием сообщения между стволом легочной артерии и правым желудочком.

При АЛА происходит аномальное слияние прилегающих эндокардиальных валиков, являющихся зачатками полулунных клапанов. При АЛА-ИМП жизнеспособность должна обеспечиваться по крайней мере двумя другими сопутствующими поражениями: наличием межпредсердной коммуникации и открытого артериального протока или какого-либо иного сообщения между большим и малым кругом кровообращения.

Существует два основных типа порока:

1) правый желудочек толстостенный с крошечным гипопластичным просветом (65–85 % случаев) характеризуется затруднением для выброса крови из правого предсердия в правый желудочек;

2) правый желудочек нормальной конфигурации и объема (15–35 % случаев) характеризуется выраженной регургитацией трехстворчатого клапана.

Размер кольца трехстворчатого клапана соответствует размеру кольца правого желудочка. Если он нормальный, то клапанное кольцо обычно нормальное.

Если же правый желудочек гипоплазирован, то кольцо трехстворчатого клапана маленькое и может явиться препятствием для кровотока из желудочка. Такие комплексы обозначаются как «синдром гипоплазии правого сердца». При гипопластическом типе синусоиды внутри миокарда иногда обеспечивают сообщение из полости правого желудочка непосредственно в коронарные артерии. Такое сообщение представляет собой персистирующие расширенные эмбриональные синусы, сохранившиеся в ответ на препятствие выбросу из правого желудочка.

Клинические проявления

Цианоз возникает вскоре после рождения; без аллпростадилла состояние быстро ухудшается и наступает смерть. Тяжелая сердечная недостаточность развивается редко и только при выраженной трикуспидальной недостаточности. Как и при атрезии трехстворчатого клапана, сердечный толчок отсутствует; он определяется только при выраженной трикуспидальной недостаточности.

Шумов нет или они тихие. Снизу с двух сторон от грудины может быть слышен тихий шум недостаточности недоразвитого трехстворчатого клапана. Сверху у левого края грудины можно услышать тихий постоянный шум открытого артериального протока. Второй тон возникает только на аортальном клапане, поэтому он не расщеплен.

Атрезия клапана легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой

Клинические проявления

Рентгенография грудной клетки

ЭКГ

ЭхоКГ

Катетеризация сердца

Лечение

Атрезия и критический стеноз клапана легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой составляют 2% тяжелых врожденных пороков сердца у детей первого года жизни. В большинстве случаев правый желудочек уменьшен (тип I), но стенка его утолщена; имеется выраженная гипоплазия трехстворчатого клапана и его отверстия. Примерно в 15% случаев правый желудочек имеет нормальные размеры или даже увеличен (тип II), имеется трикуспидальная недостаточность; это обычно бывает при критическом стенозе клапана легочной артерии, а не при его атрезии. Возможны и промежуточные

варианты. Кровоток через клапан легочной артерии всегда отсутствует или значительно снижен, а системный венозный возврат через межпредсердное сообщение поступает в левые отделы сердца и затем в аорту. Легочное кровообращение поддерживается в основном за счет открытого артериального протока (см. рис.)

Атрезия клапана легочной артерии

Рисунок. Атрезия клапана легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой, аортография в боковой проекции. Виден извитой открытый артериальный проток, за счет которого поддерживается легочное кровообращение. АО — аорта; РА — легочный ствол; PDA — открытый артериальный проток.

Клинические проявления

Цианоз возникает вскоре после рождения; без алпростадилла состояние быстро ухудшается и наступает смерть. Тяжелая сердечная недостаточность развивается редко и только при выраженной трикуспидальной недостаточности. Как и при атрезии трехстворчатого клапана, сердечный толчок отсутствует; он определяется только при выраженной трикуспидальной недостаточности.

Шумов нет или они тихие. Снизу с двух сторон от грудины может быть слышен тихий шум недостаточности недоразвитого трехстворчатого клапана. Сверху у левого края грудины можно услышать тихий постоянный шум открытого артериального протока. Второй тон возникает только на аортальном клапане, поэтому он не расщеплен.

Рентгенография грудной клетки

При выраженной гипоплазии трехстворчатого клапана сердечная тень уменьшена; легочный сосудистый рисунок, как правило, обеднен, за исключением тех редких случаев, когда артериальный проток очень широк или проводится инфузия алпростадилла. Однако даже при нормальном легочном кровотоке сосудистый рисунок кажется бедным из-за гипоплазии легочных артерий. При выраженной трикуспидальной недостаточности и больших размерах правого желудочка и предсердия тень сердца значительно расширена.

ЭКГ

В первые дни или недели после рождения часто имеются признаки гипертрофии левого желудочка, однако, в отличие от атрезии трехстворчатого клапана, при которой гипертрофия левого желудочка сохраняется и электрическая ось сердца отклонена влево, при атрезии клапана легочной артерии в дальнейшем начинает преобладать гипертрофия правого желудочка и электрическая ось сердца направлена вниз.

ЭхоКГ

Правый желудочек и трехстворчатый клапан уменьшены, видна атрезия клапана легочной артерии и интактная межжелудочковая перегородка. При

доплеровском исследовании иногда виден ретроградный систолический кровоток из синусоидов правого желудочка в коронарные артерии. Кровоток через клапан легочной артерии позволяет отличить критический стеноз от атрезии.

Катетеризация сердца

Если при многих пороках сердца катетеризация не показана, то при атрезии и критическом стенозе клапана легочной артерии ее проводят всегда, как в диагностических, так и в лечебных целях. Катетеризация сердца выявляет повышенное давление в правом предсердии, большой сброс крови справа налево на уровне предсердий и повышенное давление в правом желудочке, часто превышающее системное АД. Обструкция между правым желудочком и легочным стволом, гипоплазия правого желудочка и трехстворчатого клапана при правой вентрикулографии подтверждает диагноз. В систолу желудочков иногда видно ретроградное заполнение коронарных артерий из синусоидов правого желудочка.

Иногда часть коронарных артерий не сообщается с аортой и заполняется только из правого желудочка через синусоиды; это называется коронарным кровообращением, зависимым от давления в правом желудочке. Поскольку коронарное кровообращение, зависимое от давления в правом желудочке, при атрезии клапана легочной артерии ухудшает и без того неблагоприятный прогноз (среднесрочная выживаемость 60—80%), его следует искать у всех больных. Легочный ствол заполняется через извитой открытый артериальный проток (см. рис). Баллонную вальвулопластику клапана легочной артерии пытаются провести у всех больных, даже при его атрезии (см. ниже).

Лечение

Внутривенное введение алпростадилла сразу после постановки диагноза позволило значительно улучшить прогноз при этом пороке. При катетеризации сердца пытаются провести баллонную вальвулопластику клапана легочной артерии, даже при его атрезии, за исключением тех случаев, когда правый желудочек и трехстворчатый клапан настолько малы, что не могут обеспечить значимый легочный кровоток. После успешной вальвулопластики инфузию алпростадилла продолжают в течение нескольких суток, поскольку из-за выраженной гипертрофии правый желудочек наполняется очень слабо и легочный кровоток первое время зависит от открытого артериального протока. Однако правый желудочек быстро перестраивается, и в течение недели алпростадилл можно отменить.

Если баллонную вальвулопластику провести не удалось или если, несмотря на ее проведение, кровоток через клапан легочной артерии через 7—10 сут остается недостаточным, показана операция. При проходимости выносящего тракта правого желудочка по данным ангиографии проводят открытую вальвулотомию. Маленькая полость правого желудочка — сама по себе не

противопоказание для вальвулотомии. Однако при коронарном кровообращении, зависящем от давления в правом желудочке, декомпрессии последнего следует избегать. При нормальных размерах правого желудочка достаточно вальвулотомии, но так же, как и при баллонной вальвулопластике, в течение нескольких суток после операции продолжают инфузию алпростатида. Если размеры правого желудочка изначально малы или если он не увеличивается в течение нескольких суток после вальвулотомии, накладывают аортолегочный анастомоз. После вальвулотомии объем правого желудочка постепенно увеличивается, но его выброс сначала слишком мал, и достаточный для выживания легочный кровоток обеспечивает аортолегочный анастомоз. Вальвулотомия клапана легочной артерии и наложение анастомоза у новорожденных — временная мера. Через 3—5 лет обычно требуется повторная операция для устранения обструкции выносящего тракта правого желудочка. При этом проводится инфундибулопластика и перевязка анастомоза. Если правый желудочек не справляется с преднагрузкой, накладывают двунаправленный кавопульмональный анастомоз по Гленну (так что в правый желудочек поступает кровь только из нижней полой вены) или, в наиболее тяжелых случаях, проводят модифицированную операцию Фонтена.

Коарктация аорты — врожденное сужение нисходящей аорты, обычно расположенное дистальнее левой подключичной артерии рядом с артериальным протоком (артериальной связкой).

Классификация: в зависимости от расположения к основанию Боталлового протока выделяется преддуктальная (инфантильная) и постдуктальная формы коарктации аорты у детей.

Патогенез: хроническое повышенное давление в левом желудочке.

Коллатеральное кровообращение через подключичную артерию и межреберные артерии вызывает недостаточность кровообращения в нижней части туловища.

Преддуктальная коарктация аорты — одна из основных причин прогрессирующей недостаточности кровообращения у новорожденных детей. Анатомически сужение аорты располагается перед отхождением артериального протока. Дистальнее коарктации стенка аорты истончается, просвет расширяется в результате турбулентного воздействия тока крови после прохода места сужения. Гемодинамически происходит сброс крови из легочной артерии в аорту через артериальный проток, что определяется разницей давления крови между легочной артерией и нисходящей аортой ниже места коарктации. Сброс может быть артериовенозным и веноартериальным. Последний объясняет дифференцированный цианоз на ногах и отсутствие его на руках. Имеет место перегрузка правых отделов сердца. Клинически с первых дней жизни наблюдаются легочно-сердечная недостаточность, резкая бледность кожных покровов, выраженная одышка, застойные хрипы в легких. Новорожденные отстают в физическом развитии, нарастают явления гипотрофии. Границы относительной сердечной тупости умеренно расширены, верхушечный толчок

усилен, приподнимающий. Аускультативные проявления порока у новорожденных детей слабо выражены и нетипичны. Существенное значение для диагностики имеет измерение АД на руках и ногах: определяется повышение его на руках и снижение на ногах. Характер пульса также является важным клиническим симптомом заболевания. Для этого порока характерно резкое ослабление пульса на бедренных артериях и напряженный пульс на кубитальной артерии. При веноартериальном сбросе на ногах появляется дифференцированный цианоз.

Диагностика предуктальной коарктации аорты. ЭКГ при умеренной коарктации мало отличается от нормы. При более значительном сужении аорты регистрируется увеличение правых отделов сердца. На рентгенограмме легочный рисунок нормальный, сердце имеет шаровидную конфигурацию с приподнятой верхушкой и расширенной восходящей аортой. Двухмерная эхокардиография, проведенная из супрастернального доступа, обнаруживает коарктацию аорты в виде ярких эхосигналов в просвете аорты, увеличение правого предсердия и желудочка. Доплерэхокардиография позволяет выявить ускоренный турбулентный поток крови за местом стеноза. Коррекция. Консервативная терапия малоэффективна. Сердечная недостаточность часто рефрактерна к медикаментозному лечению. Показано оперативное лечение. У новорожденных детей при выраженной артериальной гипертензии и декомпенсации сердечной деятельности может быть проведена срочная операция после предварительного медикаментозного лечения. Имеются данные о положительном влиянии внутривенного введения простагландина E1 на гемодинамику у новорожденных детей с врожденными пороками сердца и сердечной недостаточностью. Начальная доза простагландина E1 составляет 0,05 мкг/кг*мин при средней продолжительности инфузии 100—150 ч. Назначение про-стагландина E1 в этих случаях проводится в течение первых 2 нед жизни. Наилучшие результаты достигаются у детей с цианозом и сниженным легочным кровотоком, у младенцев со сниженным системным кровотоком, хуже результаты у новорожденных с цианозом и нормальным или увеличенным легочным кровотоком, а также у пациентов с транспозицией крупных сосудов. Наиболее частым осложнением является гипертермия, которая купируется при снижении дозы простагландина (Cabrera A. et al., 1987).

Общий артериальный ствол

От сердца вместо двух магистральных сосудов — аорты и легочной артерии — отходит один большой сосуд, несущий кровь в большой круг кровообращения, в легкие и в венечные сосуды. Этот сосуд — артериальный ствол — не разделен, как ему положено, на 4-5 неделе внутриутробной жизни плода, на аорту и легочную артерию, а «сидя» верхом над двумя желудочками, несет смешанную кровь в оба круга кровообращения (желудочки сообщаются между собой через огромный дефект межжелудочковой перегородки). Легочные

артерии к обоим легким могут отходить от ствола одним общим сосудом (и потом разделяться на ветви) или раздельно, когда и правая, и левая отходят непосредственно от ствола.

Понятно, что при этом пороке глубоко нарушена вся система кровообращения. В желудочках смешиваются потоки венозной и артериальной крови. Эта недонасыщенная кислородом смесь поступает в большой круг и в легкие под одинаковым давлением, и сердце работает с огромной нагрузкой. Проявления порока становятся очевидными уже в первые дни после рождения: одышка, быстрая утомляемость, потливость, синюшность, учащенный пульс, увеличенная печень — словом, все признаки тяжелой сердечной недостаточности. Эти явления могут уменьшиться в первые месяцы жизни, но в дальнейшем они будут только нарастать. Кроме того, ответ сосудов легких на усиленный кровоток приводит к их изменениям, которые очень скоро станут необратимыми. По статистическим данным, 65% детей с общим артериальным стволом погибают в течение первых 6 месяцев жизни, а 75% не доживают до первого дня рождения. Больных, даже достигших всего лишь двух-трехлетнего возраста, оперировать, как правило, уже поздно, хотя они и могут дожить до 10-15 лет.

-----это сложный врожденный порок развития сердечно-сосудистой системы, при котором вместо двух сосудов от сердца отходит один общий. Этот сосуд, называемый артериальным стволом, не разделился на аорту и легочную артерию и несет кровь сразу во все органы обоих кругов кровообращения.

Смешение крови двух видов (артериальной, насыщенной кислородом, и венозной, бедной кислородом) значительно уменьшает эффективность работы всей сердечно-сосудистой системы и ведет к развитию сердечной недостаточности — состояния, при котором сердце не может в полной мере выполнять свою насосную (сократительную) функцию.

Проявления порока становятся очевидными уже в первые дни после рождения и со временем только прогрессируют.

Кроме того, ответ сосудов легких на усиленный кровоток приводит к их изменениям, которые в итоге становятся необратимыми (не поддаются лечению).

Симптомы общего артериального ствола

Симптомы этой патологии (нарушения) связаны с хронической гипоксией (длительным недостаточным насыщением крови кислородом):

одышка (значительное учащение дыхания, в особо тяжелых случаях до 50-100 в минуту);

быстрая утомляемость;

потливость;

увеличенная печень и селезенка;

синюшность кожных покровов (от минимальной до значительной);

возможна деформация ногтей по типу « часовых стекол» (утолщенные, закругленные, выпуклые) и пальцев рук по типу « барабанных палочек» (с утолщениями на концах пальцев);
возможно формирование сердечного горба (деформация грудной клетки в виде выпячивания в области сердца);
значительное отставание в физическом развитии.

Формы

- 1 — единый ствол легочной артерии и восходящая аорта отходят от общего ствола, а правая и левая легочные артерии — от короткого легочного ствола;
- 2 — левая и правая легочные артерии расположены рядом, и каждая из них отходит от задней стенки ствола;
- 3 — отхождение правой, левой или обеих легочных артерий от боковых стенок ствола;
- 4 — отсутствие легочных артерий, из-за чего кровоснабжение легких осуществляется через бронхиальные артерии, отходящие от нисходящей аорты (этот вариант в настоящее время не признается как тип истинного общего артериального ствола, при котором хотя бы одна ветвь легочной артерии должна отходить от ствола).

Причины

Врожденные (возникающие внутриутробно) пороки сердца (в том числе и общий артериальный ствол) могут быть спровоцированы воздействием негативных факторов на ребенка во внутриутробном периоде (особенно в первые 3 месяца беременности).

Заболевания матери во время беременности (могут действовать на плод неблагоприятно, в ряде случаев вызывая недостаточное или неправильное развитие):

хронический алкоголизм;
краснуха (инфекционное заболевание, вызываемое вирусом краснухи, проявляющееся красной сыпью на теле);
грипп (вирусное простудное заболевание);
сахарный диабет (заболевание, связанное с недостаточностью или неполным усвоением инсулина — гормона поджелудочной железы);
аутоиммунные заболевания (заболевания, при которых собственные клетки воспринимаются защитной системой организма как чужеродные).

Физические факторы (в основном, это действие радиации), вызывающие различные мутации и уродства. К ним относятся и лучевые методы исследования (рентгенологическое исследование), которые должны выполняться по очень серьезным показаниям, а лучше быть заменены другими способами исследования.

Химические факторы:

алкоголь;
никотин;

наркотические вещества;
некоторые (в особенности сильнодействующие) лекарственные препараты.
Диагностика

Анализ анамнеза заболевания и жалоб – когда (как давно) появились одышка, синюшность кожных покровов, как больной переносит нагрузки, родился ли он доношенным, какие были результаты ультразвукового исследования (УЗИ) во время беременности матери.

Анализ семейного анамнеза – выясняется, есть ли у кого-то из близких родственников заболевания сердца, врожденные (возникшие внутриутробно) пороки развития, какие именно.

Врачебный осмотр – выявляются типичные признаки общего аортального ствола: синюшность кожных покровов, учащенное дыхание и сердцебиение, потливость; при выслушивании сердца определяются специфические шумы. Общий анализ крови, общий анализ мочи, биохимический анализ крови — позволяют обнаружить сопутствующую патологию (болезнь), которая может повлиять на прогноз заболевания и хирургического лечения.

Эхокардиография (ЭхоКГ) – ультразвуковое исследование сердца. Выявляется характерная картина — прямое соединение одной или двух легочных артерий с единственным артериальным стволом.

Электрокардиография (ЭКГ) — выявляет замедление проводимости сердца (полная блокада правой ножки пучка Гиса), увеличение правого предсердия и обоих желудочков и их перегрузку.

Фонокардиография (ФКГ) — инструментальный метод диагностики заболеваний сердца. При помощи него на бумаге производится регистрация тонов и шумов сердца, которые невозможно так точно услышать человеческим ухом (при помощи фонендоскопа или стетоскопа). Метод помогает подтвердить диагноз общего артериального ствола.

Рентгенография органов грудной клетки с контрастированием (ангиокардиография) — помогает выявить специфические изменения в сосудистом русле у таких пациентов (усиление/обеднение легочного рисунка, проявление необычной или нечеткой структуры корней легких, неправильный кровоток в условиях имеющихся дефектов), увеличение правого и левого желудочков и правого предсердия. Является ведущим методом в постановке диагноза при данной патологии.

Аортография — рентгенологическое исследование аорты и ее ветвей после введения в ее просвет контрастного вещества. Метод позволяет точно выявить уровень отхождения ствола легочной артерии, размеры устьев, определить состояние клапанного аппарата.

Общий артериальный ствол является одним из наиболее сложно диагностируемых врожденных пороков сердца.

Лечение общего артериального ствола

Консервативное (безоперационное) лечение используется для лечения осложнений заболевания и для предоперационной подготовки.

Лечение самого дефекта общего артериального ствола только хирургическое. Желательно проводить его в первые месяцы жизни.

Паллиативная (временно облегчающая, но не излечивающая) операция Мюллера-Альберта у пациентов с тяжелой формой заболевания – на легочную артерию накладывается специальная манжетка, суживающая просвет сосуда и уменьшающая сброс смешанной крови в кровеносное русло.

Радикальная (полностью устраняющая причину) коррекция порока (в основном применяется в настоящее время) — используется хирургическая операция, которая состоит из трех этапов:

прекращение сообщения между аортой и легочной артерией;

закрытие дефекта межпредсердной перегородки при помощи заплаты;

создание искусственного ствола легочной артерии с помощью специального протеза.

Успешное хирургическое восстановление нормального кровотока проводится в первые месяцы жизни. Это сложная операция, проводящаяся на открытом сердце с использованием аппарата искусственного кровообращения.

В дальнейшем, при удачном исходе, пациент находится под регулярным наблюдением специалистов и принимает специфические препараты, регулирующие кровоток.

С возрастом необходимо выполнять дальнейшие тяжелые операции по реконструкции сосудов, обусловленные недостатком современных синтетических материалов.

Осложнения и последствия

Благоприятный прогноз имеют некоторые формы заболевания, при которых не происходит выраженных изменений в легочных сосудах. В противном случае наступает смерть.

Профилактика общего артериального ствола

Минимизация негативного воздействия на плод во время беременности матери:

благоприятное социальное и экологическое окружение;

предотвращение вредного химического воздействия на плод (алкоголь, наркотики, лекарственные препараты, другие химикаты);

ранняя диагностика пороков развития у детей во внутриутробном периоде благодаря современным генетическим методам исследования.

Единственный желудочек сердца (ЕЖ) – врожденный порок сердца (ВПС),

характеризующийся нарушением предсердно-желудочковой связи, когда полости предсердий через митральный и трехстворчатый клапаны соединяются лишь с одним, хорошо развитым доминирующим желудочком. При этом кровообращение в малом и большом кругах осуществляется параллельно, а не последовательно, как в норме.

Этиология и патогенез

Предрасполагающими факторами формирования ЕЖ, как и прочих ВПС, являются следующие: 1) хромосомные нарушения – 5%; 2) мутация одного гена – 2-3%; 3) факторы среды (алкоголизм родителей, краснуха, лекарственные препараты и др.) – 1-2%; 4) полигенно-мультифакториальное наследование – 90%.

Считалось, что указанные причины приводят к агенезии межжелудочковой перегородки, с которой связывали возникновение ЕЖ. Однако исследования, проведенные R.

Van Praagh [4], показали, что данный механизм не является универсальным, так как

представляет лишь один из вариантов возникновения ЕЖ, а с точки зрения эмбриологического развития и анатомии этот порок чаще возникает тогда, когда происходит

задержка развития одного или обоих желудочков сердца. Для понимания механизмов

развития различных анатомических вариантов ЕЖ следует вспомнить некоторые аспекты

нормального эмбриогенеза сердца. В ранней стадии развития сердца оба предсердия

сообщаются с первичным желудочком, который в свою очередь сообщается с артериальным

бульбусом, дающим начало артериальному стволу. Из первичного желудочка образуется

левый желудочек (ЛЖ), из синусной части артериального бульбуса – приточный и основной

отделы правого желудочка (ПЖ), а из конусной части — выходные тракты обоих

желудочков. Следовательно, задержка развития синусной части артериального бульбуса

приведет к отсутствию ПЖ, а единственная желудочковая камера приобретает строение
левого желудочка. В таких случаях от ПЖ остается только выходная (инфундибулярная)
камера — «выпускник», от которого, как правило, отходит тот сосуд, который должен
отходить от ПЖ: при нормальном расположении магистральных сосудов — легочная артерия
(ЛА), а при транспозиции магистральных артерий (ТМА) — аорта (Ao). При задержке
развития первичного желудочка единственная желудочковая камера имеет строение ПЖ, а
магистральные сосуды независимо от типа их взаимоотношения отходят от выходной
камеры. При задержке развития первичного желудочка, синусной части артериального
бульбуса и агенезии межжелудочковой перегородки единственная желудочковая полость
аналогична по своему внутреннему строению выходному отделу ПЖ [1].

6

Особенности гемодинамических нарушений при ЕЖ определяются смешиванием
потоков оксигенированной крови из легочных вен (насыщение кислородом — 95-100%) и
неоксигенированной крови из системных вен (насыщение кислородом — 55-60%) в одной
камере, что приводит к той или иной степени артериальной гипоксемии. При равном
легочном и системном кровотоке результирующая оксигенация составит 75-80%. При
возрастании легочного кровотока возрастает и системное насыщение. В свою очередь, объем
кровотока через малый и большой круги кровообращения (при отсутствии анатомических
сужений) определяется относительной относительной резистентностью соответствующих
сосудов. При постоянно высоком легочном кровотоке быстро развивается объемная
перегрузка ЕЖ, обеспечивающего как системное, так и легочное кровообращение. В
результате развивается застойная сердечная недостаточность (СН), желудочек теряет
способность изгонять кровь против высокого системного сопротивления и все большее часть

крови рециркулирует через легочные сосуды. Длительное существование усиленного легочного кровотока приводит к изменениям в легочных сосудах вплоть до склеротических и повышению легочного сосудистого сопротивления (легочная гипертензия). В случае сопутствующего стеноза ЛА наблюдается снижение соотношения легочного и системного кровотока ниже 1,0, что приводит к значительному снижению системного насыщения, однако СН менее выражена [3].

1.3 Эпидемиология

Частота ЕЖ составляет около 0,13/1000 новорожденных, среди всех ВПС – 2,5%, среди «критических» ВПС – 5,5%, в течение первого года жизни без лечения смертность составляет 75% [1,5]. Наиболее частый вариант – двуприточный ЛЖ с ТМА [1]. Прогноз естественного течения ЕЖ неблагоприятный: без операции на первом году жизни умирают 55-67%, а к 10 годам – до 90% детей [2].

1.4 Кодирование по МКБ 10

Врожденные аномалии (пороки развития) сердечных камер и соединений (Q20): Q20.4 – Удвоение входного отверстия желудочка (Общий желудочек.

Трехкамерное сердце. Единственный желудочек);

1.5 Классификация

ЕЖ характеризуют при помощи классификации К. Van Praagh и соавт. (1964), за основу которой принято анатомическое строение желудочковой камеры и расположение магистральных сосудов [4] либо системы, предложенной R.H. Anderson и соавт. (1975) и

характеризующей последовательность расположения камер сердца [5].

Согласно мнению К.

Van Praagh, внутренняя архитектура ЕЖ может иметь строение:

- левого желудочка;

7

- правого желудочка;
- левого и правого желудочков;
- выходного отдела правого желудочка, или неопределенное строение.

В один или общий желудочек открываются трехстворчатый и митральный клапаны,

или общий атриовентрикулярный клапан.

При каждом анатомическом варианте расположение магистральных сосудов может

быть:

- нормальным (I тип);
- аорта может быть расположена справа по отношению к легочному стволу (II тип);
- аорта может быть расположена слева по отношению к легочному стволу (III тип);
- отмечается также обратное нормальному положение магистральных сосудов (IV тип).

Указанные варианты могут встречаться в условиях нормального, обратного и неопределенного расположения внутренних органов. Недостатком классификации K. Van

Praagh является исключение из нее атрезии митрального и трехстворчатого клапанов.

Система R.H. Anderson аналогично подчеркивает характер соединений предсердий и

желудочков, утверждая, что объединяющим критерием одножелудочкового сердца является

то, что соединение предсердий происходит только с одним желудочком, тогда как второй

желудочек, если он присутствует, будет резко недоразвит [6, 7]. При этом, факт отсутствия

одного атрио-вентрикулярного соединения позволяет рассматривать сердце с атрезией

трехстворчатого клапана как одножелудочковое [6, 7].

По данным Базы данных ВПС и Европейской Ассоциации Кардиоторакальной хирургии ЕЖ включает [6]:

- двуприточный левый желудочек;
- двуприточный правый желудочек;
- сердца с отсутствием одного атриовентрикулярного соединения (атрезия митрального клапана, атрезия трехстворчатого клапана);
- сердца с общим атриовентрикулярным клапаном и только одним полностью развитым желудочком (несбалансированный общий атриовентрикулярный канал);
- сердца только с одним полностью развитым желудочком и синдромом гетеротаксии;
- другие редкие формы одножелудочковых сердец, которые не входят в одну из указанных категорий.

8

2. Диагностика

2.1 Жалобы и анамнез

- При сборе анамнеза и жалоб рекомендуется расспросить пациента (или его родственников) о времени появления цианоза, наличии или отсутствии его прогрессирования.

Комментарии: цианоз наиболее часто развивается с рождения или вскоре после рождения. Более выраженный и стойкий цианоз встречается при ЛА.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств

– 4) [2, 3, 8-10].

- При сборе анамнеза и жалоб рекомендуется расспросить пациента (или его родственников) о характере одышки.

Комментарии: одышка в большей степени встречается при усиленном легочном кровотоке и соответствует большому внутрисердечному сбросу крови слева направо. В

таких случаях нередко имеет место одышка в покое. При отсутствии одышки в покое,

возможно ее развитие при умеренной нагрузке (плач ребенка, кормление).

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств

– 4) [2, 3, 8-10].

2.2 Физикальное обследование

- Во время физикального обследования рекомендуется обратить внимание на признаки наличия хронической артериальной гипоксемии (симптом «барабанных палочек», «часовых стекол»).

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств –

4) [2, 3, 8-10].

- Во время физикального обследования рекомендуется определить уровень системной оксигенации для косвенной оценки соотношения легочного и системного кровотока.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств –

4) [2, 3, 8-10].

- Во время физикального обследования рекомендуется обратить внимание на пальпацию живота для оценки наличия или отсутствия гепатомегалии.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств –

4) [2, 3, 8-10].

- Во время физикального обследования рекомендуется обратить внимание на аускультацию легких для оценки наличия или отсутствия застойных хрипов в легких. Уровень

убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4) [2, 3, 8-10].

9

- Во время физикального обследования рекомендуется обратить внимание на аускультацию сердца.

Комментарии: аускультативная картина определяется в первую очередь степенью

стеноза ЛА и характером кровотока на уровне дефекта межжелудочковой перегородки

(ДМЖП) – систолический шум во 2-3 межреберье. Систолический шум на верхушке сердца

соответствует недостаточности атриовентрикулярного (АВ) клапана. Учитывая, нередкое сочетание ЕЖ с аномалиями положения сердца, локализация шумов может быть

носит непостоянный характер.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств

– 4) [2, 3, 8-10].

2.3 Лабораторная диагностика

- Рекомендуется общий анализ крови для определения исходного уровня гемоглобина

и тромбоцитов перед оперативным вмешательством.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств –

4) [2, 3, 8-10].

- Всем пациентам рекомендуется биохимическое исследование крови для оценки

функции печени и почек.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств –

4). [3]

2.4 Инструментальная диагностика

2.4.1 Электрокардиограмма (ЭКГ)

Рекомендуется выполнение ЭКГ для исключения нарушений ритма и проводимости, а

также ишемии миокарда.

Комментарии: ЭКГ характеризуется выраженным полиморфизмом в связи с большим количеством анатомо-гемодинамических вариантов, однако нарушения ритма и

проводимости при ЕЖ отмечаются нередко.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств

– 4) [3, 8-10].

2.4.2 Рентгенография грудной клетки

- У всех пациентов рекомендуется выполнение рентгенографии органов грудной полости

для оценки степени кардиомегалии и состояния легочного кровотока, а также определения

участков гипо- или гипервентиляции.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4) [3, 8-

10].

2.4.3 Двухмерная эхокардиография (ЭхоКГ)

ЭхоКГ рекомендована всем пациентам как ведущий метод диагностики, позволяющий установить окончательный диагноз

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств

– 4) [3, 8-10].

Комментарии: При проведении ЭхоКГ пациентам ЕЖ необходимо обратить внимание на следующие моменты: 1) морфологическое строение системной желудочковой камеры (левого или правого типа); 2) сократительная функция системного желудочка; 3) положение рудиментарного желудочка; 4) положение магистральных артерий, их размеры, анатомия полулунных клапанов; 5) при дискордантном положении магистральных артерий – размеры ДМЖП и соотношение его с кольцом аортального клапана; 6) анатомия атриовентрикулярных клапанов; 7) размер межпредсердного сообщения, открытого артериального протока, направление сброса через них; 8) наличие сопутствующих пороков (коарктация аорты, перерыв дуги аорты).

2.4.4 Катетеризация сердца и ангиокардиография (АКГ)

• Рекомендуются проведение катетеризации и АКГ всем больным с ЕЖ с целью [8-11]:

1) уточнения диагноза при недостаточно полном диагнозе, полученном в ходе ЭхоКГ

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3) [8-11];

2) оценки характера обструкции ЛА с возможностью устранения стенозов легочных артерий при наличии.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3) [8-11];

3) оценки и устранения коллатералей между системными и легочными венами: Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3) [8-11];

4) оценки и устранения аорто-легочных коллатералей (устранение рекомендовано перед операцией Фонтена).

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств

– 3) [8-11];

5) у больных с системно-легочным анастомозом для оценки его функции.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств

– 3) [8-11].

Комментарии: Обследование включает измерение давления и насыщения кислородом

в ЛА, Ао, полостях сердца, определение легочного и системного кровотока, сосудистого

11

сопротивления. Ангиография позволяет оценить анатомию магистральных сосудов (особенно анатомию ЛА и объема желудочка), гипертрофию миокарда.

б) с целью выполнения коронарографии пациентам с клиническими проявлениями

стенокардии, ишемическими изменениями на ЭКГ или аномалиями коронарных сосудов

2.4.5 Магнитно-резонансная томография (МРТ).

МРТ рекомендуется в случаях трудности в установлении морфологии порока с применением вышеописанных методов

Комментарии: МРТ точно отображает анатомию артериальных и венозных сосудов, атриовентрикулярных клапанов, субстрат субаортального стеноза, внутрисердечную анатомию, объем желудочков, степень гипертрофии миокарда.

2.5. Иная диагностика нет

3. Лечение

3.1 Консервативное лечение

Консервативные мероприятия направлены на регулирование резистентности легочных

или системных сосудов.

- У новорожденных с резко обедненным легочным кровотоком рекомендуется применение простагландинов группы Е для поддержания проходимости открытого

артериального протока (ОАП).

- Рекомендуется применение диуретиков и ингибиторов АПФ для лечения СН.

3.2 Хирургическое лечение

Хирургическая коррекция ЕЖ носит преимущественно паллиативный характер. Выбор той или иной паллиативной операции зависит в основном от состояния кровотока в малом круге кровообращения.

- Не рекомендуется выполнение радикальных операций при ЕЖ. Комментарии: радикальная коррекция при ЕЖ предполагает создание межжелудочковой перегородки (септация). Попытки септации предпринимались, однако в

большинстве случаев имели крайне неблагоприятные результаты.

Среди паллиативных операций выделяют следующие:

- Процедура Рашкина рекомендуется в качестве неотложной меры помощи у

пациентов с ЕЖ и атрезией правого атриовентрикулярного клапана в случаях рестриктивного межпредсердного сообщения.

- Суживание ЛА и перевязка ОАП (при его наличии) рекомендуется в периоде новорожденности при резко увеличенном легочном кровотоке, способствующему развитию тяжелой СН и высокой легочной гипертензии, с целью ограничения легочного кровотока и «защиты» малого круга кровообращения от развития склеротических изменений.
- Рекомендуется создание системно-легочного анастомоза у пациентов в возрасте менее 4 мес. с тяжелым стенозом ЛА (нередко при ОАП-зависимом кровотоке) и выраженной артериальной гипоксемией (системное насыщение менее 70-75%).

Комментарии: основные цели перечисленных паллиативных процедур – максимально сбалансировать системный и легочный кровотоки, обеспечить беспрепятственное смешивание крови на уровне предсердий и необструктивный выход из системного желудочка.

Следующим этапом выполняется так называемая «гемодинамическая» (одножелудочковая) коррекция, заключающаяся в создании тотального cavoпюльмонального анастомоза (син.: «полный обход» правого сердца, операция Фонтена).

- Рекомендуется этапное выполнение операции Фонтена: первый этап – верхний двунаправленный cavoпюльмональный анастомоз (ДКПА), второй этап – собственно операция Фонтена (анастомоз между нижней полую вену и легочной артерией).

Комментарии: выполнение одномоментного тотального cavoпюльмонального анастомоза сопровождалось высокой летальностью, поэтому было предложено разделить операцию на 2 самостоятельных этапа. Данная тактика позволила существенно улучшить результаты тотального cavoпюльмонального анастомоза. Верхний ДКПА заключается в создании анастомоза конец в бок между верхней полую вену (ВПВ) и соответствующей главной ветвью ЛА. Заключительный этап операции предполагает создание анастомоза между нижней полую вену (НПВ) и ЛА, при этом наиболее распространенной в настоящее время модификацией данной операции является использование экстракардиального кондуита (ЭКК), имплантированного непосредственно между НПВ и ЛА.

- Рекомендуется соблюдение следующих критериев при планировании гемодинамической коррекции.

1. возраст:

- для операции Фонтена – не менее 2-х лет;
- для операции ДКПА – не менее 4-6 месяцев.

2. размеры и отсутствие деформаций легочных артерий:

- индекс Nakata не менее 250 мм²/м²;

3. размеры полых вен должны быть сопоставимы с размерами легочных артерий.

4. показатели гемодинамики малого круга кровообращения.

- среднее давление в легочной артерии не более 15 мм рт. ст. для операции Фонтена.
не более 20 мм рт.ст для ДКПА.

- общелегочное сосудистое сопротивление не более 4 Ед/м²
для операции Фонтена
не более 5 Ед/м²
для ДКПА

5. компетентность АВ клапанов.

6. коррекция субаортальной обструкции, встречающейся при сопутствующей ТМА.

Комментарии: хирургическая тактика заключается либо в расширении ДМЖП, либо

в выполнении процедуры Damus-Kaye-Stansel одновременно с гемодинамической коррекцией.

7. функция системного желудочка.

- фракция выброса системного желудочка более 55%;

- конечно-диастолическое давления системного желудочка не более 12 мм рт.ст.

8. состояние легочного венозного оттока. В случае обнаружения препятствий на пути

последнего хирургическая тактика определяется индивидуально. Причинами обструкции венозного оттока могут быть:

- Аномальный дренаж легочных вен.

- Стенозы устьев легочных вен.

- Относительно небольшой дефект межпредсердной перегородки.

- Рекомендуются устранение факторов, способствующих обструкции легочного венозного оттока на этапе ДКПА.

- Выполнение первичного верхнего ДКПА рекомендуется у пациентов без критического стеноза легочной артерии и ОАП-зависимого легочного кровотока с уровнем системного насыщения более 70-75%, без избыточного легочного кровотока (среднее давление в легочной артерии менее 20 мм рт.ст.).

- При гипоплазии системы ЛА (индекс Nakata менее 200 мм²/м²) выполнение одножелудочковой коррекции не рекомендуется.

Комментарии: в этом случае хирургическая тактика определяется индивидуально в каждом случае – выполняется либо системно-легочный анастомоз, либо реконструкция пути оттока в легочные артерии.

- При локальных стенозах ветвей ЛА рекомендуется их коррекция.

Комментарии: устранение стенозов включает как эндоваскулярные методы в качестве самостоятельных этапов, так и открытые методики одномоментно с этапами операции Фонтена. При невозможности устранения деформаций ветвей ЛА в ряде ситуаций сохраняется дополнительный источник легочного кровотока дистальнее стеноза (системно-легочный анастомоз).

- Рекомендуется выполнение верхнего ДКПА с дополнительными источниками

легочного кровотока (ДИЛК) в случаях, когда предполагается повышенный риск последующего выполнения полного обхода правых отделов сердца. Комментарии: в качестве ДИЛК может выступать суженный ствол ЛА, системно-легочный анастомоз. ДКПА с ДИЛК обеспечивает длительное сохранение относительно высокого насыщения крови кислородом. При необходимости таким пациентам можно создавать ДИЛК в отдаленные сроки после ДКПА (системно-легочный анастомоз, аксиллярный артериовенозный анастомоз).

- Не рекомендуется выполнение операции Фонтена при склеротических изменениях

сосудов легких и выраженной дисфункции системного желудочка.

- При пограничных размерах ЛА (индекс Nakata 200-240 мм²/м²), повышенном среднем давлении в ЛА (15-18 мм рт.ст.) рекомендуется решить вопрос о выполнении операции Фонтена с фенестрацией между ЭКК и предсердием.

- У ряда пациентов со сложными ВПС и высоким риском операции Фонтена, в силу тех или иных анатомо-гемодинамических факторов, рекомендуется выполнение ДКПА с ДИЛК в качестве завершающего этапа гемодинамической коррекции или «моста» к пересадке сердца.

- Трансплантация сердца рекомендуется при тяжелой дисфункции системного желудочка.

4. Реабилитация

- Рекомендуется от 1 до 3 месяцев для периода реабилитационного становления. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4) [17].

Комментарии: 5-летняя выживаемость после системно-легочного анастомоза у пациентов с ЕЖ, кому по ками-либо причинам невозможно выполнить операцию

Фонтена составляет около 90%, 10-летняя выживаемость после системно-легочного

анастомоза, созданного в течение первых нескольких месяцев после рождения – 85%.

После 5-10 лет состояние многих пациентов ухудшается. Это связано с цианозом, который обусловлен относительным стенозом анастомоза на фоне роста ребенка, а также кардиомиопатией ЛЖ, вторичной к хронической объемной его перегрузке, что прогрессирует со временем. Отдаленная выживаемость после суживания ЛА примерно соответствует результатам системно-легочного анастомоза. Неблагоприятный фактор после суживания ЛА – нарастание субаортального стеноза при ЕЖ с атрезией правого АВ клапана и ТМА.

5. Рекомендации по профилактике и диспансерному наблюдению

- В случае развития венозных коллатералей после частичного обхода сердца (ДКПА)

рекомендуется их эмболизация.

Комментарии: При отсутствии таких факторов, как выраженная

недостаточность АВ клапанов, остаточные стенозы ЛА и повышенное давление в малом круге кровообращения результаты операции ДКПА хорошие. Однако по мере роста пациента происходит постепенное снижение насыщения артериальной крови кислородом, что обусловлено возрастным уменьшением доли венозного возврата по системе ВПВ, а также развитием легочных артериовенозных фистул. Прогрессирующий цианоз в отдаленные сроки после операции ДКПА может быть связан также с развитием коллатеральных сосудов между системами верхней и нижней полых вен, обусловленным разницей давления между ними, приводящей к сбросу крови из ВПВ в НПВ и уменьшению легочного кровотока. Гемодинамическими причинами этого осложнения могут также быть обструкция легочного кровотока на различных уровнях, повышение легочного сосудистого сопротивления, дисфункция системного желудочка или АВ клапанов, тромбоз полых вен и другие факторы, приводящие к повышению венозного давления. По данным А.Мажее и соавт. венозные коллатеральные сосуды развиваются в 31% случаев после операции ДКПА.

Наиболее часто в роли коллатеральных сосудов выступают непарная и полунепарная вены, а также вены перикарда и передней грудной стенки. Эмболизация венозных коллатералей является эффективным методом повышения насыщения крови кислородом в случаях, когда риск выполнения операции Фонтена повышен.

- При прогрессировании недостаточности АВ клапанов более, чем умеренной степени рекомендуется проведение корригирующей операции.

Комментарии: коррекция недостаточности клапанов может быть выполнена как отдельная процедура, так и одновременно с операцией Фонтена.

- После операции Фонтена в модификации ЭКК рекомендуется операция по замене сосудистого протеза в случае развития венозной гипертензии вследствие недостаточного размера кондуита относительно роста и развития пациента.

Комментарии: 10-летняя выживаемость после операции Фонтена составляет более 80%. При анализе распределения больных по функциональным классам обращает на себя внимание тот факт, что большинство больных имеют хорошие показатели гемодинамики и относятся к 1-2 ФК по NYHA. Различные осложнения отдаленного послеоперационного периода развиваются у 15-35% больных. После операции Фонтена в модификации ЭКК из осложнений чаще отмечены недостаточности кровообращения (НК) и белково-дефицитная энтеропатия (БДЭП). Большинство осложнений при всех модификациях операции Фонтена развиваются в первые 5 лет наблюдения. Основной причиной развития недостаточности кровообращения в отдаленном периоде после операции Фонтена является венозная гипертензия. После операции полного кавопульмонального анастомоза обструкция венозного кровотока может возникать на уровне внутрисердечного тоннеля или кавопульмональных анастомозов. После экстракардиального обхода правых отделов сердца возможно развитие сужения НПВ или самого кондуита.

- Рекомендуется устранение локальных стенозов ЛА в случае их развития после ДКПА или операции Фонтена.

Комментарии: Стенозы ЛА могут приводить к венозной гипертензии и развитию НК.

В большинстве случаев их устранение возможно путем стентирования.

- Рекомендуется эндоваскулярное устранение ДИЛК в случае их реканализации или развития после операции Фонтена.

Комментарии: реканализация ствола ЛА может происходить спустя 1-2 года после операции. Аорто-легочные коллатеральные артерии могут быть не диагностированы до операции или же развиваться в отдаленные сроки после неё. Указанные состояния так же приводят к венозной гипертензии.

- После операции Фонтена коррекция недостаточности системного АВ клапана рекомендуется при более, чем умеренной ее степени.

Комментарии: в ряде случаев это осложнение возникает в отдаленном послеоперационном периоде вследствие перенесенного инфекционного эндокардита или дилатации фиброзного кольца клапана в результате прогрессирующей дисфункции желудочка.

Наиболее часто дисфункция желудочка развивается у пациентов с морфологически правым системным желудочком.

- В случае развития нарушений ритма после операции Фонтена рекомендуется назначение антиаритмической терапии и препаратов снижающих легочно-сосудистое сопротивление.

Комментарии: В сроки свыше 10 лет после операции Фонтена число пациентов, страдающих различными аритмиями, достигает 40%. Наиболее часто нарушения ритма сердца после операции Фонтена представлены наджелудочковыми тахикардиями.

- Рекомендуется имплантация двухкамерного электрокардиостимулятора у пациентов с ЕЖ после операции Фонтена при полной АВ блокаде.

Комментарии: полная АВ блокада может развиваться при вмешательствах на АВ клапанах, но может быть и спонтанной. Своевременная имплантация электрокардиостимулятора в большинстве случаев предотвращает развитие НК и позволяет пациентам вести активный образ жизни. Как правило, этим пациентам необходимо имплантировать эпикардальный электрод, так как трансвенозный доступ к эндокарду предсердия и желудочка невозможен.

- При неэффективности консервативной терапии нарушений ритма сердца, развившихся после операции Фонтена, рекомендуется выполнение электрофизиологическое исследование с целью выявления и устранения аритмогенных зон.

- Рекомендуется немедленная госпитализация в стационар при подозрении на БДЭП.

Комментарии: Под этим термином подразумевается состояние, характеризующееся нарушением всасывания белка в тонком кишечнике.

Частота этого осложнения составляет в среднем 3,8%. Сроки развития БДЭП составляют от 1 месяца до 16 лет (в среднем 2,7 года), при этом у одной трети больных осложнение развивается в сроки свыше 5 лет после операции.

Причины развития БДЭП после операции Фонтена до сих пор изучены не полностью. Одним из вероятных механизмов является развитие

лимфангиоэктазий в органах брюшной полости, в том числе и в кишечнике, в результате постоянно повышенного венозного и лимфатического давления после операции Фонтена.

Клинически БДЭП проявляется гипоальбуминемией, и как следствие этого, отеками, асцитом, плевральной транссудацией или хилотораксом, иммунодефицитом и

гипокальциемией. На поздних стадиях развития, большинство проявлений этого осложнения соответствует клинической картине НК. Методом ранней диагностики этого осложнения, разработанным в последние годы, является определение уровня фекального $\alpha 1$ -антитрипсина, концентрация которого при БДЭП существенно повышается. Прогноз при этом осложнении, как правило, неблагоприятный. В большинстве работ отмечается высокая летальность среди этих пациентов. Если в течение 5 лет с момента развития осложнения выживаемость составляет около 60%, то через 10 лет остаются в живых менее 20% больных.

- В отдаленные сроки после операции Фонтена возможно развитие печеночной дисфункции, поэтому рекомендуется периодический контроль (не реже 1 раза в 6-12 мес.) печеночных проб.

- Всем женщинам репродуктивного возраста, перенесшим операцию Фонтена, рекомендуется полное обследование с обязательной ЭхоКГ перед планированием беременности.

- Рекомендуется пожизненное наблюдение кардиолога с обследованием пациентов после различных этапов коррекции ЕЖ в специализированных центрах не реже 1 раза в 6-12 мес.

- После различных этапов коррекции ЕЖ всем пациентам рекомендуется проведение ЭхоКГ в течение первого месяца после выписки, далее – не реже 1 раза в 6-12 мес. для оценки сократительной функции сердца, компетентности АВ клапанов, характера кровотока по системно-легочному анастому, ДКПА, ЭКК.

- В спорных случаях рекомендуется проведение ангиокардиографии с зондированием камер сердца.

- Пациентам с ЕЖ после системно-легочного анастомоза и ДКПА, а также при наличии предсердных аритмий, для профилактики тромбоэмболических осложнений, рекомендуется назначение аспирина в дозе 5 мг/кг/сутки, но не более 100 мг/сутки.

- Пациентам с ЕЖ после операции Фонтена, для профилактики тромбоэмболических осложнений, рекомендуется назначение варфарина** в начальной дозе 0,1 мг/кг/сутки, далее титруя дозу до достижения целевого значения международного нормализованного отношения в пределах 2,0-3,0 Ед.

- Рекомендуется применение антибиотикопрофилактики у взрослых пациентов с ЕЖ, в связи с опасностью инфекционного эндокардита.

При подозрении на патологию трахео-бронхиального дерева до операции рекомендуется направить пациента на консультацию пульмонолога.

Двойное отхождение сосудов от правого желудочка (ДОСПЖ) – группа врожденных пороков сердца, характеризующаяся аномальным типом вентрикуло-

артериальной связи, при которой аорта и легочный ствол полностью или преимущественно происходят от правого желудочка [1], возникающей вследствие

нарушения ротации конуса и его вклинения между атриовентрикулярными клапанами [2]

и сопровождающейся нарушением формирования выхода из левого желудочка. Морфологические критерии порока [3]:

1. наличие бульбовентрикулярной складки, разделяющей митральный и полулунные клапаны;
2. персистирование подаортального и подлегочного конусов;
3. принадлежность конусной перегородки (мышечной структуры, разделяющей полулунные клапаны) к структурам правого желудочка, но не межжелудочковой перегородки [4];
4. Z-образная деформация выхода из левого желудочка (при коновентрикулярной локализации межжелудочкового сообщения) или его обтурация (при синусном или трабекулярном межжелудочковом сообщении);
5. межжелудочковое сообщение (при его наличии) является единственным выходом из левого желудочка;
6. отсутствие конусного отдела левого желудочка;
7. один из магистральных сосудов полностью, а второй – не менее чем на 50% отходят от правого желудочка;
8. параллельный ход магистральных сосудов.

Сопутствующие пороки:

- аномалии формирования и положения сердца;
- атрио-вентрикулярная дискордантность, аномалии впадения системных вен;
- открытый атрио-вентрикулярный канал и другие аномалии развития атрио-вентрикулярного соединения (при некоммутированном ДМЖП);
- гипоплазия желудочков;
- обструкция выхода из левого желудочка (рестриктивный ДМЖП, отклонение конусной перегородки в направлении подаортального конуса, структуры атрио-вентрикулярных клапанов, клапанный стеноз);
- коарктация аорты, перерыв дуги аорты (чаще, при ДОСПЖ типа ТМС).

1.2 Этиология и патогенез

ДОСПЖ типа ДМЖП характеризуется наличием выраженного артерио-венозного сброса на уровне желудочков, исходно равным системному давлению в легочной артерии и развитием легочной гипертензии.

ДОСПЖ типа тетрады Фалло характеризуется гиповолемией малого круга кровообращения и наличием вено-артериального сброса.

ДОСПЖ типа ТМС характеризуется преимущественным поступлением крови из левого желудочка в легочную артерию, гиперволемией малого круга кровообращения и легочной гипертензией.

Гемодинамика ДОСПЖ с некомменти́рованным ДМЖП зависит от наличия или отсутствия обструкции выхода из правого желудочка и аналогична гемодинамике

ДОСПЖ типа тетрады Фалло и ДОСПЖ типа ДМЖП соответственно.

Наличие рестриктивного ДМЖП придает гемодинамике черты подаортальной обструкции с увеличением постнагрузки левого желудочка.

1.3 Эпидемиология

Частота порока по клиническим данным составляет 0,72% [5], по патологоанатомическим – 2,7% [6]. Доля оперативных вмешательств по поводу ДОСПЖ

среди всех врожденных пороков сердца в России составляет 1,55% при средней летальности 9,96% [7].

Прогноз течения порока во многом зависит от варианта гемодинамики.

Продолжительность жизни выше у больных с обструкцией выхода из правого желудочка.

1.4 Кодирование по МКБ-10 Q20.1 - Удвоение выходного отверстия правого желудочка.

1.5 Классификация

- ДОСПЖ типа ДМЖП характеризуется подаортальной или подартериальной локализацией ДМЖП при условии отсутствия обструкции выхода из правого желудочка
- ДОСПЖ типа тетрады Фалло характеризуется подаортальной или подартериальной локализацией ДМЖП в сочетании с обструкцией выхода из правого желудочка.
- ДОСПЖ типа транспозиции магистральных сосудов (аномалия Тауссиг-Бинга) характеризуется подлегочной локализацией ДМЖП при условии отсутствия обструкции выхода из правого желудочка.
- ДОСПЖ с некомменти́рованным ДМЖП характеризуется наличием ДМЖП в синусном или трабекулярном отделе перегородки, может сочетаться с обструкцией выхода из правого желудочка

2. Диагностика

2.1. Жалобы и анамнез.

- На этапе диагностики рекомендуется сбор анамнеза и жалоб у всех пациентов (родителей пациентов) с подозрением на ДОСПЖ.
- При сборе анамнеза и жалоб рекомендуется расспросить пациента (родителей пациента) о существовании одышки в покое или при физической нагрузке, о повышенной утомляемости, об отставании в физическом развитии, о подверженности простудным заболеваниям, о наличии и степени выраженности цианоза, о синкопальных и пресинкопальных состояниях.

2.2. Физикальное обследование.

- Во время физикального обследования рекомендуется обратить внимание на

аускультацию сердца с целью обнаружения рестриктивного ДМЖП или наличия гипоксических приступов, а также оценку размеров печени как показателя тяжести сердечной недостаточности.

Комментарии: Наличие систолического шума в IV межреберье по левому краю грудины может быть обусловлено рестриктивным ДМЖП. Выраженность акцента II тона на легочной артерией может отражать степень развития легочной гипертензии. Исчезновение шума над легочной артерией у больных с ДОСПЖ типа тетрады Фалло указывает на возникновение гипоксического приступа.

2.3 Лабораторная диагностика.

- Рекомендуется анализ газового состава крови с целью оценки тяжести гипоксемии и степени выраженности метаболических нарушений.
- Рекомендуется выполнение коагулограммы и подсчет числа тромбоцитов для прогноза
- Рекомендуется выполнение гематологического исследования для выявления дооперационной анемии и ее своевременной терапии.

2.4 Инструментальная диагностика

- Всем больным с подозрением на ДОСПЖ рекомендуется выполнение эхокардиографии для оценки типа внутригрудного расположения сердца, варианта атрио-вентрикулярной связи, морфо-функциональных параметров желудочков, взаимоотношения магистральных сосудов, локализации и размера ДМЖП, степени развития и ориентации конусной перегородки, анатомии и функции атрио-вентрикулярных клапанов, наличия митрально-полулунного фиброзного контакта, расстояния между трехстворчатым клапаном и клапаном легочной артерии, наличия, морфологии и степени выраженности обструкции выхода из желудочков, аорты и легочного артериального дерева.
- Больным с ДОСПЖ типов ДМЖП и ТМС, а также с ДОСПЖ и некоммиттированным ДМЖП без обструкции выхода из правого желудочка старше 6 месяцев рекомендуется катетеризация сердца в сочетании с ИМДЛА и применением фармакологических проб для оценки обратимости легочной гипертензии.
- Больным с ДОСПЖ типа тетрады Фалло и ДОСПЖ с некомиттированным ДМЖП с обструкцией выхода из правого желудочка рекомендуется катетеризация сердца с ангиографией для выявления дополнительных источников лёгочного кровотока.
- Больным с ДОСПЖ типа тетрады Фалло и ДОСПЖ с некомиттированным ДМЖП с обструкцией выхода из правого желудочка рекомендуется катетеризация сердца с ангиографией для оценки состояния легочного артериального дерева.
- Больным с ДОСПЖ рекомендуются томографические методики (КТ, МРТ) в качестве дополнения к эхокардиографии или альтернативы инвазивным методам исследования для уточнения морфологии порока и оптимизации

хирургической техники, особенно при сложных формах порока, в том числе для трехмерного моделирования предстоящей операции.

2.5 Иная диагностика

Нет

3. Лечение

3.1 Консервативное лечение

- Больным с ДОСПЖ при явлениях сердечной недостаточности на этапе предоперационной подготовки рекомендуются диуретики, ингибиторы ангиотензин-превращающего фермента, сердечные гликозиды, β -адреноблокаторы, катехоламины.
- Больным с ДОСПЖ типа тетрады Фалло при гипоксическом приступе рекомендуются β -адреноблокаторы и бензодиазепины.
- Больным с ДОСПЖ для лечения легочной гипертензии рекомендуются антагонисты кальция, блокаторы эндотелиновых рецепторов, ингибиторы фосфодиэстеразы типа 5, аналоги простагландинов.

3.2 Хирургическое лечение

- При выполнении анатомической коррекции ДОСПЖ (создание внутрижелудочкового тоннеля между левым желудочком и аортой) рекомендуется иссечение конусной перегородки, позволяющее предупредить обструкцию выхода из левого желудочка, обструкцию внутри правого желудочка и увеличить его полость.
- При выполнении анатомической коррекции ДОСПЖ рекомендуется использование заплат с собственной кривизной.
- При выполнении анатомической коррекции ДОСПЖ рекомендуется расширение рестриктивного ДМЖП в передне-верхнем направлении.
- Больным с ДОСПЖ типа ДМЖП в случаях обратимой легочной гипертензии (положительные результаты ИМДЛА) рекомендуется анатомическая коррекция порока.
- Больным с ДОСПЖ типа ДМЖП первых шести месяцев жизни с тяжелой левожелудочковой сердечной недостаточностью или при наличии тяжелых сопутствующих заболеваний рекомендуется выполнение суживания легочной артерии в качестве первого этапа хирургического лечения.
- Больным с ДОСПЖ типа ДМЖП при сомнительных результатах ИМДЛА рекомендуется выполнение суживания легочной артерии в качестве первого этапа хирургического лечения.
- Больным с ДОСПЖ типа ДМЖП не рекомендуется анатомическая коррекция при наличии множественных ДМЖП, атрио-вентрикулярной дискордантности, резко рестриктивного ДМЖП и других сопутствующих аномалий развития сердца, требующих расширения объема коррекции.
- Больным с ДОСПЖ типа ДМЖП при наличии сопутствующих аномалий развития сердца (множественными ДМЖП, атрио-вентрикулярной дискордантностью, резко рестриктивным ДМЖП, аномалии атрио-вентрикулярных клапанов и т.д.), требующими расширения объема анатомической коррекции и ухудшающими ее прогноз, рекомендуется гемодинамическая коррекция с обходом правых отделов сердца .

- Больным с ДОСПЖ типа ДМЖП, являющимися кандидатами на гемодинамическую коррекцию, рекомендуется выполнение суживания легочной артерии в качестве первого этапа хирургического лечения.
- Больным с ДОСПЖ типа ДМЖП не рекомендуется хирургическое лечение при необратимой легочной гипертензией (отрицательные результаты ИМДЛА).
- Больным с ДОСПЖ типа тетрады Фалло рекомендуется анатомическая коррекция (создание внутрижелудочкового тоннеля между левым желудочком и аортой и реконструкция пути оттока из правого желудочка) при значении Nakata-index более 250 мм²/м² и индекса конечно-диастолического объема левого желудочка более 40 мл/м²
- Больным с ДОСПЖ типа тетрады Фалло рекомендуется определение объёма реконструкции выводного отдела правого желудочка (чрепедсердно-чрезлегочного устранения инфундибулярного стеноза, пластики ВОПЖ или ТАП ВОПЖ и ЛС) исходя из морфологических особенностей и распространённости обструкции ВОПЖ.
- Больным с ДОСПЖ типа тетрады Фалло старше трех лет рекомендуется применение заплаты с моностворчатым клапаном из глиссоновой капсулы для ТАП ВОПЖ и ЛС.
- Больным с ДОСПЖ типа тетрады Фалло при наличии крупных ветвей коронарных артерий в выводном отделе правого желудочка или при наличии вызванной туннелем обструкции внутри правого желудочка рекомендуется создание дополнительного выхода из правого желудочка.
Класс доказательности Ib (уровень доказательности C).
- Больным с ДОСПЖ типа тетрады Фалло рекомендуется пластика ауто- или ксеноперикардом стенозов ветвей лёгочного ствола при их наличии.
Класс доказательности IIa (уровень доказательности C).
- Больным с ДОСПЖ типа тетрады Фалло при значении индекса конечно-диастолического объема левого желудочка менее 40 мл/м² или Nakata-index менее 250 мм²/м², но более 150 мм²/м² рекомендуется системно-легочный анастомоз в качестве первого этапа хирургического лечения.
Класс доказательности IIa (уровень доказательности C).
- Больным с ДОСПЖ типа тетрады Фалло при значении Nakata-index менее 150 мм²/м² рекомендуется паллиативная реконструкция пути оттока из правого желудочка в

качестве первого этапа хирургического лечения.

Класс доказательности IIa (уровень доказательности C).

- Больным с ДОСПЖ типа тетрады Фалло не рекомендуется анатомическая коррекция

при наличии множественных ДМЖП, атрио-вентрикулярной дискордантности, резко

рестриктивного ДМЖП, аномалии атрио-вентрикулярных клапанов и других сопутствующих аномалий развития сердца, требующих расширения объема коррекции.

- Больным с ДОСПЖ типа тетрады Фалло с сопутствующими аномалиями развития

сердца (множественными ДМЖП, атрио-вентрикулярной дискордантностью, резко рестриктивным ДМЖП, аномалии атрио-вентрикулярных клапанов и т.д.), требующими расширения объема анатомической коррекции и ухудшающими ее прогноз, рекомендуется гемодинамическая коррекция с обходом правых отделов сердца.

- Больным с ДОСПЖ типа ТМС рекомендуется анатомическая коррекция в объеме создания тоннеля между левым желудочком и легочной артерии и артериального переключения в случаях А-мальпозиции магистральных сосудов и обратимой легочной гипертензии (положительных результатов ИМДЛА).

- Больным с ДОСПЖ типа ТМС рекомендуется анатомическая коррекция в объеме создания тоннеля между левым желудочком и аортой с размещением его между трёхстворчатым клапаном и легочной артерии (операция Kawashima) в случаях D-мальпозиции магистральных сосудов и обратимой легочной гипертензии (положительных результатов ИМДЛА).

- Больным с ДОСПЖ типа ТМС при сомнительных результатах ИМДЛА рекомендуется выполнение предсердного переключения в сочетании с суживанием легочной артерии в качестве первого этапа хирургического лечения.

- Больным с ДОСПЖ типа ТМС при сочетании с обструктивными поражениями аорты при наличии тяжелой левожелудочковой сердечной недостаточности или сопутствующих заболеваний рекомендуется восстановление непрерывности аорты с суживанием легочной артерии в качестве первого этапа хирургического лечения.

- Больным с ДОСПЖ типа ТМС при сочетании с обструктивными поражениями аорты без тяжелой левожелудочковой сердечной недостаточности или сопутствующих

заболеваний рекомендуется одномоментная анатомическая коррекция порока и восстановление непрерывности аорты.

- Больным с ДОСПЖ типа ТМС при наличии сопутствующих аномалий развития сердца (множественными ДМЖП, атрио-вентрикулярной дискордантностью, резко рестриктивным ДМЖП, аномалии атрио-вентрикулярных клапанов, аномалии коронарных артерий и т.д.), требующими расширения объема анатомической коррекции и ухудшающими ее прогноз, не рекомендуется анатомическая коррекция порока.

- Больным с ДОСПЖ типа ТМС при наличии сопутствующих аномалий развития сердца (множественными ДМЖП, атрио-вентрикулярной дискордантностью, резко рестриктивным ДМЖП, аномалии атрио-вентрикулярных клапанов, аномалии коронарных артерий и т.д.), требующими расширения объема анатомической коррекции и ухудшающими ее прогноз, рекомендуется гемодинамическая коррекция с обходом правых отделов сердца .
- Больным с ДОСПЖ типа ТМС, являющимся кандидатами на гемодинамическую коррекцию, рекомендуется выполнение суживания легочной артерии в качестве первого этапа хирургического лечения.
- Больным с ДОСПЖ типа ТМС не рекомендуется хирургическое лечение при необратимой легочной гипертензии (отрицательные результаты ИМДЛА).
- Больным с ДОСПЖ и некомиттированным ДМЖП рекомендуется анатомическая коррекция порока только высококвалифицированными специалистами в специализированных лечебно-профилактических учреждениях.
- Больным с ДОСПЖ и некомиттированным ДМЖП при отсутствии стеноза легочной артерии рекомендуется анатомическая коррекция (создание внутрижелудочкового тоннеля между левым желудочком и аортой) в случаях обратимой легочной гипертензией (положительных результатов ИМДЛА).
- Больным с ДОСПЖ и некомиттированным ДМЖП при наличии стеноза легочной артерии рекомендуется анатомическая коррекция (создание внутрижелудочкового тоннеля между левым желудочком и аортой и реконструкцию пути оттока из правого желудочка) в случаях с Nakata-index более 250 мм²/м² и индексом конечно-диастолического объема левого желудочка более 40 мл/м².
- Больным с ДОСПЖ и некомиттированным ДМЖП рекомендуется гемодинамическая коррекция с обходом правых отделов сердца в качестве рутинного хирургического лечения.
- Больным с ДОСПЖ и некомиттированным ДМЖП, являющимся кандидатами на гемодинамическую коррекцию, рекомендуется выполнение суживания легочной артерии (при отсутствии стеноза легочной артерии) или системно-легочного анастомоза (при наличии стеноза легочной артерии) в качестве первого этапа хирургического лечения.
- Больным с ДОСПЖ после анатомической коррекции рекомендуется выполнение расширенной септопластики (продольное рассечение тоннеля с повторной его пластикой заплатой поперек оси тоннеля) при наличии резидуального сброса на межжелудочковой перегородке при QP:QS более 2:1 и отсутствии высокой легочной гипертензии.
- Больным с ДОСПЖ после анатомической коррекции рекомендуется выполнение расширенной септопластики (продольное рассечение тоннеля с повторной его пластикой заплатой поперек оси тоннеля) при наличии обструкции выхода из левого желудочка при градиенте давления между левым желудочком и аортой более 30 мм.рт.ст.

- Больным с ДОСПЖ после анатомической коррекции рекомендуется РПОПЖ при наличии обструкции выхода из правого желудочка при градиенте давления между правым желудочком и ЛС более 50 мм рт.ст.
- Больным с ДОСПЖ после анатомической коррекции рекомендуется протезирование клапана легочной артерии при недостаточности клапана легочной артерии более 2 степени, сочетающейся с трехстворчатой недостаточностью более 2 степени, или дилатацией правого желудочка более 60мл/м², или продолжительностью комплекса QRS более 150 мс.
- Больным с ДОСПЖ после анатомической коррекции рекомендуется транслюминальная баллонная ангиопластика и стентирование легочных артерий при наличии резидуальных стенозов легочной артерии.
- Больным с ДОСПЖ после анатомической коррекции не рекомендуется эндоваскулярное устранение резидуального сброса на ДМЖП.

4. Реабилитация

- Больным с ДОСПЖ после хирургического лечения рекомендуется исследование толерантности к физической нагрузке у детей старше 6 лет.
- Больным с ДОСПЖ после хирургического лечения рекомендуется определение оптимального режима физической активности на основании объективной оценки физической работоспособности при помощи нагрузочных проб.
- Больным с ДОСПЖ после хирургического лечения рекомендуется использование опросников качества жизни для больных и родителей для разработки индивидуальных схем психологической реабилитации.

5. Профилактика и диспансерное наблюдение

- Больным с ДОСПЖ после хирургического лечения рекомендуется осмотр кардиолога с частотой не менее 1 раза в 7 дней в течение первого месяца после хирургического лечения порока.
- Больным с ДОСПЖ после хирургического лечения рекомендуется осмотр кардиолога с частотой не менее 1 раза в 3 месяца в течение 2-12 месяцев после хирургического лечения порока.
- Больным с ДОСПЖ после хирургического лечения рекомендуется обследование в специализированном стационаре не реже 1 раза в год после хирургического лечения порока.
- Больным с ДОСПЖ после анатомической коррекции рекомендуется при проведении динамического (1 раз в год при стабильном клиническом состоянии) эхокардиографического обследования обращать внимание на функцию атрио-вентрикулярных клапанов, морфо-функциональные параметры желудочков, в т.ч. степень диссинхронии желудочков, наличие сброса на межжелудочковой перегородке, наличие обструкции выхода из желудочков.
- Больным с ДОСПЖ после гемодинамической коррекции порока рекомендуется постоянная антитромботическая терапия антагонистами витамина К под мониторным контролем МНО.