

## ОГЛАВЛЕНИЕ

Предисловие .....	5
Список сокращений и условных обозначений .....	8
<b>Глава 1.</b> Особенности гемодинамики у плода и новорожденного ....	10
<b>Глава 2.</b> Диагностика врожденных пороков сердца у детей .....	15
<b>Глава 3.</b> Первичная стабилизация состояния новорожденных с врожденными пороками сердца .....	30
<b>Глава 4.</b> Общие принципы интенсивной терапии врожденных пороков сердца у детей .....	53
<b>Глава 5.</b> Характеристика кардиохирургических вмешательств у детей .....	77
<b>Глава 6.</b> Интенсивная терапия в раннем послеоперационном периоде после кардиохирургических вмешательств у детей .....	82
<b>Глава 7.</b> Интенсивная терапия кардиогенного шока .....	94
<b>Глава 8.</b> Острый коронарный синдром .....	100
<b>Глава 9.</b> Нарушения ритма сердца .....	106
<b>Глава 10.</b> Легочная гипертензия .....	119
<b>Глава 11.</b> Тромбоэмболия легочной артерии .....	147
Список литературы .....	159
<b>Приложение 1.</b> Показатели гемодинамики у детей .....	162
<b>Приложение 2.</b> Лекарственные препараты, используемые при заболеваниях сердечно-сосудистой системы .....	163

<b>Приложение 3.</b> Потенциально опасные взаимодействия сердечно-сосудистых препаратов .....	177
<b>Приложение 4.</b> Электрокардиография .....	178
<b>Приложение 5.</b> Нарушения ритма сердца .....	181
<b>Приложение 6.</b> Индексы, отражающие эффективность оксигенации .....	188
<b>Приложение 7.</b> Формализованная карта оценки состояния новорожденного с подозрением на врожденный порок сердца .....	189
<b>Приложение 8.</b> Электрокардиостимуляция .....	190
<b>Приложение 9.</b> Классификация сердечной недостаточности .....	195
<b>Приложение 10.</b> Классификация врожденных пороков сердца по МКБ-10 .....	197
<b>Приложение 11.</b> Диагностика и коррекция гиперкалиемии .....	201

# ГЛАВА 1

## Особенности гемодинамики у плода и новорожденного

### Особенности физиологии фетального кровообращения

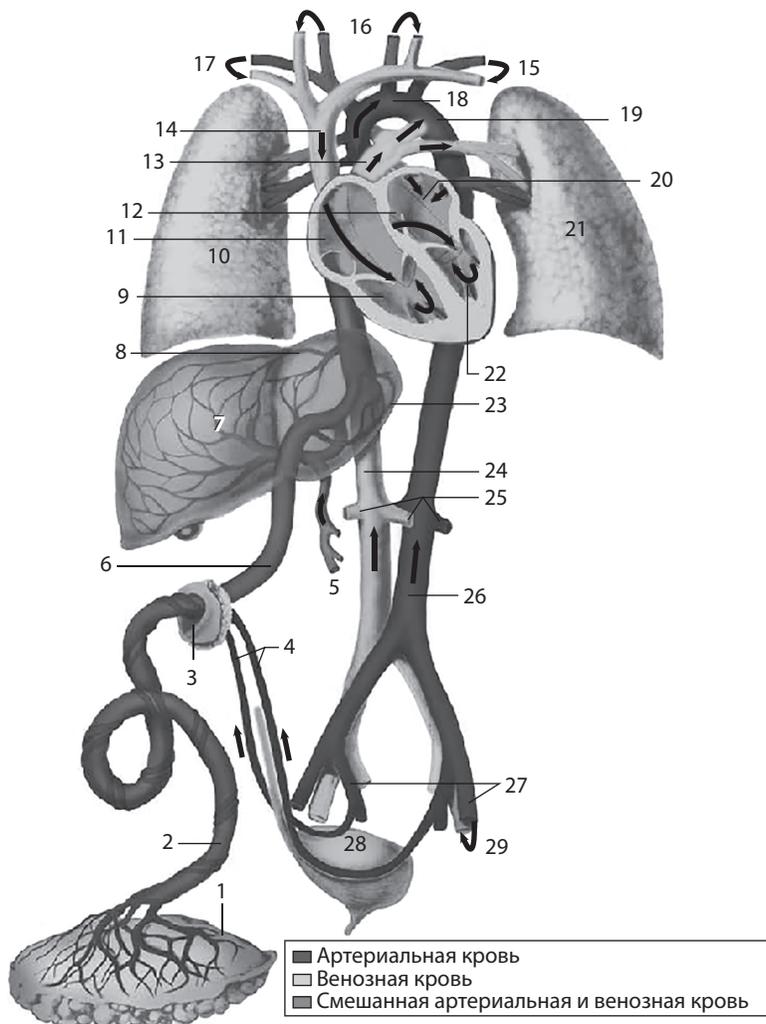
У плода оксигенация крови осуществляется в плаценте. Более высокое сродство фетального гемоглобина к кислороду обеспечивает его оксигенацию за счет кислорода гемоглобина матери. При этом более оксигенированная кровь по пупочной вене поступает в печень. Через венозный проток половина ее шунтируется в нижнюю полую вену.

Наличие евстахиевой заслонки обеспечивает поступление дезоксигенированной крови из верхней полой вены к трикуспидальному клапану, а нижний край вторичной перегородки овального окна способствует току оксигенированной крови через овальное окно в левое предсердие и левый желудочек. Из аорты оксигенированная кровь распределяется в основном в трех направлениях:

- 1) примерно 9% крови, выброшенной из левого желудочка, попадает в коронарные артерии и осуществляет перфузию миокарда;
- 2) 62% крови через сонные и подключичные артерии попадает в верхние отделы туловища и в мозг;
- 3) 29% крови поступает в нисходящую аорту, смешивается с десатурированной кровью и распределяется в остальных органах плода.

В результате такого разделения в мозг и миокард плода поступает кровь с относительно высоким содержанием кислорода. Менее оксигенированная кровь направляется в плаценту (через нисходящую аорту и пупочные артерии) для насыщения кислородом.

Циркуляторные коммуникации плода: венозный проток (шунтирует половину оксигенированной крови из печеночной вены), открытое овальное окно, артериальный проток (образуется из левой шестой аортальной жаберной дуги) 90% крови из ствола легочной артерии шунтирует в грудную аорту.



**Рис. 1.1.** Особенности кровообращения плода (по Р. Миллеру, 2019): 1 — плацента; 2 — пуповина; 3 — пупок; 4 — пупочные артерии; 5 — воротная вена; 6 — пупочная вена; 7 — печень; 8 — печеночные вены; 9 — правый желудочек; 10 — правое легкое; 11 — правое предсердие; 12 — овальное окно; 13 — легочная артерия; 14 — верхняя полая вена; 15, 17 — к руке; 16 — к голове; 18, 26 — аорта; 19 — артериальный проток; 20 — левое предсердие; 21 — левое легкое; 22 — левый желудочек; 23 — венозный проток; 24 — нижняя полая вена; 25 — почечные артерии и вены; 27 — подвздошные артерии; 28 — мочевого пузыря; 29 — к левой ноге

Таким образом, системная и легочная циркуляция плода функционирует параллельно. Каждый желудочек получает лишь часть систолического выброса, в то время как у взрослого человека системный и легочный круги кровообращения функционируют последовательно (рис. 1.1).

### **Особенности переходной циркуляции**

После рождения у ребенка существенно меняется характер кровообращения. Перед адаптацией к нормальной зрелой циркуляции у новорожденного существует период переходной циркуляции, дающей время на приспособление желудочков сердца к новым условиям работы. В этот период огромное физиологическое значение имеет функционирование фетальных коммуникаций.

Эта переходная стадия может существовать несколько часов или много недель в зависимости от темпа приспособления и зрелости ребенка. Плацентарный артериальный кровоток прекращается к 40–50-й секунде после рождения, а венозный замедляется ко 2-й и полностью прекращается к 5-й минуте после рождения.

### **Особенности переходной циркуляции**

1. Фетальные коммуникации у новорожденного продолжают функционировать в течение 10–15 мин и играют регуляторную роль, уменьшая гемодинамическую нагрузку на миокард.

2. Увеличение кровотока через левый желудочек примерно на 25%.

3. С 1-х по 5-е сутки жизни увеличивается минутный объем кровообращения с пиком прироста на 3-й день после рождения.

4. Минутный объем возрастает за счет увеличения ударного объема левого желудочка. Нормализуется общее периферическое сопротивление сосудов (ОПСС), что приводит к улучшению периферической циркуляции крови.

5. Постепенно повышается артериальное давление (АД) от 72/47 до 94/72 мм рт.ст.

6. Снижение показателя гематокрита приводит к уменьшению вязкости крови и увеличению скорости кровотока в сосудистом русле.

7. Метаболизм миокарда меняется от преимущественной утилизации глюкозы к потреблению жирных кислот.

8. Функциональное закрытие венозного протока в первые несколько минут и анатомическая облитерация последнего на 2–3-й неделе после рождения.

9. На характер переходной циркуляции влияет своевременная перевязка пуповины.

**NB!** *Задержка с перевязыванием пуповины более чем на 3 мин приводит к увеличению объема циркулирующей крови (ОЦК) на 60% (количество эритроцитов увеличивается на 40–50%, развивается полицитемия, что способствует увеличению гемодинамической нагрузки на сердце ребенка).*

Переходная циркуляция сопровождается клиническими проявлениями: акроцианозом, периоральным цианозом, сердечными шумами. На электрокардиограмме (ЭКГ) могут фиксироваться удлинение интервала P–Q, QRS, инверсия зубца T.

В основе переходной циркуляции лежат следующие изменения.

1. Закрытие артериального протока. Закрытие протока происходит в течение нескольких часов после рождения, однако для анатомического закрытия может потребоваться несколько недель.

2. Закрытие овального отверстия и венозного протока. Клапан овальной ямки всплывает и закрывает отверстие овального окна после рождения вследствие повышения давления в левом предсердии. Анатомическое закрытие происходит в течение нескольких месяцев. У 30% взрослых имеется проходимое овальное отверстие. Пупочные артерии и вены закрываются сразу после рождения.

3. Сосудистое сопротивление в легочных артериях быстро снижается после рождения и через 24 ч становится ниже системного сопротивления. В дальнейшем оно снижается до умеренного в течение 5–6 нед, впоследствии — более плавно в течение 2–3 лет. Резистентность артериальных сосудов легкого значительно выше, чем у взрослых, и может мгновенно возрастать при гипоксемии, гиперкапнии, ацидозе, бронхоспазме и приводить к возникновению право-левого шунта через овальное окно и цианозу.

### **Особенности сердечно-сосудистой системы новорожденного**

При рождении оба желудочка приблизительно равны по размерам и толщине перегородок и стенок. При переходе на постнатальную циркуляцию нагрузка давлением и объемом на левый желудочек возрастает. К 6 мес левый желудочек гипертрофируется и по массе становится в 2 раза больше по сравнению с правым.

Иннервация сердца и сосудов не сбалансирована, большую роль играют гормональные системы регуляции. Это объясняет частое доминирование парасимпатической нервной системы.

В зрелом миокарде взрослого человека основным источником ионов кальция, обеспечивающих сопряжение актин-миозиновых волокон,

является саркоплазматический ретикулум. В кардиомиоцитах новорожденного саркоплазматический ретикулум только формируется, образуются Т-трубочки, обеспечивающие электрическое сопряжение клеточной мембраны и саркоплазматического ретикула. Основным источником кальция является его трансмембранный ток. Именно поэтому уровень ионизированного кальция в плазме крови определяет эффективность работы сердца.

У новорожденного отмечается снижение эластичности (диастолической функции) миокарда, что обусловлено относительно большим содержанием соединительной ткани. Это уменьшает компенсаторные возможности, повышает энергетические затраты сердца и приводит к тому, что закон Франка–Старлинга в неонатальном периоде перестает быть основным принципом работы сердца. Иначе говоря, при необходимости повышения сердечного выброса у новорожденного есть только один механизм — увеличение частоты сердечных сокращений (ЧСС), в то время как сердце взрослого человека более эффективно реагирует на изменение пред- и постнагрузки.

Все указанные особенности строения, функции и циркуляции у новорожденного создают естественное напряжение и вариабельность гемодинамики у здоровых детей и могут приводить к неправильному диагнозу, а у детей с врожденным пороком сердца (ВПС) носят жизненно важный характер.

## ГЛАВА 2

### Диагностика врожденных пороков сердца у детей

#### Распространенность врожденных пороков сердца

ВПС встречаются наиболее часто из всех врожденных пороков развития, что связано с чрезвычайно сложными трансформациями сердечно-сосудистой системы во время эмбриогенеза. Они диагностируются у 1–2% всех живорожденных детей, частота наиболее распространенных ВПС и развития критических состояний при них представлена в табл. 2.1. Одним из наиболее часто встречающихся пороков, который достаточно легко пропустить в неонатальном периоде, является коарктация аорты.

**Таблица 2.1.** Частота врожденных аномалий сердца и критических состояний при врожденных пороках сердца (%)

Врожденный порок сердца	Встречаемость	Врожденный порок сердца	Критические состояния
Дефект межжелудочковой перегородки	28,0	Транспозиция магистральных сосудов	100
Открытый артериальный проток	7,2	Атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой	98,7
Транспозиция магистральных сосудов	6,4	Общий артериальный ствол	97,4
Дефект межпредсердной перегородки	6,3	Синдром гипоплазии левых отделов сердца	92,4

<b>Врожденный порок сердца</b>	<b>Встречаемость</b>	<b>Врожденный порок сердца</b>	<b>Критические состояния</b>
Тетрада Фалло	6,1	Двойное отхождение сосудов от правого желудочка	92,1
Коарктация аорты	5,8	Единственный желудочек	87,8
Стеноз легочной артерии	5,1	Атрезия трикуспидального клапана	77,8
Синдром гипоплазии левых отделов сердца	4,7	Тотальный аномальный дренаж легочных вен	77,3
Атриовентрикулярный канал	4,4	Коарктация аорты	63,8
Стеноз аорты	3,7	Тетрада Фалло	34,9
Единственный желудочек	1,9	Атриовентрикулярный канал	32,2
Атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой	1,7	Открытый артериальный проток	29,8
Тотальный аномальный дренаж легочных вен	1,5	Дефект межжелудочковой перегородки	21
Двойное отхождение сосудов от правого желудочка	1,5	Стеноз аорты	12,2
Атрезия трикуспидального клапана	1,3	Стеноз легочной артерии	7,0
Общий артериальный ствол	1,1	Дефект межпредсердной перегородки	6,6
Аномалия Эбштайна	0,6	–	–
Корригированная транспозиция магистральных сосудов	0,6	–	–