

## ГЛАВА 5

### НАРУШЕНИЯ СЕРДЕЧНОГО РИТМА И ПРОВОДИМОСТИ У ПЛОДА И НОВОРОЖДЕННОГО

Одной из серьезных проблем детской кардиологии были и остаются НСР и проводимости. Если же дизритмии выявляются у плода или новорожденного, это вызывает еще большую озабоченность неонатологов и детских кардиологов. Сложна не столько диагностика аритмии, сколько поиск ее причинных факторов и подбор адекватной терапии.

НСР представляют достаточно большую и неоднородную группу нарушений сердечной деятельности, в основе которых могут быть как органические заболевания сердца, так и внесердечные причины (электролитные и обменные нарушения, токсико-аллергические состояния, сепсис, пневмония, перинатальная энцефалопатия, родовая травма, кровоизлияния в ЦНС и т. д.). Кроме того, в некоторых случаях нарушения ритма могут иметь функциональный характер или быть проявлением врожденных или наследственных дефектов проводящей системы. Многообразие существующих видов НСР не позволяет рассмотреть каждый из них в полном объеме, поэтому в настоящей работе нам представлялось необходимым обратить внимание на наиболее частые и потенциально опасные для жизни плода и новорожденного формы аритмий. К злокачественным аритмиям у детей относят желудочковую тахикардию (ЖТ), синдром удлиненного QT (Long QT), некоторые формы наджелудочковой тахикардии, полную поперечную блокаду.

#### НАРУШЕНИЯ СЕРДЕЧНОГО РИТМА И ПРОВОДИМОСТИ У ПЛОДА

Установлено, что у 85 % пациентов начало аритмий относится к раннему неонатальному или внутриутробному периоду. Аритмии плода возникали чаще всего после 22 нед. гестации. Фетальные аритмии (ФА) были заподозрены аускультативно во время профилактического осмотра беременных и подтверждены при помощи КТГ и ЭхоКГ плода. Тахикардии плода были похожи на тахикардии неонатального периода: чаще всего выявлялась экстрасистолия, АВ-блокада различной степени, суправентрикулярная тахикардия (СВТ). Фетальные тахикардии опасны тем, что постоянная тахикардия плода независимо от ее механизма может привести к СН и смерти плода, а также к возникновению так называемой неиммунной водянки плода.

НСР у плода на сегодняшний день являются одной из актуальных проблем пренатальной медицины. Так, частота встречаемости ФА составляет, по данным разных авторов, 1–5 %.

Структура пренатально выявленных нами 19 случаев НСР у плодов представлена на рис. 5.1.

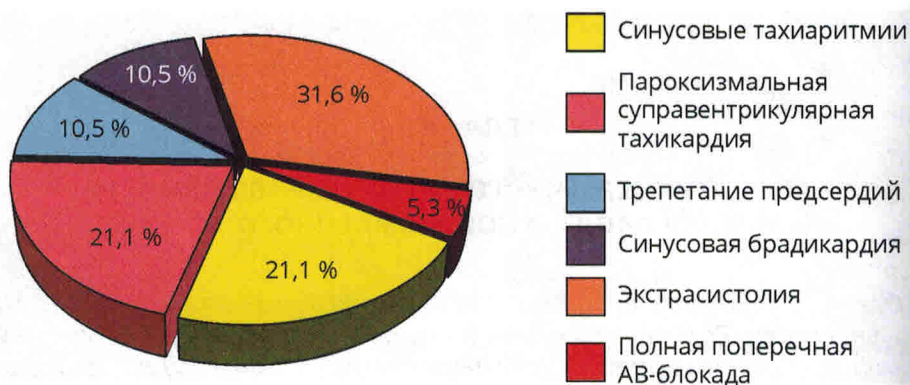


Рис. 5.1. Структура НСР у плодов ( $n = 19$ )

Наиболее часто у 6 (31,6 %) плодов регистрировалась фетальная экстрасистолия (4 суправентрикулярные и 2 желудочковые экстрасистолы по типу бигеминии), имевшая при отсутствии морфологических и гемодинамических изменений со стороны сердца плода доброкачественное течение. Постнатальные исходы во всех случаях были благоприятными (восстановление синусового ритма). Синусовые тахикардии были выявлены у 4 (21,1 %) плодов. У 2 плодов 28 и 30 нед. гестации с ЧСС до 240 и 255 уд/мин после успешного лечения дигоксинном (согласно алгоритму, предложенному Е. Д. Беспаловой и Е. Л. Бокерия) произошло полное восстановление сердечного ритма. Беременности завершились срочными родами через естественные родовые пути. Постнатальные исходы благоприятны в обоих случаях. В 2 (50 %) других случаях, при которых ЧСС плода не превышала 230 уд/мин, произошло спонтанное восстановление сердечного ритма после рождения.

Эхографические признаки, выявленные при тахикардиях у плодов, представлены на рис. 5.2.

Средний срок гестации на момент манифестации в 19 случаях клинически значимых нарушений ритма у плода составил 27 нед. В ходе изучения анамнеза беременных установлено, что средний возраст женщин составил 31 год (20—

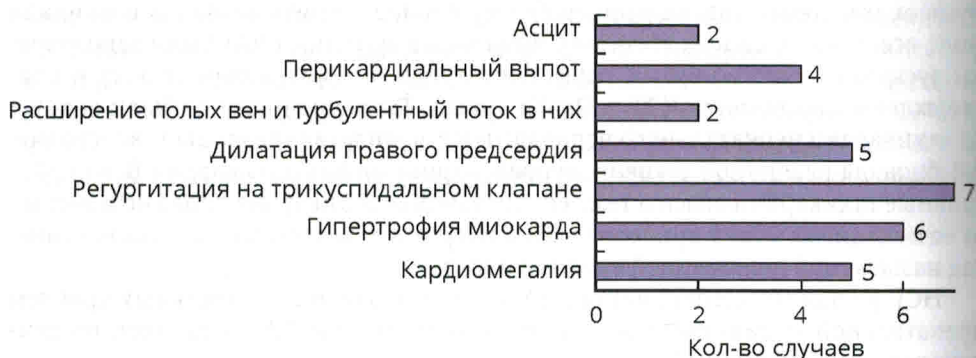


Рис. 5.2. Распределение эхографических признаков, выявленных при тахикардиях у плодов

41 год). У 7 (36,8 %) женщин беременность протекала с угрозой прерывания, 5 (26,3 %) перенесли ОРВИ, одна (5,3 %) – ветряную оспу, одна (5,3 %) принимала тиреотропные препараты. Наследственных факторов риска и профессиональных вредностей выявлено не было.

Пренатальная диагностика также позволяет выявить фетальные аритмии, которые могут привести к внутриутробному нарушению гемодинамики и даже к внутриутробной гибели плода.

В катамнезе фетальных аритмий мертворождение одно (плод с длительной суправентрикулярной пароксизмальной тахикардией и водянкой). Трое детей с полной врожденной АВ-блокадой: один ребенок (в сочетании с МВПР) умер на вторые сутки, двум был имплантирован ЭКС, однако дети умерли от сопутствующей патологии ЦНС. Трое детей получили антиаритмическую терапию в периоде новорожденности, состояние их удовлетворительное.

**Клинический пример.** Под наблюдением находилась беременная В. с имплантированным кардиовертером-дефибриллятором, при наличии которого беременность противопоказана. Данная пациентка находилась под наблюдением детских кардиологов КРУ ДКБ на протяжении 10 лет с диагнозом АДПЖ с частыми приступами ЖТ (рис. 5.3).

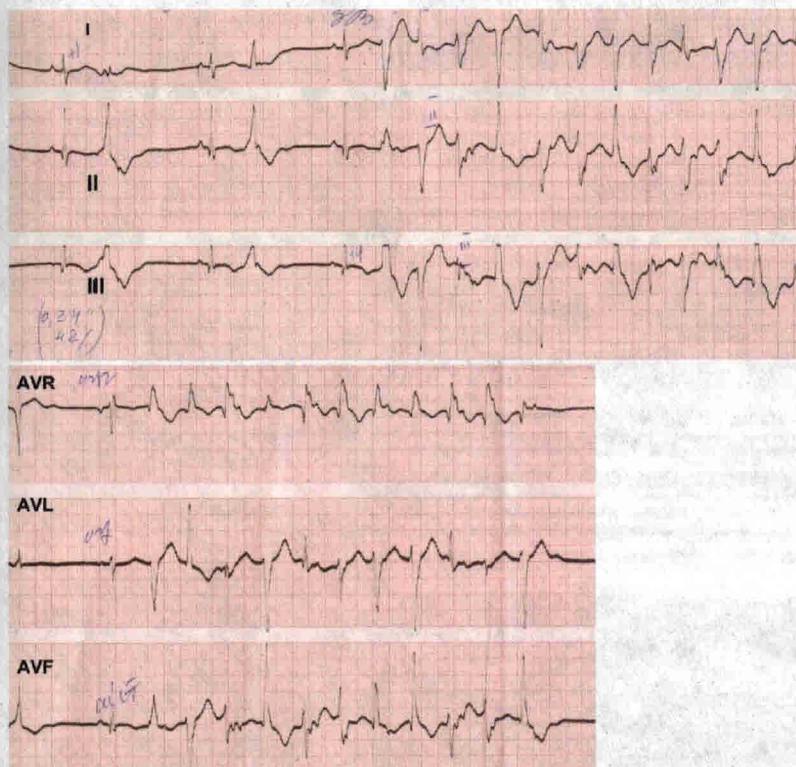


Рис. 5.3. ЭКГ пациентки В. в возрасте 13 лет. Полиморфная желудочковая тахикардия, частые неустойчивые приступы. Частая полиморфная желудочковая экстрасистолия



В детском возрасте у нее часто возникали синкопальные состояния, что потребовало имплантации кардиовертера-дефибриллятора. В возрасте 18 лет вышла замуж, в 18,5 года наступила беременность. На сроке 22 нед. было проведено ЭхоКГ сердца плода в РДЦ, которое выявило подозрение на синдром гипоплазии левых отделов сердца. Экспертным советом родителям было предложено пройти консультирование в НПМЦ ДКК (Киев), где диагноз был подтвержден, однако высокий риск прерывания беременности привел к отказу родителей от данной операции. На сроке 28 нед. беременная была консультирована в отделении аритмологии НИИССХ АМН им. Н. Амосова, где ей было проведено перепрограммирование кардиовертера-дефибриллятора и даны рекомендации родоразрешения в специализированном роддоме Киева. Роды наступили в срок с помощью применения вакуум-экстракции плода. В 2 ч жизни ребенок был переведен в НПМЦ ДКК с диагнозом: умеренный клапанный АС (ГСД 54 мм рт. ст.). Гипоплазия дуги аорты с КоА. Гипоплазия МК и ЛЖ. ОАП. В первые сутки ребенку выполнена рентгенэндоваскулярная баллонная ангиопластика критической КоА. Результат вмешательства был удовлетворительный, ГСД снизился, однако у ребенка развилась полная АВ-блокада (рис. 5.4), которая в течение нескольких суток привела к летальному исходу.

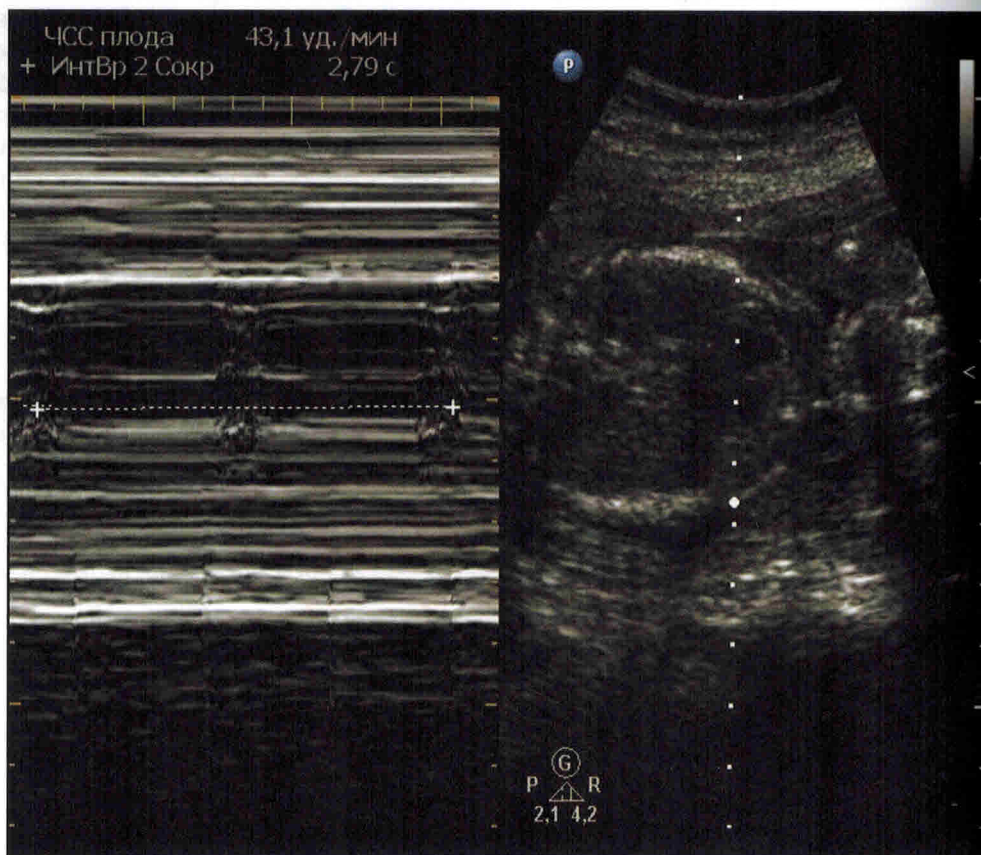


Рис. 5.4. ЭхоКГ ребенка В., 2 сут, с полной АВ-блокадой

**Клинический пример.** Беременная Н., 35 лет. Беременность третья, желанная. В анамнезе — гипертоническая болезнь. На сроке гестации 27–28 нед. при УЗИ-скрининге была выявлена СВТ плода с ЧСС до 248 уд/мин, гидроторакс до 15 мм, асцит до 22 мм, двойной контур головки за счет отека мягких тканей до 5 мм, многоводие, низкая плацентация (рис. 5.5).

В 29 нед. осмотрена детским кардиологом (рис. 5.6). Заключение: четырехкамерный срез получен. Визуализируются два предсердия, два АВ-клапана, два желудочка. Створки АВ-клапанов подвижны. На обоих АВ-клапанах обратные токи +, ЧСС 222 уд/мин, КДР ЛЖ — 1,4 см, КДР ПЖ — 1,2 см.

Резкое снижение сократимости обоих желудочков. Фракция выброса ЛЖ около 30 %. От ЛЖ отходит магистральный сосуд (аорта) — 6 мм. ГСД на АК — 1,8 мм рт. ст. От ПЖ отходит магистральный сосуд (ЛА) — 6 мм. ГСД на ЛА — 2 мм рт. ст. Ход магистральных сосудов правильный. В плевральной и рюшной полостях определяется большое количество жидкости. В полости перикарда небольшое количество жидкости. Экспертным советом был установлен диагноз: аритмия плода. СВТ с ЧСС до 250 уд/мин. Выраженная СН. Асцит, гидроторакс. Беременная была направлена в НПМЦ ДКК (Киев), где при обследовании у нее была выявлена хроническая герпетическая инфекция. Несмотря

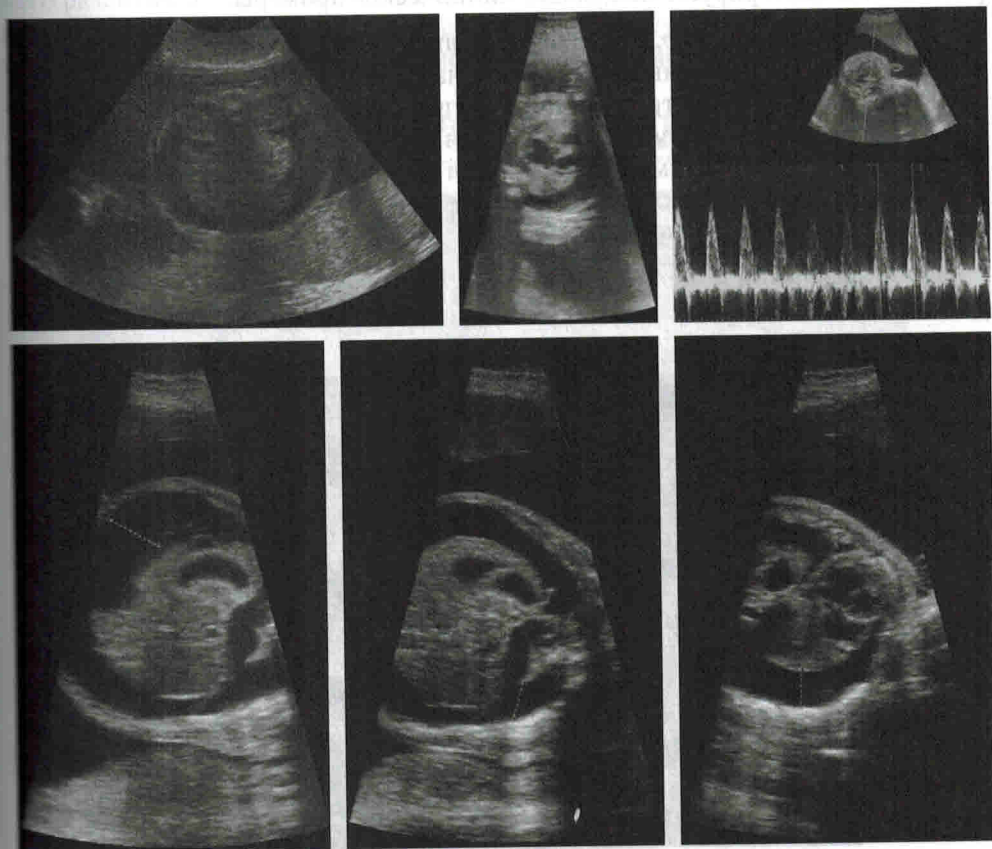


Рис. 5.5. УЗИ плода беременной Н., 27–28 нед. гестации



## ГЛАВА 9

### РЕЗУЛЬТАТЫ КОРРЕКЦИИ ГЕМОДИНАМИЧЕСКИХ НАРУШЕНИЙ У ДЕТЕЙ СО СЛОЖНЫМИ ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА

**Единственный желудочек сердца (ЕЖС)** относится к числу наиболее сложных и клинически тяжело протекающих ВПС. Характерной особенностью патологии является нарушение соединения предсердий с желудочками: в отличие от нормального сердца, когда полость каждого из предсердий сообщается со своим желудочком, при единственном желудочке полости предсердий соединяются лишь с одним, хорошо развитым и доминирующим желудочком. Кровообращение в большом и малом кругах осуществляется параллельно, а не последовательно. Частота ЕЖС по критериям М. Л. Jacobs и J. E. Mayer в популяции составляет около 0,13 на 1000 новорожденных, среди всех ВПС — 2,5 %, среди «критических» ВПС — 5,5 %. По данным НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН, число больных с ЕЖС составляет среди новорожденных 1,9–3,6 %, частота критических состояний при этом пороке — 87,8 %. С точки зрения эмбрионального развития и анатомии этот порок чаще возникает при задержке развития одного или обоих желудочков сердца. Задержка развития синусной части артериального бульбуса приводит к отсутствию ПЖ, а единственная желудочковая камера приобретает строение ЛЖ. В таких случаях от ПЖ остается только «инфундибулярная камера» — выпускник, от которого отходит тот сосуд, который должен отходить от ПЖ: при нормальном расположении магистральных сосудов — ЛА, а при транспозиции — аорта. При задержке развития первичного желудочка единственная желудочковая камера имеет строение ПЖ, а магистральные сосуды отходят от выходной камеры. По морфологии ЕЖС R. H. Anderson [et al.] выделяют три типа: единственный левый, единственный правый и единственный желудочек неопределенного типа. Рудиментарная полость отграничена от основной желудочковой полости бульбовентрикулярной перегородкой и сообщается с полостями сердца только через отверстие в перегородке — бульбовентрикулярное отверстие. Чаще всего оба предсердия соединены с ЕЖС посредством двух (правого и левого) или общего АВ клапана. R. H. Anderson [et al.] предлагает для более точного и полного определения желудочково-артериальной связи освещать три разных аспекта: связь, анатомию выводных путей и взаимоотношения магистральных сосудов. Связи могут быть конкордантными, когда от анатомически ЛЖ отходит аорта, а от рудиментарной полости ПЖ — ЛА, и, наоборот, дискордантными.

**Тотальный аномальный дренаж легочных вен (ТАДЛВ).** При ТАДЛВ все ЛВ соединяются с ПП или его венозными притоками. Ни одна из них не попадает, как в норме, в ЛП. Таким образом, межпредсердное сообщение является обязательным для предотвращения изолированной легочной циркуляции. Частота порока составляет 0,06 на 1000 новорожденных, около 1,5 % среди всех ВПС, около 1,5 % среди критических ВПС. Порок нередко сочетается с другими врожденными патологиями. Варианты соединения легочных вен с правыми

отделами могут быть весьма разнообразными. Столь же многочисленны классификации порока, основывающиеся на его эмбриологических, анатомических, гемодинамических характеристиках: тип I (до 50 % всех случаев) — аномальный дренаж на супракардиальном уровне (в персистирующую левую ВПВ или в правую ВПВ); тип II (до 20 % случаев) — аномальный дренаж на кардиальном уровне (в ПП или в коронарный синус); тип III (до 20 % случаев) — аномальный дренаж на инфракардиальном уровне, ниже диафрагмы (в НПВ, портальную вену, печеночные вены, венозный проток); тип IV (около 10 % случаев) — смешанная форма, включающая предшествующие варианты.

Легочные вены могут соединяться с сердцем отдельными устьями или сливаясь в общий коллектор. При инфрадиафрагмальном варианте они проходят через пищеводное отверстие в диафрагме. Обязательным компонентом порока является межпредсердное сообщение. Правые отделы сердца и ЛА расширены. Левые отделы сердца, как правило, уменьшены из-за низкого кровотока через них. При ТАДЛВ большое значение имеют анатомические обструкции, определяющие физиологию, клинику и прогноз порока. Они могут иметь место на уровне самих коллекторов, на уровне МПП или быть связаны с внешним сдавлением. К последним относятся обструкции в месте впадения в ВПВ, при прохождении коллектора между левой ЛА и левым бронхом или правой ЛА и трахеей, на уровне диафрагмы, печеночных синусоидов или венозного протока.

Нарушения оттока из ЛВ могут встречаться при любом типе дренажа, однако в 80 % случаев сопровождают инфракардиальный тип. При данном пороке вся кровь из БКК и МКК поступает в ПП, определяя объемную перегрузку правых отделов сердца. В последующем меньшая часть смешанной венозно-артериальной крови через межпредсердное сообщение сбрасывается в ЛП и направляется в БКК. Остальная часть, проходя через ПЖ, поступает в легочное русло, обуславливая значительную легочную гипертрофию. Величина и направление сбросов определяются многими факторами, представляющими тонко сбалансированную систему. В нее входят резистентность легочных и периферических сосудов, степень диастолического расслабления желудочков, диаметр межпредсердного сообщения, наличие обструкций на путях оттока из ЛВ. При затруднениях оттока быстро развиваются венозный застой и ЛГ. Возможно также врожденное поражение легочного сосудистого русла (первичная ЛГ), ухудшающее течение порока. Во внутриутробном периоде порок не имеет большого гемодинамического значения. В постнатальном периоде у большинства детей развивается критическое состояние, приводящее к смерти 33 % из них на первом месяце жизни. До 6 мес. доживают в среднем 55 %. В последующем вероятность гибели снижается; 50 % больных достигают 15 лет. Чем позже появляются первые симптомы порока, тем лучше прогноз. Инфракардиальный тип имеет более тяжелое течение, большинство больных без операции погибают в первые 2 мес. жизни.

Общие принципы радикальной коррекции ТАДЛВ сводятся к созданию широкого анастомоза ЛВ с ЛП, закрытию ДМПП и перевязке патологического сообщения коллектора ЛВ с сосудами венозной системы. Принципиальной тенденцией современного этапа следует считать стремление производить операции в раннем возрасте. Методы хирургической коррекции порока различны в зависимости от анатомической формы ТАДЛВ. Несмотря на разнообразие



видов операций, выполняемых при различных анатомических формах тотального ТАДЛВ, успех хирургического вмешательства зависит от того, насколько удалось соблюсти их основные принципы: наложение адекватного соустья между ЛП и ЛВ, предотвращение стенозирования и перекрута ЛВ и тщательная профилактика эмболии.

**Атриовентрикулярная коммуникация (АВК)** характеризуется недоразвитием перегородок, прилежащих к атриовентрикулярным клапанам, и аномалиями самих клапанов. Таким образом, в патологию входят дефект задненижней части МПП (первичный дефект), дефект приточной части МЖП и дефекты формирования левого и правого АВ-клапанов. В зарубежной литературе приняты также термины «дефект атриовентрикулярного канала», «дефект атриовентрикулярной перегородки», «общий атриовентрикулярный канал», «АВК». Все они отражают один и тот же патологический комплекс.

Частота порока составляет 0,25/1000 живорожденных, около 4 % среди всех ВПС и 6 % среди критических ВПС. Частичная (неполная) форма АВК включает первичный ДМПП и нарушения развития АВ клапанов, приводящие к их недостаточности различной степени. При этом имеются два разделенных атриовентрикулярных кольца, ДМЖП отсутствует. Патология характеризуется первичным ДМПП, который может быть различных размеров, вплоть до формирования общего предсердия. Клапаны сформированы на одном уровне (в норме ТК смещен к верхушке сердца) и прикрепляются к верхнему краю МЖП. Расщепление передней створки МК может быть в виде небольшого краевого диастаза или доходить до ее основания. От краев расщепления нередко отходят дополнительные хорды, крепящиеся к МЖП; возможны и аномалии папиллярных мышц. В редких случаях отмечают также расщепление септальной створки ТК. При данном пороке имеется недоразвитие приточной части МЖП и удлинение инфундибулярной перегородки. Данные отклонения в сочетании с низким положением передней створки МК приводят к характерному умеренному сужению выводного отдела ЛЖ в виде «гусиной шеи», выявляемому при ЭхоКГ или ангиокардиографии. Нарушения гемодинамики определяются регургитацией на МК и шунтированием крови через ДМЖП. В большинстве случаев имеется большой сброс слева направо, гиперволемиа МКК и объемная перегрузка желудочков. Высокая ЛГ, как правило, не развивается. Умеренная гипертензия может быть следствием как постоянной гиперволемии, так и венозного застоя при малых размерах ДМПП, приводящих к повышенному давлению в ЛП. Во внутриутробном периоде порок имеет небольшое гемодинамическое значение. После рождения прогноз определяется размерами ДМПП и степенью недостаточности МК. В большинстве случаев пациенты доживают до зрелого возраста, сохраняя трудоспособность. Однако при выраженных формах порока высока вероятность развития осложнений (СН, НСР, ИЭ), а продолжительность жизни составляет не более 20–30 лет.

Медикаментозное лечение направлено на купирование признаков СН и включает дигоксин, при необходимости — мочегонные средства, ингибиторы АПФ. Может потребоваться терапия НСР или профилактика ИЭ.

Так как спонтанного закрытия ДМПП не происходит, порок может быть устранен только оперативным путем. В настоящее время считают, что плановое вмешательство показано в возрасте 1–2 лет, при выраженной недостаточности МК



или общем предсердии — раньше. Коррекция заключается в пластике ДМПП и реконструкции расщепленных створок МК и ТК. Риск операции повышается у больных с СН, цианозом, грубыми изменениями МК.

В нашей практике мы наблюдали больных со всеми вариантами сложных ВПС: АВК, ЕЖС, ТАДЛВ. С АВК мы наблюдали 58 больных, из которых 24 (42 %) ребенка были прооперированы: у 5 (20,8 %) детей было выполнено суживание ЛА, у 17 (70,8 %) проведена радикальная коррекция, у 2 (8,4 %) больных со стенозом и гипоплазией ветвей ЛА был выполнен анастомоз Блелока — Тауссиг. С ТАДЛВ наблюдались 8 детей, все были прооперированы, выполнена радикальная коррекция ВПС. Из 43 детей с ЕЖС прооперированы 18 (41,9 %). Так как анатомическая коррекция ЕЖС невозможна, то выбор ПО зависел в основном от состояния кровотока в МКК, т. е. выполнялась только гемодинамическая коррекция, направленная на то, чтобы по возможности продлить жизнь ребенку и улучшить ее качество.

### ФУНКЦИОНАЛЬНАЯ АДАПТАЦИЯ ГЕМОДИНАМИКИ У ДЕТЕЙ С ЕЖС ПОСЛЕ ГЕМОДИНАМИЧЕСКОЙ КОРРЕКЦИИ

Своевременная пренатальная диагностика ЕЖС обязательна и может влиять на дальнейшую тактику ведения беременности. ЕЖС практически не нарушает развитие плода, обеспечивая нормальный системный кровоток. После рождения прогноз при данной патологии неблагоприятен, первый год жизни переживают 46 % детей с атрезией ТК и 39 % с двуприточным желудочком; до 15 лет доживают в среднем 35 % больных.

Под нашим наблюдением находились 43 ребенка с ЕЖС. В группе обследованных преобладали мальчики — 24 (55,8 %). Девочек было 19 (44,2 %). Распределение детей по возрасту на момент постановки диагноза представлено на рис. 9.1.

Диагноз ЕЖС пренатально установлен 3 (6,7 %) детям, подтвержден постнатально, но в связи с поздней пренатальной диагностикой, упущенными сроками для прерывания беременности, сложностью анатомии порока оперативное

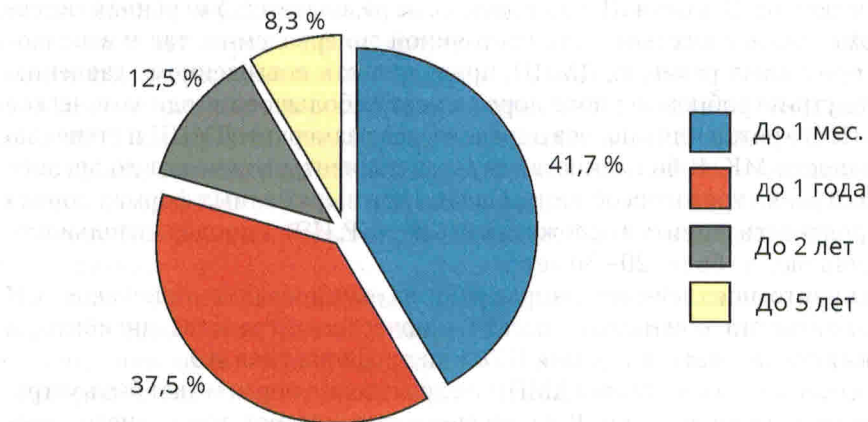


Рис. 9.1. Распределение детей по возрасту на момент постановки диагноза ЕЖС

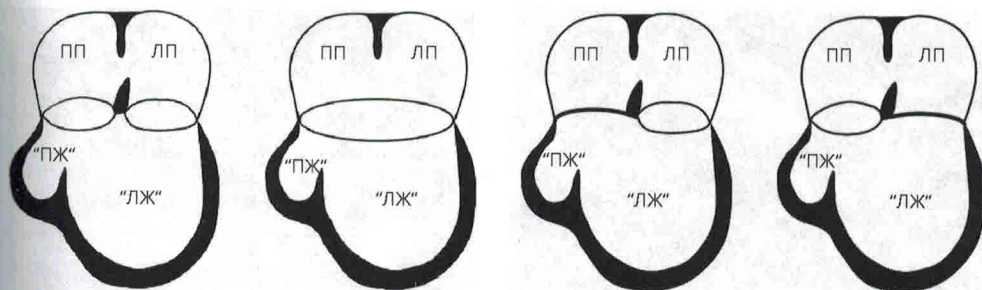


Рис. 9.2. ЕЖС:

а — двуприточный; б — АВК, несбалансированная форма; в — атрезия ТК; г — атрезия МК

лечение, сопряженное с высоким летальным риском, не было проведено. Эти дети умерли в раннем неонатальном периоде — во всех случаях ЕЖС был в сочетании с ОАС, перерывом дуги аорты, ТМС.

ЕЖС по анатомическому типу классифицировался в наших исследованиях следующим образом:

- двуприточный (рис. 9.2, а) — 6 (14 %);
- АВК, несбалансированная форма (рис. 9.2, б; 9.5) — 18 (41,8 %);
- атрезия ТК (рис. 9.2, в; 9.3) — 15 (34,9 %);
- атрезия МК (рис. 9.2, г; 9.4) — 4 (9,3 %).

У 43 детей с ЕЖС было отмечено 68 случаев комбинированной сопутствующей патологии. Наиболее часто встречался стеноз ЛА — 23 (33,7 %) случая с ГСД от 30 до 90 мм рт. ст. (рис. 9.6), часто (у 14 детей — 32,5 %) в сочетании с гипоплазией ствола и ветвей ЛА, у 4 (9,3 %) больных диагностирована атрезия ЛА I–II тип; ДМПП — 15 (22 %) (рис. 9.7), ТМС — 5 (7,4 %) (рис. 9.8) и гемодинамически общее предсердие — 5 (7,4 %), аномалии расположения сердца — 7 (10,3 %). Реже диагностировались ОАП — 3 (4,4 %) случая (рис. 9.9).

Патология аорты при ЕЖС была представлена следующими аномалиями: КоА — 3 (4,4 %) случая (рис. 9.10), гипоплазия дуги аорты, ДДА, перерыв дуги аорты — по 1 (1,5 %) случаю. ОАС встречался в 2 (2,9 %) случаях



Рис. 9.3. ЭхоКГ ребенка В., 2 мес., с ЕЖС (атрезия ТК)



Рис. 9.4. ЭхоКГ ребенка С., 1 мес., с ЕЖС (атрезия МК)





Рис. 9.5. ЭхоКГ ребенка Ч., 13 лет, с ЕЖС (полная АВК)

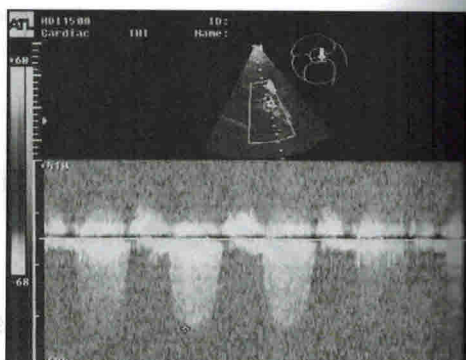


Рис. 9.6. ЭхоКГ ребенка С., 1 год, с ЕЖС и стенозом ЛА, ГСД 90 мм рт. ст.



Рис. 9.7. ЭхоКГ ребенка В., 2 мес., с ЕЖС (большой ДМП)

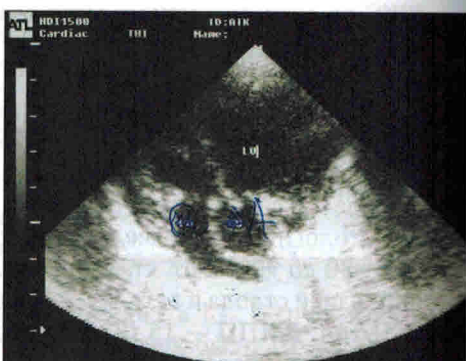


Рис. 9.8. ЭхоКГ ребенка А., 2 нед., с ЕЖС и ТМС

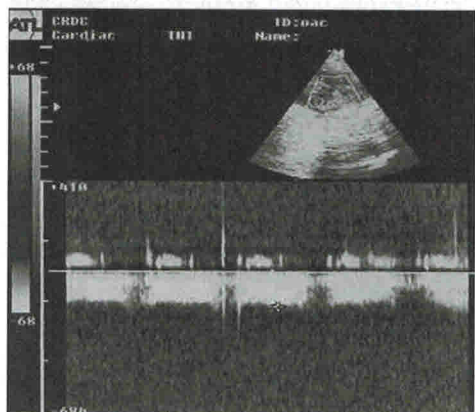


Рис. 9.9. ЭхоКГ ребенка Ч., 1 мес., с ЕЖС и ОАП

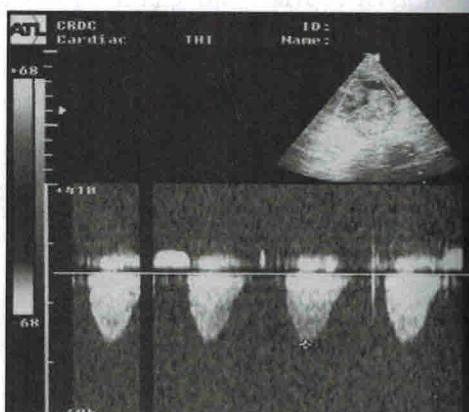


Рис. 9.10. ЭхоКГ ребенка К., 7 дней, с ЕЖС и КоА. ГСД 47 мм рт. ст.