

УДК: 661.616-007.41

ДИАГНОСТИКА, ЛЕЧЕНИЕ И МЕТОДЫ РЕАБИЛИТАЦИИ ВРОЖДЁННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦАЛапасов Саъдулла Хидирович¹, Агзамова Шоира Абдусаламовна², Хакимова Лейла Рафиковна¹

1 - Самаркандский государственный медицинский институт, Республика Узбекистан, г. Самарканд

2 - Ташкентский педиатрический медицинский институт, Республика Узбекистан, г. Ташкент

ЮРАК ТУҒМА НУҚСОНЛАРНИ ДИАГНОСТИКАСИ, ДАВОЛАШИ ВА РЕАБИЛИТАЦИЯСИЛапасов Саъдулла Хидирович¹, Агзамова Шоира Абдусаламовна², Хакимова Лейла Рафиковна¹

1 - Самарканд Давлат тиббиёт институти, Ўзбекистон Республикаси, Самарканд ш.

2 - Тошкент педиатрия тиббиёт институти, Ўзбекистон Республикаси, Тошкент ш.

DIAGNOSTIC, TREATMENT AND REHABILITATION OF CONGENITAL HEART DISEASELapasov Sadulla Khidirovich¹, Agzamova Shoira Abdusalamovna², Khakimova Leyla Rafikovna¹

1 - Samarkand State Medical Institute, Republic of Uzbekistan, Samarkand

2 - Tashkent Pediatric Medical Institute, Republic of Uzbekistan, Tashkent

e-mail: lsgp1972@mail.ru

Резюме. Мазкур мақола энг кўп учрайдиган юрак туғма нуқсонларнинг тарқалганлиги, диагностикаси, далилларга асосланган даволаш ва реабилитация усулларига бағишланган. Юрак туғма нуқсонлар (ЮТН) – турли-хил ёшдаги болаларда юрак-қон томирлар тизимининг энг кўп тарқалган патологияси хисобланади ва болалар ўлимининг сабабларидан бири бўлади. ЮТН диагностикаси комплекс равишда бўлиши керак ва клиник ва лаборатория-инструментал текиширишларни ўз ичига олиши лозим, жумладан эхокардиография, рангли доплеров текишириши 3D, тўқимали доплер, юрак ва қон-томирлар МРТ, ангиографии. ЮТН ларни оператив коррекцияси чақалоқлик ёки эрта ёшли даврларида ўтказилиши керак, асосий мақсад асоратларни профилактикаси.

Калит сўзлар: юрак туғма нуқсонлари, болалар, диагностика, реабилитация.

Abstract. The article is devoted to a review of the literature on the prevalence, diagnosis, treatment and rehabilitation methods for sick children with congenital heart defects according to the principles of evidence-based medicine. Congenital heart defects (CHD) is a fairly common pathology of the cardiovascular system in children of various age groups and they are one of the leading causes of infant mortality. Diagnosis of CHD should be comprehensive and include data from clinical, laboratory and instrumental examinations, such as echocardiography, color Doppler 3D mapping, tissue Doppler, heart and vascular MRI, and angiography. Surgical correction of CHD should be performed during the neonatal or early childhood period, in order to minimize long-term adverse effects.

Key words: congenital heart defects, children, diagnosis, rehabilitation.

Актуальность. Врожденные пороки сердца (ВПС) – это достаточно распространенная патология сердечно-сосудистой системы у детей различных возрастных групп и они являются одной из ведущих причин младенческой смертности [2, 7, 13]. Удельный вес их составляет 30% среди всех врождённых аномалий развития у новорождённых и детей грудного возраста, занимая третье место после заболеваний опорно-двигательного аппарата и центральной нервной системы (ЦНС), обнаруживаются у 0,7–1,7% новорождённых детей [16]. Распространенность врожденных пороков сердца (ВПС) увеличивается в три-четыре раза по сравнению с общей популяцией.

Наиболее часто встречающимися считаются пороки так называемой «большой шестерки»: дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) – 15-23% случаев, открытый артериальный проток (ОАП) у 6-18% больных, транспозиция магистральных сосудов (ТМС) – 9-20%, дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) – 2-16%, тетрада Фалло (ТФ) – 8-14% и коарктация аорты

(КоА) в 6-15% случаев, к которым предлагается добавить объединенную группу стенозов артерий, в частности легочной артерии (6-9%) и аорты, распространенность которой составляет 2-7% [2, 16]. По мере накопления опыта расширялась сеть кардиохирургических центров в Республике Узбекистан и доступность оказания специализированной помощи, что обусловило постепенное снижение показателей смертности при врожденных пороках сердца вообще и при критических ВПС у новорожденных в частности. Однако вопросы снижения смертности и инвалидизации детей с ВПС остаются актуальными.

Диагностика ВПС должна быть комплексной и включать данные клинического и лабораторно-инструментального обследования. После рождения ребенка ВПС необходимо заподозрить при отставании в физическом и психомоторном развитии, появлении затруднённого дыхания при движениях и кормлении, при бледности (аортальные ВПС) или цианозе кожи, выраженном акроцианозе (стеноз легочной артерии, тетрада

Фалло). При осмотре грудной клетки может выявляться «сердечный горб», при пальпации области сердца – систолическое (при высоком ДМЖП) или систолодиастолическое (при ОАП) дрожание. При перкуссии можно обнаружить увеличение размеров и/или изменение конфигурации сердца. При аускультации расщепление тонов, акцент II тона на аорте или легочной артерии. При большинстве ВПС может выслушиваться систолический грубый, иногда скребущий шум с иррадиацией в межлопаточное пространство и обычно не меняющийся при смене положения тела и нагрузке [16]. Хотя многие пороки радикально лечатся хирургическим путем в первые дни жизни, а некоторые вовсе не требуют хирургического вмешательства, существует ряд ситуаций, когда ребенку предстоит серия жизнеспасующих операций, вплоть до пересадки сердца.

В этой связи, на сегодняшний день диагностика ВПС должна быть антенатальной. По мнению ряда учёных каждая женщина с 14-й недели беременности должна проходить ультразвуковое обследование плода. Антенатальная диагностика также способствует выявлению семейного генетического заболевания при установленном повышенном риске его возникновения. В ситуации, если плод оказывается больным, родители имеют время для обсуждения со специалистами и решения вопроса о целесообразности сохранения беременности [7, 9].

Благодаря развитию ультразвуковых технологий, разработке и внедрению доплеровских методов (в том числе цветового доплеровского картирования 3D, тканевого доплера, МРТ сердца и сосудов, ангиографии) достигнуты значительные успехи в диагностике ВПС и детальном уточнении топике пороков. Это обусловило значимый качественный сдвиг в вопросах раннего выявления ВПС и достижения хороших результатов при проведении своевременной коррекции наиболее часто встречающихся ВПС [3, 5].

К особенностям пороков синего типа, сочетающихся с сужением легочной артерии (прежде всего комплекс Фалло), кроме тотального цианоза, относятся поза отдыха на корточках и одышно-цианотические (гипоксемические) приступы, связанные со спастическим сужением выводного тракта правого желудочка и острой гипоксией головного мозга. Гипоксемический приступ возникает внезапно: появляются беспокойство, возбуждение, нарастают одышка и цианоз, возможна потеря сознания (обморок, судороги, апноэ). Приступы продолжаются от нескольких минут до 10-12 часов и чаще наблюдаются у детей раннего возраста (до 2-х лет) с железодефицитной анемией и перинатальной энцефалопатией [9, 16].

Сужение аорты на любом уровне приводит к систолической и диастолической перегрузке

левого желудочка и изменениям артериального давления: при стенозе в области аортального клапана артериальное давление понижено, при коарктации аорты – повышено на руках и снижено на ногах. Для аортальных пороков характерны отставание в развитии нижней половины туловища и появление (в 8-12 лет) жалоб, не свойственных детям и связанных с нарушением кровообращения по большому кругу (головная боль, слабость, одышка, головокружение, боли в сердце, животе и ногах) [16, 18, 22].

В анализах крови при пороках сердца синего типа выявляются снижение PO_2 и повышение PCO_2 , увеличение содержания эритроцитов, уровня гематокрита и концентрации гемоглобина. На ЭКГ выявляются признаки гипертрофии и перегрузки отдельных камер сердца: правых отделов – при пороках сердца синего типа, левых – при пороках сердца бледного типа. Обзорная рентгенография грудной клетки до сих пор не теряет актуальности при диагностике ВПС. Метод дает возможность судить о конфигурации сердца и состоянии малого круга кровообращения, что позволяет заподозрить порок сердца с его обеднением или обогащением [3, 6, 9, 11, 16].

Кроме того, при некоторых врожденных пороках сердце имеет характерную конфигурацию, например при тетраде Фалло – «деревянный башмачок», или при транспозиции магистральных сосудов – «яйцо, лежащее на боку» ВПС легко обнаруживается с помощью двухмерной эхокардиографии с цветным доплеровским исследованием, которое является «золотым стандартом» его диагностики. Метод позволяет визуализировать дефекты перегородок, калибр крупных сосудов, распределение потоков крови, размеры полостей сердца и градиенты давления в них [16].

Катетеризация сердца и ангиография при ВПС в настоящее время проводятся только для исключения сопутствующих пороков и уточнения степени легочной гипертензии. Во время катетеризации определяется повышение насыщения крови кислородом в правом желудочке и лёгочной артерии, а также регистрируется давление в полостях сердца. При высокой лёгочной гипертензии проводится одновременная запись давления в легочной и системной артериях с выполнением медикаментозных проб. На основании анализа проб крови из различных полостей сердца рассчитывается гемодинамика по методу Фика [16, 17, 23]. В настоящее время проводится коррекция ВПС в период новорожденности или раннего детского возраста, с целью минимизации отдаленных неблагоприятных последствий, операции должны быть выполнены с учетом последующего роста ребенка [1, 6, 16]. Методы хирургического лечения ВПС делятся на радикальную коррекцию (полное восстановление анатомии

сердца и гемодинамики); паллиативные операции (без полного восстановления анатомии сердца некоторое улучшение гемодинамики) и гемодинамическую коррекцию (без полного восстановления анатомии сердца разделение кровотоков большого и малого кругов кровообращения). Виды операций при коррекции ВПС делятся на закрытые (операции на крупных сосудах и работающем сердце без визуального контроля его полостей) и открытые (операции на выключенном из кровообращения сердце со вскрытием его полостей) [9, 16, 26].

Своевременное хирургическое лечение пороков сердца бледного типа с артериовенозным шунтом (ДМЖП, ДМПП, ОАП) позволяет избежать отдаленных осложнений – легочной гипертензии и правожелудочковой недостаточности. Радикальная хирургическая коррекция септальных дефектов (ДМПП, ДМЖП) осуществляется в условиях искусственного кровообращения, гипотермии и фармакоолодовой кардиоopleгии. Показание: симптомы сердечной недостаточности на фоне регулярной медикаментозной терапии. Новорожденные при недостаточности кровообращения, рефрактерной к медикаментозной терапии, нуждаются в оперативном лечении в возрасте до 3-6-ти месяцев. Доступ к перегородкам осуществляется через правое предсердие. При небольших размерах дефекта, хорошей эластичности перегородки дефекты ушиваются. Дефекты большого диаметра закрываются заплатой из ауто- или ксеноперикарда либо синтетической ткани [9, 16, 26].

Эндоваскулярное лечение проводится и при ДМЖП. Однако использование популярных конструкций при перимембранных дефектах ограничено в связи с высоким риском развития атриоventрикулярной блокады и блокады ножек пучка Гиса. Пролабирование створок аортального клапана в дефект, аномальное крепление хорд атриоventрикулярных клапанов к краям дефекта также являются противопоказанием к такому лечению из-за опасности повреждения клапанного аппарата. При небольших дефектах используются конструкции спирального типа. Наиболее хорошие результаты получаются при закрытии мышечных дефектов, расположенных не в трабекулярной части [9, 16, 26]. Оптимальный период всесторонней реабилитации большинства больных с ВПС характеризуется существенными колебаниями. Для больных после операции на сердце выделяют основные этапы реабилитации: стационарный / хирургический и кардиологический – 2-3 недели; санаторный – 1-3 месяца и диспансерный (поликлинический) – длительный – 3-5 лет и более [3].

Проводится обследование и лечение детей по плану диспансеризации с использованием консультации кардиохирурга и кардиолога. В раннем послеоперационном периоде проводится лечение

сердечной недостаточности (СН) и послеоперационных осложнений. Также начинается физическая реабилитация, в хирургическом стационаре проводится лечебная гимнастика, ранняя активизация больных (ходьба, самообслуживание, гигиенические мероприятия) [3]. При неосложненном послеоперационном периоде больной через 1-2 недели после операции может быть переведен в стационарное отделение реабилитации на 8-10 дней, продолжается активное медикаментозное и физиотерапевтическое лечение с постепенным увеличением двигательной активности, включая прогулки. При благоприятном течении послеоперационного периода поступает непосредственно в кардиологический санаторий с продолжительностью лечения 1-3 месяца [4]. Особенности санаторного этапа являются преимущественность реабилитационных мероприятий и врачебный контроль. В выписке из кардиохирургического стационара даются необходимые рекомендации по проведению восстановительного лечения, физической реабилитации. При необходимости, продолжается медикаментозное лечение для купирования сердечной недостаточности, некоторых послеоперационных осложнений (нарушения ритма, легочные осложнения и другие). Высокая эффективность традиционного санаторно-курортного лечения достигается путем использования природных факторов на фоне соответствующего режима физической подвижности. У детей с врожденными пороками сердца после кардиохирургического вмешательства в оптимально короткие сроки происходит восстановление физической активности. Однако для детей в возрасте до 3-х лет в системе послеоперационного восстановительного лечения этот вопрос не решен окончательно и требует индивидуального подхода [4].

Таким образом, своевременная диагностика, хирургическое вмешательство и реабилитационные мероприятия при ВПС позволяют во многих случаях оказать действенную помощь и улучшить прогноз заболевания.

Литература:

1. Белова Ю.К., Джавадова П.А. Хирургическое лечение врождённых пороков сердца у детей на современном этапе. //Вестник совета молодых учёных и специалистов Челябинской области. – 2017. – № 2(17). – Т. 2. – С. 43-45.
2. Белозеров Ю.М., Брегель Л.В., Субботин В.М. Распространённость врождённых пороков сердца у детей на современном этапе. //Российский вестник перинатологии и педиатрии. – 2014. – № 6. – С. 7-11.
3. Бокерия Л.А. Клинические рекомендации по ведению детей с врожденными пороками сердца, Москва, 2014. – 346 стр.

4. Бокерия Л.А., Милюевская Е.Б., Крупянко С.М., Неведрова М.Н. Качество жизни детей и подростков после хирургического лечения врождённых пороков сердца. //Педиатрия. – 2015. – Том 94. – № 2. – С. 31-37.
5. Гончарь М.О. Современные подходы к диагностике врождённых пороков сердца. //Здоровье Украины. – 2016. – № 1. – С. 58-60.
6. Джонас Р.А. Хирургическое лечение врождённых пороков сердца. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017. – с. 736.
7. Исакова А.К., Макжан А.Т., Корниенко Ю.Ю., Мельдеханова Г.К. и соавторы. К проблеме факторов риска развития врожденных пороков сердца. //Международный журнал прикладных и фундаментальных исследований. – 2018. – № 5(1) – С. 104-107.
8. Квашевич В.А., Лоскутова С.А., Белоусова Т.В., Андрушина И.В. Врожденные пороки сердца: структура, особенности течения гемодинамически значимых пороков. //Журнал «Медицина и образование в Сибири». – 2013. – № 4. – С. 1-8.
9. Петренко Ю.В., Ляпунова А.А., Федосеева Т.А., Мызникова И.В. Диагностика и тактика ведения врожденных пороков сердца в неонатальном периоде (клин. рекомендации). – 2016. С. 31.
10. Саперова Е.В., Вахлова И.В. Врожденные пороки сердца у детей: распространенность, факторы риска, смертность. //Вопросы современной педиатрии. – 2017. – № 16(2). – С. 126–133.
11. Сенаторова А.С., Гончарь М.А., Бойченко А.Д. Современные принципы диагностики и тактика ведения новорожденных с врожденными пороками сердца. //Журнал перинатологии и педиатрии. – 2013. – № 1(53). – С. 123-127.
12. Сенькевич О.А., Плотоненко З.А., Карманова Е.Ж. Критические ВПС и нарушения ритма у новорождённых (клинические рекомендации). – Хабаровск, 2018. – 21 стр.
13. Чепурных Е.Е., Григорьев Е.Г. Врождённые пороки сердца. //Сибирский медицинский журнал (Иркутск). – 2014. – № 3. – С. 121-127.
14. Царегородцева А.Д., Белозерова Ю.М., Брегель Л.В. Кардиология детского возраста – М.: ГЭОТАР-Медиа; 2014. – 784 с.
15. Ailes E., Gilboa S., Honein M., Oster M. Estimated Number of Infants Detected and Missed by Critical Congenital Heart Defect Screening. //Pediatrics. – 2015. – Vol. 135. – № 6. P. 1000-1008.
16. Alenezi A.M., Albawardi N.M., Ali A., et al. The epidemiology of congenital heart diseases in Saudi Arabia: a systematic review. //J Pub Health Epidemiol. – 2015. – Vol. 7(7). – P. 232–240.
17. Bakker M., Jorieke E., Bergman H., Krikov S., et al. Prenatal diagnosis and prevalence of critical congenital heart defects: an international retrospective cohort study. //BMJ. – 2019. – Vol. 9. – P. 1-12.
18. Bhardwaj R., Rai S.K., Yadav A.K., et al. Epidemiology of congenital heart disease in India. //Congenit Heart Dis. – 2015. Vol. 10(5). P. 437–446.
19. Duct Dependent Congenital Heart Disease (Clinical Guidelines). NHS, Children’s Acute Transport Service. – 2016. – P. 1-5.
20. Herskind A.M., Almind Pedersen D., Christensen K. Increased prevalence of congenital heart defects in monozygotic and dizygotic twins. Circulation. – 2013. – Vol. 128(11). – P. 1182–1188.
21. Hrusca A., Cainap S., Rachisan A.L., et al. Congenital heart defects and associated comorbidities – 5 years of experience. HVM Bioflux. – 2013. – Vol. 5(2). – P. 62–65.
22. Kasparian N., Winlaw D., Sholler G. “Congenital heart health”: how psychological care can make a difference. //MJA. – 2016. – Vol. 205(3). P. 104-106.
23. Lui G., McGarry C., Bhatt A., et al. Surveillance of Congenital Heart Defects among Adolescents at Three U.S. Sites. //Am J Cardiol. – 2019. – Vol. 124. – P. 137–143.
24. Mozaffarian D., Benjamin E.J., Go A.S., et al. Heart Disease and Stroke Statistics – 2016 Update: a report from the American Heart Association. //Circulation. – 2016. – Vol. 133(4). – P. 38–360.
25. Oster M.E., Lee K.A., Honein M.A., et al. Temporal trends in survival among infants with critical congenital heart defects. //Pediatrics. – 2013. – Vol. 131(5). – P. 1502–1508.

ДИАГНОСТИКА, ЛЕЧЕНИЕ И МЕТОДЫ РЕАБИЛИТАЦИИ ВРОЖДЁННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА

Лапасов С.Х., Агзамова Ш.А.,
Хакимова Л.Р.

Резюме. Статья посвящена обзору литературы относительно распространённости, диагностики, методам лечения и реабилитации больных детей с врождёнными пороками сердца согласно принципам доказательной медицины. Врожденные пороки сердца (ВПС) – это достаточно распространенная патология сердечно-сосудистой системы у детей различных возрастных групп и они являются одной из ведущих причин младенческой смертности. Диагностика ВПС должна быть комплексной и включать данные клинического и лабораторно-инструментального обследования, такого как эхокардиография, цветового доплеровского картирования 3D, тканевого доплера, МРТ сердца и сосудов, ангиографии. Оперативная коррекция ВПС должна проводиться в период новорожденности или раннего детского возраста, с целью минимизации отдаленных неблагоприятных последствий.

Ключевые слова: врождённые пороки сердца, дети, диагностика, реабилитация.