

УДК 616.12  
ББК 54.101  
Ш26

Рецензент:

**Ю.М. Белозеров** – руководитель отдела патологии сердечно-сосудистой системы Московского НИИ педиатрии и детской хирургии МЗ РФ, доктор медицинских наук, профессор

ISBN 978-5-9518-0368-9

**А.С. Шарыкин.** Врожденные пороки сердца. Руководство для педиатров, кардиологов, неонатологов. 2 изд. – М.: Издательство БИНОМ, 2009.– 384 с., 150 иллюстр.

Книга посвящена одному из важнейших разделов детской кардиологии – врожденным порокам сердца. В общей части рассмотрены особенности нормального кровообращения у плода и новорожденного, а также его изменения при врожденной патологии сердца; кроме того, читатель знакомится со специальной терминологией. В разделе частной патологии подробно представлены все основные пороки, встречающиеся в практике детских врачей, алгоритмы их диагностики, современные возможности терапевтического и хирургического лечения; изложены вопросы послеоперационного наблюдения за пациентами. Издание содержит более 140 рисунков и схем, иллюстрирующих ключевые расстройства гемодинамики, методы исследования сердца и наиболее распространенные операции.

Руководство может быть рекомендовано как опытным врачам, так и начинающим педиатрам, кардиологам, неонатологам, специалистам ультразвуковой диагностики, а также студентам медицинских учебных заведений.

ISBN 978-5-9518-0368-9

© Шарыкин А.С., 2009  
© Издательство БИНОМ, 2009

## СОДЕРЖАНИЕ

ПРЕДИСЛОВИЕ К ПЕРВОМУ ИЗДАНИЮ .....	5
ПРЕДИСЛОВИЕ КО ВТОРОМУ ИЗДАНИЮ .....	7
Глава 1. ЧАСТОТА И СТРУКТУРА ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА .....	8
Частота врожденных пороков сердца .....	8
Естественное течение врожденных пороков сердца .....	10
Глава 2. ОСНОВНЫЕ ЗАКОНОМЕРНОСТИ КРОВООБРАЩЕНИЯ И ТЕРМИНОЛОГИЯ .....	15
Глава 3. КРОВООБРАЩЕНИЕ ПЛОДА И НОВОРОЖДЕННОГО .....	26
Кровообращение плода .....	26
Кровообращение новорожденного .....	29
Глава 4. АЛГОРИТМЫ И МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА .....	35
Пренатальная диагностика .....	35
Постнатальная диагностика .....	46
Отложенная диагностика .....	72
Глава 5. ОСНОВНЫЕ СИНДРОМЫ, КОТОРЫМИ ПРОЯВЛЯЮТСЯ ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА У ДЕТЕЙ, И ИХ ТЕРАПИЯ .....	75
Синдром артериальной гипоксемии .....	77
Синдром сердечной недостаточности .....	83
Глава 6. ОТКРЫТЫЙ АРТЕРИАЛЬНЫЙ ПРОТОК .....	97
Глава 7. ДЕФЕКТ АОРТОЛЕГочНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ .....	105
Глава 8. ПОРОКИ РАЗВИТИЯ МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ И АНОМАЛИИ ВПАДЕНИЯ ЛЕГОЧНЫХ ВЕН .....	111
Дефект межпредсердной перегородки .....	111
Аномалии легочных вен .....	122
Частичный аномальный дренаж легочных вен .....	122
Тотальный аномальный дренаж легочных вен .....	125
Трехпредсердное сердце .....	130
Глава 9. ДЕФЕКТ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ .....	135
Глава 10. ОТКРЫТЫЙ АТРИОВЕНТРИКУЛЯРНЫЙ КАНАЛ .....	146
Частичная (неполная) форма атриовентрикулярного канала .....	146
Полная форма атриовентрикулярного канала .....	150
Промежуточная форма атриовентрикулярного канала .....	154
Глава 11. ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ .....	157
Изолированный стеноз легочной артерии .....	157
Периферические стенозы легочных артерий .....	161
Атрезия легочной артерии .....	163
Атрезия легочной артерии в сочетании с ДМЖП .....	163
Атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой .....	169
Идиопатическая дилатация легочной артерии .....	175
Глава 12. ПОРОКИ КОНОТРУНКУСА .....	178
Тетрада Фалло .....	178
Отхождение аорты и легочной артерии от правого желудочка .....	186
Транспозиция магистральных артерий .....	193
Общий артериальный ствол .....	202
Корригированная транспозиция магистральных артерий .....	207

Глава 13. ПОРОКИ РАЗВИТИЯ АОРТЫ .....	214
Стеноз аорты .....	214
Коарктация аорты .....	224
Перерыв дуги аорты .....	236
Аорто-желудочковый туннель .....	242
Врожденная аневризма синуса Вальсальвы .....	245
Сосудистые кольца и слинг легочной артерии .....	248
Глава 14. ВРОЖДЕННЫЕ АНОМАЛИИ МИТРАЛЬНОГО КЛАПАНА .....	256
Врожденные недостаточность и стеноз митрального клапана .....	256
Пролапс митрального клапана .....	262
Глава 15. АНОМАЛИЯ ЭБШТЕЙНА .....	269
Глава 16. ЕДИНСТВЕННЫЙ ЖЕЛУДОЧЕК И АТРЕЗИЯ ТРИКУСПИДАЛЬНОГО КЛАПАНА .....	275
Глава 17. СИНДРОМ ГИПОПЛАЗИИ ЛЕВОГО СЕРДЦА .....	283
Глава 18. АНОМАЛИИ КОРОНАРНЫХ АРТЕРИЙ .....	289
Аномальное отхождение коронарной артерии от легочной артерии .....	289
Коронарные фистулы .....	294
Аберрантная левая коронарная артерия .....	297
Глава 19. ОПУХОЛИ СЕРДЦА .....	301
Общие положения .....	301
Характеристика отдельных опухолей .....	304
Глава 20. ИНТЕРВЕНЦИОННЫЕ ПРОЦЕДУРЫ ПРИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКАХ СЕРДЦА И СОСУДОВ .....	311
Общие положения .....	311
Частные процедуры .....	313
Глава 21. СОЧЕТАНИЕ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА С НАСЛЕДСТВЕННЫМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ .....	329
Беременность и периоды опасности .....	329
Причины нарушения развития плода .....	330
Диагностика наследственных заболеваний .....	333
Особенности пациентов с синдромальными формами врожденных пороков сердца .....	333
Глава 22. ОСОБЕННОСТИ НАБЛЮДЕНИЯ ЗА БОЛЬНЫМИ, ОПЕРИРОВАННЫМИ ПО ПОВОДУ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА .....	341
Глава 23. ПРОБЛЕМЫ ДЛИТЕЛЬНОГО ВЫЖИВАНИЯ ПАЦИЕНТОВ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА .....	355
Основные группы пациентов с ВПС .....	355
Остаточные проблемы после коррекции ВПС .....	357
Последствия операций .....	359
Организация специальных центров для оказания помощи взрослым с врожденными пороками сердца .....	362
Приложение 1. Основные нормативы сердечно-сосудистой системы у детей .....	365
Приложение 2. Схемы основных операций, применяемых при лечении врожденных пороков сердца .....	372

## ПРЕДИСЛОВИЕ К ПЕРВОМУ ИЗДАНИЮ

Среди заболеваний сердечно-сосудистой системы у детей грудного возраста врожденные пороки сердца и сосудов занимают главенствующее место, с удивительным постоянством встречаясь среди новорожденных всех стран, независимо от географического положения последних, уровня социальной защиты населения, качества медицинского обеспечения. Характерным примером является Великобритания, где успешно ликвидирован ревматизм и практически не выявляются приобретенные пороки сердца ревматической этиологии. В то же время в этой стране для расчета объема помощи при врожденных пороках продолжают использовать их среднемировую встречаемость (0,8% среди новорожденных детей) [1].

Несмотря на то, что количество врожденных аномалий развития в развитых странах прогрессивно снижается, их роль в младенческой смертности остается высокой. Так, в Северной Америке патология сердца является причиной смерти у 37% младенцев, в Западной Европе – у 45% [2]. Согласно статистическим данным для Российской Федерации врожденные пороки сердца (ВПС) составляют не менее 30% всех врожденных пороков развития и их удельный вес возрастает с течением времени [3]. Постоянно увеличивается и абсолютное число детей с этой патологией, например, в 2001 г. оно увеличилось по сравнению с 2000 г. на 5%. При этом врожденные пороки сердца становятся причиной примерно 11% младенческих смертей и до 50% всех смертей, связанных с пороками развития [4]. В то же время при пересчете на детей соответствующего возраста, суммарное количество зарегистрированных пороков в нашей стране не превышает 0,6%. Лишь в Москве и Санкт-Петербурге выявляемость детей с патологией сердца соответствует средневропейской – около 1,3% [5]. Можно предположить, что значительная часть пациентов с поражениями сердца врожденной этиологии остается без внимания и судьба их неясна. Так как врожденный порок сердца – это заболевание, уже имеющееся при рождении, первичное выявление его в старшем, нередко школьном возрасте свидетельствует прежде всего о недостаточной квалификации медицинского персонала, осматривающего детей в первые дни и месяцы жизни. Таким образом, улучшение подготовки врачей широкого профиля является краеугольным камнем в организации полноценной помощи при данной патологии.

Значительные успехи клинической медицины и технический прогресс приводят к более глубокому пониманию процессов нарушения кровообращения при врожденной патологии сердца, возникновению