

## **АКТУАЛЬНОСТЬ ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА СРЕДИ ВСЕХ ЗАБОЛЕВАНИЙ В ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ**

Даужанов Амир Сабырбай улы

Врач общей практики Многопрофильной поликлиники при РМО  
Бозатауского района [dauzanovamir5@gmail.com](mailto:dauzanovamir5@gmail.com)

### **Аннотация**

Врождённый порок сердца - дефект в структуре сердца и (или) крупных сосудов, присутствующий с рождения. Большинство пороков нарушают ток крови внутри сердца или по большому (БКК) и малому (МКК) кругам кровообращения. Пороки сердца являются наиболее частыми врождёнными дефектами и являются основной причиной детской смертности.

Виды врожденных пороков сердца:

Дефекты межпредсердной перегородки

Дефекты межжелудочковой перегородки

Открытый артериальный проток (ОАП) — сосуд, через который после рождения сохраняется патологическое сообщение между аортой и лёгочной артерией. Впоследствии постепенно облитерируется и превращается в артериальную связку. В норме облитерация протока заканчивается через 2-8 нед. Незаращение протока ведёт к образованию порока сердца. Артериальный проток считают аномалией, если (по клиническим данным) он функционирует спустя 1-2 нед после рождения.

Тетрада Фалло (самый частый «синий» порок, «голубой младенец») — это сочетание 4 признаков: стеноз (сужение) легочной артерии вплоть до полного закрытия просвета, декстропозиция аорты (смещение аорты вправо), дефект межжелудочковой перегородки и гипертрофия (увеличение) правого желудочка. Сопровождается с раннего детства стойким цианозом. Одышка появляется с детства, связана даже с небольшой физической нагрузкой, иногда носит характер удушья. Дети зачастую ищут облегчения в положении сидя на корточках, привыкают сидеть, подложив под себя скрещенные ноги, и спать с подтянутыми к животу коленями. Нередки обмороки и судороги. На самочувствие неблагоприятно влияют изменения атмосферных условий, чрезмерная жара, холод — усиливается одышка, общая слабость, синюшность. У малышей бывают нарушения пищеварительной системы, у подростков — сердцебиения, чувство тяжести в области сердца при мышечной нагрузке. Задерживается физическое, умственное и половое развитие, рост малыша. Обращает на себя внимание несоответственно длинные и тонкие конечности, особо нижние. Важные признаки — синюшные пальцы, утолщенные в виде барабанных палочек. Осложнения порока — комы, связанные со снижением содержания кислорода в крови, тромбозы, частые пневмонии, инфекционный эндокардит, сердечная недостаточность

Стеноз легочной артерии - обусловлен чаще стенозом клапанов легочной артерии, реже - под- и надклапанным стенозом, стенозом ветвей легочной артерии

Коарктация аорты – сужение чаще всего наблюдается ниже отхождения от аорты левой подключичной артерии.

Стеноз аортального клапана - составляет около 5 % от всех ВПС у детей. Чаще распространен клапанный стеноз (около 80 %), реже (20 %) встречаются подклапанный и надклапанный варианты аортального стеноза. Аномалия строения аортального клапана (двустворчатость) относится к основным врожденным порокам сердца у взрослых.

**Ключевые слова:** Врожденные порок сердца, Тетрадо Фалло, Дефект межжелудочковой тракти, «синий» порок, «белый» порок, Коарктация аорты, Стеноз аортального клапана, синдром Дауна.

**Актуальность:** Врожденные пороки развития (ВПР) являются актуальной и все еще не решенной проблемой современной медицинской науки (Баранов А.А., 2005). На сегодняшний день описано более 90 анатомических вариантов ВПС и около 200 различных их сочетаний. Наибольшая инцидентность отмечена для дефектов межжелудочковой и межпредсердной перегородок, открытого артериального протока (Белозеров Ю.М., 2004). Частота врожденных пороков сердца составляет от 0,8% до 1% всех заболеваний сердца. Однако в последние годы отмечается рост числа детей со сложными пороками сердца и крупных сосудов, лечение и реабилитация которых требуют больших финансовых затрат и не всегда эффективны (Антонов О.В., 2007). Врожденные пороки развития (ВПР) стоят на третьем месте среди факторов, приводящих к смертности плода во время беременности, в родах и в послеродовом периоде.

**Этиология:** Причиной врождённого порока сердца могут быть генетические или экологические факторы, но, как правило, сочетание того и другого.

Как результат вирусной инфекции (краснуха), перенесенной матерью во время беременности.

Алкоголь, наркотики и бесконтрольный прием лекарственных препаратов могут также вызвать дефекты развития

Материнский диабет

Генетические нарушения: например как хромосомные нарушения, наиболее частая — трисомия 21 (синдром Дауна), а также трисомии 13, 14, 15 и 18. У более чем 50% пациентов с синдромом Дауна отмечают врожденный порок сердца (наиболее часто атриовентрикулярные или желудочковые септальные дефекты).

**Клиника:** Симптомы пороков сердца у новорожденных и детей

Обычно патология обнаруживается еще неонатологом в первые дни жизни младенца:

цианоз (посинение) или серость кожных покровов;

тахипноэ - учащённое поверхностное дыхание;

расширение ноздрей на вдохе;

кряхтение на вдохе;

отеки ног, живота, лица;

нарушение дыхания при кормлении.

При менее тяжелой форме проявляется в подрастающем возрасте:

утомляемость при нагрузке;

одышка, боль в области сердца при занятии спортом;

отек рук, лодыжек, стоп.

Чем раньше проявляется клиника, тем тяжелей процесс.

**Классификация:** Существует множество классификаций врождённых пороков.

ВПС условно делят на 2 группы:

1. Белые (бледные, с лево-правым сбросом крови, без смешивания артериальной и венозной крови). Включают 4 группы:

А) С обогащением малого круга кровообращения (открытый артериальный проток, дефект межпредсердной перегородки, дефект межжелудочковой перегородки, АВ-коммуникация и т. д.).

Б) С обеднением малого круга кровообращения (изолированный пульмональный стеноз и т. д.).

В) С обеднением большого круга кровообращения (изолированный аортальный стеноз, коарктация аорты и т. д.)

Г) Без существенного нарушения системной гемодинамики (диспозиции сердца — декстро-, синистро-, мезокардии; дистопии сердца — шейная, грудная, брюшная).

2. Синие (с право-левым сбросом крови, со смешиванием артериальной и венозной крови). Включают 2 группы:

А) С обогащением малого круга кровообращения (полная транспозиция магистральных сосудов, комплекс Эйзенменгера и т. д.).

В) С обеднением малого круга кровообращения (тетрада Фалло, аномалия Эбштейна и т. д.). В 2000 году была разработана Международная Номенклатура врождённых пороков для создания общей классификационной системы

**Диагностика:** Данные лабораторно-инструментальных методов исследования переменны в зависимости от конкретного порока. Среди ведущих методик можно выделить:

ЭКГ (право- либо левограмма, разнообразные варианты аритмий и т. д.).

Обзорная рентгенография сердца (митральная конфигурация для пороков с обогащением малого круга кровообращения, аортальная — с обеднением) и контрастные рентгенологические методики (ангиография, вентрикулография и т. д.).

Эхо-КГ (основная методика — позволяет увидеть морфологию порока и определить функциональное состояние сердца).

Допплер-эхо-КГ (позволяет определить направление тока крови — выявить регургитацию и турбулентность).

**Лечение:** В большинстве случаев, лечение врожденных пороков сердца — хирургическое, и в зависимости от анатомии порока, определяют сроки и вид вмешательства. В целях стабилизации состояния перед планируемым оперативным лечением прибегают к методам терапевтического медикаментозного лечения критических состояний и осложнений ВПС.

Хирургическое лечение зависит от фазы порока. В первой фазе — операция по экстренным показаниям (при обогатнении МКК — искусственное стенозирование ЛА по Мюллеру-Альберту, при обеднении МКК — искусственный боталов проток). Целесообразность данных операций, тем не менее, — вопрос неоднозначный и сугубо индивидуальный. Во второй фазе — операция в плановом порядке (конкретная при конкретном пороке). Сроки выполнения — вопрос дискуссионный и постоянно пересматривается (в литературе сроки варьируют от внутриутробного выполнения операции до пубертата, но все же больше склоняются к раннему оперированию).

В третьей фазе — операция не показана. Терапевтическое лечение основано на симптоматической терапии :

Острой левожелудочковой СН (сердечная астма, отёк лёгких).

Одышно-цианотических приступов (ОЦП).

Хронической СН.

Аритмий.

Ишемии миокарда.

#### Список использованной литературы:

1. Бокерия Л. А., Гудкова Р. Г. Сердечно-сосудистая хирургия – 2014. Болезни и врожденные аномалии системы кровообращения. М.: Изд-во НЦССХ им. А. Н. Бакулева, 2015. 240 с. [Bokeria L. A., Gudkova R. G. Cardiovascular surgery – 2014. Diseases and congenital anomalies of the circulatory system. Moscow: Publishing House of the A. N. Bakulev National Agricultural Academy, 2015. 240 p.]
2. Клинические рекомендации по ведению детей с врожденными пороками сердца / Под ред. Л. А. Бокерия. М.: НЦССХ им. А. Н. Бакулева, 2014. 342 с. [Clinical recommendations for the management of children with congenital heart defects. Edited by L. A. Bokeria, Moscow: Bakulev National Research Center of the Russian Academy of Sciences, 2014. 342 p.]
3. Белозеров Ю. М., Брегель Л. В., Субботин В. М. Распространенность врожденных пороков сердца у детей на современном этапе // Российский вестник перинатологии и педиатрии. 2014; 6 (59): 7-11. [Belozеров Yu. M., Bregel L. V., Subbotin V. M. Prevalence of congenital heart defects in children at the present stage // Russian Bulletin of Perinatology and Pediatrics. 2014; 6 (59): 7-11.]
4. Доронина Т. Н., Черкасов Т. Н. Особенности эпидемиологии врожденных пороков сердца у детей раннего возраста // Медицинский альманах, 2012; 3 (22): 175-176. [Doronina T. N., Cherkasov T. N. Features of epidemiology of congenital heart defects in young children // Medical Almanac. 2012; 3 (22): 175-176.]
5. Желев В. А., Погудина А. С., Филиппов Г. П. и др. Клинико-метаболическая адаптация новорожденных с гипоксическим поражением центральной нервной системы в сочетании с врожденными пороками сердца // Мать и дитя в Кузбассе. 2015; 2 (61): 74-78. [Zhelev V. A., Pogudina A. S., Filippov G. P. et al. Clinical and metabolic adaptation of newborns with hypoxic lesions of the central nervous system in combination with congenital heart defects // Mother and child in Kuzbass. 2015; 2 (61): 74-78.]

6. Мутафьян О. А. Врожденные пороки сердца у детей. СПб: Бином, Невский Диалект, 2002. 332 с. [Mutafyan O. A. Congenital heart defects in children. St. Petersburg: Binom, Nevsky Dialect. 2002. 332 p.]
7. Осокина Г. Г., Абдулатипова И. В., Корсунский А. А. Структура заболеваемости и смертности у детей первого года жизни // Физиология и патология сердечно-сосудистой системы у детей первого года жизни. 2012. С. 146-160. [Osokina G. G., Abdulatipova I. V., Korsunsky A. A. Structure of morbidity and mortality in children of the first year of life // Physiology and pathology of the cardiovascular system in children of the first year of life. 2012. Pp. 146-160.]
8. Саперова Е. В., Вахлова И. В. Комплексная оценка состояния здоровья детей первого года жизни с врожденными пороками сердца // Медицинский совет. 2017; 19: 198-204. [Saperova E. V., Vakhlova I. V. Complex assessment of the health status of children of the first year of life with congenital heart defects // Medical Council. 2017; 16 (2): 126–133.]
9. Саперова Е. В., Вахлова И. В. Врожденные пороки сердца у детей: распространенность, факторы риска, смертность // Вопросы современной педиатрии. 2017; 16 (2): 126–133. [Saperova E. V., Vakhlova I. V. Congenital heart defects in children: prevalence, risk factors, mortality. Issues of modern pediatrics, 2017; 16 (2): 126-133.] DOI: 10.15690/vsp.v16i2.1713.
10. Asim A., Agarwal S., Panigrahi I. Frequency of congenital heart defects in indian children with down syndrome // Austin J Genet Genomic Res. 2016; 3 (1): 1–3.
11. Chaix M. A., Andeifinger G., Khairy P. et al. Genetic testing in congenital heart disease: A clinical approach // World J. Cardiol. 2016; 2 (8): 180–191.
12. Hrusca A., Cainap S., Rachisan A. L., et al. Congenital heart defects and associated comorbidities — 5 years of experience // HVM Bioflux. 2013; 5 (2): 62–65.
13. Krasuski R. A., Bashore T. M. Congenital heart disease epidemiology in the United States: blindly feeling for the charging elephant // Circulation. 2016; 2 (134): 110–113.
14. Mozaffarian D., Benjamin E. J., Go A. S., et al. Heart Disease and Stroke Statistics. Update: a report from the American Heart Association // Circulation. 2016; 4 (133): 38–360.
15. Yang J., Qiu H., Qu P., et al. Prenatal alcohol exposure and congenital heart defects: a meta-analysis // PLoS One. 2015; 10 (6): e0130681. DOI: 10.1371/journal.pone.0130681.
16. Feng Y., Wang S., Chen R., et al. Maternal folic acid supplementation and the risk of congenital heart defects in offspring: a meta-analysis of epidemiological observational studies // Sci Rep. 2015; 5: 8506. DOI: 10.1038/srep08506.
17. Oyen N., Diaz L. J., Leirgul E., et al. Prepregnancy diabetes and offspring risk of congenital heart disease: a nationwide cohort study // Circulation. 2016; 133 (23): 2243-2253. DOI: 10.1161/ CIRCULATIONAHA.115.017465.