

УДК 616.126.46-007.271-053.31-07-08-036

КАЛАШНИКОВА Е.А., НИКИТИНА Н.А.

Одесский национальный медицинский университет, кафедра пропедевтики педиатрии

## ОСОБЕННОСТИ РАННЕЙ НЕОНАТАЛЬНОЙ И ПОСТНАТАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ, КЛИНИКИ, ЛЕЧЕНИЯ И ПРОГНОЗ ПРИ АТРЕЗИИ ТРЕХСТВОРЧАТОГО КЛАПАНА

**Резюме.** В статье представлены литературные данные о частоте, основных клинических проявлениях, современных методах ранней неонатальной и постнатальной диагностики, лечении и прогнозе атрезии трехстворчатого клапана — врожденном пороке сердечно-сосудистой системы.

**Ключевые слова:** атрезия трехстворчатого клапана, дети.

**Атрезия трехстворчатого клапана (АТК)** — врожденный порок сердца (ВПС) «синего» типа, характеризующийся отсутствием прямого сообщения между правым предсердием и правым желудочком, гипоплазией правого желудочка и наличием различных сопутствующих кардиальных аномалий (дефект межжелудочковой перегородки, дефект межпредсердной перегородки, открытый артериальный проток, транспозиция магистральных сосудов и т.д.).

Согласно Международной классификации болезней 10-го пересмотра выделяют: Q 22.4 Врожденный стеноз трехстворчатого клапана. Атрезия трехстворчатого клапана. Впервые порок был описан Е.Н. Kreysing (1817) и Е. Sieveking (1854).

Частота АТК среди всех ВПС составляет 0,3–3,7 %, по клиническим данным — 2,4 %, по патологоанатомическим — 2,6–5,3 %, и она занимает третье место по распространенности среди пороков цианотического типа после тетрады Фалло и транспозиции магистральных сосудов. Порок встречается с одинаковой частотой у мальчиков и девочек. При сочетании АТК с транспозицией магистральных сосудов порок чаще обнаруживается у мальчиков.

Существует много различных анатомических вариантов АТК. Гемодинамические нарушения определяются направлением венозной крови из правого предсердия через дефект межпредсердной перегородки в расширенное левое предсердие, где происходит ее смешивание с артериальной кровью. Смешанная кровь через дефект межжелудочковой перегородки поступает в гипоплазированный правый желудочек, а затем в легочную артерию. При наличии стеноза легочной артерии создается дополнительное сопротивление току крови в систему ле-

гочной артерии, при этом цианоз значительно усиливается, рентгенологически выявляется обеднение легочного рисунка.

При отсутствии стеноза легочной артерии объем крови, поступающий в легкие, может быть нормальным либо повышенным при нормальной оксигенации, что обуславливает уменьшение цианоза кожных покровов.

**Клиника.** Клинически атрезия трехстворчатого клапана проявляется признаками хронической гипоксемии — выраженным цианозом, отмечаемым сразу после рождения или в период новорожденности, одышкой в покое, одышечно-цианотическими приступами либо признаками застойной сердечной недостаточности (при отсутствии стеноза легочной артерии).

**Ранняя неонатальная и постнатальная диагностика.** У новорожденного отмечаются диффузный цианоз, выраженный более отчетливо при нагрузке и плаче ребенка, быстрая утомляемость при кормлении, частые срыгивания, одышка. При осмотре — цианоз от голубоватого до фиолетового цвета, верхушечный толчок разлитой. Аускультативная картина может быть различной. Шум иногда отсутствует. При небольшом размере дефекта межпредсердной перегородки выявляется набухание и пульсация шейных вен. В периферическом анализе крови — полицитемия.

**Адрес для переписки с авторами:**

Калашникова Е.А.

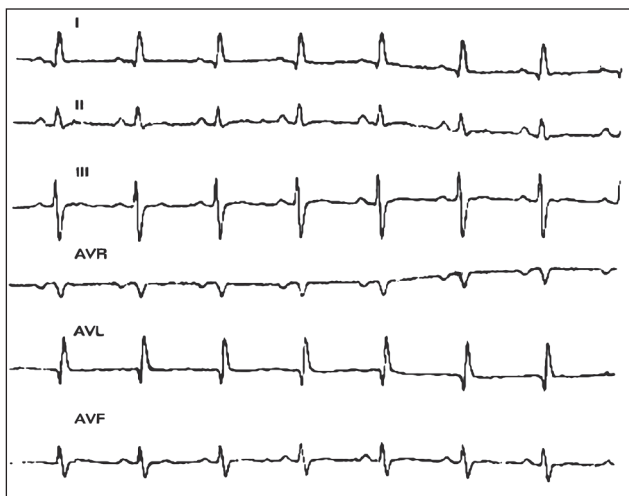
E-mail: yura\_orelkin@mail.ru

© Калашникова Е.А., Никитина Н.А., 2014

© «Здоровье ребенка», 2014

© Заславский А.Ю., 2014

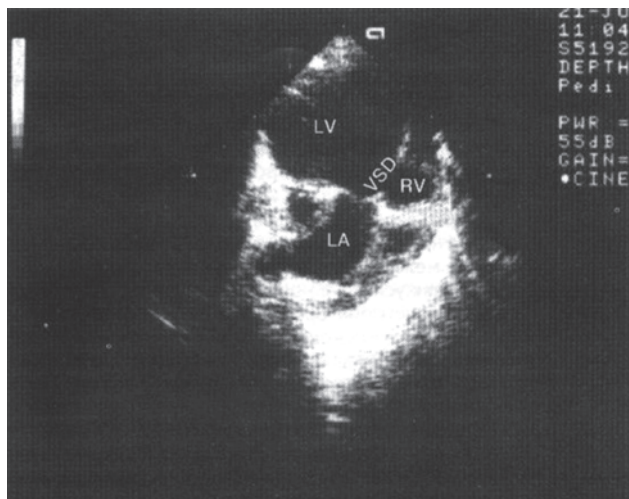
Электрокардиографические (ЭКГ) признаки при данной аномалии специфичны. Это единственный порок синего типа, при котором определяются отклонения электрической оси влево и признаки гипертрофии левого желудочка (рис. 1).



**Рисунок 1. Электрокардиограмма при синдроме гипоплазии правых отделов сердца в стандартных отведениях у новорожденного (2-е сутки жизни). Электрическая ось сердца отклонена влево**

На фонокардиограмме (ФКГ) нет характерных особенностей, результат зависит от наличия сопутствующей кардиальной патологии. При эхокардиографии (ЭхоКГ) выявляются отсутствие эхосигнала от трикуспидального клапана, небольшие размеры правого желудочка и увеличение полости левого желудочка. При цветном доплеровском картировании поток через трикуспидальное отверстие отсутствует (рис. 2).

Рентгенологически на фоне часто уменьшенного легочного кровотока определяются увеличение



**Рисунок 2. В-сканирование четырехкамерного сечения сердца новорожденного (1-е сутки жизни). Полость левого желудочка (LV) увеличена в размере. Правый желудочек (RV) резко гипоплазирован. Визуализируется большой дефект межжелудочковой перегородки (VSD). LA — левое предсердие**

правого предсердия и левых отделов сердца и гипоплазия правого желудочка.

Критерии постнатальной диагностики следующие:

I. Анамнестические: цианоз с рождения либо с первых дней жизни, раннее развитие гипотрофии, одышечно-цианотические приступы, одышка.

II. Клинические: диффузный цианоз, характерный признак — пульсация яремных вен; выявляется усиление верхушечного толчка и смещение его к срединной линии; аускультативная картина не типична и определяется сопутствующими сердечными аномалиями. Может выслушиваться систолический шум в III–IV межреберьях по левому краю грудины либо систолодиастолический шум во II межреберье слева у грудины при функционирующем открытом артериальном протоке. У многих больных, особенно при небольших дефектах межпредсердной перегородки, выявляются увеличение и усиленная пульсация печени, что обусловлено венозным застоем.

III. Параклинические:

— клинический анализ крови — полицитемия;

— на ЭКГ обычно определяются синусовый ритм, признаки гипертрофии правого предсердия; могут наблюдаться атриовентрикулярная блокада I степени, отклонение электрической оси сердца вправо из-за аномального расположения левой ножки пучка Гиса;

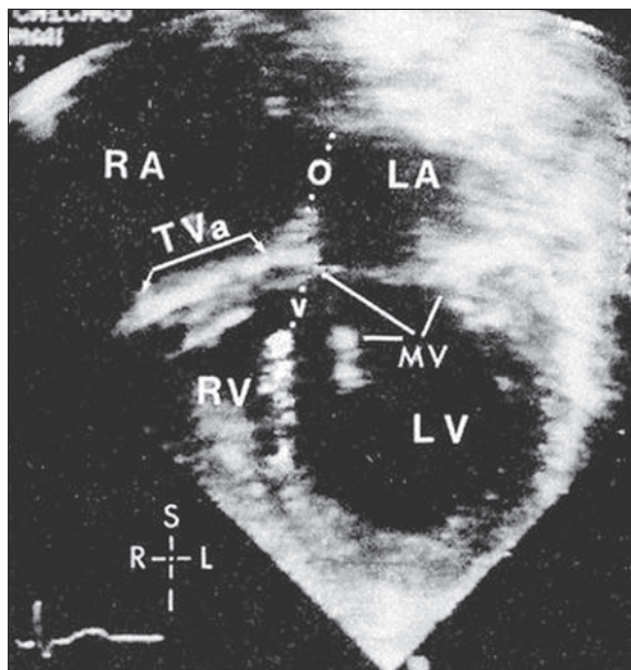
— ФКГ может быть различной в зависимости от наличия сопутствующих пороков сердечно-сосудистой системы;

— рентгенологически обычно диагностируют кардиомегалию с выбуханием правой дуги из-за выраженной гипертрофии правого предсердия; легочный рисунок может быть как усилен, так и обеднен; в 3–8 % случаев аортальная дуга выявляется на правом контуре;

— ЭхоКГ: маленькие размеры правого желудочка, увеличение левого желудочка и левого предсердия, невозможность визуализации структур трикуспидального клапана, при доплерэхокардиографии отсутствует поток крови между правым предсердием и правым желудочком, выявляются шунтовые потоки и взаиморасположение магистральных сосудов и т.д. (рис. 3).

**Дифференциальную диагностику** следует проводить с единственным желудочком, легочной атрезией с гипоплазией трехстворчатого клапана и правого желудочка, транспозицией магистральных сосудов.

**Лечение.** Новорожденным с атрезией трехстворчатого клапана и сниженным легочным кровотоком (при сопутствующем стенозе легочной артерии) для воспрепятствования закрытию функционирующего артериального протока с целью улучшения кровоснабжения легких рекомендуют быстрое своевременное назначение простагландина E. При лечении детей с атрезией трехстворчатого клапана и усиленным легочным кровотоком (на фоне сопутствующего значительного дефекта межжелудочковой перегородки, транспозиции магистральных сосудов) для



**Рисунок 3. Эхокардиографическое исследование сердца при стенозе трикуспидального клапана**

коррекции сердечной недостаточности, уменьшения интенсивности легочного кровотока используют препараты дигиталиса и диуретические средства. Всем больным необходимо проводить профилактику бактериального эндокардита, для чего назначают антибиотики пенициллинового ряда внутрь либо парентерально в день проведения любой инвазивной или стоматологической процедуры и на следующий день. Больным с повышенной чувствительностью, при аллергических реакциях рекомендуют пенициллиновые производные, антибиотики эритромицинового ряда, ванкомицин либо аминогликозиды. Показана хирургическая коррекция порока. Разработаны паллиативные и радикальные операции.

**Прогноз** при АТК очень серьезный. Большинство детей умирает в течение первого года жизни. Этому способствует закрытие овального окна или функционирующего артериального протока. Оперативное лечение ведет к уменьшению или исчезновению цианоза, полицитемии, снижению нагрузки на левый желудочек. Все это обуславливает увеличение выживаемости данной категории больных.

Калашнікова К.А., Нікітіна Н.О.  
Одеський національний медичний університет,  
кафедра пропедевтики педіатрії

### ОСОБЛИВОСТІ РАННЬОЇ НЕОНАТАЛЬНОЇ І ПОСТНАТАЛЬНОЇ ДІАГНОСТИКИ, КЛІНІКИ, ЛІКУВАННЯ ТА ПРОГНОЗ ПРИ АТРЕЗІЇ ТРИСУЛКОВОГО КЛАПАНА

**Резюме.** У статті наведено літературні дані щодо частоти, основних клінічних проявів, сучасних методів ранньої неонатальної і постнатальної діагностики, лікування та прогнозу атрезії тристулкового клапана — вродженого пороку серцево-судинної системи.

**Ключові слова:** атрезія тристулкового клапана, діти.

### Список литературы

1. Амосов Н.М. *Терапевтические аспекты кардиохирургии* / Н.М. Амосов, Я.А. Бендет. — 2-е изд., перераб. и доп. — К.: Здоров'я, 1990. — 228 с.
2. Белозеров Ю.М. *Детская кардиология* / Ю.М. Белозеров. — М.: МЕДпресс-информ, 2004. — 600 с.
3. *Врожденные пороки развития: доклад Секретариата: EB 126/10 // 126 сессия Исполнительного комитета ВОЗ: пункт 4.7 предварительной повестки дня, 3 декабря 2009 г., Женева.* — Женева, 2009. — 9 с.
4. *Врожденные пороки развития: Практ. руководство* / В.Н. Запорожан, И.Л. Бабий, С.Р. Галич [и др.]. — Одесса: ОНМедУ, 2012. — 320 с.
5. Лазоришинець В.В. *Невідкладна допомога при основних патологічних синдромах у немовлят с уродженими вадами серця* / В.В. Лазоришинець, Н.М. Руденко, Г.В. Книшов. — К.: УкрНДІСВД, 2006. — 78 с.
6. Мутафьян О.А. *Врожденные пороки сердца у детей* / О.А. Мутафьян. — СПб.: Невский диалект, 2002. — 331 с.
7. *Неонатология: Нац. руководство / Под ред. Н.Н. Володина.* — М.: Академия, 2008. — 848 с.
8. Нуджент Э.В. *Врожденные пороки сердца // Клиническая кардиология: Рук-во для врачей* / Э.В. Нуджент; Под ред. Р.К. Шланта, Р.В. Александера; Пер. с англ. В.Н. Хирманова. — М.: БИНОМ; СПб.: Невский диалект, 2000. — С. 259-286.
9. Поканевич Т.М. *Чинники ризику формування вроджених вад розвитку серед новонароджених (за даними генетичного моніторингу населення Київської області): Автореф. дис... канд. мед. наук* / Т.М. Поканевич; Акад. мед. наук України, Ін-т гігієни та мед. екології ім. О.М. Марзевса. — К., 2003. — 23 с.
10. Руденко Н.М. *Система невідкладної допомоги дітям першого року життя зі складними вродженими вадами серця: Автореф. дис... д-ра мед. наук* / Н.М. Руденко; Ін-т серцево-судинної хірургії ім. М.М. Амосова АМН України. — К., 2003 — 35 с.
11. Рудень В.В. *Профілактика вроджених вад розвитку* / В.В. Рудень. — Львів: ЛігаПрес, 2002. — 228 с.
12. Сорокман Т.В. *Генетичний моніторинг. Ч. I: Проблеми епідеміології уроджених вад розвитку* / Т.В. Сорокман, Л.В. Швиگار // *Здоров'я ребенка.* — 2007. — № 3 (6). — С. 109-111.
13. *Уроджені вади розвитку* / Т.В. Сорокман, В.П. Пішак, І.В. Ластівка [та ін.] // *Клінічна генетика.* — Чернівці: Медуніверситет, 2006. — С. 137-161.
14. Цыбулькин Э.К. *Угрожающие состояния в педиатрии. Экстренная врачебная помощь* / Э.К. Цыбулькин. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2007. — 224 с.
15. Черная Н.Л. *Новорожденный ребенок. Основы оценки состояния здоровья и рекомендации по профилактике его нарушений: Рук-во для врачей* / Н.Л. Черная, В.В. Шилкин. — СПб.: СпецЛит, 2009. — 352 с.
16. Шабалин А.В. *Клиническая ультразвуковая диагностика у детей и подростков: Атлас* / А.В. Шабалин, И.В. Шабалин. — Н. Новгород: Изд-во Нижегородской гос. мед. академии, 2001. — 240 с.
17. *Impact of Cardiac Rehabilitation on the Exercise Function of Children with Serious Congenital Heart Disease* / J. Rhodes [et al.] // *Pediatrics.* — 2005. — Vol. 116. — P. 1339-1345.

Получено 02.07.14 ■

Kalashnikova Ye.A., Nikitina N.A.  
Odesa National Medical University, Department  
of Propedeutics of Pediatrics, Odesa, Ukraine

### PECULIARITIES OF THE EARLY NEONATAL AND POSTNATAL DIAGNOSIS, CLINICAL PICTURE, TREATMENT AND PROGNOSIS OF TRICUSPID ATRESIA

**Summary.** The article presents the published data on the prevalence, the main clinical manifestations, modern methods of early neonatal and postnatal diagnosis, treatment and prognosis of tricuspid atresia — the congenital malformation of cardiovascular system.

**Key words:** tricuspid atresia, children.