

ВПС и Хроническая сердечная недостаточность у детей (лекция для студентов 4 курса)

Д.м.н., профессор М.К. Соболева

Дистанционное обучение

Новосибирск, апрель, 2020



Врожденные пороки сердца

- Распространенная врожденная аномалия (после пороков ЦНС и опорно-двигательного аппарата)
- 2. 1 ВПС на 123 родов
- 3. Среди мертворожденных 10%
- Среди пациентов с хромосомными болезнями болезней - чаще (у каждого третьего)
- УЗИ плода и оценка сердца на 14 неделе

Эпидемиология ВПС

- **ВПС с нарушениями гемодинамики встречаются у 1% новорожденных и составляют 1/3 от всех врожденных пороков развития.**
- В это число не входят мелкие дефекты межжелудочковой перегородки, ОАП у недоношенных и 2-х-створчатый аортальный клапан (частота этих пороков составляет 30-40, 4-5 и 10-20 на 1000 новорожденных соответственно).
- Среди **пороков развития, являющихся причинами младенческой смертности, ВПС занимают первое место.**

Причины ВПС

- мутации единичного гена (моногенные наследственные заболевания)
- хромосомные заболевания
- тератогенные воздействия на плод (вирус краснухи, алкоголь и пр.)

ВПС с моногенным наследованием (аутосомно-доминантные, аутосомно-рецессивные либо сцепленные с полом)

часто входят в состав сложных наследственных синдромов,
например – **синдром Нунан (стеноз легочной артерии и/или ГКМП+лицевой дисморфизм+задержка роста+легкая умственная отсталость)**

При **синдроме Дауна ВПС** встречаются **у половины** больных.

К **полигенно наследуемым ВПС** относится прежде всего **открытый артериальный проток.**

Наиболее типичные виды сердечных дефектов и их средняя частота у детей с ВПС

- ДМЖП - 20%
- ДМПП - 10%
- ОАП - 10%
- КоАо - 10%
- Стеноз аорты - 10%
- Тетрада Фалло - 10%
- Стеноз ЛА - 10%
- ТМС - 5-8%
- АВК - 5%
- Атрезия ЛА - 3%
- Атрезия ТК - 3%
- ОАС - 3%
- ТАДЛВ - 2%
- Синдром гипоплазии левых отделов сердца (СГЛС) - 2%
- Прерванная дуга Ао - 1%
- Б-нь Эбштейна - 0,5%

ВПС без цианоза и с цианозом

ВПС «бледного» типа

ДМЖП

ДМПП

ОАП

Коарктация аорты

Стеноз аорты

Атриовентрикулярная
коммуникация

ВПС «синего» типа

Тетрада Фалло

Стеноз ЛА

Транспозиция
магистральных артерий

Атретизия ЛА

Атретизия ТК

Общий артериальный
ствол

Синдром гипоплазии
левых отделов сердца

Тотальный аномальный
дренаж легочных вен

Б-нь Эбштейна

Классификация ВПС по ведущему расстройству гемодинамики

- С лево-правым шунтом

ДМЖП

ДМПП

ОАП

Атриовентрикулярная коммуникация

Тотальный аномальный дренаж легочных вен

- С обструкцией выводного тракта ЛЖ

Коарктация аорты

Стеноз Ао

Субаортальный стеноз

Гипоплазия левых отделов сердца

- С обструкцией выводного тракта ПЖ

Тетрада Фалло

Атрезия ЛА

Стеноз ЛА

Атрезия ТК

- С «параллельной циркуляцией»

ТМС простая

ТМС сложная

ТМС в сочетании с ДМЖП и стенозом ЛА

Перестройка кровообращения после рождения

- прекращение фето-плацентарного кровообращения
- становление полноценного легочного кровотока.
- *Функция газообмена переходит к легким и закрываются фетальные коммуникации, малый и большой круги кровообращения становятся последовательными.*
- Вентиляция легких с повышением их оксигенации приводит к вазодилатации легочных сосудов, снижению легочного сосудистого сопротивления (ОЛСС) и увеличению легочного кровотока.
- Вначале ОЛСС снижается вследствие вазодилатации, а через 6-8 недель после рождения оно падает еще значительнее из-за истончения среднего гладкомышечного слоя стенки легочных артерий мышечного типа.

Перестройка кровообращения после рождения

- Общее легочное сопротивление в первые 24 часа после рождения снижается на 70% в сравнении с таковым у плода, однако давление в ЛА все еще остается на уровне 60-85% от системного давления.
- Постепенное приближение давления в легочной артерии к нормальному происходит к 14 суткам, но может затягиваться и до 1,5 месяцев.
- Морфологическая постнатальная перестройка легочных сосудов - к 2-3 месяцам жизни.

ВПС

- 90 вариантов и 200 различных сочетаний.
- Искусство (зондирование полостей)
- Искусство патологоанатома
- После операций. Смерть. Порок уточняется.





Комментарии к двум предыдущим иллюстрациям

- Лицо 11 летнего пациента с синдромом Дауна. Монголоидный разрез глаз.
- Дурашливость и «скошенный затылок» у этого мальчика.
- Вид пациента должен ориентировать на то, что в 50% случаев Вы столкнетесь с ВПС, оперированным или не оперированным.

Задачи наблюдения

- первичная диагностика ВПС
- определение показаний и срока операции
- оценка осложнений
- назначение консервативной терапии для профилактики жизнеугрожающих расстройств
- предоперационное обследование
- санация очагов хронической инфекции
- профилактика бактериального эндокардита
- контроль оформления инвалидности при необходимости иногороднего лечения

Стандарт обследования ВПС

1. Неспецифические методы

анамнез

физикальное исследование сердца

стандартная ЭКГ в 12 отведениях

ОАК+Тр

газы крови (КЩС либо сатурация методом
пульсоксиметрии)

2. Определяющие методы

доплер-эхокардиография

зондирование полостей сердца±ангиография

Группы наблюдения детей с ВПС

- 0-я группа - больные с ВПС, с незначительными нарушениями гемодинамики, которые не нуждаются в операции.
- 1-я группа - больные, состояние которых позволяет провести операцию в плановом порядке (через год и более).
- 2-я группа - больные, которым операция показана в ближайшие 3-6 мес.
- 3-я группа - больные с тяжелыми проявлениями ВПС, которых необходимо оперировать в течение нескольких недель.
- 4-я группа - больные, нуждающиеся в экстренной операции (в течение 48 ч после госпитализации).

ВПС (7 дефектов)- кардиомегалия



Клиническая картина ВПС

- Пренатальная гипотрофия (ЗВУР, недоношенность)
- Проблемы с сосанием. Утомляемость. Перерывы.
- «Сам себя переводит» на искусственное вскармливание
- Немотивированный крик, потливость, апноэ.
- Цианоз.
- Сердечный горб. Иногда сразу после рождения

Органический сердечный шум

- Широкая зона иррадиации шума
- *Punctum max.* у основания
- Диастолический, систоло-диастолический
- Шум систолический и сливается с первым тоном , занимает больше $1/3$ систолы, 2-3-4 м-р от грудины или в зоне проекции клапанов легочной артерии и аорты
- Не уменьшается, а нарастает при нагрузке и изменении положения
- Систолический шум в межлопаточной области





Комментарии к двум предыдущим слайдам

- “Барабанные палочки” и “часовые стекла” у пациентов с ВПС. В данном случае, Тетрадой Фалло.
- Часовые стекла лучше всего. В данном случае, просматриваются на большом пальце стопы.
- Акроцианоз.



Комментарии

- Девочка с ВПС синего типа лежит. Рядом с ней здоровый мальчик.
- Сравните здорового мальчика и больную с ВПС. Обратите внимание на выраженный цианоз губ у девочки, диффузный цианоз кожи лица.







Комментарии

- Фото пациентов с ВПС и ХСН. Барабанные палочки, часовые стекла, выраженный цианоз губ.
- Обратите внимание на цианоз слизистой губ и конъюнктивы.

Классификация ВПС

- ВПС бледного типа с артериовенозным шунтом :ДМЖП, ДМПП, ОАП/НАП, открытый атриовентрикулярный канал
- ВПС синего типа с веноартериальным шунтом: ТМС, тетрада Фалло, триада Фалло, атрезия трикуспидального клапана (АТК)
- ВПС без сброса, с препятствием кровотоку (стенозы легочной артерии и аорты)

Патофизиологическая классификация ВПС

- Ацианотические пороки

Пороки, связанные с шунтированием крови слева-направо:

▪ ДМЖП	20%
▪ ДМПП	10%
▪ ОАП/НАП	10%
▪ Атриовентрикулярный септальный дефект	2-5%
▪ Аорто-легочное открытое окно	редко

Патофизиологическая классификация ВПС

- Цианотические пороки

Пороки, связанные с шунтированием крови справа-налево:

■ Тетрада Фалло	10%
■ Легочный стеноз	10%
■ Легочная атрезия (с ДМЖП/без ДМЖП)	5%
■ Атрезия ТСК	3%
■ Аномалия Эбштейна	0,5%

Патофизиологическая классификация ВПС

- Левосторонние обструктивные пороки

- Коарктация Аорты 10%
- Врожденный аортальный стеноз 10%
- Перерыв дуги аорты 1%
- Митральный стеноз редко

Стадии ВПС с обогащением сосудов малого круга

- Рефлекс Китаева – спазм легочных сосудов (давление в а.рulm) сопротивление току крови из правого желудочка и из артериального протока
- Гипертрофия правого желудочка. Компенсация. Нарастание ЛГ. Склероз сосудов.
- Терминальная стадия. Утомляемость. ХСН





Пациент с ВПС

- Высокая легочная гипертензия в сочетании с гипоплазией правого желудочка.
- Истощение ребенка, дистрофия как проявление ХСН.
- Посмотрите на подмышечную складку справа, там кожа лишена тонуса, собралась в складку

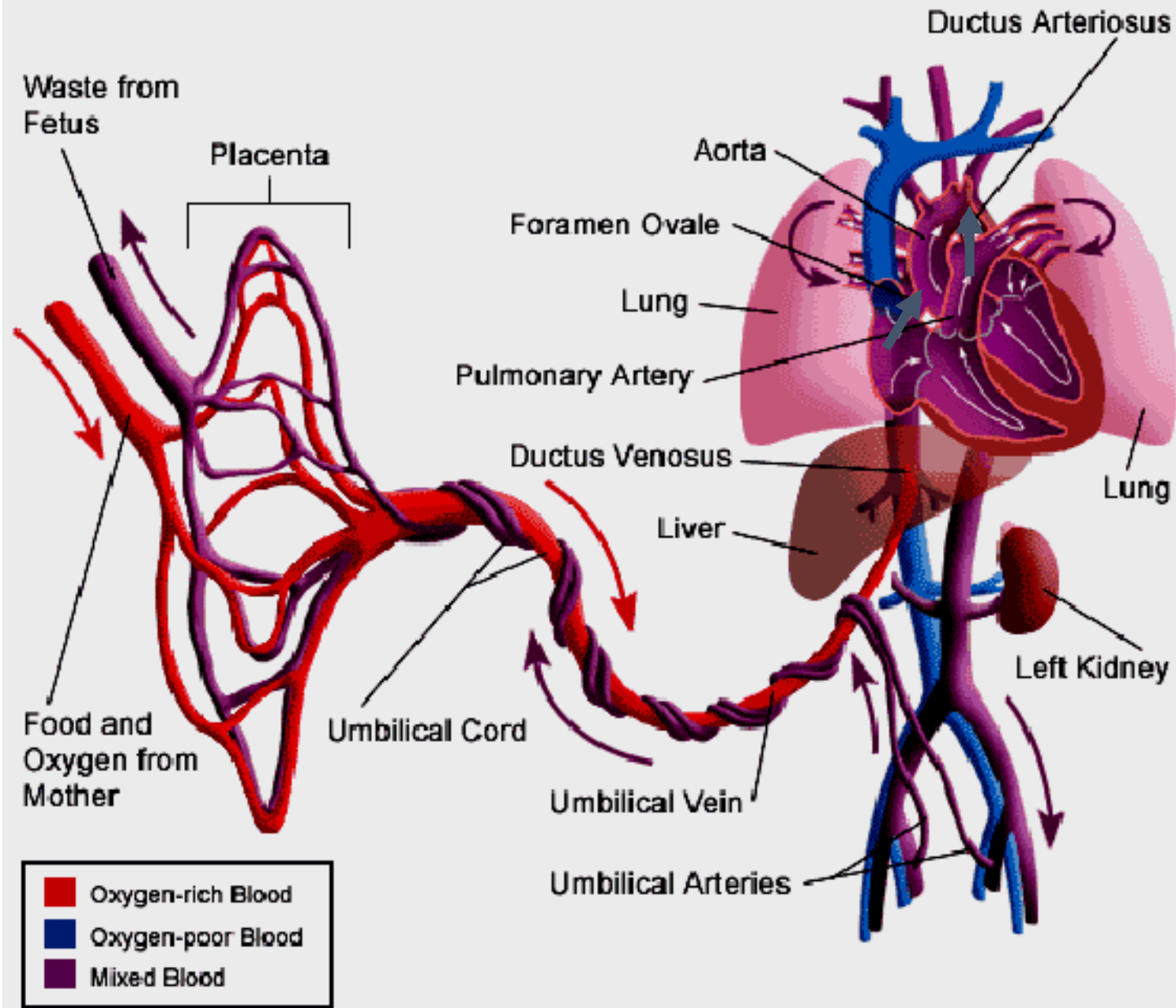
Определение

- Персистирующая легочная гипертензия новорожденных результат повышенной резистентности легочных сосудов , что приводит к возврату венозной крови через фетальные коммуникации (артериальный проток, овальное отверстие)ovale) в системный кровоток bypassing the lungs, что приводит к системной артериальной гипоксемии.

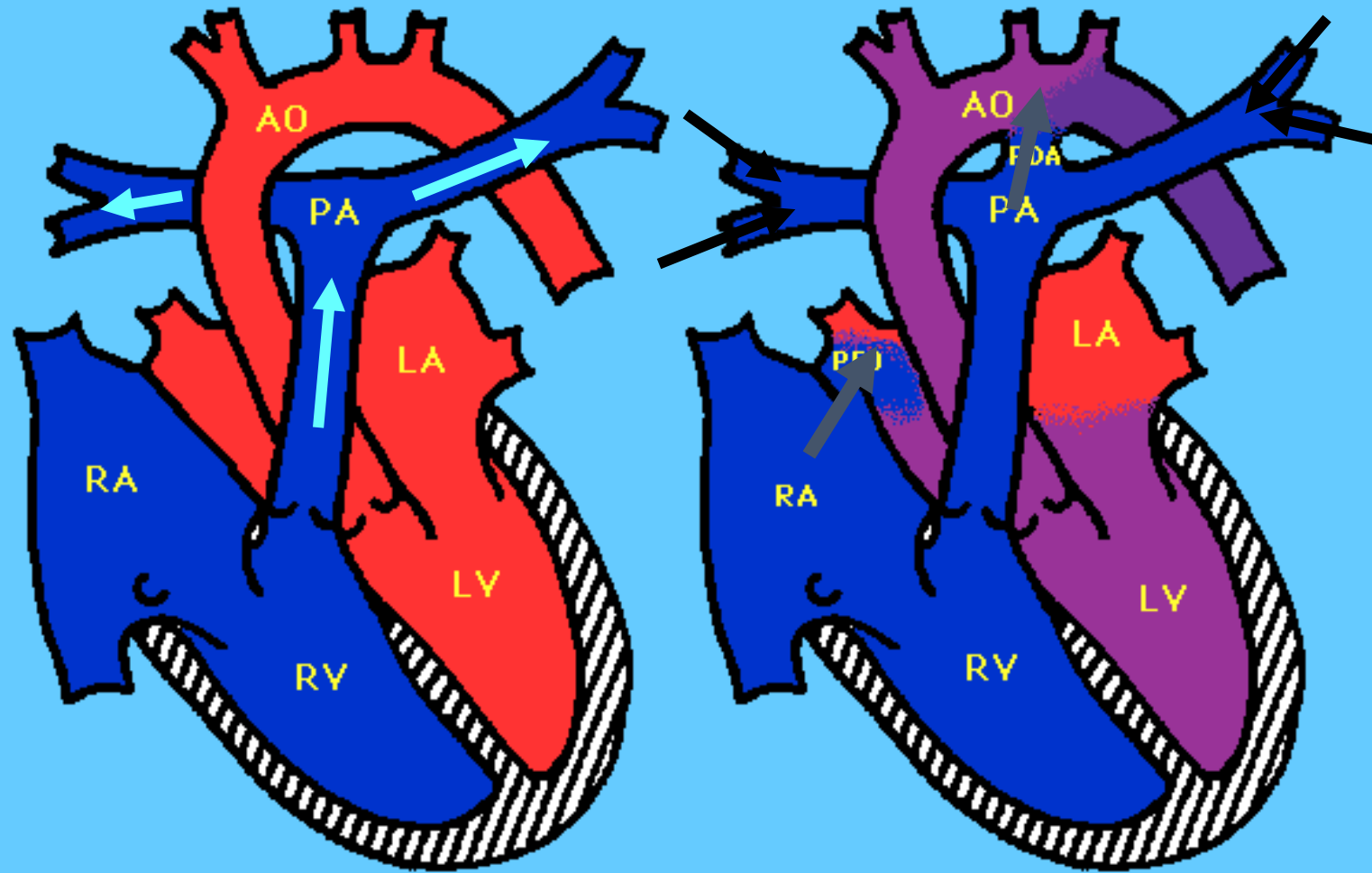
Выделяют три формы легочной гипертензии в зависимости от ее этиологии

- **Легочная гипертензия, ассоциированная с легочными паренхимальными болезнями**
- **Легочная гипертензия с в отсутствии изменений паренхимальных болезней**
- **Легочная гипертензия, ассоциированная с гипоплазией легких**

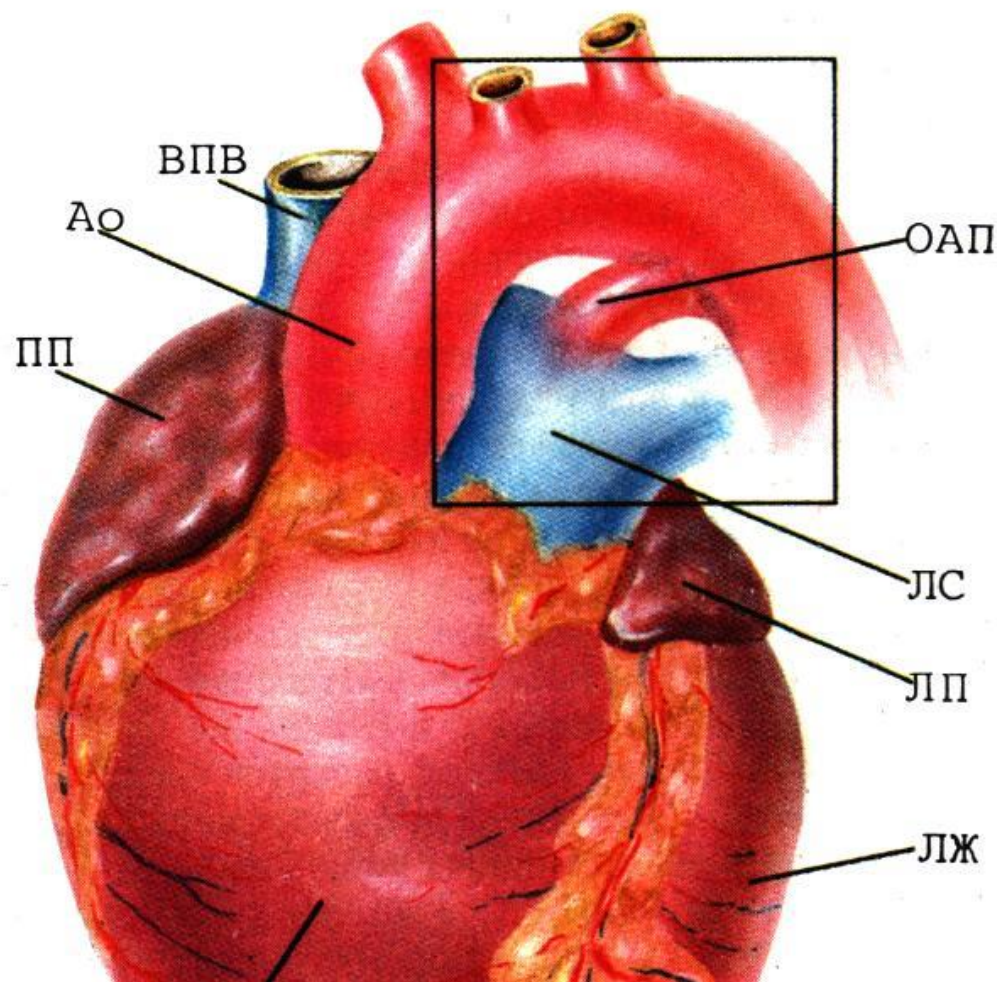
Fetal Circulation



Persistence of the Fetal Circulation

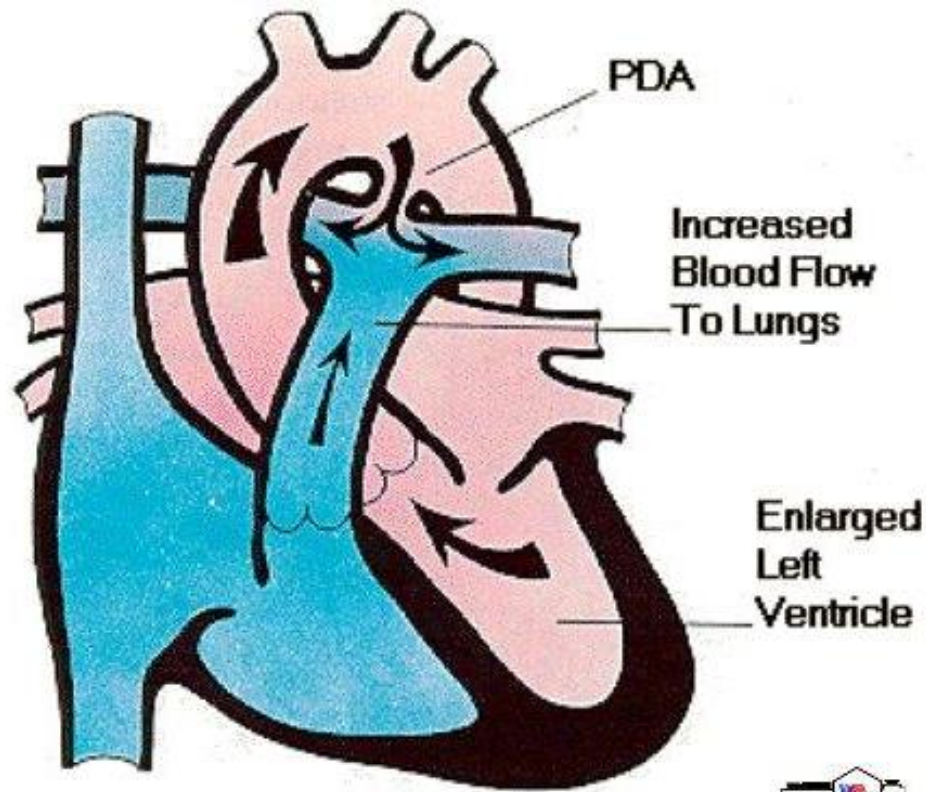


Открытый артериальный проток



- Проток отходит от Ао на уровне левой подключичной артерии и впадает в ствол ЛА в месте его деления на две ветви

Гемодинамические нарушения при ОАП



PERSISTENT DUCTUS ARTERIOSUS

- Гиперволемиа МКК
- ↓
- Повышение венозного возврата в левые отделы
- ↓
- Дилатация ЛП и ЛЖ
- Легочная гипертензия
- Гипертрофия ПЖ

Эпидемиология ОАП

- М:Д=1:2
- 1:1600 доношенных новорожденных
- $\geq 20\text{-}30\%$ среди недоношенных и маловесных детей
(34-36 нед. – у 21%, 31-32 нед. – у 44%, 28-30 нед. – у 77%)

У недоношенных и маловесных детей в 42% случаев артериальный проток персистирует до 3-4 мес (ввиду низкой чувствительности тканей протока к O_2), а затем закрывается в 75% случаев.

Если это не произошло, то позже шанс спонтанного закрытия невелик и составляет $\leq 10\%$.

Функционирование протока в течение первых 3-4 мес. приводит в дальнейшем к БЛД и ХНЗЛ, которые возникают не только в раннем возрасте, но и на 1-2 декаде жизни.

Анамнез

- **Систолический шум в сердце с рождения**
- **При маленьком ОАП дети обычно не имеют симптомов СН**
- **При большом ОАП очевидны признаки СН: плохая прибавка веса, одышка и тахикардия, частые респираторные инфекции, пневмонии.**

Клинические симптомы

- Систолический либо систоло-диастолический шум во *2-3 м/р слева* + акцент 2 тона
- Расширение левой границы сердца
- Одышка, тахикардия, увеличение печени
- Скачущий пульс
- САД высокое, ДАД низкое, пульсовое АД ↑
- Рецидивирующая застойная пневмония

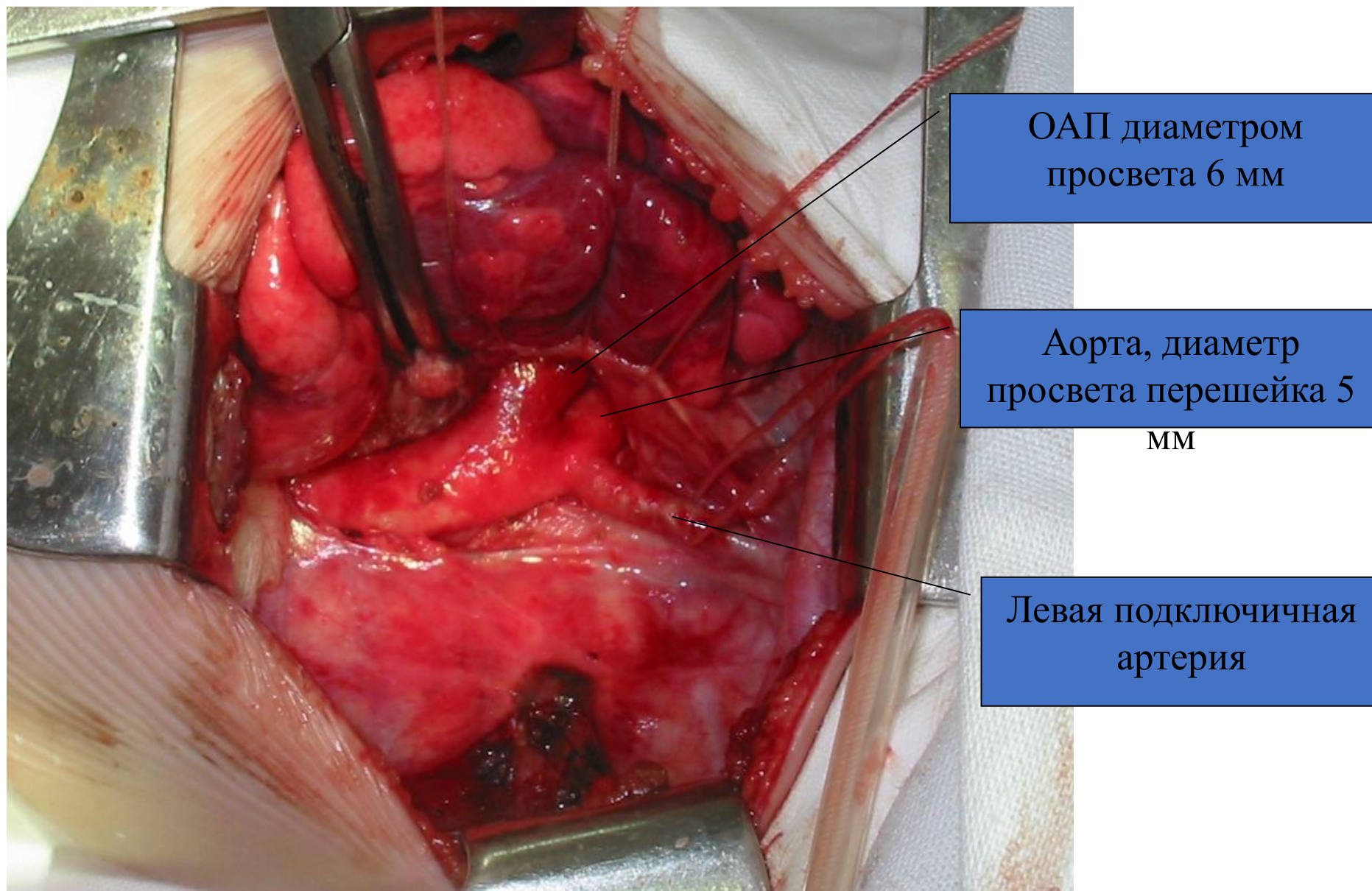
Особенности симптоматики ОАП у новорожденных и недоношенных детей

- У недоношенных проток обычно функционирует длительно из-за низкой чувствительности к O_2 и наличия респираторных проблем, поддерживающих повышенное давление в МКК.
- ОАП - одна из главных причин госпитальных пневмоний и вентиляторной зависимости, а позже — бронхо-легочной дисплазии.
- Без медикаментозного или хирургического закрытия ОАП такие состояния сопровождаются высокой летальностью.

Особенности симптоматики ОАП у новорожденных и недоношенных детей

- Значительный ретроградный диастолический сброс из аорты в легочную артерию может привести к синдрому обкрадывания большого круга кровообращения у новорожденных с большим ОАП.
- Проявления синдрома обкрадывания - нарушения мозгового кровообращения (включая ВЖК), тяжелая анемия, ишемия кишечника и ЯНЭК, острая почечная недостаточность).

Открытый артериальный проток



ОАП диаметром
просвета 6 мм

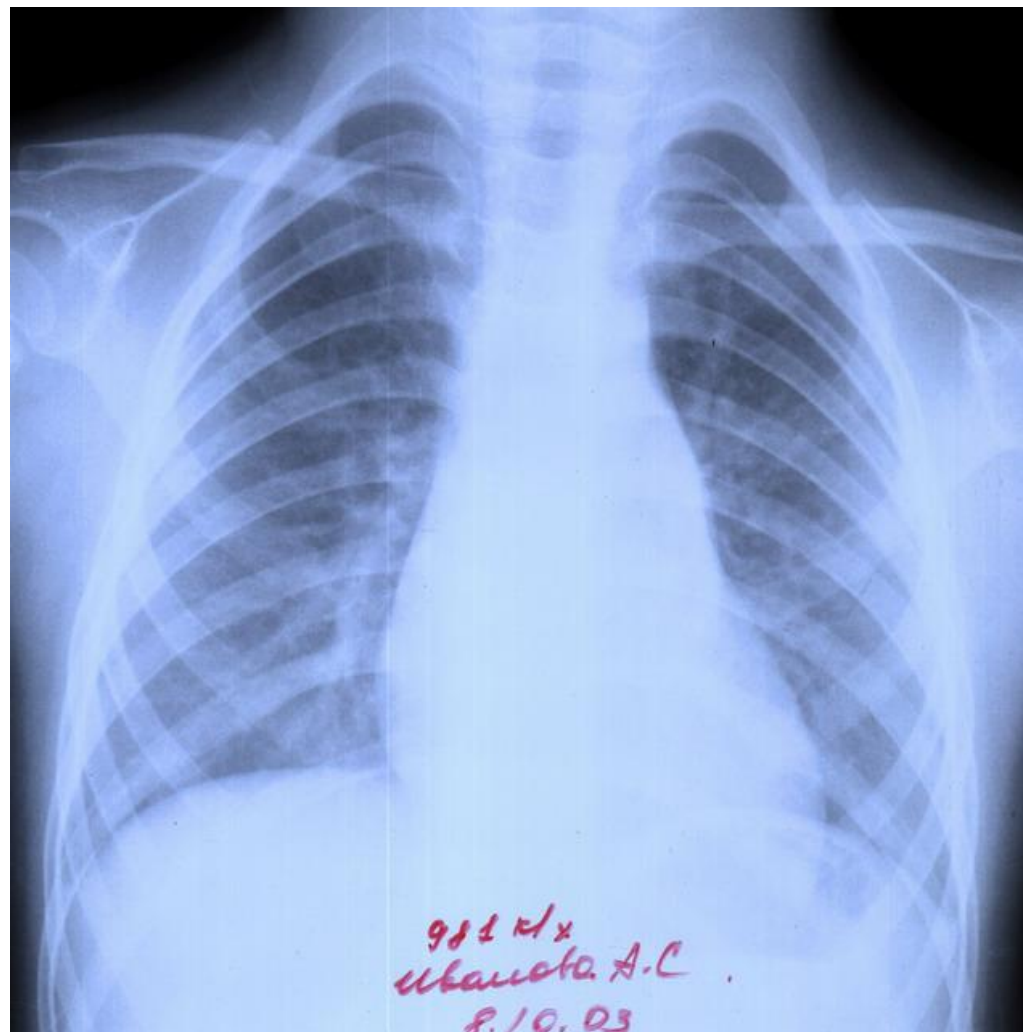
Аорта, диаметр
просвета перешейка 5
мм

Левая подключичная
артерия

Р грудной клетки при ОАП

На фронтальной Р
грудной клетки

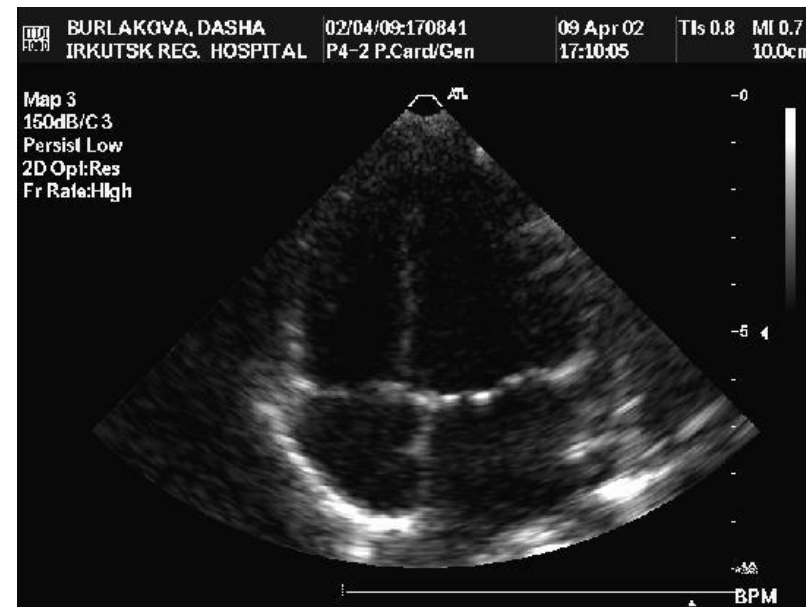
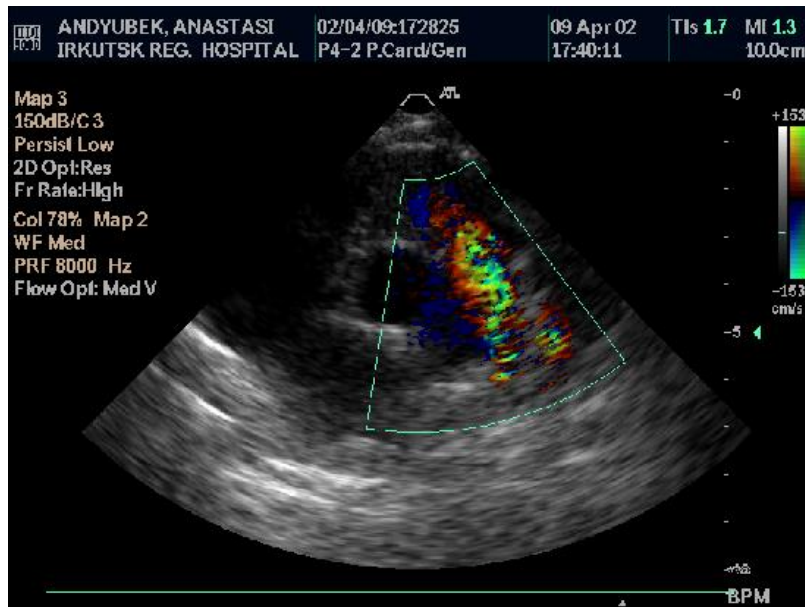
- усилен легочной рисунок по артериальному типу,
- кардиомегалия
- дилатация ЛЖ и ЛП, ±ПЖ, восходящей аорты и ствола ЛА.



ЭКГ

- признаки гипертрофии ЛП и ЛЖ,
- при большом ОАП – признаки бивентрикулярной гипертрофии.

Д-Эхо-КГ



- **Прямая визуализация потока методом 2-х-мерной эхокардиографии из надгрудного доступа возможна не более чем у 10-15% пациентов.**
- **Ведущие признаки – доплерэхокардиографические -**
обнаружение кровотока через проток с помощью доплер-исследования (лучше цветового)
диастолический турбулентный поток в легочной артерии,
турбулентный характер потока через ОАП.
- **Дополнительные признаки:**
дилатация ЛЖ и ЛП

ОАП с высокой ЛГ

- При значительной ЛГ *диастолический компонент может быть не слышен.*
- При далеко зашедшем обструктивном поражении легочных сосудов *исчезает и систолический шум.*
- *Склеротическое (обструктивное) поражение легочных сосудов* развивается *уже к концу 1 года жизни*, если большой проток вызывает ЛГ и ребенок оставлен без лечения.
- *Продолжительность жизни резко снижена* при развитии обструктивного поражения (*~ 20 лет*)

Прогноз

- Спонтанное закрытие ОАП может произойти у доношенных новорожденных в первые 3 недели жизни, но после 1 месяца жизни это наблюдается редко.
- При большом диаметре ОАП развивается серьезная СН, отек легких или серьезная пневмония, что быстро приводит к смерти.
- У недоношенных ОАП в сочетании с незрелостью легочной паренхимы часто ведет к СН и ИВЛ-зависимости, а затем к бронхо-легочной дисплазии.
- Без медикаментозного или хирургического закрытия ОАП такие состояния сопровождаются высокой летальностью.

Медикаментозная терапия

проводится в первые дни жизни

- Индометацин (0,1-0,2 мг/кг) либо ибупрофен (8-10 мг/кг) в/в трижды с интервалами 8-12 часов.
- У недоношенных ОАП метод эффективен в 79% случаев, но значительно реже эффект наблюдается у 1) доношенных детей; 2) после 10 дня жизни; 3) у новорожденных с ЭНМТ
- Для индометацина есть п/показания – желтуха, геморрагическая б-нь новорожденных, эрозивно-язвенные поражения ЖКТ, ↑ креатинина крови.
- Индометацин может вызвать перечисленные состояния (побочное действие)

Хирургическое лечение

Сроки - в любом возрасте, когда выявлен ОАП.

Особенности

У доношенных новорожденных

операция до 1 месяца жизни - только *при тяжелой СН, не контролируемой консервативно*, поскольку возможно спонтанное закрытие протока у остальных больных.

У недоношенных новорожденных

при *отсутствии эффекта* от 3-х-кратного введения индометацина.

Хирургическое лечение

- Видеоторакоскопическое клипирование
- Транскатетерная эмболизация (устройством Amplatzer Duct Occluder либо спиралью Cook или Gianturco)
- Перевязка (лигирование) из левостороннего торакотомического доступа

Результаты

- Смертность при плановых операциях у доношенных детей почти равна нулю.
- У недоношенных новорожденных она может достигать 10-20% от сопутствующих заболеваний и зависит от сроков оперативного лечения, с лучшей выживаемостью, если операция сделана на 1-ой неделе жизни.

Дефекты межжелудочковой перегородки

Мембранозные (70%-80% от всех ДМЖП),

с вовлечением мембранозной и части окружающей мышечной перегородки.

Разновидность – высокие (субаортальные) дефекты (5%-7% случаев). Одним из краёв такого дефекта является фиброзное кольцо клапана аорты или легочной артерии.

Это нередко приводит к развитию недостаточности аортального или легочного клапана.

Дефекты мышечной части МЖП

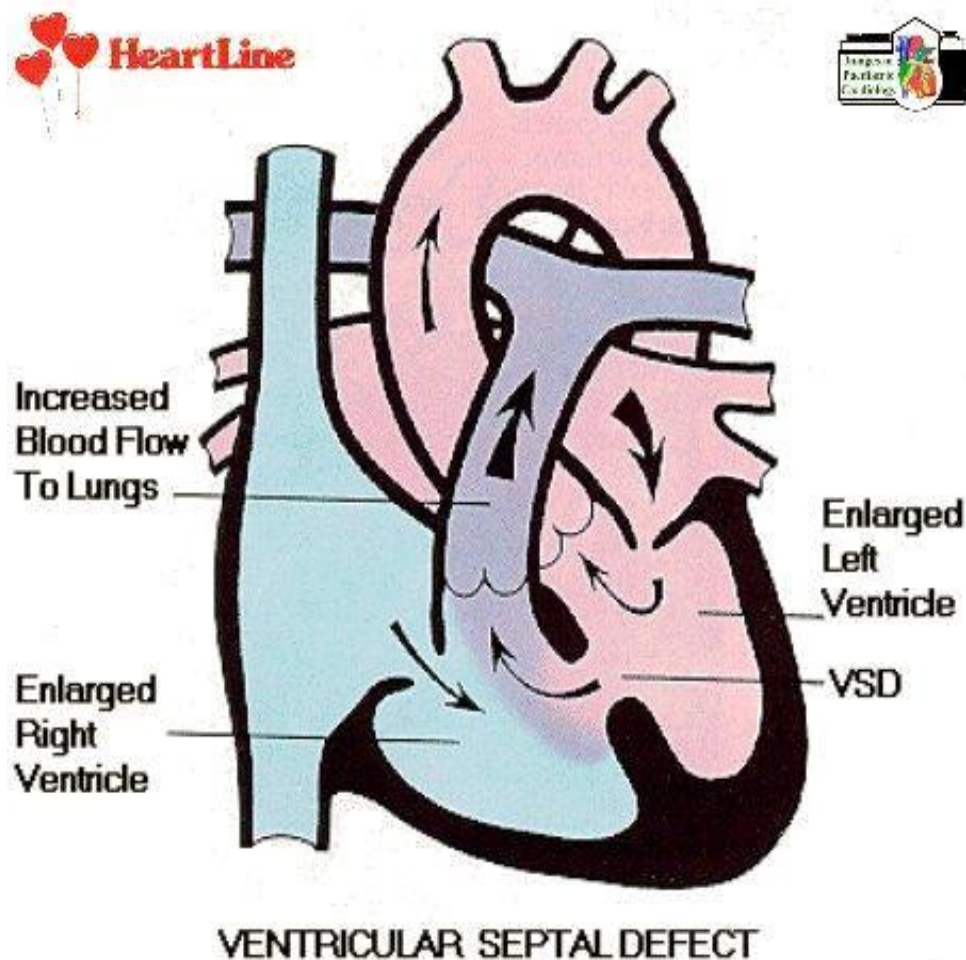
- 1) Приточные (5%-8% от всех ДМЖП) в мышечной части перегородки под септальной створкой ТК.
- 2) Трабекулярные (5%-20% от всех ДМЖП).

Единственный мышечный дефект малого диаметра имеет хороший прогноз (болезнь Толочинова-Роже)

Встречаются множественные мышечные ДМЖП, с большим суммарным сбросом.

Множественные дефекты мышечной части *наиболее трудны для визуализации и хирургического закрытия.*

Гемодинамические расстройства



Перегрузка ПЖ
избыточным объемом,
дилатация ПЖ и ПП



Гиперволемиа МКК



Легочная гипертензия

Повышенный
венозный возврат к
левым отделам сердца,
дилатация ЛЖ

Гемодинамические расстройства

- Большим считается дефект размером \geq диаметра устья аорты.
- При таком дефекте почти нет сопротивления сбросу крови слева направо, и поэтому он получил название «нерестриктивный».
- По этой причине систолическое давление в ПЖ равно таковому в ЛЖ, и соотношение объема легочного кровотока к системному (QR/QS) находится в обратной зависимости от соотношения легочного и системного сосудистого сопротивления.
- При небольших размерах ДМЖП наблюдается значительное сопротивление сбросу крови через дефект, поэтому давление в ПЖ нормально либо незначительно повышено, и отношение QR/QS редко превышает 1,5. Такие дефекты называют «рестриктивными».
- При «средних» размерах ДМЖП систолическое давление в ПЖ повышено, но не превышает 50% от такового в ЛЖ, и QR/QS=2.5-3,0.
- При множественных ДМЖП гемодинамические расстройства зависят от их суммарной площади.

Анамнез

- При *маленьком дефекте* нет симптомов, дети нормально растут и развиваются.
- При *среднем и большом ДМЖП* в раннем возрасте задержка соматического развития, снижена переносимость нагрузок, возникают *повторные пневмонии либо бронхолиты*, застойная СН.
- *Признаки СН* - с *3-5 нед.* жизни *затруднения с кормлением, серьезная тахикардия, одышка, расширение границ сердца вправо либо в обе стороны, гепатомегалия и спленомегалия.*

Физикальное исследование

- Пансистолический шум с максимумом в 3-4 м/р слева от грудины
- Систолическое дрожание
- Акцент II тона над ЛА
- Расширение границ сердца вправо
- При большом ДМЖП - сердечный горб и усиление пульсации области сердца.

Физикальное исследование

При маленьком дефекте и нормальном давлении в легочной артерии интенсивность II тона над ЛА может быть нормальной.

При большом дефекте и высоком давлении в ЛА интенсивность II тона повышается и достигает максимума у больных с обструктивным поражением легочных сосудов, а интенсивность систолического шума снижается либо он исчезает совсем.

Рентгенография

Кардиомегалия с увеличением всех камер сердца и легочной артерии. Степень кардиомегалии соответствует величине лево-правого шунта.

Значительно усилен сосудистый рисунок легких по артериальному типу.

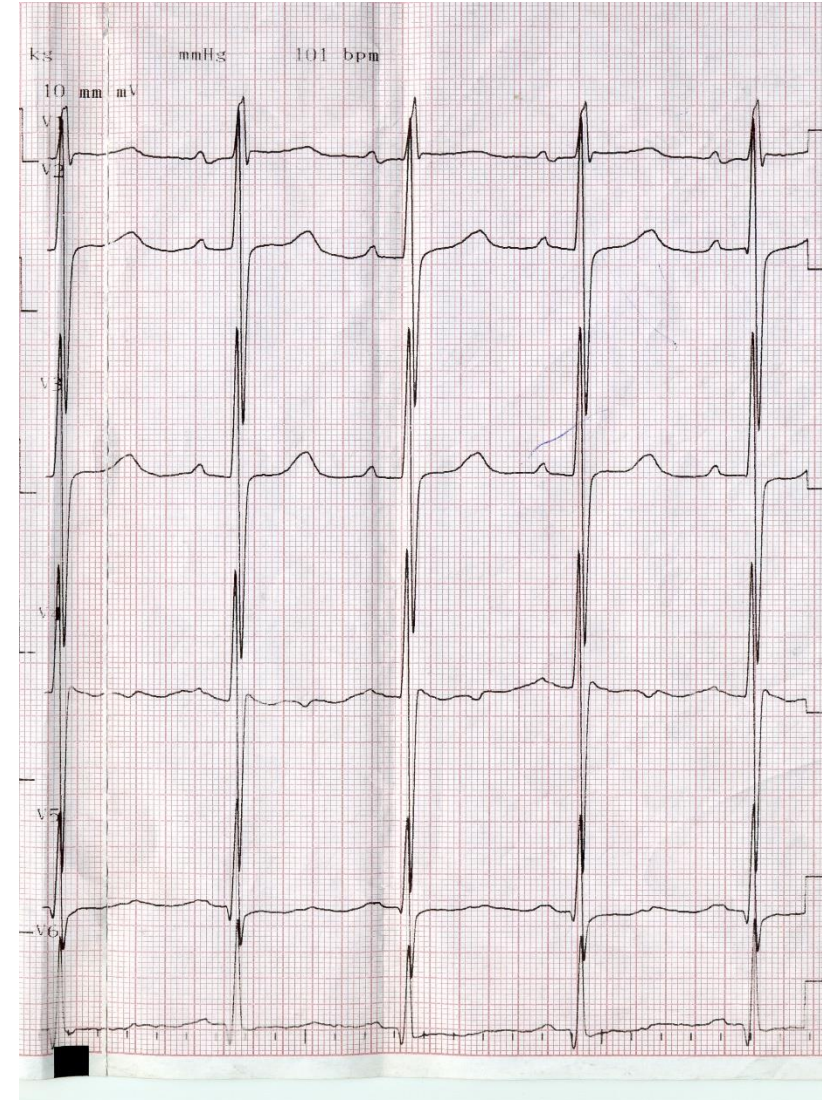
При развитии обструктивного поражения легочных сосудов резко увеличиваются размеры ствола и главных ветвей легочной артерии, при этом периферические легочные поля становятся бессосудистыми. Размеры полостей сердца приближаются к нормальным.

ЭКГ

- Нормальна у детей с *маленьким ДМЖП*
- При *среднем ДМЖП* – признаки дилатации и гипертрофии ПЖ
- При *большом ДМЖП* можно определить гипертрофию обоих желудочков
- При развитии *обструктивного поражения легочных сосудов* – резкие признаки только право-желудочковой гипертрофии

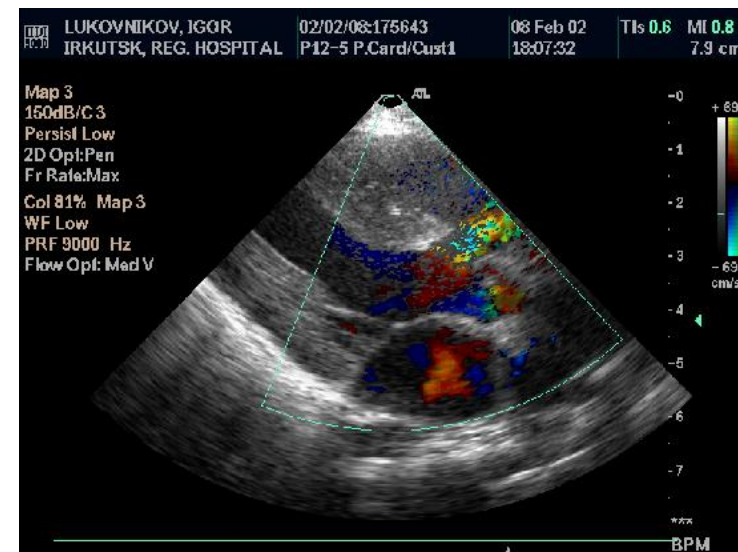
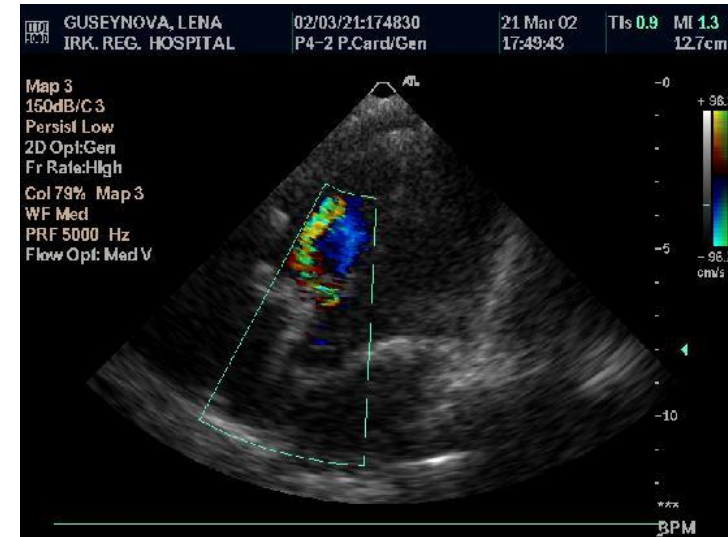
ЭКГ

- Девочка, 7 лет, вертикальное положение электрической оси сердца ($\alpha +70^\circ +90^\circ$),
- признаки гипертрофии миокарда ПЖ (высокие з. R в V1-V2, глубокие з. S в V4-V5).
- гипертрофия ПП (высокий з.Р),
- гипертрофия ЛЖ (высокие з. R в V5-V6). Нарушение процессов реполяризации в виде сглаженного з.Т в V4-V6.



Д-Эхо-КГ

- определяется локализация и размер дефекта,
 - направление сброса через него,
- дилатация ПП и ПЖ, ствола ЛА,
- парадоксальное движение МЖП, признаки трикуспидальной регургитации, повышение давления в ПЖ и ЛА.



Прогноз

- при маленьких дефектах спонтанное закрытие происходит у 40%-50% больных в течение 1-4 года жизни.
- при средних и больших ДМЖП возникает тяжелая застойная СН ко 2-3 либо 5-8 неделе жизни.
- при больших дефектах – неблагоприятный исход на 1 году жизни, либо развитие необратимой ЛГ к возрасту 6-12 мес.

Показания к операции

В возрасте до 1 года возникают ~ у 30% детей с ДМЖП.

- Показания – это симптомы серьезной СН и легочной гипертензии плюс задержка физического развития, несмотря на проводимое лечение диуретиками, дигоксином и ингибиторами АПФ.
- Наличие *большого ДМЖП с выраженной СН* – показание к хирургическому лечению, независимо от возраста и массы тела.
- Для остальных пациентов (кроме тех, у кого дефект маленький) оптимальный возраст операции – 1-2 года, даже если симптомы минимальны.

Лечение до операции

- При застойной СН – назначение мочегонных (фуросемид, верошпирон) + капотен + дигоксин .
- Наличие *большого ДМЖП с выраженной СН* – показание к хирургическому лечению, независимо от возраста и массы тела.
- Детям с маленькими ДМЖП, которым не показано хирургическое лечение, необходима пожизненная профилактика бактериального эндокардита

Оперативное лечение

Историческая справка: впервые закрытие ДМЖП в условиях параллельного кровообращения (с одним из родителей ребенка) было выполнено Lillehei в 1954г., а в условиях искусственного кровообращения Kirklin в 1955г. в клинике Мэйо.

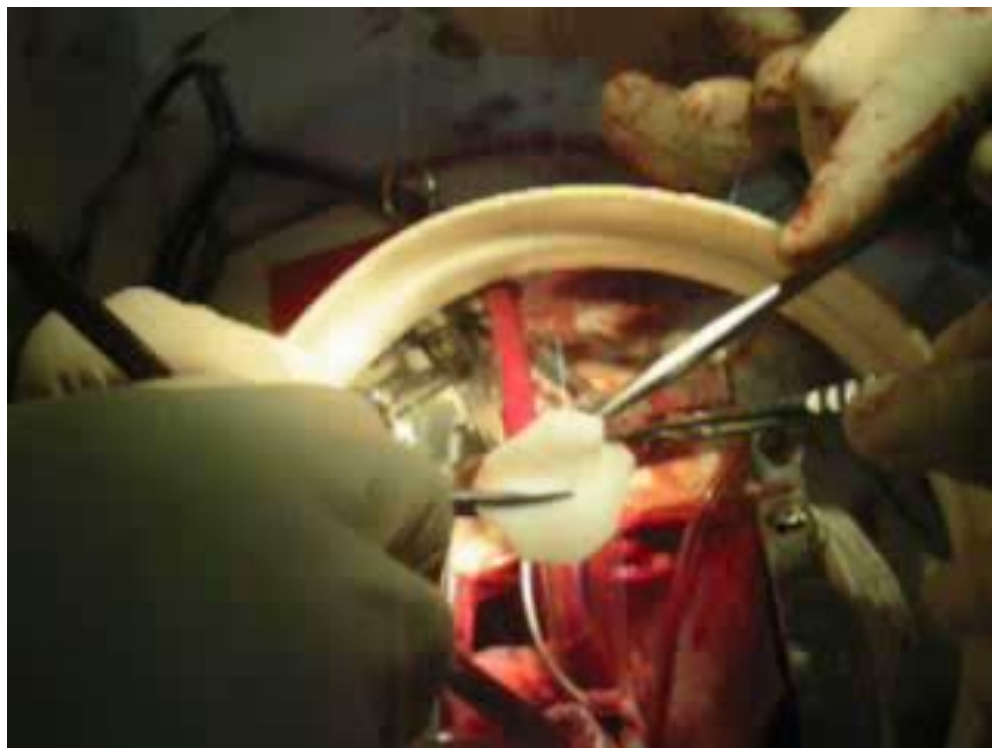
В зависимости от формы и размера дефекта выполняется

в условиях искусственного кровообращения

ушивание либо пластика дефекта

доступом срединной стернотомией либо из правосторонней передней торакотомии.

Пластика ДМЖП в условиях ИК



Реканализация ДМЖП

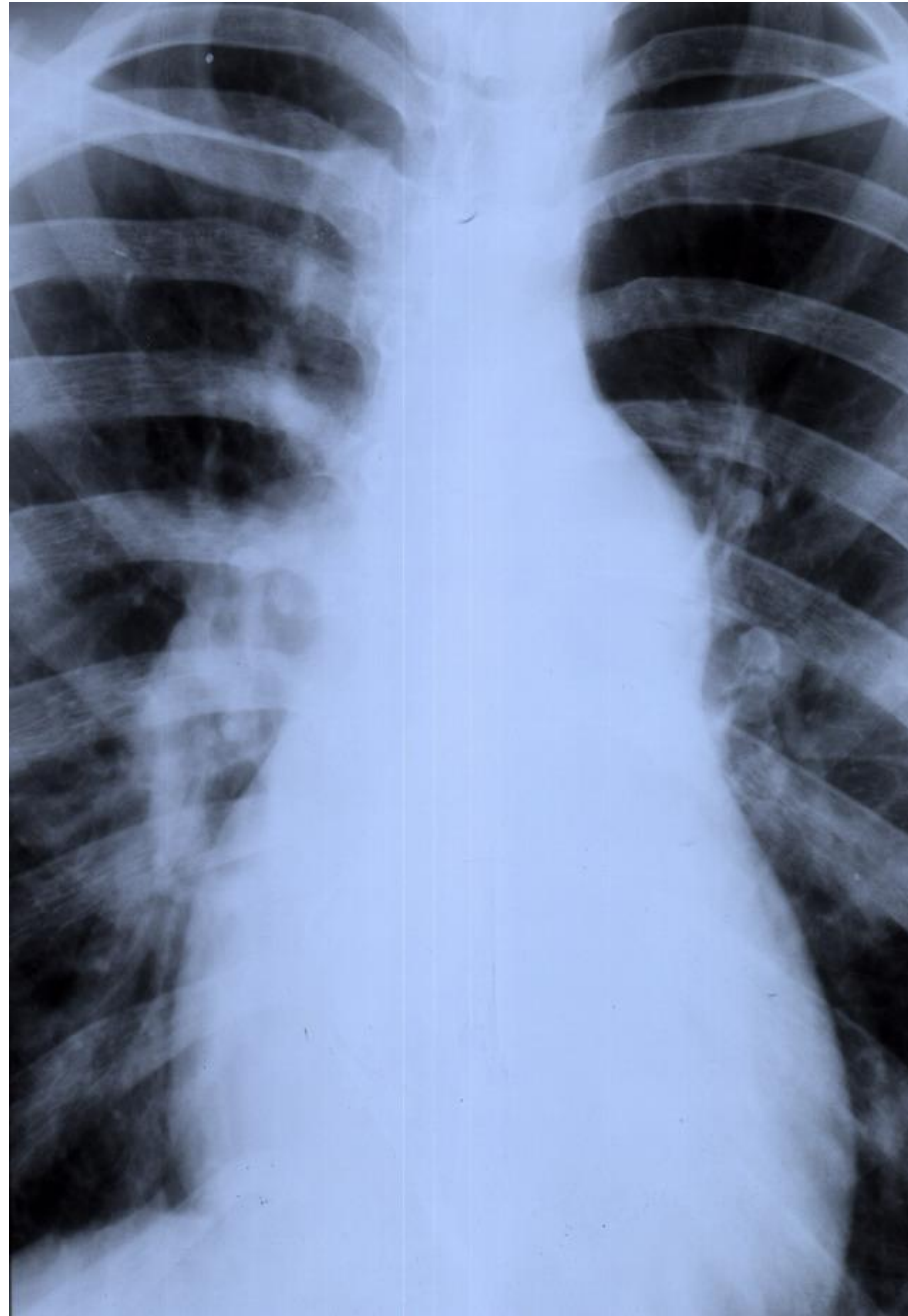
- П/о коррекции ДМЖП – в $\leq 2\%$ случаев
- У 30% детей после пластики ДМЖП отдельными швами на тефлоновых прокладках *при Д-Эхо-КГ с цветовым доплеровским картированием* видны «зазоры» 1-2 мм по краю заплат, которые исчезают через 2-3 мес. – ЭТО НЕ РЕКАНАЛИЗАЦИЯ !

Синдром Эйзенменгера

- Цианоз (малиновая окраска губ, кончика носа, слизистых полости рта, мочек ушей, кончиков пальцев, симптомы барабанных палочек и часовых стекол)
- Исчезновение тахипноэ
- Исчезновение либо ослабление ранее выслушивавшегося шума лево-правого шунта
- Резкий («металлический») акцент 2 тона над ЛА
- Уменьшение степени кардиомегалии
- Обморочные состояния

Р грудной клетки при
синдроме Эйзенменгера

- обеднение сосудистого
рисунка по периферии
легочных полей
- симптом
«обрубленных» корней
- уменьшение степени
предшествовавшей
кардиомегалии
- выбухание дуги
легочной артерии



ЭКГ при синдроме Эйзенменгера

- Отклонение электрической оси сердца вправо
- Признаки резкой гипертрофии правого желудочка
- У части больных – полная блокада ПНПГ

Д-Эхо-КГ при синдроме Эйзенменгера

- Признаки гипертрофии ПЖ
- Признаки право-левого сброса через внутрисердечный шунт
- Трикуспидальная регургитация 2-4 степени
- Регургитация на клапане ЛА 2-4 степени
- Дилатация ствола ЛА
- Повышение давления в ПЖ и ЛА до уровня системного давления либо выше (вне обструктивного поражения выводного тракта ПЖ)

Лабораторные данные при синдроме Эйзенменгера

- полицитемия Эр $\geq 5,1-5,5$ млн,
Hb ≥ 160 г/л ,
гематокрит $\geq 55-60\%$
- SpO₂ 80-90%

Тетрада Фалло

Впервые описал анатомически в 1672г. Stensen, клинически в 1887г. А.А.Кисель, в 1888г. сочетанная клинико-морфологическая характеристика дана Е-Л.А. Fallot.

Анатомическая характеристика

- **дефект межжелудочковой перегородки**
- **декстрапозиция аорты**
- **гипертрофия правого желудочка**
- **стеноз легочной артерии (наиболее характерно сочетание клапанного и инфундибулярного стенозов).**

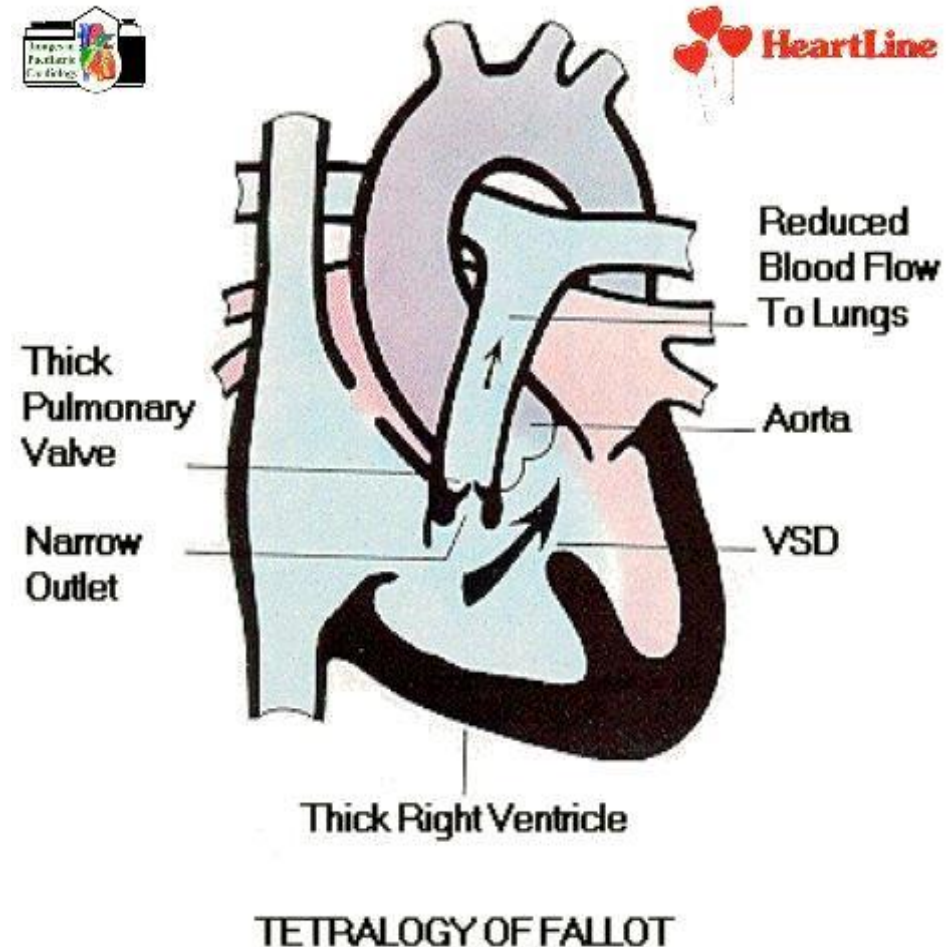
Гемодинамические нарушения

- Гиповолемия МКК
- Право-левый шунт → гипоксемия



Повышенная вязкость крови → сосудистые тромбозы

- Аноксические кризы (одышно-цианотические приступы)



Симптомы

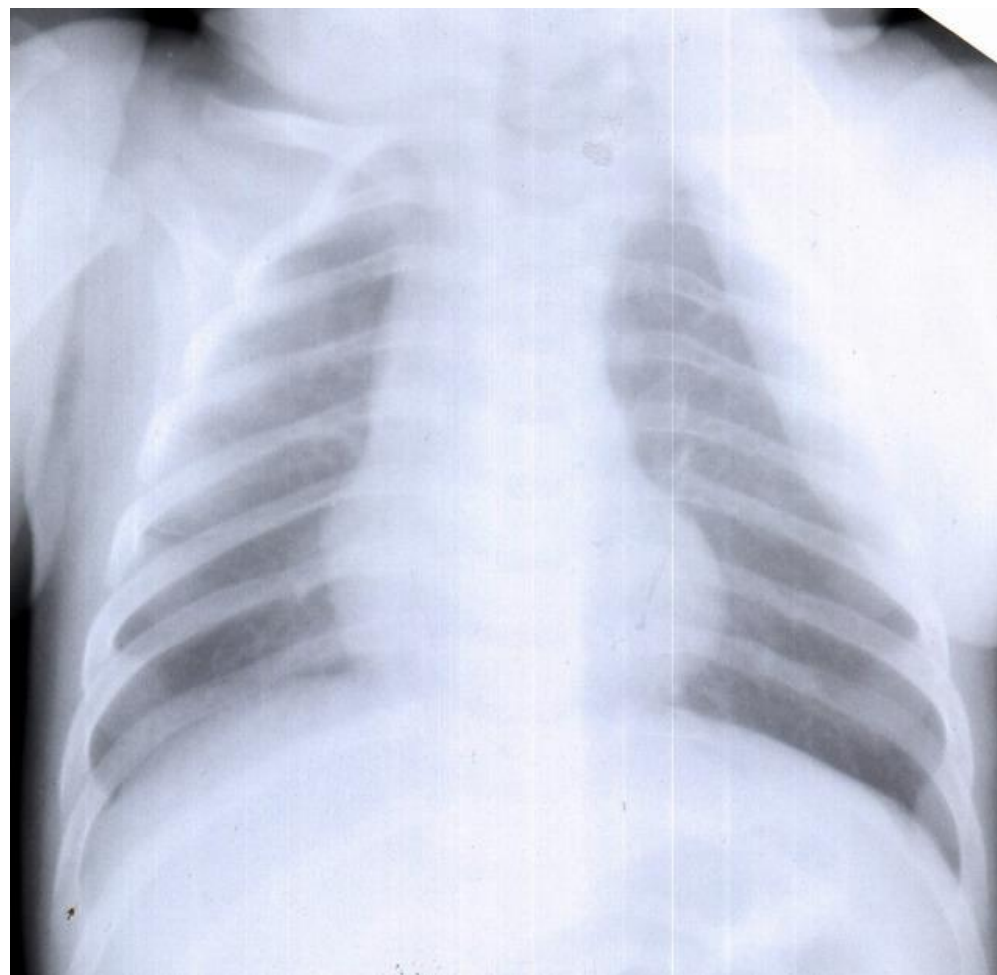
- Ведущий признак – цианоз, который у 40% больных появляется с рождения
- Одышка по типу диспноэ либо (реже) тахипноэ.
- Границы сердца нормальны.
- Грубый систолический шум по левому краю грудины с макс. во 2-3 м/р
- Ослабление либо отсутствие 2 тона над ЛА.
- Размеры печени не увеличены.

Симптомы

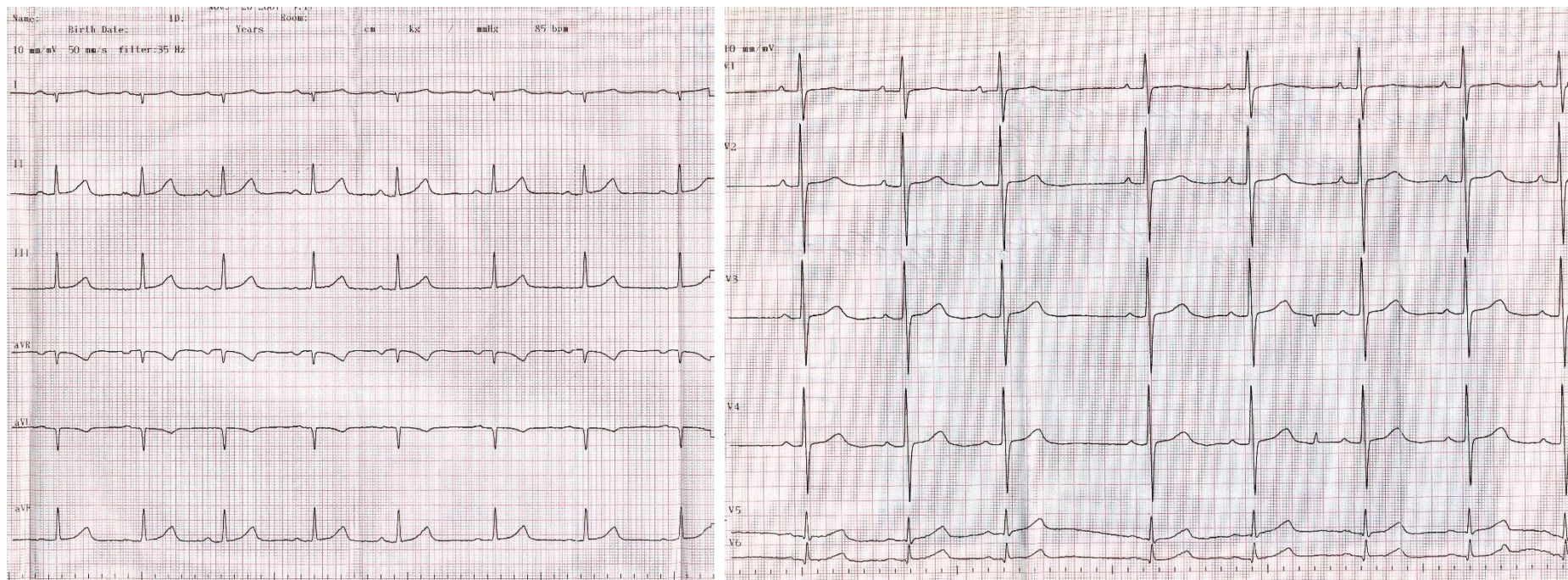
- Частые гипоксические приступы с генерализованным цианозом, при которых ослабевают или исчезают систолический шум вдоль левого края грудины, возникает резкое психомоторное возбуждение либо потеря сознания, иногда нарушения мозгового кровообращения, судороги, отек мозга.
- Прогрессивное отставание в физическом развитии, гипоксическая энцефалопатия.
- Редкие осложнения - тромбоз мозговых сосудов, абсцесс мозга, инфекционный эндокардит.

Прямая рентгенограмма грудной клетки

Тень сердца нормальных
размеров,
подчеркнут контур ПЖ
отсутствует либо уменьшен
контур дуги ЛА
верхушка сердца
приподнята над
диафрагмой (форма
башмачка)
Периферический
сосудистый рисунок
легких отчетливо обеднен.



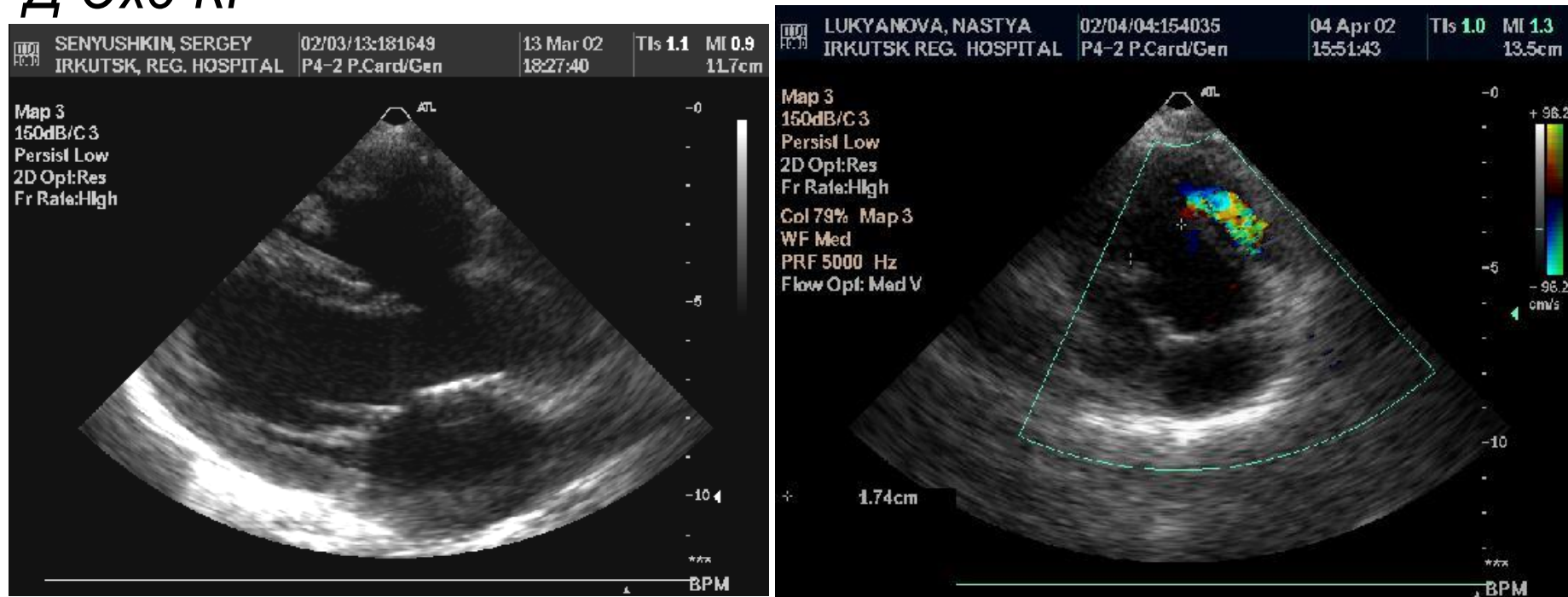
ЭКГ - признаки резкой гипертрофии ПЖ либо бивентрикулярной гипертрофии, отклонение электрической оси сердца вправо.



Мальчик 1,5 г.

- электрическая ось сердца отклонена вправо ($\alpha +120^\circ$),
- признаки гипертрофии миокарда ПЖ (высокие з. R в V1-V2, высокие з. R в aVR, глубокие з. S в V1-V4) и ЛЖ (высокие з. R в V4, глубокие з. S в V1-V2).

Д-Эхо-КГ



- большой мембранозный ДМЖП,
- над ним «верхом сидящая» аорта,
- признаки инфундибулярного стеноза ПЖ и/или клапана ЛА либо гипоплазия ЛА и ее клапанного кольца, деформация створок легочного клапана
- гипертрофия стенок ПЖ.
- у части больных – коронарные аномалии, нарушения анатомии легочной артерии и ее ветвей.

Прогноз

- Средняя продолжительность жизни без операции ~10-14 лет.
- Многие пациенты погибает в раннем возрасте при гипоксических кризах.
- У старших детей возникают типичные осложнения – инфекционный эндокардит, сосудистые тромбозы, абсцессы мозга и др.
- В терминальной стадии развивается тяжелая правожелудочковая недостаточность.

Сроки оперативного лечения

- В настоящее время предпочтительной считается *ранняя радикальная коррекция в возрасте до 1 года при выраженных симптомах, и до 3 лет в остальных случаях.*
- *Паллиативная* операция выполняется по экстренным показаниям (*некупируемый гипоксический криз*), если невозможно выполнить сразу радикальную коррекцию.

Виды оперативного лечения

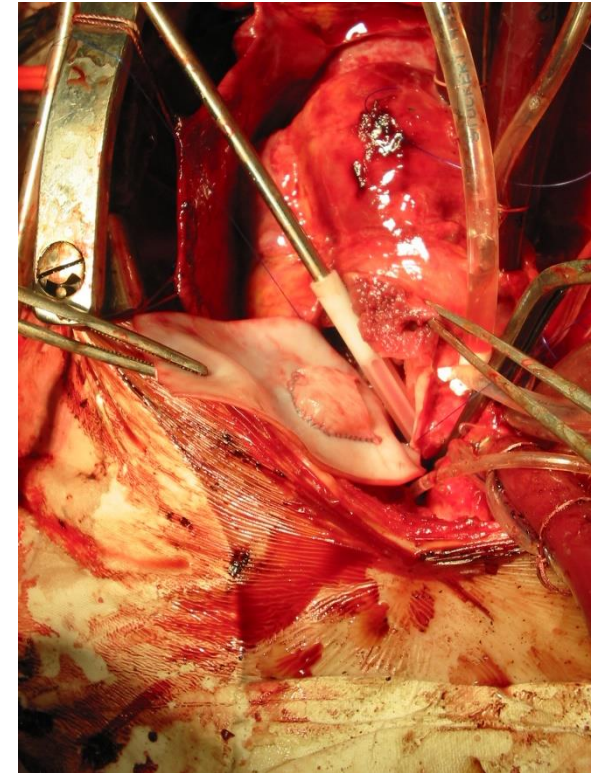
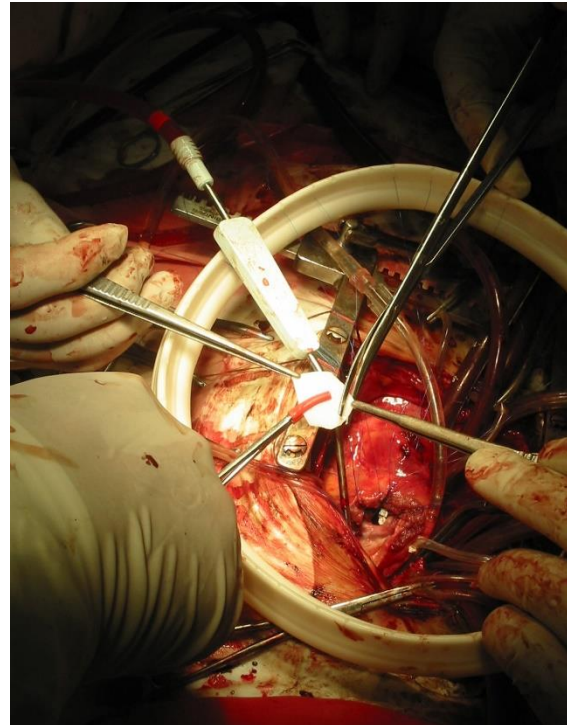
- Паллиативная операция – наложение системно-легочного анастомоза.
- Оригинальная операция анастомоза ветви левой подключичной артерии и левой легочной артерии принадлежит Blalock и Taussig (1945).
- В настоящее время обычно выполняется центральный анастомоз между аортой и легочной артерией сосудистым протезом Gore-Tex.

Радикальная коррекция ТФ

- Впервые выполнена в условиях параллельного кровообращения в 1954г. Lillehei и в условиях искусственного кровообращения в 1955г. Kirklin.
- Она включает *пластику ДМЖП и устранение обструкции выводного тракта ПЖ*, для чего чаще требуется *вшивание расширяющей заплаты*, в т.ч. и в ствол легочной артерии.
- Если легочный клапан не гипоплазирован, его клапанное кольцо не пересекают.
- *При гипоплазии клапанного кольца ЛА выполняется трансанулярная пластика.*

Радикальная коррекция ТФ

- Пластика ДМЖП
- Пластика ствола ЛА и выводного тракта ПЖ



Наблюдение до операции

- бета-блокаторы постоянно (для профилактики гипоксических кризов),
- при полицитемии дополнительно дезагреганты,
- при анемии (если уровень Hb \leq 160 г/л) – препараты железа.
- профилактика бактериального эндокардита.
- избегать ситуаций обезвоживания.

Результат оперативного лечения

У большинства пациентов отличный эффект,

- в части случаев сохраняется резидуальный градиент на клапане легочной артерии ≤ 20 мм рт ст.
- при радикальной коррекции ТФ летальность составляет 3.5-4.2% (более высока у детей первых месяцев жизни).
- При значимой резидуальной обструкции выводного тракта ПЖ может потребоваться ре-операция.

Послеоперационное наблюдение

- После операции прием диуретиков и дигоксина необходимо продолжать не менее 4-6 месяцев.
- Частота осмотров кардиолога ≥ 2 раз в год.
- Пожизненная профилактика бактериального эндокардита.
- При значительном резидуальном стенозе выводного тракта ПЖ (>20 мм рт ст) - постоянный прием бета-блокаторов.
- При недостаточности легочного клапана постоянный прием диуретиков и иногда дигоксин.
- Режим физической нагрузки определяется индивидуально в зависимости от отсутствия либо наличия резидуальных проблем.

Симптомы

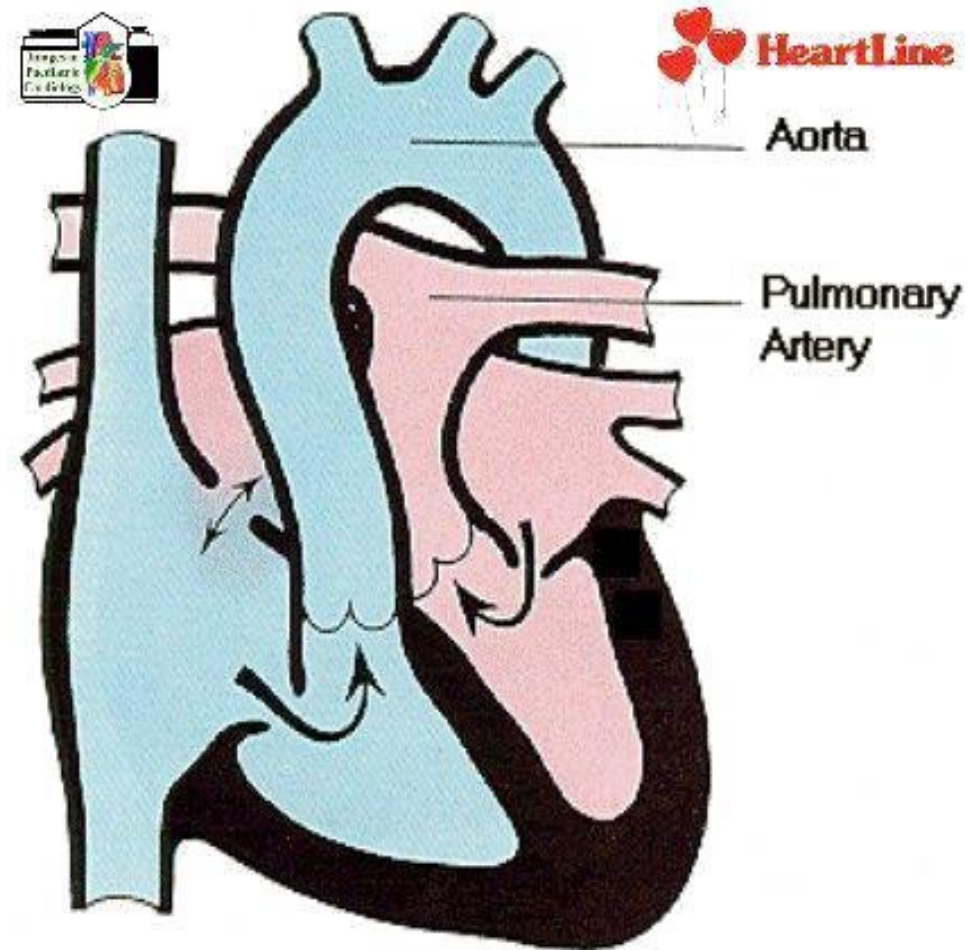
- Первым и главным симптомом ТМС является яркий диффузный цианоз.
- РаО₂ обычно сохраняется на уровне 25-40 мм рт ст и не возрастает при даче 100% кислорода.
- Шума в сердце, как правило, нет.
- Границы сердца до 5-7 дня жизни не расширены, затем развивается прогрессирующая кардиомегалия.
- Если нет ДМПП и размер овального окна мал, быстро развивается тяжелый ацидоз.
- Ухудшение состояния с нарастанием одышки и признаков полиорганной недостаточности происходит очень быстро, в течение 24-48 часов после рождения, в связи с закрытием артериального протока.

Транспозиция магистральных артерий

- При наиболее распространенном варианте ТМС аорта располагается справа и спереди, и легочная артерия слева и позади аорты (Д-ТМС).
- Среди всех случаев Д-ТМС 50% случаев с интактной МЖП, еще 25% случаев – с ДМЖП, и 25% с ДМЖП+стенозом ЛА.
- Другие дополнительные пороки – это чаще ОАП либо КоАо, коронарные аномалии.

Транспозиция магистральных артерий

- Предсердия и желудочки конкордантны друг другу,
а магистральные артерии дискордантны желудочкам.
- Малый и большой круг кровообращения разобщены (параллельная циркуляция).



SIMPLE TRANSPOSITION

Гемодинамические нарушения

- Смещение крови через *ООО* и закрывающийся артериальный проток недостаточно для полноценной оксигенации тканей и после рождения быстро развивается метаболический ацидоз и ребенок погибает.
- Если больной живет благодаря наличию дефектов перегородок сердца и ОАП, быстро развивается тяжелая легочная гипертензия с обструктивным поражением сосудов легких.
- Недостаточно высокая постнагрузка ЛЖ сопровождается его постепенно развивающейся вторичной гипоплазией.

Срок появления симптомов

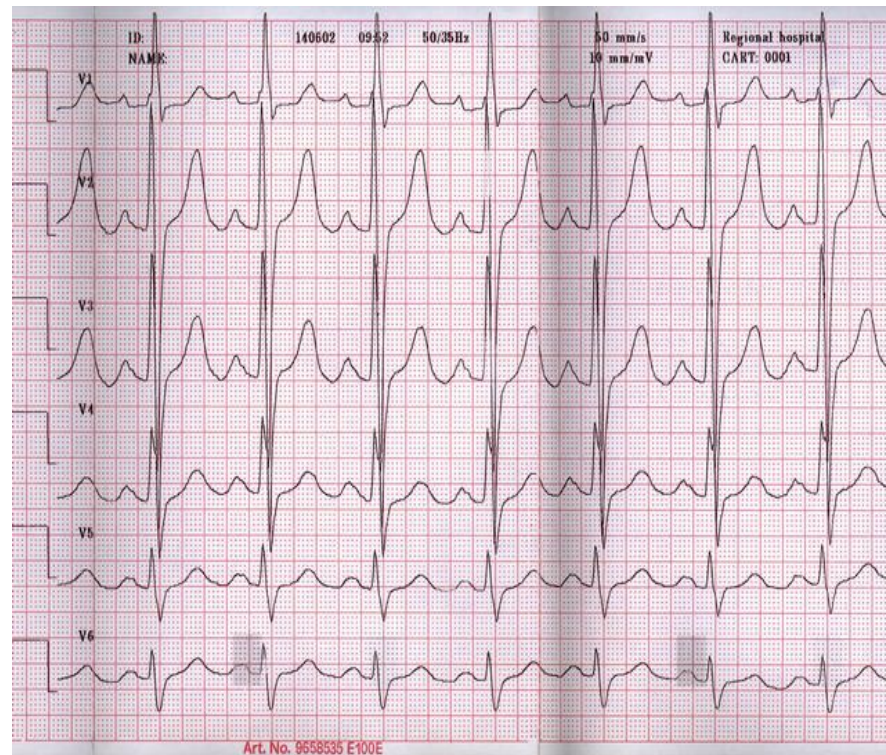
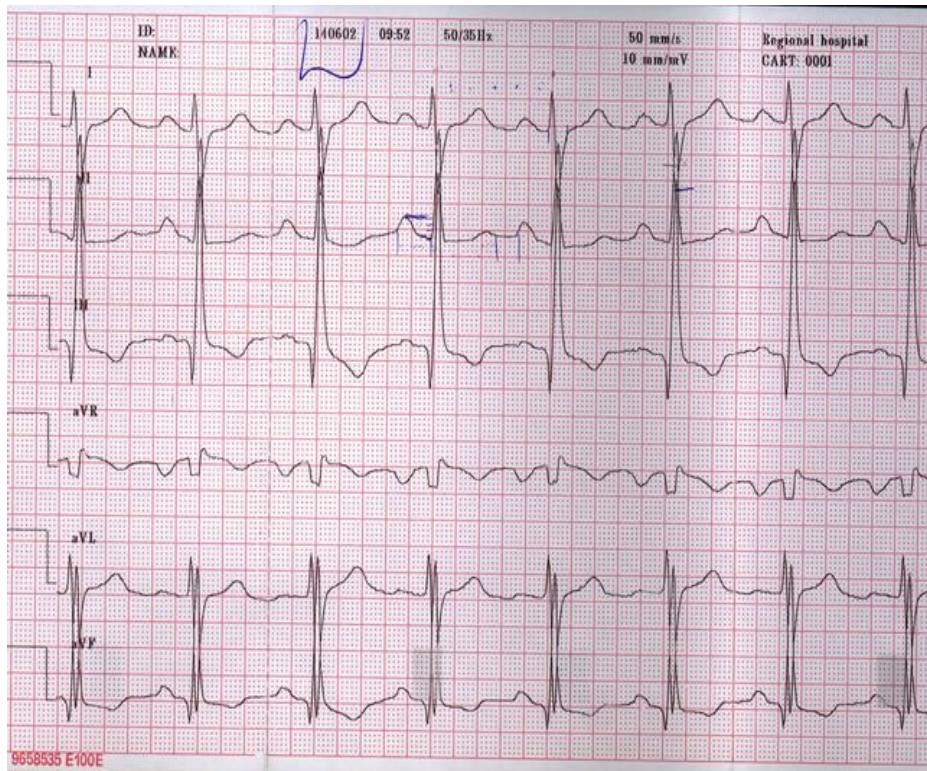
- Обычно с рождения,
иногда через несколько дней
или недель,
если продолжают
функционировать объемные
фетальные шунты.

Симптомы

При наличии большого ОАП и/или ДМЖП диагноз может быть не поставлен вовремя в связи с кажущимся благополучным состоянием ребенка.

- Цианоз в этих случаях незначительный,
- границы сердца в первую неделю жизни остаются нормальными,
- шум может быть не слышен даже при наличии сообщений между левыми и правыми отделами ввиду равенства давлений в них.
- Одышка и симптомы тяжелой застойной СН (появляются на 1 - 2 неделе жизни) – «кряхтящее» дыхание, тахикардия, потливость, гипервозбудимость, гепатомегалия, отеки.

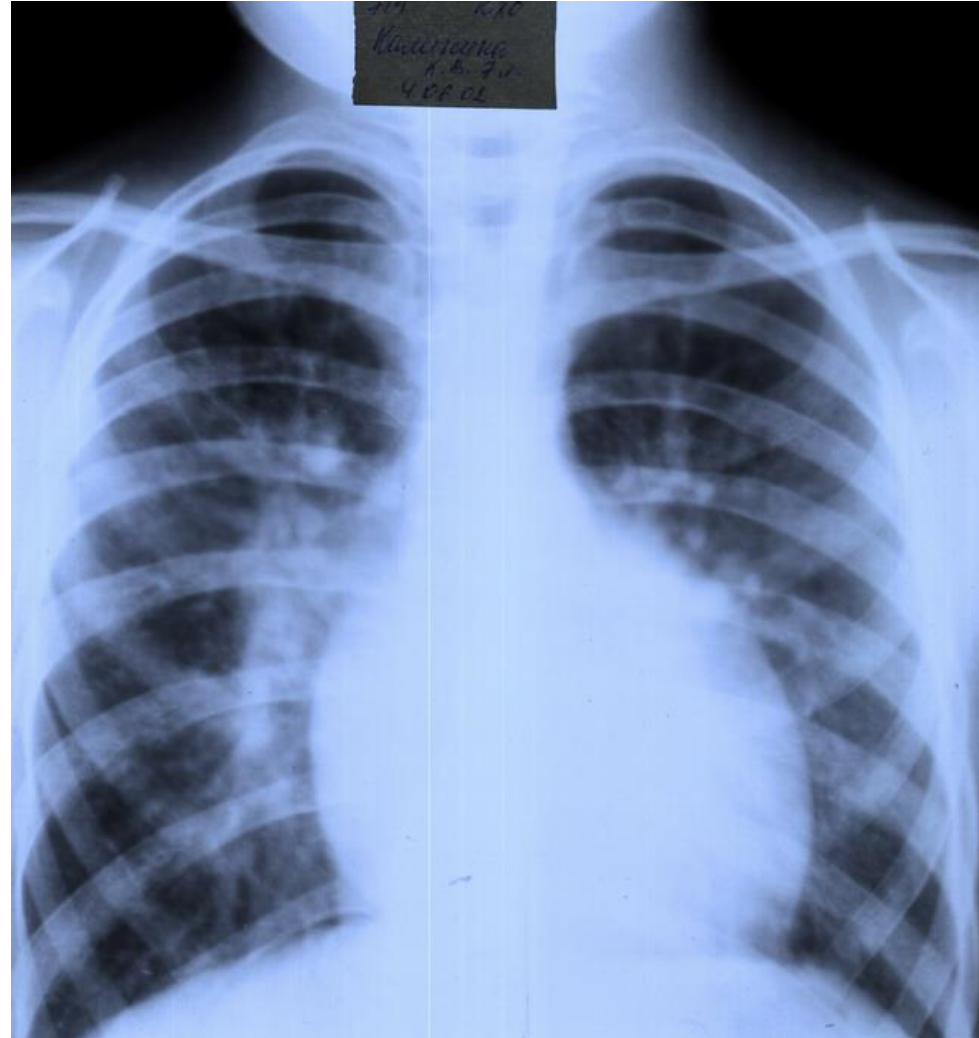
ЭКГ



- отклонение электрической оси сердца вправо.
- признаки гипертрофии ПЖ и ПП.

Фронтальная рентгенограмма грудной клетки

- кардиомегалия за счет увеличения обоих желудочков и ПП,
- овоидная форма сердечной тени (в виде лежащего на боку яйца),
- узкий сосудистый пучок.
- признаки гиперволемии малого круга кровообращения.



Д-Эхо-КГ

- Визуализация дискордантного отхождения магистральных артерий от желудочков **из эпигастрального доступа**.
- Дополнительные признаки - **расположение аорты и легочной артерии бок-о-бок, без обычного перекреста**, отхождение коронарных артерий от магистрального сосуда, исходящего из ПЖ.
- Дилатация ПЖ и ПП.
- При доплерографии - сброс крови через овальное окно либо ДМПП, а также артериальный проток; регургитация на ТК.
- Дополнительно могут быть обнаружены ДМЖП и стеноз легочного ствола.

Гематологический анализ и газы крови

- Повышение уровня Hb, Эр и Ht
- снижение P_{aO_2} и S_{aO_2}
- повышение P_{aCO_2}

Прогноз

- В первые дни и недели жизни умирает $\geq 50\%$ пациентов с ТМС, в возрасте до 1 года $>90\%$.

Сроки оперативного лечения

- В неонатальном периоде паллиативная либо сразу радикальная операция.

Наблюдение до операции

- Сразу после рождения в/в инфузия простагландина E1 до момента паллиативной либо радикальной коррекции.
- Как правило, требуется респираторная поддержка (ИВЛ).
- Дополнительно назначаются диуретики и инотропные препараты.

Виды оперативного лечения

- *Паллиативная операция – атриосептостомия*
- мини-инвазивная баллоном Рашкинда под эхокардиографическим либо ангиографическим контролем.
- *Радикальная операция «артериального переключения»* с перемещением аорты и легочной артерии на нормальные анатомические позиции может быть выполнена *в первые дни либо месяцы жизни.*

Результат операции артериального переключения

- Выживаемость через 1 мес., 1 год и 5 лет составляет 84%, 82% и 82%.
- Ранняя послеоперационная летальность колеблется от 6 до 13% при Д-ТМС с интактной ДМЖП в отсутствие других факторов высокого риска.
- Частота таких резидуальных осложнений, как надклапанный стеноз ЛА, неоаортальная недостаточность, стриктуры венечных артерий, достаточно низка.

Результат операции артериального переключения

- При Д-ТМС оптимальный срок радикальной коррекции – первые 14 дней жизни.
- Если по каким-то причинам пациент доставлен позже, производится бандинг ЛА + системно-легочный анастомоз.
- Оптимальный срок для операции артериального переключения после бандинга – 2 недели.
- Yasui et al. установлено, что в этих случаях достаточно безопасными условиями для операции артериального переключения являются следующие условия: 1) превышение массы ЛЖ над нормой на 60%, 2) давление в ЛЖ >65 мм рт ст, и 3) отношение давления в ЛЖ/ПЖ >0,8.

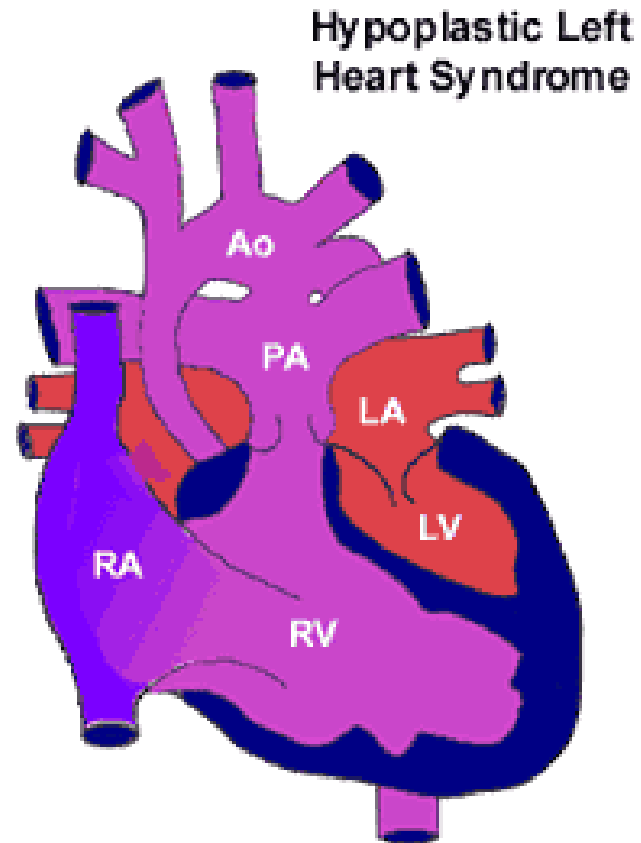
Синдром гипоплазии левых отделов сердца (СГЛС)

**Гипоплазия, стеноз
либо атрезия
аортального клапана**

**+ гипоплазия либо
отсутствие ЛЖ**

**+ как следствие,
гипоплазия
восходящей аорты**

**+ митральный стеноз
либо митральная
атрезия**



Гемодинамика СГЛС

- *гемодинамически* ЛЖ является нефункционирующей структурой. Кровь из ЛП поступает в ПП через растянутое ОО либо ДМПП либо аномально дренирующиеся в ПП легочные вены.
- ПЖ обеспечивает системный и легочный выброс, а артериальный проток поддерживает системную перфузию.
- Кровь через ОАП шунтируется ретроградно через поперечную аорту и восходящую аорту к каротидным и коронарным артериям.

Гемодинамика СГЛС

- Системная циркуляция осуществляется правым желудочком с помощью артериального протока
- Существует обязательное оксигенированной крови из легких с венозной кровью из большого круга в ПП.

Гемодинамические нарушения

- Смещение крови через *ООО* и *закрывающийся артериальный проток* **недостаточно для полноценной оксигенации тканей** и после рождения быстро развивается **метаболический ацидоз** и **ребенок погибает**.
- Если больной *живет благодаря наличию дефектов перегородок сердца и ОАП*, быстро развивается **тяжелая легочная гипертензия с обструктивным поражением сосудов легких**.
- *Недостаточно высокая постнагрузка ЛЖ* сопровождается его постепенно развивающейся **вторичной гипоплазией**.

Срок появления симптомов

- Обычно с рождения,
иногда через несколько дней
или недель,
если продолжают
функционировать объемные
фетальные шунты.

Симптомы

При наличии большого ОАП и/или ДМЖП диагноз может быть не поставлен вовремя в связи с кажущимся благополучным состоянием ребенка.

- Цианоз в этих случаях незначительный,
- границы сердца в первую неделю жизни остаются нормальными,
- шум может быть не слышен даже при наличии сообщений между левыми и правыми отделами ввиду равенства давлений в них.
- Одышка и симптомы тяжелой застойной СН (появляются на 1 - 2 неделе жизни) – «кряхтящее» дыхание, тахикардия, потливость, гипервозбудимость, гепатомегалия, отеки.

Д-Эхо-КГ

- Визуализация дискордантного отхождения магистральных артерий от желудочков **из эпигастрального доступа**.
- Дополнительные признаки - **расположение аорты и легочной артерии бок-о-бок, без обычного перекреста**, отхождение коронарных артерий от магистрального сосуда, исходящего из ПЖ.
- Дилатация ПЖ и ПП.
- При доплерографии - сброс крови через овальное окно либо ДМПП, а также артериальный проток; регургитация на ТК.
- Дополнительно могут быть обнаружены ДМЖП и стеноз легочного ствола.

Гематологический анализ и газы крови

- Повышение уровня Hb, Эр и Ht
- снижение PaO₂ и SaO₂
- повышение PaCO₂

Прогноз

- В первые дни и недели жизни умирает $\geq 50\%$ пациентов с ТМС, в возрасте до 1 года $>90\%$.

Сроки оперативного лечения

- В неонатальном периоде паллиативная либо сразу радикальная операция.

Наблюдение до операции

- Сразу после рождения в/в инфузия простагландина E1 до момента паллиативной либо радикальной коррекции.
- Как правило, требуется респираторная поддержка (ИВЛ).
- Дополнительно назначаются диуретики и инотропные препараты.

Виды оперативного лечения

- *Паллиативная операция – атриосептостомия*
- мини-инвазивная баллоном Рашкинда под эхокардиографическим либо ангиографическим контролем.
- *Радикальная операция «артериального переключения»* с перемещением аорты и легочной артерии на нормальные анатомические позиции может быть выполнена *в первые дни либо месяцы жизни.*

Результат операции артериального переключения

- Выживаемость через 1 мес., 1 год и 5 лет составляет 84%, 82% и 82%.
- Ранняя послеоперационная летальность колеблется от 6 до 13% при Д-ТМС с интактной ДМЖП в отсутствие других факторов высокого риска.
- Частота таких резидуальных осложнений, как надклапанный стеноз ЛА, неоаортальная недостаточность, стриктуры венечных артерий, достаточно низка.

Результат операции артериального переключения

- При Д-ТМС оптимальный срок радикальной коррекции – первые 14 дней жизни.
- Если по каким-то причинам пациент доставлен позже, производится бандинг ЛА + системно-легочный анастомоз.
- Оптимальный срок для операции артериального переключения после бандинга – 2 недели.
- Yasui et al. установлено, что в этих случаях достаточно безопасными условиями для операции артериального переключения являются следующие условия: 1) превышение массы ЛЖ над нормой на 60%, 2) давление в ЛЖ >65 мм рт ст, и 3) отношение давления в ЛЖ/ПЖ >0,8.

Гемодинамика СГЛС

- Системная циркуляция осуществляется правым желудочком с помощью артериального протока
- Существует обязательное оксигенированной крови из легких с венозной кровью из большого круга в ПП.

Прогноз

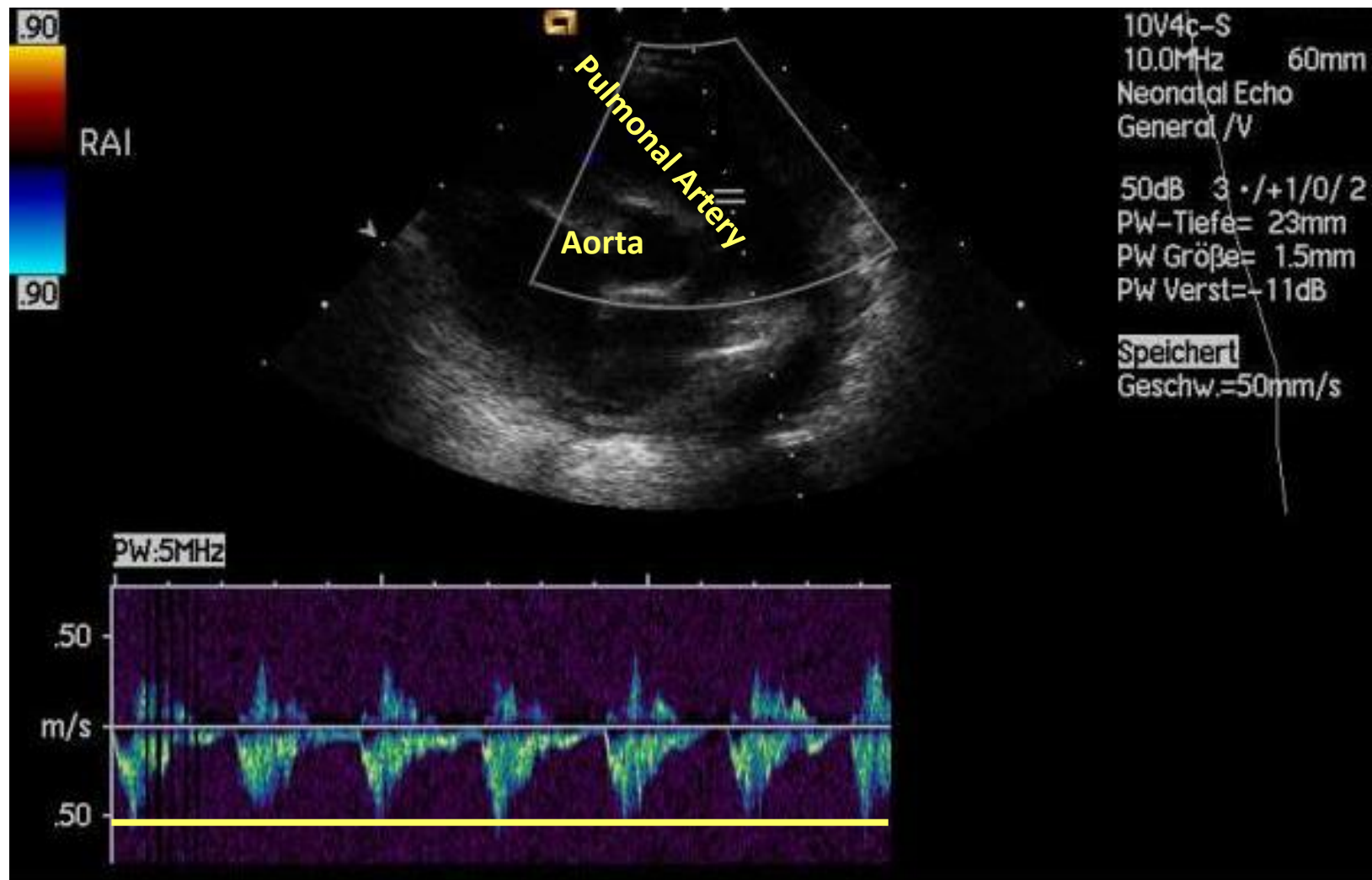
- Средняя продолжительность жизни без операции ~10-14 лет.
- Многие пациенты погибает в раннем возрасте при гипоксических кризах.
- У старших детей возникают типичные осложнения – инфекционный эндокардит, сосудистые тромбозы, абсцессы мозга и др.
- В терминальной стадии развивается тяжелая правожелудочковая недостаточность.

Сроки оперативного лечения

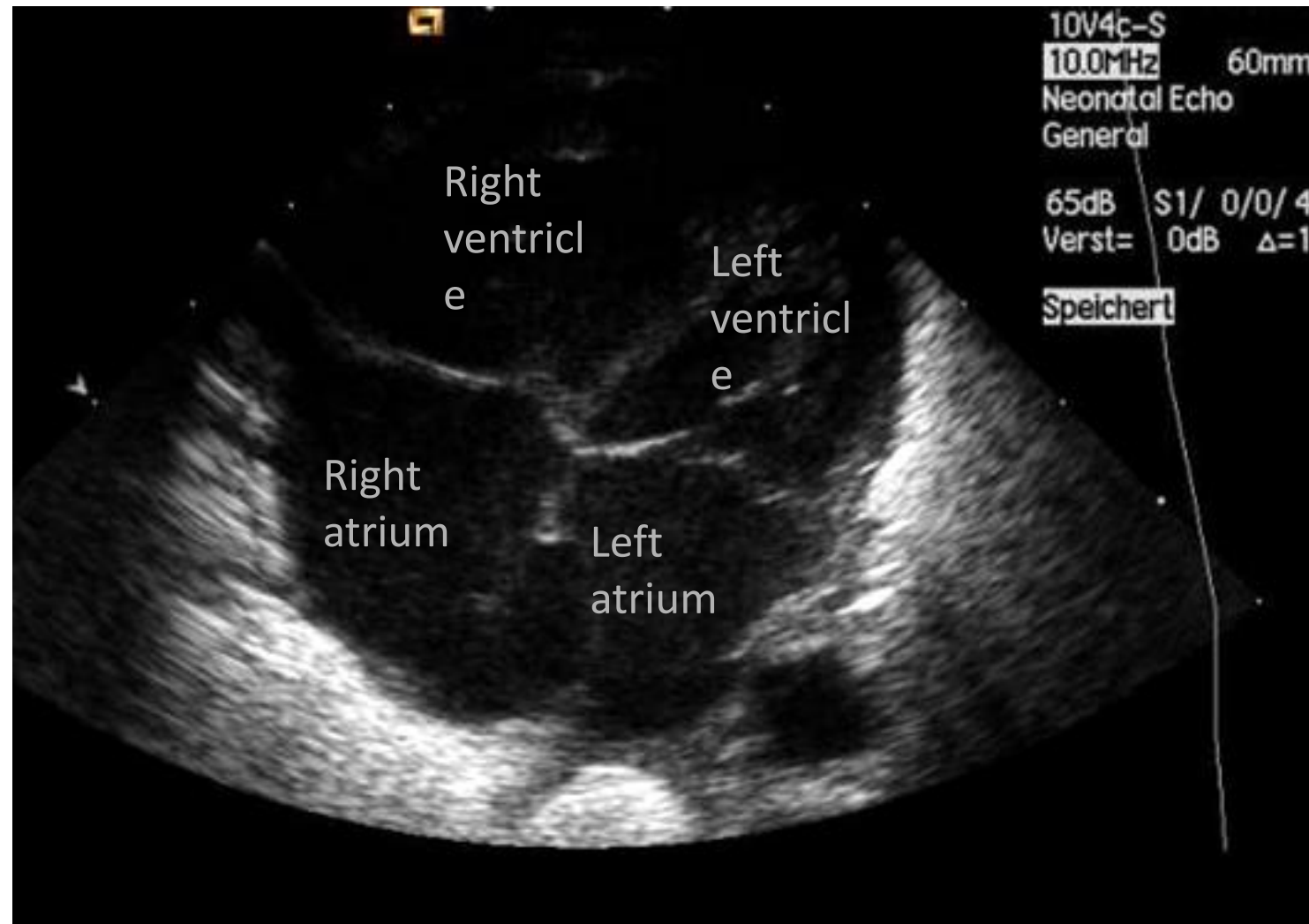
- В настоящее время предпочтительной считается *ранняя радикальная коррекция в возрасте до 1 года при выраженных симптомах, и до 3 лет в остальных случаях.*
- *Паллиативная* операция выполняется по экстренным показаниям (*некупируемый гипоксический криз*), если невозможно выполнить сразу радикальную коррекцию.

Виды оперативного лечения

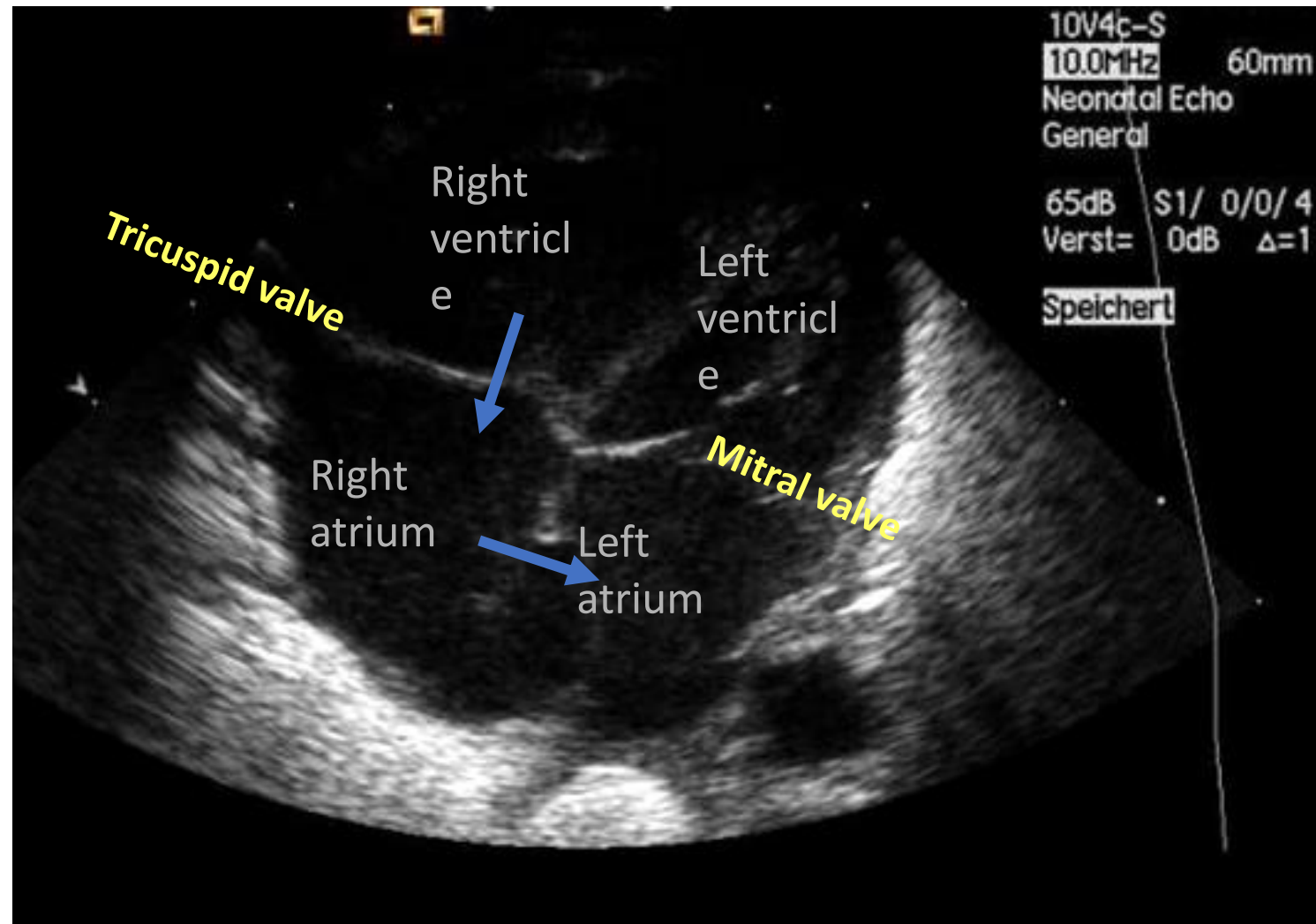
- Паллиативная операция – наложение системно-легочного анастомоза.
- Оригинальная операция анастомоза ветви левой подключичной артерии и левой легочной артерии принадлежит Blalock и Taussig (1945).
- В настоящее время обычно выполняется центральный анастомоз между аортой и легочной артерией сосудистым протезом Gore-Tex.



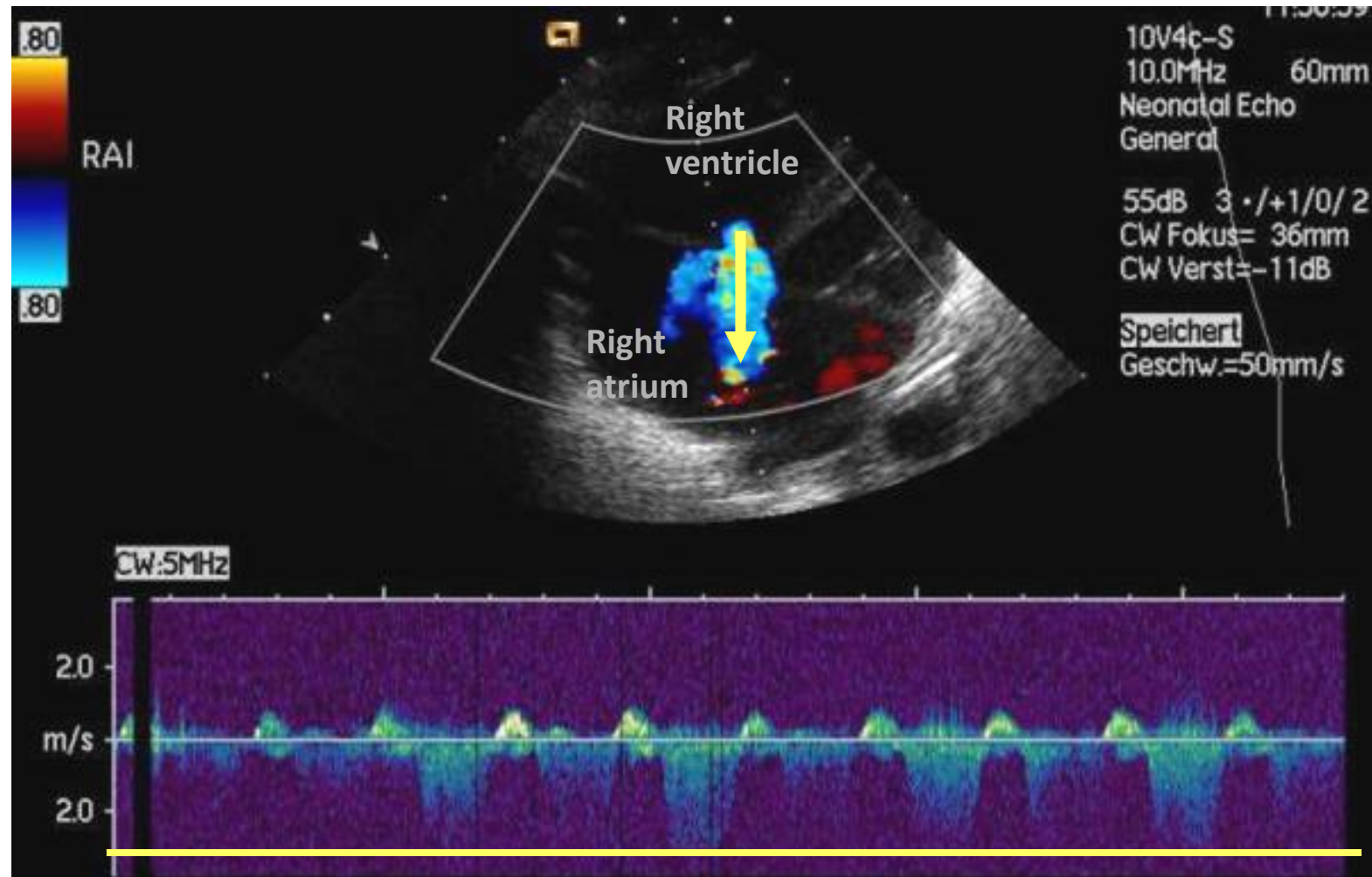
Pulmonal artery
„Scattered flow“



Dilated right heart



Dilated right heart

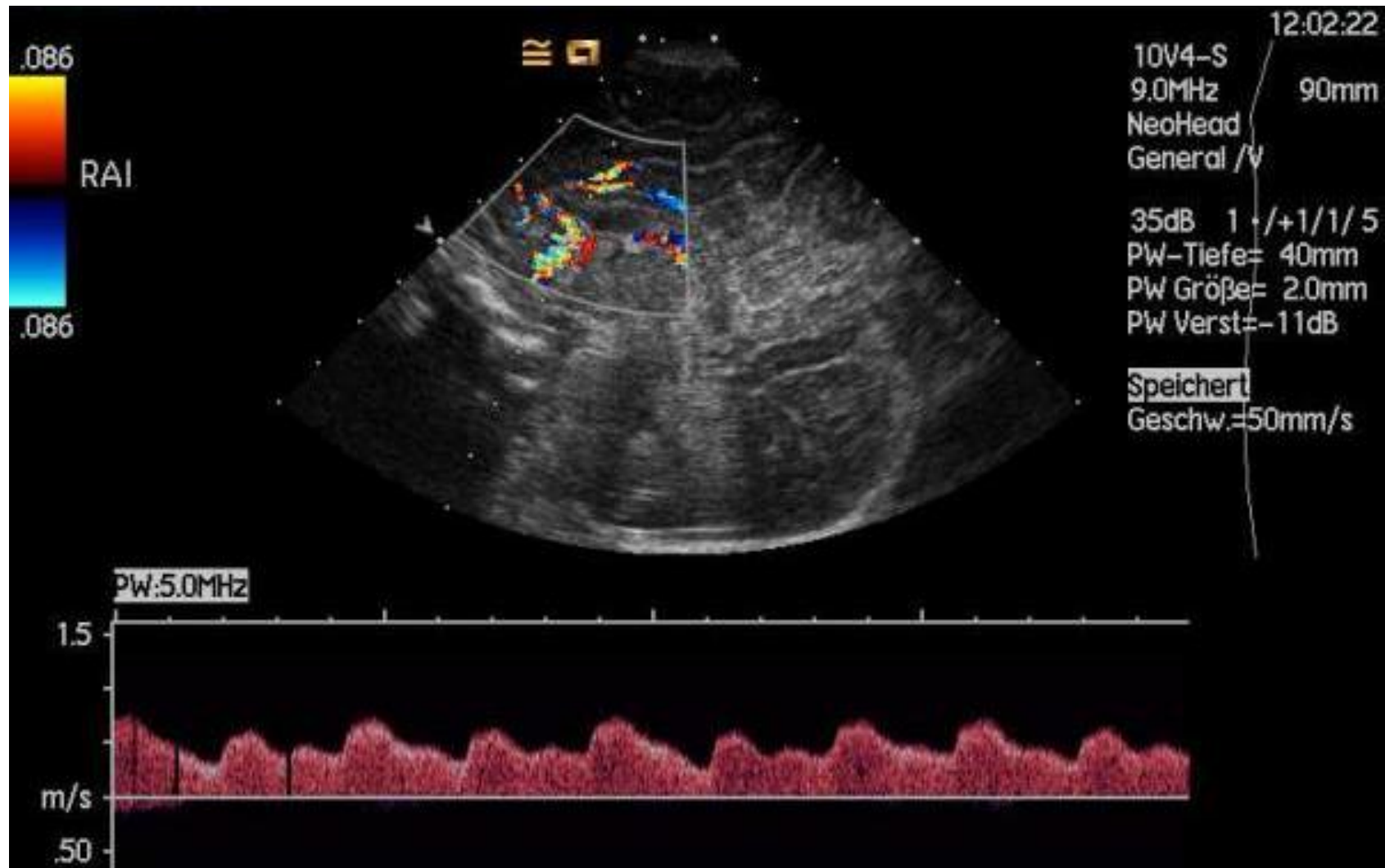


Tricuspid incompetency
Backflow 3 m/s



Bernoulli equation ($p = 4v^2 + 10$ [= atrial pressure])

3.8 m/s = 60 mm Hg



Diastolic hyperperfusion
(HIE + PDA with RL-Shunt !)

PPHN

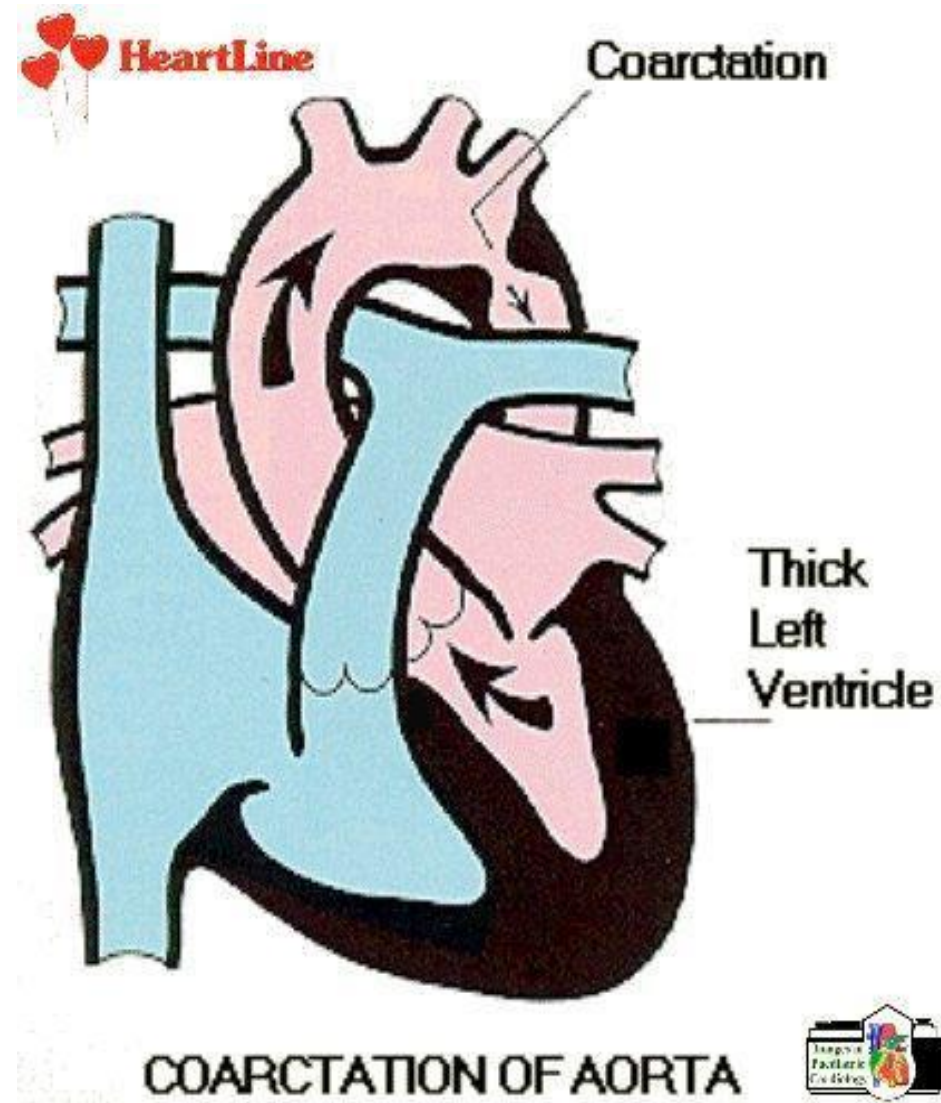
- Определяющая патофизиологическая сущность – повышенное давление в легочной артерии (РАР).
- Вторичное вовлечение фетальных коммуникаций (PFC).
- In 1969, Gersony et al. Описали ребенка со структурно нормальным сердцем, но со значительным право-левым шунтом и функционирующим артериальным протоком

Коарктация аорты

- КоАо – это сужение грудной аорты в области перешейка (сразу же дистальнее отхождения левой подключичной артерии) (~ 10% всех ВПС).
- КоАо чаще встречается у мальчиков.
- У девочек наличие КоАо должно быть поводом для хромосомного анализа с целью исключения синдрома Тернера, даже в отсутствие других его признаков.

Коарктация аорты

- Гипертрофия ЛЖ
- Артериальная гипертензия верхней половины тела
- Снижение АД и пульса на ногах
- Развитие коллатералей между ветвями восходящей и нисходящей Ао
- ЛГ по типу венозного застоя



Анамнез

- Порок может быть выявлен в первые месяцев жизни (систолический шум на основании сердца, вторичная артериальная гипертензия) либо позже.
- У дошкольников и школьников встречаются жалобы на стойкие головные боли и носовые кровотечения, зябкость конечностей.
- Иногда дети с коарктацией Ао длительно наблюдаются педиатром и неврологом по поводу «вегето-сосудистой дистонии».

Данные физикального исследования

- **Систолический шум на основании сердца и в в/3 межлопаточного пространства, который проводится на сонные артерии**
- **Умеренный акцент 2 тона над легочной артерией**
- **Артериальная гипертензия на руках**
- **Отсутствие/снижение АД на ногах**
- **Отсутствие/ослабление пульса на ногах**
- **Расширение границ сердца влево**

Осложнения коарктации аорты

Поражения органов-мишеней, характерные для гипертонической болезни:

Гипертрофия левого желудочка

Острый инфаркт миокарда

Нарушения мозгового кровообращения

У новорожденных:

Кардиогенный шок

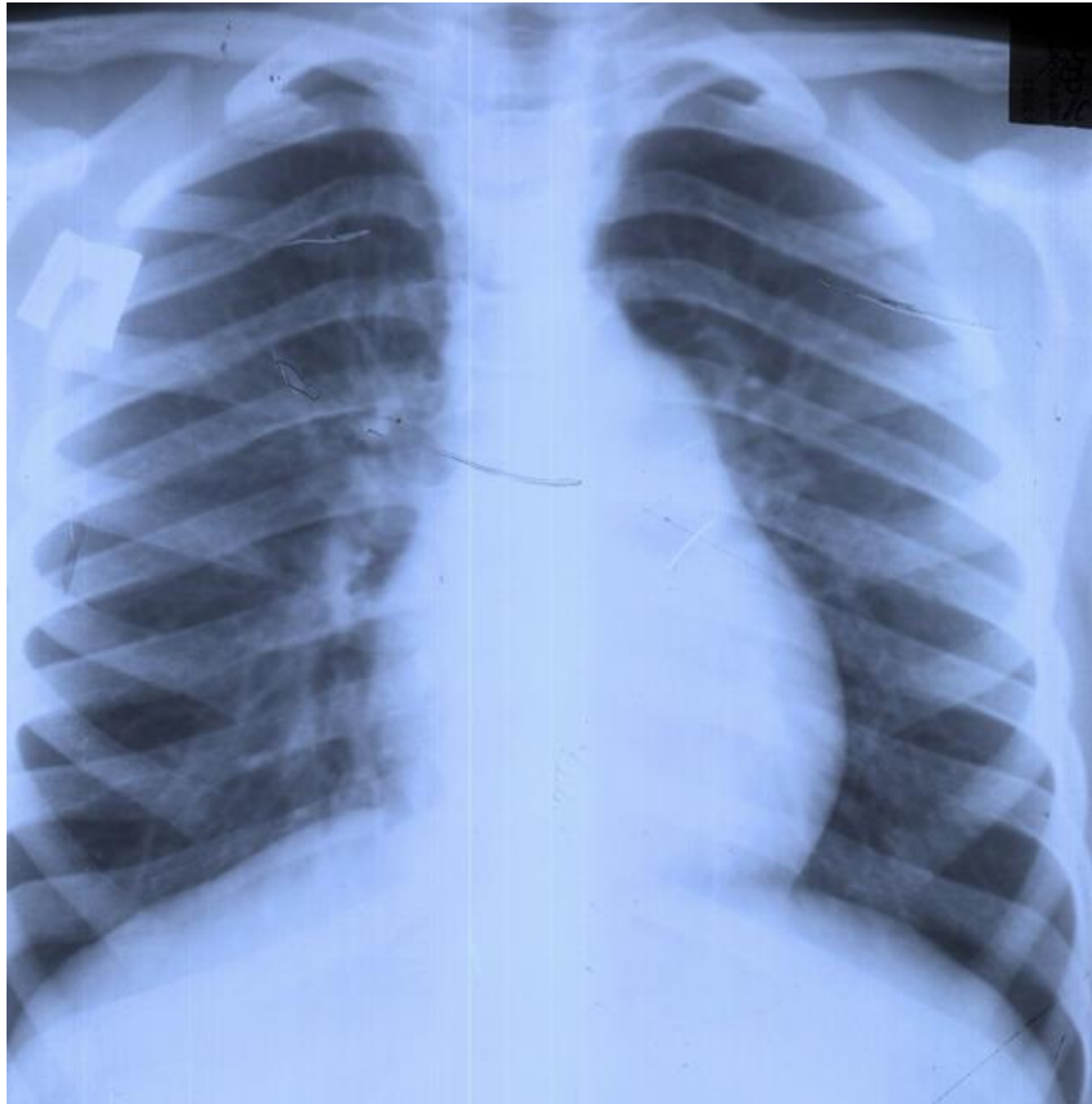
Острая почечная недостаточность

Сосудистый коллапс



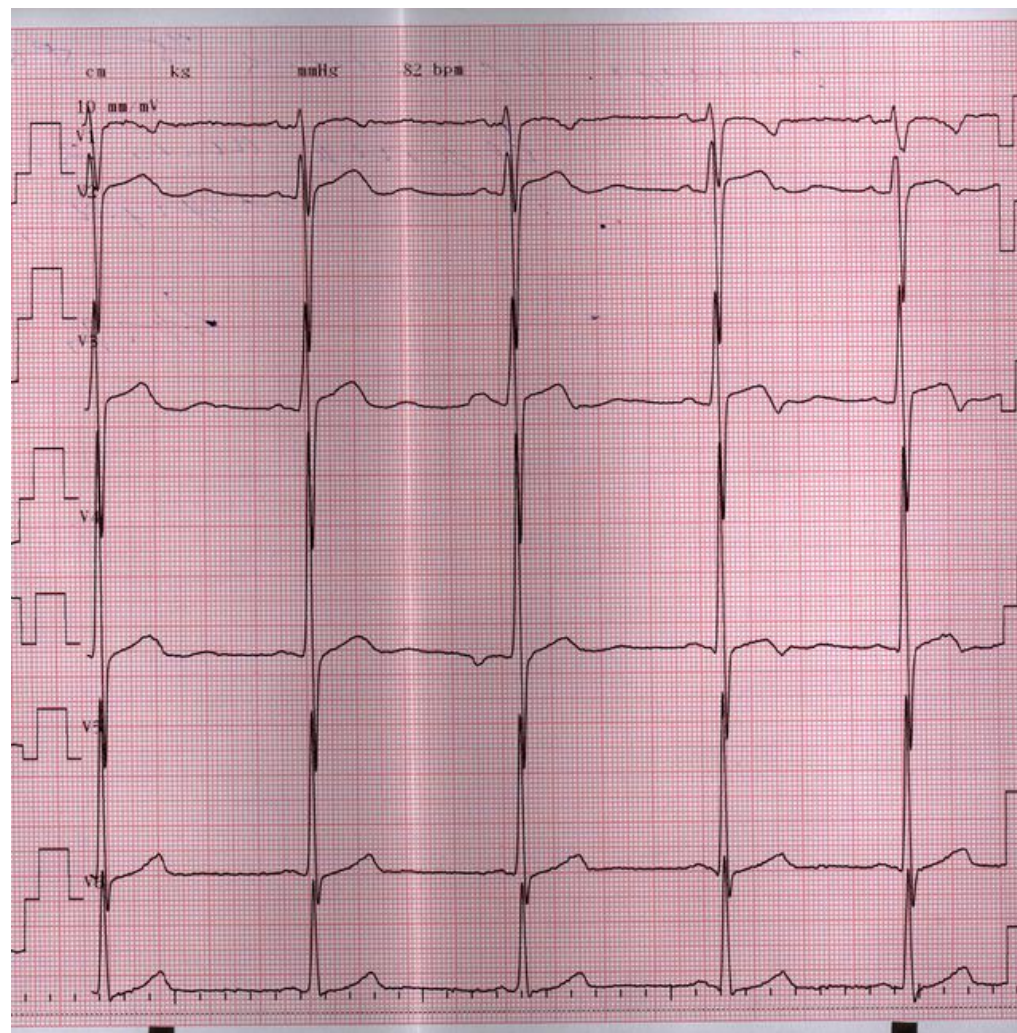
Обзорная R грудной клетки

гипертрофия ЛЖ
и умеренное
усиление
сосудистого
рисунка



Электрокардиография

- Признаки гипертрофии левого желудочка
- Отклонение э/оси сердца влево
- Нарушения реполяризации, у новорожденных и детей 1 года жизни – выраженные



Д-ЭхоКГ

**Гипертрофия левого
желудочка.**

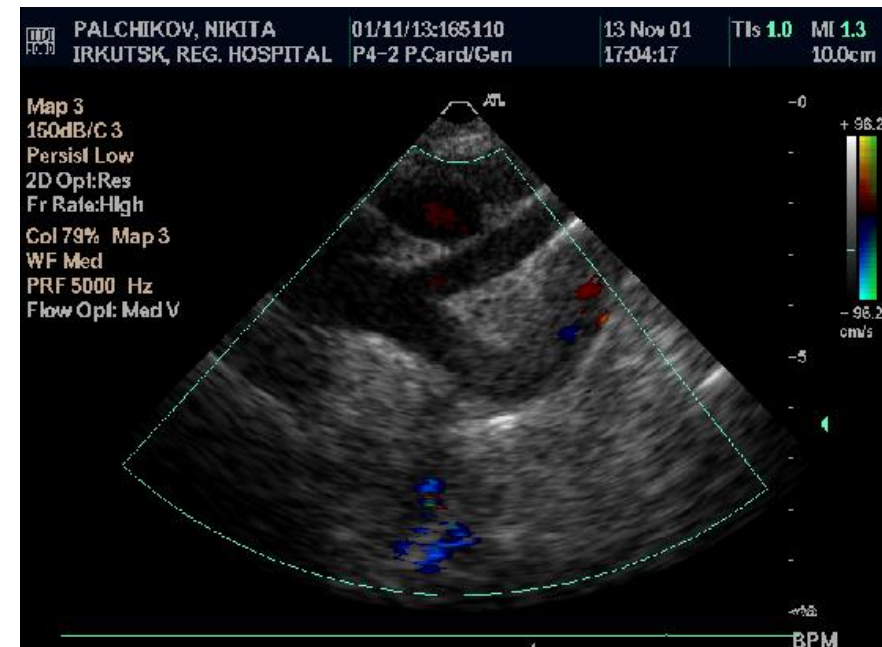
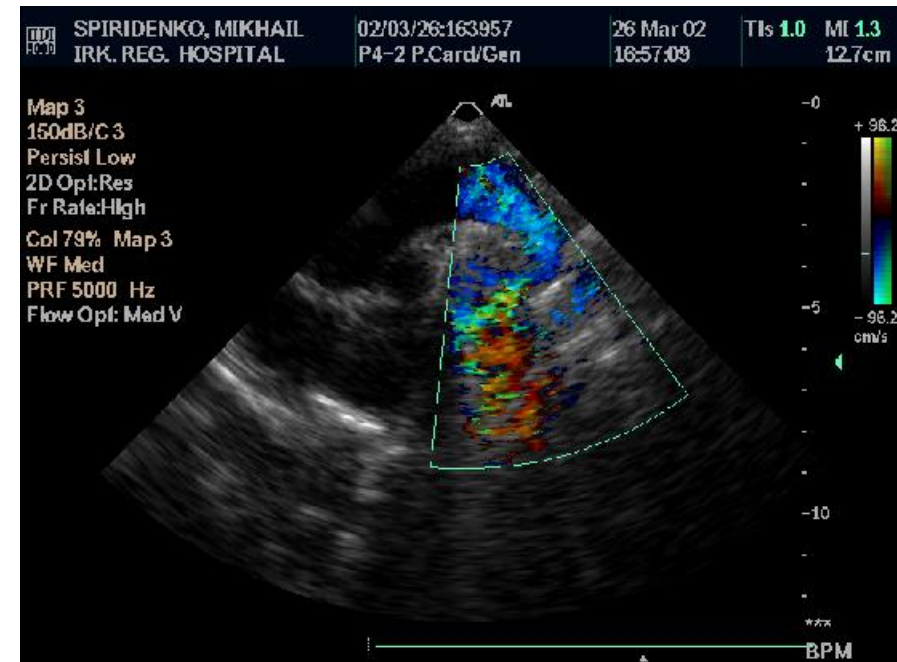
**Дилатация левого
предсердия.**

**Увеличение диаметра
сосудов, отходящих от дуги
аорты, особенно левой
подключичной артерии.**

**Визуализация участка
сужения в перешейке Ао**

**Пре- и постстенотическое
расширение Ао**

- **Турбулентный поток за
местом сужения**
**Разница
(градиент) давления в
месте сужения**



Оперативное лечение

Показано в любом возрасте при установлении диагноза, лучше – в первые месяцы жизни.

Виды операций –

- 1) резекция суженного участка, с восстановлением просвета Ао анастомозом “конец в конец”
- 2) истмопластика - для расширения просвета Ао в месте коарктации используют заплату или лоскут, выкроенный из собственной подключичной артерии
- 3) наложение сосудистого анастомоза (сосудистый протез Gore-Tex)
- 4) баллонная дилатация
- 5) стентирование участка сужения

Результаты оперативного лечения

- После операции восстанавливается пульс и АД на ногах, исчезают симптомы ишемии нижней половины тела, снижается АД на руках
- У части больных отмечается рецидив коарктации (рекоарктация) после хирургического лечения.
- При рекоарктации выполняется баллонная дилатация суженного сегмента либо устанавливается сосудистый стент.

Отдаленное п/о наблюдение

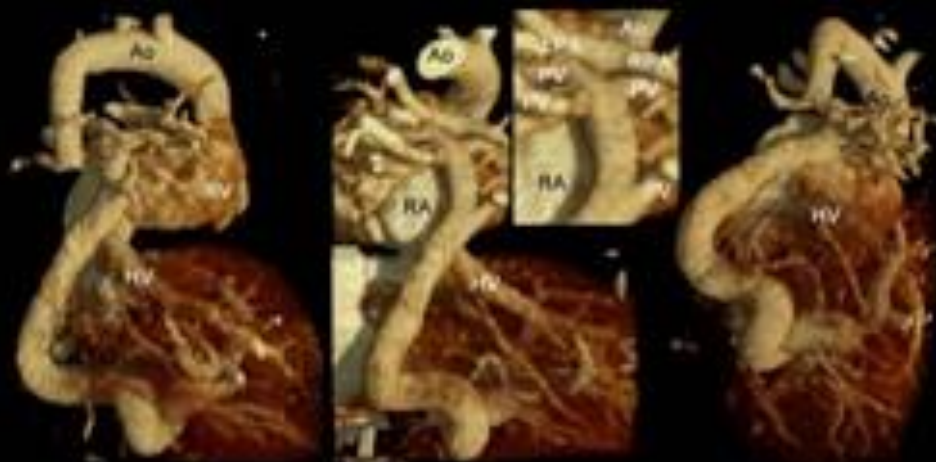
Критерии рекоарктации - снижение либо исчезновение пульса и АД на нижних конечностях.

Без этих признаков диагноз рекоарктации неправомочен, даже если есть артериальная гипертензия и при Д-Эхо-КГ определяется градиент давления в перешейке аорты.

После адекватной оперативной коррекции КоАо у 20-30% больных артериальная гипертензия сохраняется в течение ряда месяцев или лет, Это требует проведения длительной гипотензивной терапии.

PPHN secondary to congenital heart disease

- Conditions that obstruct the venous outflow from the lungs or cause myocardial failure.

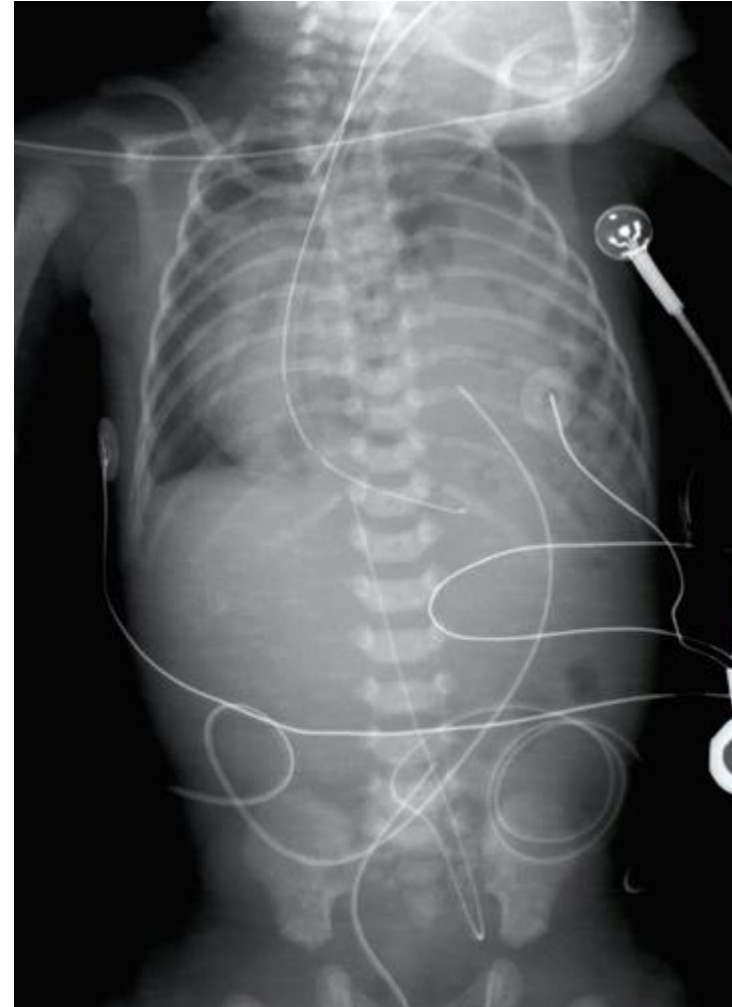


Ятрогенная легочная гипертензия вторичная по отношению к легочной гипервентиляции



Легочная гипертензия из-за легочной гипоплазии

- Типично для детей с диафрагмальной грыжей
- Из-за нарушений нормального развития легочных сосудов и ткани легкого



Терминология

- Недостаточность кровообращения
- Сердечная недостаточность
- Синдром, развивающийся в результате различных заболеваний ССС, приводящих к неспособности сердца обеспечить системный кровоток, адекватный метаболическим потребностям организма, что сопровождается внутрисердечными и периферическими гемодинамическими сдвигами, структурной перестройкой сердца, нарушениями нейрогуморальной регуляции кровообращения, застойными явлениями в большом и/или малом круге кровообращения

Диастолическая дисфункция

- При этом фракция выброса левого желудочка сохранна
- Гипертрофическая и рестриктивная КМП, артериальная гипертензия, нарушение расслабления (констриктивный перикардит), уменьшение объема полостей сердца (опухоль), тахисистолические нарушения сердечного ритма

Возможная полная ликвидация ХСН!

- После устранения причин ХСН –
хирургическая коррекция порока сердца.
- Систолическая и диастолическая ХСН
- Систолическая - в основном снижение сердечного выброса (ФВ) менее 40-45 %
- Диастолическая (жесткость миокарда)

Лечение

- Воздействие на этиологический фактор
- Снижение требований к сердечному выбросу (снижение активности, температурный режи, снижение периф. сосудистого сопротивления)
- Воздействие на миокард
- Коррекция нарушений гомеостаза, профилактика ТЭО,
- Регуляция ЧСС и лечение нарушений ритма сердца и проводимости

Диетотерапия

- **Исключаются мясные и рыбные бульоны, жирные блюда, крепкий чай, кофе, шоколад, бобовые, черный хлеб, капуста**
- **Потребление жидкости**
- **Потребление соли (максимально 4 г. В сутки)**
- **Частый прием пищи малыми порциями**

Медикаментозная коррекция

- иАПФ (эффекты с 3-4 недели) под контролем АД
- Каптоприл 0, 2 мг/кг в три приема, затем увеличивается в 4-5 раз
- Эналаприл 1,25 мг/кг в два приема до увеличения в 8-10 раз
- Длительно!

БАБ (бета –блокаторы)

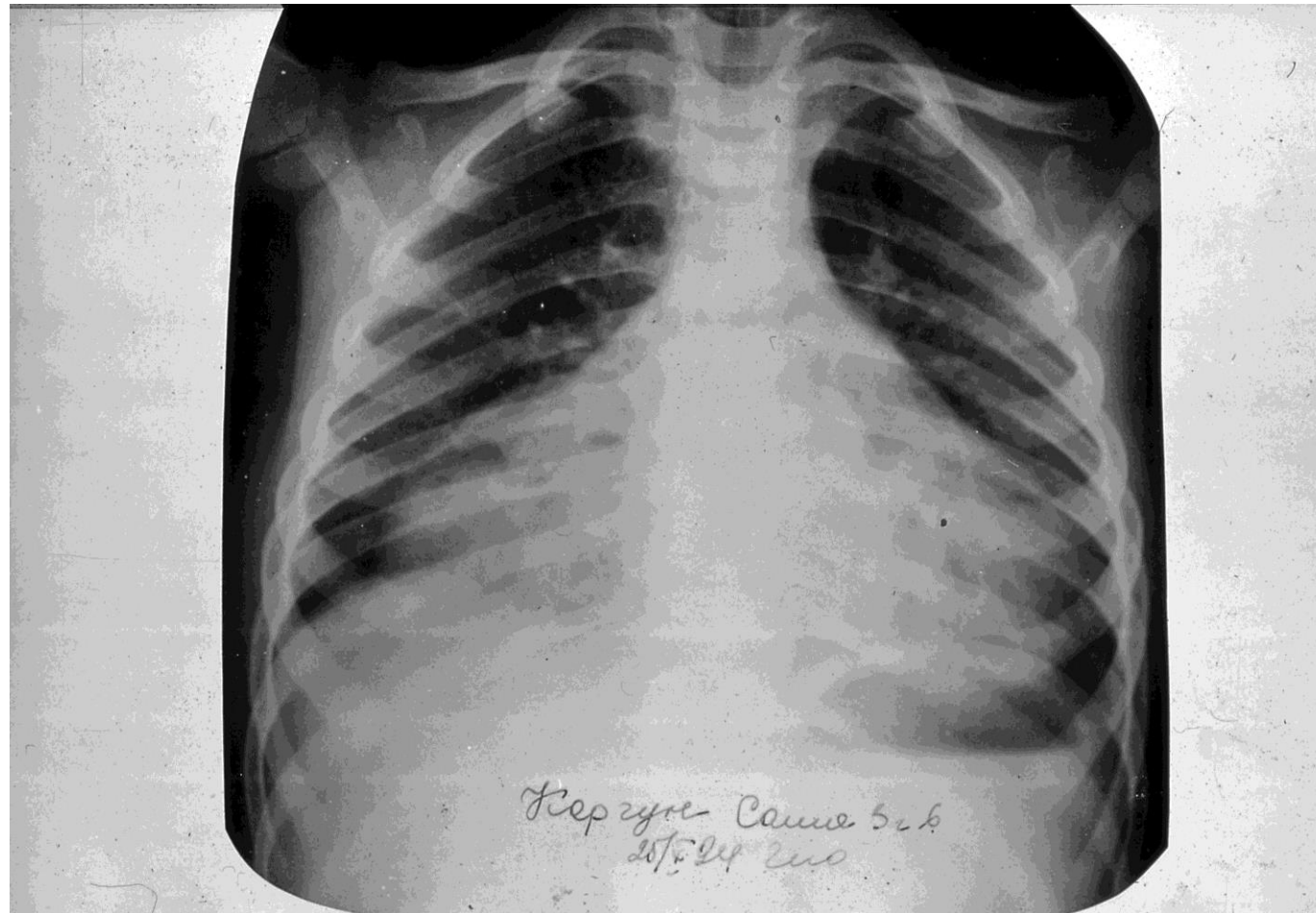
- Карведилол/дилатренд
- 3,125 мг/кг/сут
- На фоне постоянных доз иАПФ, диуретиков, дигоксина
- Возможно +ГКС
- Тщательный контроль массы и диуреза

Все остальное Вы должны знать из курса внутренних болезней

- Диуретики
- Сердечные гликозиды (Дигоксин, Лантозид-С) – на последнем слайде фото наперстянки
 - *Неглюкозидные инотропные препараты (добутамин, допамин),
 - *Ингибиторы фосфодиэстеразы (амринон, милринон)



Сдавление левого и правого желудочка диафрагмальной грыжей



Подразделение ХСН

- Правожелудочковая (преобладание застойных явлений в большом круге кровообращения)
- Левожелудочковая (... в малом)
- **ХСН с высоким сердечным выбросом (анемия), артериовенозные шунты (в том числе внутриутробные), тиреотоксикоз**

Кардиомиопатии

- Особая группа болезней сердца, в основе которых лежит первичное преимущественное поражение миокарда неизвестной или неясной этиологии (первичная хроническая миокардиальная болезнь), объединенных по определенным клинико-анатомическим признакам – наличию кардиомегалии, сердечной недостаточности, склонности к нарушениям ритма сердца, тромбоэмболическим осложнениям и частому фатальному исходу в виде внезапной сердечной смерти

Классификация (ВОЗ, 1995)

- Дилатационная
- Гипертрофическая
- Рестриктивная
- Аритмогенная КПМ правого желудочка
- Специфическая КМП
- Неклассифицируемая КМП

Дилатационная КМП

- Значительная кардиомегалия с выраженной дилатацией желудочка (чаще левого) при умеренной гипертрофии его стенок, резкое снижение сократимости миокарда с прогрессированием сердечной недостаточности, увеличением конечного диастолического давления, конечного систолического и конечного диастолического объемов левого желудочка, значительное снижение фракции выброса (ФВ)

Гипертрофическая КМП

- Характеризуется выраженной гипертрофией миокарда, в основном, левого желудочка, а при асимметричной гипертрофии – и межжелудочковой перегородки, альтернирующей обструкцией путей оттока левого желудочка с градиентом давления в системе левый желудочек – аорта (гипертрофический субаортальный стеноз).

Гипертрофическая КПМ (дополнение)

- Полость левого желудочка не изменена или уменьшена, кардиомегалия незначительная, сократимость миокарда хорошая, но вследствие плохой растяжимости гипертрофированного миокарда стенок желудочка страдает процесс релаксации и наполнения – «дефект диастолы»

Рестриктивная КПМ

- Нарушение растяжимости и релаксации сердца в результате эндомиокардиального и париетального фиброза, что приводит к затруднению наполнения ригидных желудочков (диастолическая недостаточность).
- При этом размеры полостей желудочков нормальные или несколько уменьшенные, отсутствует гипертрофия их стенок и межжелудочковой перегородки, длительно сохраняется нормальной сократимость миокарда.

Различия КМП

- Дилатационная КМП – систолическая недостаточность
- Гипертрофическая и рестриктивная КМП – дефектная диастола – диастолическая недостаточность
- Переход одной формы КМП в другую невозможен

Аритмогенная КМП

- Дисплазия правого желудочка.
- Прогрессирующее заболевание сердца неизвестной этиологии, характеризующееся замещением миокарда свободной стенки правого желудочка жировой и фиброзной тканью и проявляющееся частым образованием аневризм стенки правого желудочка, тяжелыми желудочковыми нарушениями ритма сердца и внезапной смертью.**
- *** ***Richardson P. et al., 1996***

Перипартальная (послеродовая) КМП

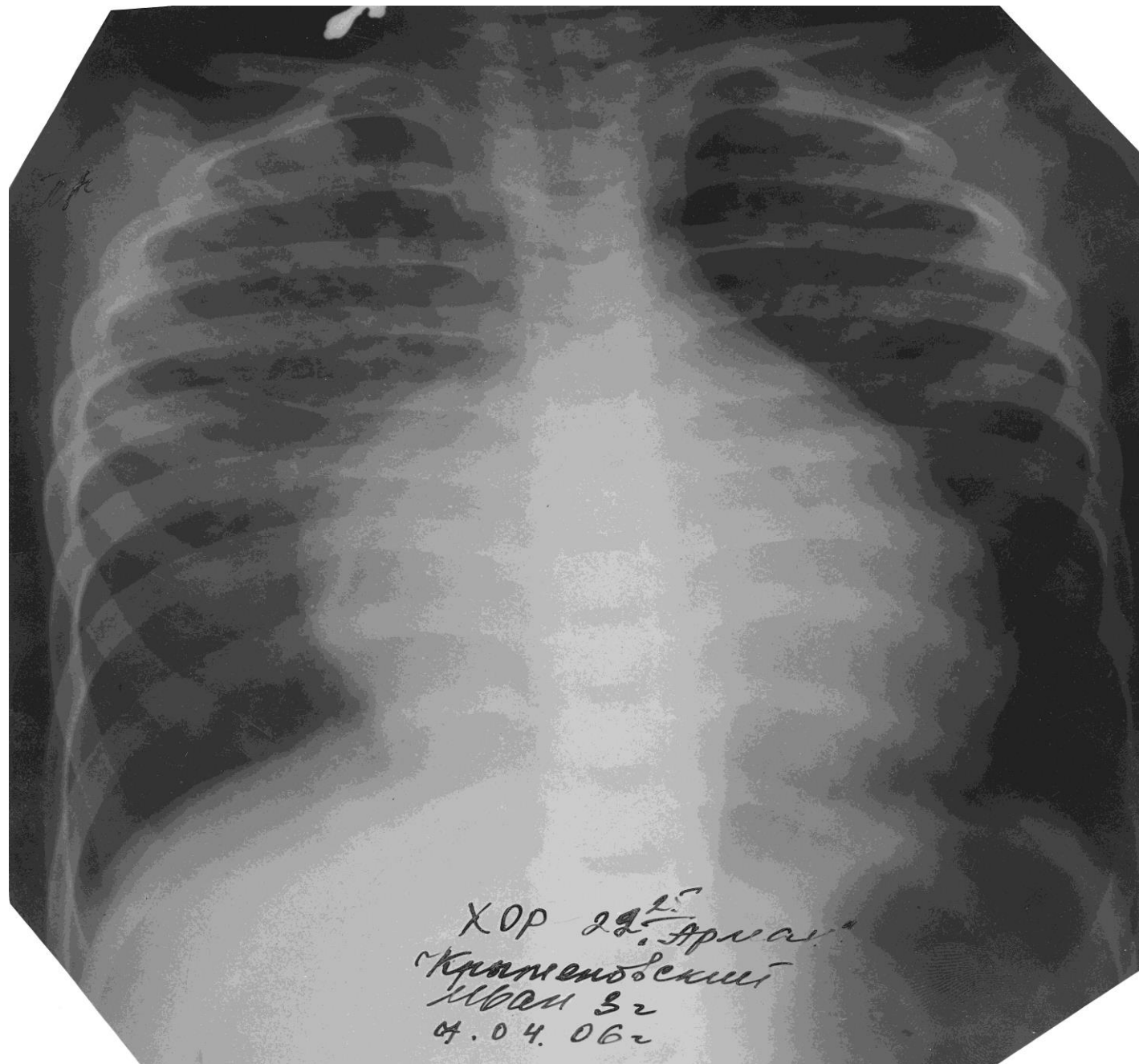
- Редкое заболевание неизвестной этиологии, характеризующееся развитием в послеродовом периоде (реже в предродовом) периоде у ранее практически здоровых молодых женщин кардиомегалии, дилатации сердечных полостей, тяжелой сердечной недостаточности, часто приводящей к фатальному исходу.

Специфические КМП

- Воспалительные КМП (инфекционные, аутоиммунные)
- Ишемические КМП
- Метаболические КМП (сахарный диабет, тиреотоксикоз, ХПН)

Кардиомиопатия – нарушение функции миокарда





XOP 22.5 Арма
Краснодарский
Улан 32
04.04.062

Кардиомиопатия легочная гипертезия



Кардиомиопатия, легочная гипертензия



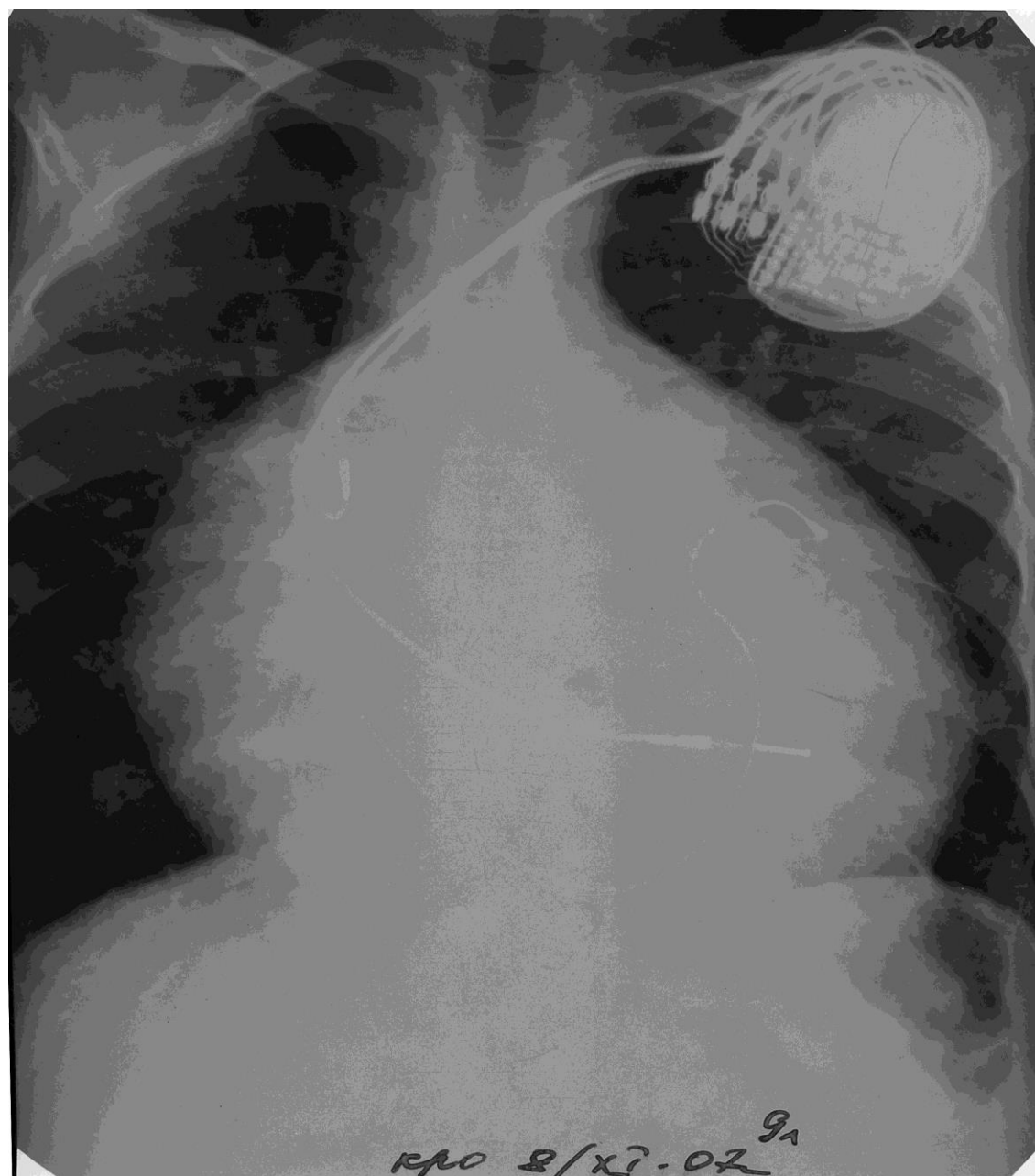


Трофические нарушения



«Самоампутация» пальца





Летальность

- КМП 50%
- Фульминантный миокардит 35%
- Миокардит 26%
- Далее в течение года параметры увеличиваются

Основные механизмы

- Гемодинамические
- Нейрогуморальные (САС, РААС, альдостерон, вазопрессин)
- Иммунологические
- Эндотелиальная дисфункция
- Патология клеточного энергообмена
- Предсердный натрийуретический пептид (основной стимулятор – растяжение предсердий и повышение давления в правом предсердии).

New Предсердный натрийуретический пептид

- Рецепторы на цитоплазматической мембране почечного эпителия, гладкой мускулатуры артерий, коры надпочечников, гипофиза
- Антагонист VS вазопрессин, обладает противоотечным эффектом, препятствуя гиперальдостеронизму. **До поры до времени**

Диагностика

- **Клиническая картина**
- **Снижение толерантности к нагрузке**
- **Рентгенография**
- **ЭКГ, ЭХО-КГ, КТ, МРТ,**
- **Предсердный Натрийуретический пептид**
- **Сатурация кислорода !**

Лечение

- Воздействие на этиологический фактор
- Снижение требований к сердечному выбросу (снижение активности, температурный режи, снижение периф. сосудистого сопротивления)
- Воздействие на миокард
- Коррекция нарушений гомеостаза, профилактика ТЭО,
- Регуляция ЧСС и лечение нарушений ритма сердца и проводимости

Диетотерапия

- **Исключаются мясные и рыбные бульоны, жирные блюда, крепкий чай, кофе, шоколад, бобовые, черный хлеб, капуста**
- **Потребление жидкости**
- **Потребление соли (максимально 4 г. В сутки)**
- **Частый прием пищи малыми порциями**

Медикаментозная коррекция

- иАПФ (эффекты с 3-4 недели) под контролем АД
- Каптоприл 0, 2 мг/кг в три приема, затем увеличивается в 4-5 раз
- Эналаприл 1,25 мг/кг в два приема до увеличения в 8-10 раз
- Длительно!

БАБ (бета –блокаторы)

- Карведилол/дилатренд
- 3,125 мг/кг/сут
- На фоне постоянных доз иАПФ, диуретиков, дигоксина
- Возможно +ГКС
- Тщательный контроль массы и диуреза

Все остальное Вы знаете

- Диуретики
- Сердечные гликозиды (Дигоксин, Лантозид-С)
Неглюкозидные инотропные препараты (добутамин, допамин),
Ингибиторы фосфодиэстеразы (амринон, милринон)

