

## ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

*Каримова Салима Абдурахмоновна*

*Андижан во имя Абу Али ибн Сины*

*техникум общественного здравоохранения,*

*учитель педиатрии*

### Аннотация

Врожденные пороки сердца являются одной из самых распространенных аномалий развития у детей. В статье представлены данные об этиологии, частоте, распространенности и особенностях течения врожденных пороков сердца у детей. Отражены особенности диагностики врожденных пороков сердца. Обращено внимание на важность своевременной диагностики порока сердца и оперативной его коррекции в оптимальные сроки для снижения уровня летальности. Описаны современные подходы в хирургическом лечении врожденных пороков.

**Ключевые слова:** врожденный порок сердца, хирургическое лечение.

Врожденные пороки сердца (ВПС) – это аномалии развития, приводящие к нарушению морфологического строения сердца, включая клапанный аппарат и магистральные сосуды.

ВПС возникают в период внутриутробного развития (как правило, на 2-8-й неделе) в результате нарушения процессов эмбриогенеза. Данные аномалии могут встречаться как изолированно, так и в сочетании друг с другом.

Общая распространенность данной группы заболеваний составляет до 5-8 случаев на 1000 родов. Врожденные пороки могут быть связаны с хромосомными аномалиями, однако, зачастую, диагностируются именно нехромосомные врожденные пороки сердца.

Общая частота нехромосомных ВПС составляет до 7 случаев на 1000 родов, из которых до 3,5% составляют перинатальные потери, 20% диагностируются пренатально, 5,6% беременностей прерывается в связи с выявленной аномалией плода. Сложные нехромосомные пороки сердца встречаются реже, примерно 2 случая на 1000 родов. Исходом в 8% случаев становится перинатальная смерть, 40% диагностируются внутриутробно, 14% становятся причиной прерывания беременности.



В качестве основных ведущих причины в формировании пороков, чаще всего, выступают структурные и количественные хромосомные аномалии, и мутации, т.е. первичные генетические факторы.

Также необходимо уделять внимание потенциально тератогенным факторам внешней среды: различные внутриутробные инфекции (вирусы краснухи, цитомегаловирус, коксаки, инфекционные заболевания у матери в первом триместре), лекарственные препараты (витамин А, противоэпилептические средства, сульфазалазин, триметоприм), постоянный контакт с токсичными веществами (краски, лаки). Кроме того, нужно помнить, что отрицательное влияние на внутриутробное развитие оказывают как материнские факторы: предшествующие данной беременности репродуктивные проблемы, наличие сахарного диабета, фенилкетонурии, алкоголизма, курение, возраст, но также, и факторы со стороны отца – возраст, употребление наркотических средств (кокаин, марихуана).

Ведущая роль принадлежит мультифакториальной теории развития врожденных пороков сердца (до 90%).

Виды врожденных пороков сердца

- Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) или открытое овальное окно – диагностируется при выявлении одного либо нескольких отверстий в межпредсердной перегородке. Один из часто встречающихся врожденных пороков сердца. В зависимости от расположения дефекта, его величины, силы тока крови определяются более или менее выраженные клинические признаки. Часто ДМПП сочетается с другими аномалиями сердца и определяться при синдроме Дауна.
- Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) – диагностируется при недоразвитии межжелудочковой перегородки на различных уровнях с формированием патологического сообщения между левым и правым желудочками. Может встречаться как изолированно, так и вместе с другими аномалиями развития. При малом дефекте – чаще нет

выраженного отставания в физическом развитии. ДМЖП опасен тем, что может приводить к развитию легочной гипертензии, и потому, должен своевременно корректироваться оперативным путем.

- Коартация аорты – сегментарное сужение просвета аорты с нарушением нормального кровотока из левого желудочка в большой круг кровообращения. Выявляется до 8% всех случаев ВПС, чаще у мальчиков, нередко сочетается с другими аномалиями.
- Открытый артериальный проток – диагностируется при не заращении Баталлова протока, определяемого у новорожденных и зарастающего в последующем. В результате, происходит частичный сброс артериальной крови из аорты в легочную артерию. При данном ВПС чаще не бывает тяжелых клинических проявлений, однако, патология требует хирургической коррекции, поскольку сопряжена с высоким риском внезапной сердечной смерти.
- Атрезия легочной артерии – диагностируется недоразвитие (полное либо частичное) створок клапана легочной артерии с развитием обратного заброса крови из легочной артерии в полость правого желудочка. В последующем приводит к недостаточному кровоснабжению легких.
- Стеноз клапана легочной артерии – аномалия, при которой диагностируют сужение отверстия клапана легочной артерии. В результате патологии, чаще всего, створок клапана, нарушается нормальный кровоток из правого желудочка в легочный ствол.
- Тетрада Фалло – сложный сочетанный ВПС. Объединяет дефект межжелудочковой перегородки, стеноз легочной артерии, гипертрофию правого желудочка, декстропозицию аорты. При данной патологии происходит смешение артериальной и венозной крови.
- Транспозиция магистральных сосудов – также сложный ВПС. При данной патологии аорта отходит от правого желудочка и несет венозную кровь, а легочный ствол отходит от левого желудочка и несет артериальную кровь, соответственно. Парок протекает тяжело, сопряжен с высокой летальностью новорожденных.
- Декстрокардия – аномалия внутриутробного развития, характеризующаяся правосторонним размещением сердца. Зачастую, наблюдается «зеркальное» расположение других непарных внутренних органов.
- Аномалия Эбштейна – редко встречающийся врожденный порок сердца, диагностируется при изменении месторасположения створок трехстворчатого клапана. В норме - от предсердно-желудочкового фиброзного кольца, при аномалии - от стенок правого желудочка. Правый



желудочек имеет меньшие размеры, а правое предсердие удлинено, вплоть до аномальных клапанов.

Диагностика ВПС основывается на сборе данных анамнеза (наличие пороков развития, в том числе врожденных пороков сердца, генетических заболеваний у ближайших родственников; информация о беременности и наличии этиологических факторов у родителей).

При сборе жалоб обращают внимание на отставание ребенка в развитии, плохую прибавку в весе, плохой аппетит, вялое сосание из груди либо бутылочки, отказ от груди, цианоз, частые респираторные инфекции.

### Литература:

1. Бураковский В.И., Бокерия Л.А. Сердечно-сосудистая хирургия: руководство. – М.: Медицина, 1989. – 752 с.
2. Бокерия Л.А., Ступаков И.Н., Самородская И.В., Ботнарь Ю.М. Кардиологическая и хирургическая помощь при сердечно-сосудистых заболеваниях в Российской Федерации в 2006 г. // Бюллетень НЦССХ. – 2007. – №5. – С.34-43.
3. Болезни сердца и сосудов. Руководство Европейского общества кардиологов / Под ред. А.Д. Кэмма, Т.Ф. Люшера, П.В. Серруиса. – Пер. с англ. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2011. – 1480 с.
4. Белозеров Ю.М., Болбииков В.В. Ультразвуковая семиотика и диагностика в кардиологии детского возраста. – М.: МЕДпресс, 2001. – 176 с.
5. Врожденные пороки сердца: справочник для врачей / Под ред. Е.В. Кривошекова, И.А. Ковалева, В.М. Шипулина. – Томск: STT, 2009. – 286 с.
6. Кардиология (национальное руководство) / Под ред. Ю.Н. Беленкова, Р.Г. Оганова. – М.: ГЭОТАР Медиа, 2007. – 1232 с.
7. Dubost C., Carpentier A. Chirurgie vasculaire. – Masson, 1979. – 248 p.
8. Jonas R.A., DiNardo J., Laussen P.C., et al. Comprehensive Surgical Management of Congenital Heart Disease. – Arnold, 2004. – 524 p.
9. Kirklin/Barrat-Boyes. Cardiac Surgery. – 3-d ed. – Churchill Livingstone, 2010. – 1919 p.
10. Mavrodis C. Pediatric Cardiac Surgery. – 3-d ed. – Mosby, 2003. – 875 p.
11. Park M.K. Pediatric Cardiology for practitioners. 5-th ed. – Mosby, 2008. – 875 p.
12. Stark J. Surgery for congenital heart defects. – 3-d ed. – John Wiley&Sons, 2006. – 574 p.