



РАННЯЯ НЕОНАТАЛЬНАЯ, ПОСТНАТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА, КЛИНИЧЕСКАЯ МАНИФЕСТАЦИЯ, ЛЕЧЕНИЕ И ПРОГНОЗ ПРИ ДЕФЕКТЕ МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ

Резюме. В статье представлены литературные данные об основных клинических проявлениях, о частоте, современных методах ранней неонатальной и постнатальной диагностики, лечении и прогнозе при дефекте межпредсердной перегородки — врожденном пороке сердечно-сосудистой системы у детей. Дефекты межпредсердной перегородки — это группа врожденных пороков сердца, для которых характерно наличие врожденного аномального сообщения между левым и правым предсердием. **Частота** дефекта межпредсердной перегородки в детском возрасте составляет 1 случай на 1500 живорожденных, или 7 % среди всех врожденных пороков сердца. **Диагностика.** При небольших дефектах больные жалоб не предъявляют, и порок обычно выявляется при случайном обследовании. По сравнению с другими врожденными пороками сердца аускультативные признаки дефекта межпредсердной перегородки слабо выражены. При значительных дефектах основными жалобами являются одышка и повышенная утомляемость, частые бронхиты и пневмонии в анамнезе. Порок распознается при рождении или на первом году жизни у 40 % больных. Границы сердца перкуторно смещаются вправо за счет увеличения правого предсердия и правого желудочка. При пальпации области сердца не определяется систолическое дрожание. Аускультативно выявляемый систолический шум средней интенсивности с максимальным звучанием во II–III межреберьях слева не обусловлен наличием и объемом артериально-венозного сброса крови, а является результатом объемной перегрузки правого желудочка и наличия относительного стеноза легочной артерии. **Лечение.** Оптимальный возраст пациентов для хирургической коррекции — 2–12 лет. Новорожденные с дефектом межпредсердной перегородки и застойной сердечной недостаточностью, а также дети с большим дефектом межпредсердной перегородки, с возникшей сердечной недостаточностью должны получать медикаментозную терапию.

Ключевые слова: дефект межпредсердной перегородки, дети.

Дефекты межпредсердной перегородки (ДМПП) — это группа врожденных пороков сердца (ВПС), для которых характерно наличие врожденного аномального сообщения между левым и правым предсердием.

Согласно МКБ-10, выделяют Q 21.1. Дефект межпредсердной перегородки. Дефект коронарного синуса незарощенный или такой, который сохранился: овальное отверстие, вторичное отверстие (тип II). Дефект венозного синуса.

Первое упоминание о ДМПП встречается в работах Галена. Подробное описание дефекта межпредсердной перегородки принадлежит К. Rokitansky (1875).

Частота ДМПП в детском возрасте составляет 1 случай на 1500 живорожденных, или 7 % среди всех

ВПС. Около 15–30 % здоровых детей и подростков имеют нефункционирующее овальное окно, при котором клапан овального окна не срастается с перегородкой. В таких случаях сердечный катетер, введенный в правое предсердие, может быть проведен через овальное окно в левое предсердие.

Анатомическая характеристика дефектов межпредсердной перегородки разнообразна и заключа-

Адрес для переписки с авторами:

Никитина Н.А.

E-mail: nnikitina_2015@mail.ua

© Калашникова Е.А., Никитина Н.А., 2016

© «Здоровье ребенка», 2016

© Заславский А.Ю., 2016

ется не только в величине и количестве отверстий, но и в их локализации. Расположение дефекта может быть различным. Выделяют следующие основные морфологические типы ДМПП:

1. Первичный ДМПП — возникает при неполном слиянии эндокардиальных подушечек с первичной перегородкой. Так как эндокардиальные подушечки формируют митральный и трикуспидальный клапаны, первичный ДМПП часто сочетается с расщеплением передней митральной створки, и, как правило, это большой по размеру дефект (1/3–1/2 часть перегородки), локализующийся в нижней части перегородки. Наблюдается в 15 % среди всех анатомических вариантов ДМПП. Первичный ДМПП характеризуется отсутствием ткани в нижней части перегородки, в месте прикрепления митрального и трехстворчатого клапанов, межпредсердной и межжелудочковой перегородок.

2. Вторичный ДМПП — наиболее частый (70–80 % среди всех форм ДМПП) и более благоприятный по течению дефект. Он находится в области овального окна и возникает в результате недоразвития вторичной межпредсердной перегородки либо фенестрации, резорбции первичной перегородки. Размеры вторичного дефекта могут варьировать от 2 до 30 мм в диаметре.

3. Дефект межпредсердной перегородки коронарного синуса представляет собой дефект стенки коронарного синуса, обуславливающий сброс крови из левого предсердия в коронарный синус и затем в правое предсердие. Отмечается в 10 % от всех вариантов ДМПП.

4. Дефект межпредсердной перегородки венозного синуса, встречающийся в 10 % среди всех анатомических вариантов ДМПП, локализуется в задней части перегородки в области верхней полой вены. Этот порок может сочетаться с частичным аномальным дренажем легочных вен.

5. Общее предсердие (отсутствие межпредсердной перегородки) может быть отнесено к пятому типу ДМПП.

Открытое овальное окно, наблюдающееся у 25–30 % взрослого населения, не является истинным дефектом перегородки, обусловленным недостаточностью ее ткани, и поэтому не может быть отнесено к ДМПП. Многие авторы рассматривают открытое овальное окно как нормальный анатомический вариант развития перегородки. При этой аномалии не возникают нарушения гемодинамики и не требуется хирургическое лечение.

Гемодинамика. Вследствие большей емкости и растяжимости правого предсердия давление в нем на 3–5 мм рт.ст. ниже, чем в левом. Поэтому при дефекте межпредсердной перегородки происходит сброс крови из левого предсердия в правое (рис. 1). При межпредсердных сообщениях большого размера влияние на величину сброса крови в основном оказывают соотношение сопротивления предсердно-желудочковых отверстий, пластическое сопротивление и объем заполнения желудочков сердца,

состояние которых непостоянно. В зависимости от этого в различные периоды жизни и течения заболевания изменяется и объем сброса. Уменьшение сброса наступает при нарушении эластичности правого желудочка и вследствие гипертрофии миокарда и повышения диастолического давления в нем. Наличие большого дефекта при условии уравновешенного давления в полостях предсердий может способствовать забросу венозной крови в левое предсердие. Наиболее часто легкая степень гипоксемии выявляется у больных с дефектом, расположенным у устья полых вен.

Сброс крови слева направо благодаря большой резервной возможности и низкой сопротивляемости сосудистого русла легких не приводит к быстрому и значительному повышению давления в правом желудочке. Возрастают объемная нагрузка и работа правого желудочка. При этом фиброзное кольцо легочной артерии не растягивается в достаточной степени. Возникает несоответствие между площадью отверстия клапана легочной артерии и объемом выброса правого желудочка. Это приводит к относительному стенозу легочной артерии (функциональный порок). За счет этого и появляется главный аускультативный признак порока — систолический шум над легочной артерией.

Длительное поступление большого количества крови в сосуды легких отражается на динамике кровообращения малого круга и постепенно приводит к развитию легочной гипертензии. Небольшое повышение давления до 35–40 мм рт.ст. — нередкое явление при этом пороке, наблюдающееся тогда, когда объем поступающей крови в малый круг кровообращения превышает норму в 3 раза и более. Сосудистое сопротивление в этих случаях остается нормальным или даже слегка сниженным.

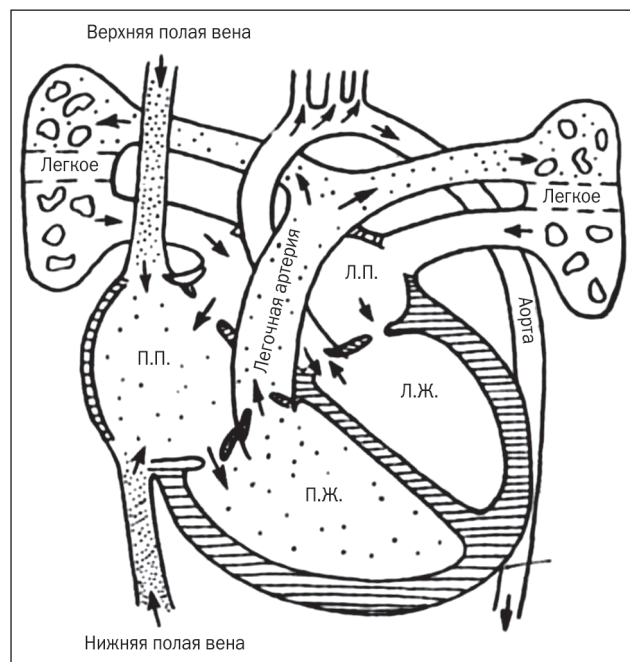


Рисунок 1. Схема гемодинамики при дефекте межпредсердной перегородки

При длительном течении заболевания возникает спазм сосудов малого круга кровообращения, при длительном существовании которого формируется гипертрофия стенок легочных артерий, а затем возникает склерозирование этих сосудов. По мере уменьшения емкости бассейна малого круга кровообращения происходят увеличение общего периферического сопротивления и повышение давления в легочной артерии. Таким образом, нагрузка на правый желудочек постепенно увеличивается, что приводит к повышению диастолического давления в нем. При этом снижается разница давлений между правым предсердием и правым желудочком в диастолу. Давление в правом предсердии постепенно будет расти, а значит, снижается разница давлений между предсердиями. Объем сброса крови между предсердиями уменьшается, то есть постепенно снижается объемная перегрузка правых отделов сердца. Во время крика, натуживания, физической нагрузки (физиологические ситуации повышения давления в легочной артерии) давление в правом предсердии может становиться большим, чем в левом, и происходит обратный сброс крови справа налево. При выраженном склерозе системы легочной артерии давление в правом предсердии постоянно превышает давление в левом, поэтому развивается постоянный обратный сброс крови (синдром Эйзенменгера).

Сочетание с другими пороками. Может наблюдаться при синдроме Дауна и других пороках сердца и сосудов.

Клиника ДМПП разнообразна и зависит от гемодинамических расстройств, определяющихся сбросом крови через дефект слева направо, перегрузкой правых отделов сердца и малого круга кровообращения. При небольших дефектах больные жалоб не предъявляют, и порок обычно выявляется при случайном обследовании. По сравнению с другими ВПС аускультативные признаки ДМПП слабо выражены. При значительных дефектах основными жалобами являются одышка и повышенная утомляемость, частые бронхиты и пневмонии в анамнезе. Порок распознается при рождении или на первом году жизни у 40 % больных. Обычно он диагностируется между вторым и пятым годами жизни.

Ранняя неонатальная и постнатальная диагностика. Диагностика ДМПП в неонатальном периоде практически идентична таковой у детей старшего возраста. Границы сердца перкуторно смещаются вправо за счет увеличения правого предсердия и правого желудочка. При пальпации области сердца не определяется систолическое дрожание. Аускультативно выявляемый систолический шум средней интенсивности с максимальным звучанием во II–III межреберьях слева не обусловлен наличием и объемом артериально-венозного сброса крови, а является результатом объемной перегрузки правого желудочка и наличия относительного стеноза легочной артерии. Иногда (в 10 % случаев) может регистрироваться шум недостаточности клапанов

легочной артерии, короткий диастолический шум на основании сердца.

У новорожденного с ДМПП второй тон над легочной артерией не акцентирован, но широкий и расщепленный. На фонокардиографии определяется высокочастотный систолический шум, занимающий обычно первую половину систолы. Характерно расщепление второго тона, которое в отличие от физиологического расщепления постоянно. У новорожденных электрокардиограмма не информативна, так как характерная при ДМПП гипертрофия миокарда правого желудочка у них наблюдается в норме. В 50 % случаев выявляют блокаду правой ножки пучка Гиса и иногда (7 %) — увеличение периода атриовентрикулярного проведения до 0,24 с.

Ультразвуковое исследование наиболее информативно в постановке диагноза ДМПП, с его помощью выявляют: непосредственную визуализацию дефекта, увеличение размеров правого желудочка и правого предсердия, парадоксальный характер движения межжелудочковой перегородки, наблюдаемый при выраженном артериовенозном сбросе при отсутствии легочной гипертензии (рис. 2).

В раннем неонатальном периоде в связи с длительно сохраняющимися высокими цифрами легочного систолического давления и небольшим объемом шунтируемой крови парадоксальный характер движения межжелудочковой перегородки обычно не выявляется.

У новорожденных ДМПП редко осложняется недостаточностью кровообращения. При большом ДМПП толчком к развитию недостаточности кровообращения могут быть пневмония, острое респираторное заболевание, которые характерны для больных ВПС с обогащением малого круга кровообращения, в том числе для пациентов с ДМПП.

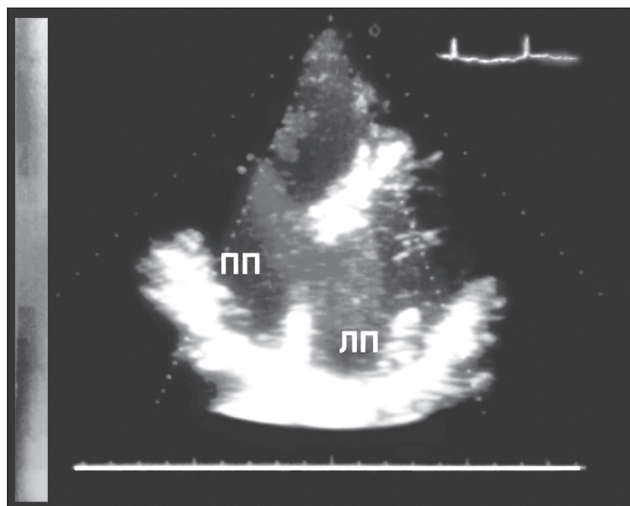


Рисунок 2. Эхокардиографическое исследование сердца при дефекте межпредсердной перегородки. Выявлен патологический поток через дефект

Примечания: ПП — правое предсердие; ЛП — левое предсердие.

Критерии постнатальной диагностики следующие:

I. Анамнестические: наличие в генеалогическом анамнезе врожденных либо приобретенных заболеваний сердечно-сосудистой системы, заболевания матери во время беременности, особенно в первом триместре, воздействие на беременную токсических, химических и др. факторов, радиоактивного излучения, неблагоприятный акушерский анамнез (аборты, выкидыши), ранняя либо поздняя беременность, большая разница в возрасте родителей, кровнородственные браки, приступы цианоза, асфиксии в периоде новорожденности, отставание в физическом развитии, частые пневмонии, бронхиты у ребенка.

II. Клинические:

— отставание в физическом развитии, быстрая утомляемость, одышка, сердцебиение при физической нагрузке;

— бледность кожи и видимых слизистых оболочек;

— могут наблюдаться усиленный правожелудочковый сердечный толчок, пальпируемая пульсация легочной артерии;

— границы сердца нормальные либо увеличены вправо и вверх за счет правого предсердия, но при больших дефектах и у детей старшего возраста выявляется также расширение левой границы сердца, обычно за счет правого желудочка, оттесняющего левый желудочек кзади; систолический шум небольшой интенсивности во II–III межреберьях слева у грудины, умеренно иррадиирующий к левой ключице и реже — к 5-й точке; может выслушиваться незначительный диастолический шум, возникающий в результате относительной недостаточности клапана легочной артерии или относительного трикуспидального стеноза;

— акцент и раздвоение второго тона над легочной артерией из-за гиперволемии и повышения давления в малом круге кровообращения и более позднего закрытия пульмонального клапана, особенно у детей более старшего возраста; первый тон чаще усилен, что обусловлено недогруженностью левого желудочка и усиленным сокращением перегруженного объемом правого желудочка, ускоренным закрытием трикуспидального клапана.

III. Параклинические: на ЭКГ: наиболее характерно отклонение электрической оси сердца вправо, признаки гипертрофии правого желудочка, неполная блокада правой ножки пучка Гиса; увеличение, заострение зубца Р во II и III отведениях; отклонение электрической оси сердца влево против часовой стрелки во фронтальной плоскости характерно для первичного ДМПП. На ФКГ: систолический шум ромбовидной или веретенообразной формы, средней либо малой амплитуды с максимальной точкой выраженности во II–III межреберьях слева у грудины; расщепление и увеличение амплитуды второго тона над легочной артерией; ЭхоКГ: дилатация правого желудочка и правого предсердия, уменьшен-

ная полость левого желудочка, парадоксальное или неопределенное движение межжелудочковой перегородки. Рентгенологические критерии: легочный рисунок у большинства больных усилен и обогащен за счет артериального русла; тени корней легких и ветвей легочной артерии расширены; отмечаются увеличение тени сердца за счет правых отделов, выбухание дуги легочной артерии (рис. 3), смещение вверх правого кардиовазального угла; при малых дефектах выявляется лишь умеренное усиление легочного рисунка при нормальных размерах сердца.

Дифференциальную диагностику проводят с функциональным систолическим шумом, изолированным стенозом легочной артерии, триадой Фалло, болезнью Эбштейна, аномальным дренажом легочных вен.

Лечение. Оптимальный возраст пациентов для хирургической коррекции — 2–12 лет. Новорожденные с ДМПП и застойной сердечной недостаточностью, а также дети с большим ДМПП, с возникшей сердечной недостаточностью должны получать медикаментозную терапию с включением дигоксина, диуретиков и ингибиторов ангиотензинпревращающего фермента.

Прогноз. Около 15 % вторичных ДМПП размером 6 мм и менее закрываются спонтанно. Если к 5–6-летнему возрасту не наступает спонтанного закрытия дефекта, показана консультация кардиохирурга для определения сроков оперативного лечения. Вторичный ДМПП характеризуется благоприятным естественным течением в первые две-три декады жизни, однако средняя продолжительность жизни составляет 36–40 лет. Среди пациентов, проживших 70 лет и более, большинство становятся тяжелыми инвалидами в возрасте старше 50 лет.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов. Публикация не имеет связи с плановыми научно-исследовательскими работами, фондами, грантами.

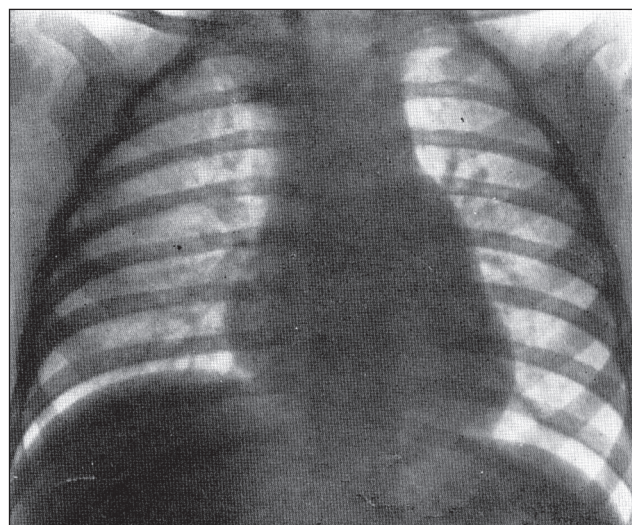


Рисунок 3. Дефект межпредсердной перегородки у ребенка

Список літератури

1. Берман Р.Э. Педиатрия по Нельсону. В 5 т.: Пер. с англ. / Р.Э. Берман, Р.М. Клигман, Х.Б. Дженсон; под ред. А.А. Баранова. — М.: ООО «Рид Элсивер», 2009. — Т. 4. — 1112 с.: ил. — Перевод изд. Nelson Textbook of Pediatrics, 17th ed. / Richard E. Behrman, Robert M. Kliegman, Hal V. Jenson (с. 603-744).
2. Болезни сердца и сосудов. Руководство Европейского общества кардиологов / Под ред. А. Дж. Кэмма, Т.Ф. Люше-ра, П.В. Серруиса: Пер. с англ. под ред. Е.В. Шляхто. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2011. — 2294 с.
3. Волосовець О.П. Стан надання медичної допомоги дітям із кардіоревматологічною патологією / О.П. Волосовець // Здоров'я ребенка. — 2015. — № 5. — С. 125-133.
4. Воробьев А.С. Амбулаторная эхокардиография у детей: Руководство для врачей / А.С. Воробьев. — СПб.: СпецЛит, 2010. — 643 с.: ил.
5. Врожденные пороки развития: Доклад Секретариата: EB 126/10 / 126-я сессия Исполнительного комитета ВОЗ: пункт 4.7 предварительной повестки дня, 3 декабря 2009 г., Женева. — Женева, 2009. — 9 с.
6. Врожденные пороки развития: Практ. рук. / В.Н. Запорожан, И.Л. Бабий, С.Р. Галич [и др.]. — Одесса: ОНМедУ, 2012. — 320 с.
7. Диагностика та моніторинг вроджених вад серця у новонароджених: Навч. посібник / О.П. Волосовець, Г.С. Сенаторова, М.О. Гончарь, А.Д. Бойченко. — Х., 2013. — 108 с.
8. Кардиология детского возраста / Под ред. А.Д. Царего-родцева, Ю.М. Белозерова, Л.В. Брегель. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2014. — 784 с.
9. Кардиология и ревматология детского возраста / Под ред. Г.А. Самсыгиной, М.Ю. Щербаковой. — 2-е изд. — М.: Медпрактика, 2009. — 319 с.
10. Мутафьян О.А. Детская кардиология / О.А. Мутафьян. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. — 504 с.
11. Мутафьян О.А. Пороки сердца у детей и подростков / О.А. Мутафьян. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. — 560 с.
12. Райдинг Э. Эхография: Практ. рук. / Э. Райдинг; пер. с англ. — М.: МЕДпресс-информ, 2010. — 169 с.
13. 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.
14. Шарыкин А.С. Врожденные пороки сердца: Руководство для педиатров, кардиологов, неонатологов / А.С. Шарыкин. — 2-е изд. — М.: Бином, 2009. — 384 с.
15. Nisli K. Prevalence of congenital heart defects in patients with Down's syndrome / K. Nisli // Jornal de pediatria (Rio J.). — 2009 Sep — Oct. — 85(5). — 377-8. — doi: 10.2223/JPED.1940.
16. Levels and trends in child mortality: report UNISEF / WHO, World Bank, UN. — New York: UNISEF, 2012.

Получено 28.09.16 ■

Калашнікова К.А., Нікітіна Н.О.

Одеський національний медичний університет, м. Одеса, Україна

РАННЯ НЕОНАТАЛЬНА, ПОСТНАТАЛЬНА ДІАГНОСТИКА, КЛІНІЧНА МАНІФЕСТАЦІЯ, ЛІКУВАННЯ ТА ПРОГНОЗ ПРИ ДЕФЕКТІ МІЖПЕРЕДСЕРДНОЇ ПЕРЕГОРОДКИ

Резюме. У статті наведено літературні дані щодо основних клінічних проявів, частоти, сучасних методів пренатальної та постнатальної діагностики і лікування, а також прогнозу при дефекті міжпередсердної перегородки — природженої аномалії серцево-судинної системи в дітей. Дефекти міжпередсердної перегородки — це група вроджених вад серця, для яких характерна наявність вродженого аномального сполучення між лівим і правим передсердям. **Частота** дефекту міжпередсердної перегородки в дитячому віці становить 1 випадок на 1500 живонароджених, або 7 % серед усіх вроджених вад серця. **Діагностика.** При невеликих дефектах хворі скарг не пред'являють, і порок зазвичай виявляється при випадковому обстеженні. Порівняно з іншими вродженими вадами серця аускультативні ознаки дефекту міжпередсердної перегородки слабо виражені. При значних дефектах основними скаргами є задишка і підвищена стомлюваність, часті бронхіти та пневмонії в анамнезі. Порок розпізнається при народженні або на

першому році життя в 40 % хворих Межі серця перкуторно зміщуються вправо за рахунок збільшення правого передсердя і правого шлуночка. При пальпації ділянки серця не визначається систолічне тремтіння. Аускультативно виявляється систолічний шум середньої інтенсивності з максимальним звучанням у II—III міжребер'ї зліва, що не обумовлено наявністю й обсягом артеріально-венозного скидання крові, а є результатом об'ємного перевантаження правого шлуночка та наявності відносного стенозу легеневої артерії. Діагностика пороку підтверджується характерними змінами на електрокардіограмі, ехокардіоскопії та рентгенограмі. **Лікування.** Оптимальний вік пацієнтів для хірургічної корекції — 2—12 років. Новонароджені з дефектом міжпередсердної перегородки і застійною серцевою недостатністю, а також діти з великим дефектом міжпередсердної перегородки, із серцевою недостатністю, що виникла, повинні отримувати медикаментозну терапію.

Ключові слова: дефект міжпередсердної перегородки, діти.

Kalashnikova K.A., Nikitina N.O.

Odessa National Medical University, Department of Propedeutics of Pediatrics, Odessa, Ukraine

EARLY NEONATAL AND POSTNATAL DIAGNOSTICS, CLINICAL MANIFESTATIONS, TREATMENT AND PROGNOSIS BY ATRIAL SEPTAL DEFECT

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 by atrial septal defect — the congenital malformation of cardiovascular system. Atrial septal defects are a group of the congenital heart malformations with typical congenital abnormal junction between left and right atriums. The prevalence of interatrial septum in childhood is one case per 1500 live born, or 7 % among all congenital heart defects. **Diagnosis.** Small defects are associated with no complains and the defect is usually diagnosed by chance. In comparison with other heart defects auscultatory signs of septal atrium are not evident. Significant defects are associated with such underlying signs as dyspnea and increased fatigue, recurrence bronchitis and pneumonias in anamnesis. The defect is

diagnosed after birth or within the first year in 40 % patients. The cardiac borders shift to the right due to increased right atrium and right ventricle. At palpation of the cardiac area systolic thrill is not detected. Moderate systolic murmur is revealed auscultatory with maximum in II—III intercostal space on the left. It is not caused by presence and volume of arterial-venous shut, but is a result of right ventricle volume overload and relative stenosis of pulmonary artery. The diagnosis of defect is verified by the changes on electrocardiogram, echocardiography and X-ray investigation. **Treatment.** The most available patient's age for surgical intervention is 2—12 years old. The newborns with atrial septal defect and congestive heart failure as well as the children with a large defect of atrial septum and heart failure should receive drug therapy.

Key words: atrial septal defect, children.