

КОНСПЕКТ ВРАЧА

ВЫПУСК № 12 (1779)

Врождённые пороки сердца (ВПС) – наиболее важная проблема детской кардиологии и кардиохирургии. Число детей с ВПС, согласно мировой статистике, составляет примерно 8 на 1000 детского населения. Частота рождения детей с врождёнными пороками сердца (ВПС) составляет, по данным разных авторов, от 0,7 до 1,7%. Уровень выживаемости этих детей значительно повысился в связи с внедрением в практику различных методов хирургического лечения; по данным многих авторов, до 97% детей после хирургического лечения становятся полноценными людьми. И здесь появляется другая проблема: у женщин, имевших ВПС, при реализации репродуктивной функции не исключается рождение детей с таким же пороком.

Существует около 90 вариантов различных ВПС и множество их сочетаний. Структура ВПС в Российской Федерации достаточно стабильна: наиболее распространёнными являются дефекты перегородок (межжелудочковой и межпредсердной), открытый артериальный проток и тетрада Фалло. С меньшей частотой встречаются коарктация аорты и транспозиция магистральных сосудов и крайне редко – остальные варианты ВПС.

Первичная диагностика ВПС принципиально важна. Чем раньше поставлен диагноз, тем своевременнее будет проведена коррекция порока. В основе распознавания ВПС лежат диагностические критерии, которые классифицируются на главные (специфические), дополнительные и специальные признаки. Алгоритм клинического подхода заключается в выделении диагностических этапов:

1-й этап – определение ВПС как такового (на основании **главных диагностических критериев** и признаков врождённости порока);

2-й этап – уточнение топического диагноза: определение характера и локализации анатомической деформации (**главные диагностические критерии + дополнительные признаки**);

3-й этап – уточнение функционального состояния: стадийности порока, степени напряжения механизмов компенсации и степени снижения резерва адаптации (**главные критерии + дополнительные признаки + специальные признаки**).

Степень участия специалистов на каждом этапе разная. Если на 1-м этапе основная роль отводится интернисту (участковый педиатр, врач общей практики, семейный врач), то на 2-м этапе – специалисту (детский кардиолог). Смежные специалисты (кардиохирург) привлекаются на 3-м этапе.

Главные диагностические критерии, согласно традиционной схеме объективного обследования ребёнка, подразделяются на субъективные (одышка, синюшность или бледность кожного покрова, дефицит массы тела, частые бронхолегочные заболевания), объективные (изменение цвета кожного покрова, одышечно-цианотические приступы, деформация грудной клетки в области сердца, изменение характера пульса, кардиомегалия или смещение границ сердца, шумы органического происхождения) и дополнительные/инструментальные (ЭКГ-признаки перегрузки или гипертрофии отделов сердца, ЭхоКГ-признаки шунта, сброса или шлюза, рентгенологические признаки кардиомегалии, аномалии расположения сердца, состояния лёгочного кровотока). Аналогично классифицируют и дополнительные диагностические критерии.

К субъективным диагностическим критериям следует отнести: отставание ребёнка в росте; позднее развитие статических и моторных функций, обусловленных длительной гипоксией; позднее прорезывание зубов; потливость, особенно при физической нагрузке, обусловленной вегетативной дисфункцией на фоне гиперкатехоламинемии вследствие скрытой сердечной недостаточности; дисфагию и кардиофокальный синдром (стридор и осиплость голоса), указывающие на наличие сосудистого кольца или сдавление возвратного нерва увеличенным левым предсердием. Объективное обследование позволяет уточнить специфичность оттенка цианоза (**малиновый** характеризует высокую степень лёгочной гипертензии, аномалию Эбштейна; **голубоватый** – единственный желудочек и тетраду Фалло; **фиолетовый** – синдром Эйзенмен-

гера и общий артериальный ствол; **чёрный** – транспозицию магистральных сосудов); особенности локализации цианоза (**только на ногах** – преддуктальная коарктация аорты, гипоплазия левого желудочка; **только на руках** – транспозиция магистральных сосудов в сочетании с гипоплазией аорты; **только на одной конечности** – обструкция венозного кровотока), пальпаторное смещение верхушечного толчка, феномен дрожания при пальпации грудной клетки (**над рукояткой грудины или в яремной ямке** – открытый артериальный проток, стеноз устья аорты, стеноз лёгочной артерии; **над межреберьями слева от грудины** – дефект межжелудочковой перегородки, открытый

Алгоритм топической диагностики ВПС представлен на рис. 1.

В процессе выдвижения рабочей гипотезы вероятного или достоверного диагноза ВПС могут быть выделены следующие группы наблюдения детей:

- 1-я группа – дети с систолическим шумом (функциональный шум) без других клинических проявлений;
- 2-я группа – дети с систолическим шумом (функциональный шум) с другими клиническими проявлениями;
- 3-я группа – дети с клиническими проявлениями вероятного ВПС;
- 4-я группа – дети с клиническими проявлениями достоверного ВПС (без признаков сердечной недостаточности);
- 5-я группа – дети с клиническими проявлениями достоверного ВПС (с признаками сердечной недостаточности).

Детям **1-й группы** однократно выполняется электрокардиография (ЭКГ) и эхокардиография (ЭхоКГ) и назначается консультация кардиолога; дальнейшее наблюдение осуществляет участковый педиатр. Исключение составляют дети раннего возраста, дети

Пациенты **3-й группы** нуждаются в обследовании и наблюдении у кардиолога с кратностью осмотров 1 раз в 6 месяцев (дети раннего возраста – 1 раз в 3 месяца). **После уточнения диагноза необходимо решить с кардиохирургом вопрос о хирургической коррекции.** При наличии триады главных признаков (изменение цвета кожных покровов, кардиомегалия и аускультативные признаки шума в сердце как органического) ребёнка переводят для наблюдения в 4-ю группу, а если органический шум сочетается с признаками сердечной недостаточности 1-го и 2-го функционального класса – в 5-ю группу наблюдения.

Пациенты **4-й группы** наблюдаются у кардиолога с кратностью осмотров 1 раз в 3 месяца – для детей раннего возраста, 1 раз в 6 месяцев – для детей старшего возраста, для подростков – ежегодно, до передачи под наблюдение взрослого кардиолога. Необходима повторная консультация кардиохирурга для уточнения сроков хирургической коррекции порока.

5-я группа требует постоянного динамического наблюдения у кардиолога; кратность осмотров определяется индивидуально в

Врождённые пороки сердца в практике врачей амбулаторного звена



Рис. 1. Алгоритм топической диагностики ВПС

(Примечание: ММК – малый круг кровообращения, БКК – большой круг кровообращения, ТМС – транспозиция магистральных сосудов, ОАС – общий артериальный ствол, ОАП – общий артериальный проток, ДМПП – дефекты перегородок, СУА – стеноз устья аорты, КА – коарктация аорты, СЛА – стеноз легочной артерии, ТФ – тетрада Фалло, ТрФ – триада Фалло, ПФ – пентада Фалло)

артериальный проток, атриовентрикулярная коммуникация).

Диагностически значимым является определение характера экстракардиального проведения выслушиваемого над областью сердца шума: проведение **на шею, в яремную ямку, подключичные области** свидетельствует о пороках магистральных сосудов, дефекте межпредсердной перегородки; в **эпигастральную область** – о дефекте межжелудочковой перегородки, пороках трёхстворчатого клапана; в **левую подмышечную область** – о дефекте межжелудочковой перегородки, пороках митрального клапана; в **межлопаточное пространство** – о дефекте межпредсердной перегородки, пороках аорты; в **пупочную область** при сильном надавливании фонендоскопом – о пороках развития аорты и её ветвей.

Электрофизиологическое исследование, зондирование, ангиография и др. выполняются в специализированных учреждениях.

с нарушением физического или нервно-психического развития, с отягощённой по кардиальной патологии наследственностью или имеющие в анамнезе случаи внезапной смерти в молодом возрасте среди родственников. Эти пациенты для наблюдения переводятся во 2-ю группу.

Детям из **2-й группы** наблюдения один раз в год выполняется ЭКГ, однократно рентгенография сердца в 3 проекциях и один раз в 3 года – ЭхоКГ. Они нуждаются в ежегодном осмотре кардиолога до уточнения клинического диагноза; плановые осмотры педиатра осуществляются в декретированные сроки. Исключение составляют пациенты, имеющие признаки сердечной недостаточности, аускультативные признаки шума, классифицируемого как органический или органо-функциональный, значимое нарушение физического и нервно-психического развития, деформацию грудной клетки и отягощённую по ВПС наследственность. Они переводятся в 3-ю группу наблюдения.

зависимости от функционального класса сердечной недостаточности и интенсивности проводимой терапии. Динамическое наблюдение осуществляется и участковым педиатром с целью контроля за проводимой терапией, лечения интеркуррентных заболеваний. Кардиолог контролирует полноту обследования (ЭКГ, ЭхоКГ, рентгенография сердца в 3 проекциях, функциональные пробы, клинические и биохимические анализы). **Хирургическое пособие для этой группы больных рассматривается с позиций целесообразности его выполнения и констатирует факт ошибки в наблюдении за больными.**

Валерия МАКАРОВА,
заведующая кафедрой педиатрии детских
болезней и поликлинической педиатрии,
профессор.
Северный государственный
медицинский университет.
Архангельск.