

УДК 616.12-007.2:616-084-053.2
С91

А в т о р:

Сухарева Галина Эриковна — доктор медицинских наук, профессор кафедры педиатрии с курсом детских инфекционных болезней Медицинской академии им. С. И. Георгиевского ФГАОУ ВО «Крымский федеральный университет им. В. И. Вернадского», президент Ассоциации детских кардиологов Крыма

Р е ц е н з е н т ы:

Ушаков А. В. — доктор медицинских наук, профессор кафедры внутренней медицины № 1 Медицинской академии им. С. И. Георгиевского ФГАОУ ВО «Крымский федеральный университет им. В. И. Вернадского»;

Третьякова О. С. — доктор медицинских наук, профессор кафедры педиатрии с курсом детских инфекционных болезней Медицинской академии им. С. И. Георгиевского ФГАОУ ВО «Крымский федеральный университет им. В. И. Вернадского»

Сухарева Г. Э.

С91 Алгоритмы ведения детей со сложной врожденной патологией сердечно-сосудистой системы и опухолями сердца на различных этапах диспансеризации : учебно-методическое пособие. — Санкт-Петербург : СпецЛит, 2018. — 79 с.

ISBN 978-5-299-00929-3

Пособие предназначено для студентов медицинских вузов, врачей-интернов, клинических ординаторов, педиатров, детских кардиоревматологов, кардиологов, специалистов общей практики — семейной медицины. В пособии представлены алгоритмы диспансеризации детей со сложными врожденными пороками сердца, магистральных сосудов и опухолями сердца.

Утверждено ФГАОУ ВО «Крымский федеральный университет им. В. И. Вернадского» и Ассоциацией детских кардиологов Крыма.

УДК 616.12-007.2:616-084-053.2

ISBN 978-5-299-00929-3

© ООО «Издательство „СпецЛит“», 2018

ОГЛАВЛЕНИЕ

Условные сокращения	4
Введение	6

Раздел 1. АЛГОРИТМЫ ВЕДЕНИЯ ДЕТЕЙ СО СЛОЖНОЙ ВРОЖДЕННОЙ ПАТОЛОГИЕЙ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ НА РАЗЛИЧНЫХ ЭТАПАХ ДИСПАНСЕРИЗАЦИИ

<i>Глава 1.</i> Алгоритм организации перинатальной медицинской помощи при подозрении на аномалию сердечно-сосудистой системы у плода	8
<i>Глава 2.</i> Алгоритм организации медицинской помощи детям с подозрением на ВПС	12
<i>Глава 3.</i> Симптомокомплекс артериальной гипоксемии и сердечной недостаточности у новорожденных	15
<i>Глава 4.</i> Алгоритмы диспансеризации детей с ВПС, протекающими с обструкцией выводящего тракта правого желудочка	18
<i>Глава 5.</i> Алгоритмы диспансеризации детей с ВПС, протекающими с обструкцией выводящего тракта левого желудочка	20
<i>Глава 6.</i> Алгоритмы диспансеризации детей с пороками конотрункуса	24
<i>Глава 7.</i> Алгоритм диспансеризации детей с тотальным аномальным дренажом легочных вен	30
<i>Глава 8.</i> Алгоритм диспансеризации детей с атриовентрикулярной коммуникацией	31
<i>Глава 9.</i> Алгоритм диспансеризации детей с единственным желудочком сердца	32
<i>Глава 10.</i> Диспансеризация детей после паллиативных операций	34
<i>Глава 11.</i> Врожденная аномалия отхождения коронарных артерий	37

Раздел 2. АЛГОРИТМЫ ВЕДЕНИЯ ДЕТЕЙ С ОПУХОЛЯМИ СЕРДЦА НА РАЗЛИЧНЫХ ЭТАПАХ ДИСПАНСЕРИЗАЦИИ

<i>Глава 1.</i> Классификация опухолей сердца	41
<i>Глава 2.</i> Рабдомиома сердца и туберозный склероз	44
<i>Глава 3.</i> Фиброма сердца	55
<i>Глава 4.</i> Миксома сердца	57
<i>Глава 5.</i> Редкие опухоли сердца	59
<i>Глава 6.</i> Алгоритм диспансеризации детей с опухолями сердца	62
Заключение	64
<i>Приложение.</i> Алгоритмы диспансеризации детей с основными врожденными аномалиями сердечно-сосудистой системы ...	65
Литература	78

УСЛОВНЫЕ СОКРАЩЕНИЯ

- АВБ — атриовентрикулярная блокада
АВК — атриовентрикулярная коммуникация
АД — артериальное давление
АК — аортальный клапан
АС — аортальный стеноз
АОЛКА — аномальное отхождение левой коронарной артерии
ВПВ — верхняя полая вена
ВПС — врожденные пороки сердца
ВТП(Л)Ж — выводной тракт правого (левого) желудочка
ГСД — гестационный сахарный диабет
ДДА — двойная дуга аорты
ДМЖП — дефект межжелудочковой перегородки
ДМПП — дефект межпредсердной перегородки
ДОМС — двойное отхождение магистральных сосудов
ДЭхоКГ — доплерэхокардиография
ЕЖС — единственный желудочек сердца
ИК — искусственное кровообращение
ИМ — инфаркт миокарда
ИМЖП — интактная межжелудочковая перегородка
КА — коронарная артерия
КДО — конечно-диастолический объем
КДИ — конечно-диастолический индекс
КДР — конечно-диастолический размер
КоА — коарктация аорты
КОС — кислотно-основное состояние
КТ — компьютерная томография
ЛА — легочная артерия
ЛВ — легочные вены
ЛГ — легочная гипертензия
ЛЖ — левый желудочек
ЛП — левое предсердие
МВПР — множественные врожденные пороки развития
МЖП — межжелудочковая перегородка
МКК — малый круг кровообращения
МПП — межпредсердная перегородка
МРТ — магнитно-резонансная томография
НПВ — нижняя полая вена
НСР — нарушение сердечного ритма
ОАП — открытый артериальный проток
ОАС — общий артериальный ствол
ОГК — органы грудной клетки

ОКС — острый коронарный синдром
ПГЕ — простагландин Е
ПЖ — правый желудочек
ПП — правое предсердие
РЭД — рентгенэндоваскулярная дилатация
РКТ — рентгеновская компьютерная томография
СКВ — системная красная волчанка
СЛА — стеноз легочной артерии
СН — сердечная недостаточность
ССС — сердечно-сосудистая система
ТАДЛВ — тотальный аномальный дренаж легочных вен
ТМС — транспозиция магистральных сосудов
ТС — туберозный склероз
ТФ — тетрада Фалло
УЗИ — ультразвуковое исследование
ФВ — фракция выброса
ХМ — холтеровское мониторирование
ЦНС — центральная нервная система
ЧСС — частота сердечных сокращений
ЭКГ — электрокардиография
ЭхоКГ — эхокардиография
Hb — гемоглобин
SatO₂ — сатурация кислорода
ΔP — градиент систолического давления

ВВЕДЕНИЕ

Особенностью современной медико-демографической ситуации является высокий уровень распространенности и смертности от сердечно-сосудистых заболеваний во всех возрастных группах, в том числе и у детей. В течение последних лет отмечен рост врожденной сердечно-сосудистой патологии у детей: показатели распространенности, заболеваемости, смертности не имеют тенденции к снижению. Ежегодно рождается более 5 тыс. детей с врожденной патологией сердца и сосудов, многие из них нуждаются в срочной транспортировке в специализированные центры для оказания неотложной кардиохирургической помощи. В то же время диагностика этой патологии во многих случаях остается поздней, лечение и реабилитация — не полноценными, в результате чего увеличивается количество детей, относящихся к группе риска развития хронических форм и риска преждевременной, в том числе внезапной сердечной смерти в молодом возрасте. Нужно учитывать, что сохранение жизни и трудоспособности больных, имеющих врожденные пороки сердца или перенесших кардиохирургическое вмешательство по поводу ВПС, составляет значительный экономический эффект, а в условиях неблагоприятной демографической ситуации — сохранение и улучшение качества жизни каждого родившегося ребенка приобретает не только огромное социально-экономическое, но и политическое значение.

Нужно отметить, что, несмотря на значительный прогресс современной кардиохирургии, остается высокой смертность детей от врожденной патологии сердечно-сосудистой системы, в том числе детей первого года жизни. Нередко причиной летальности является несвоевременная (в том числе пренатальная) диагностика ВПС, неадекватная терапия сердечной недостаточности, легочной гипертензии, сопутствующей инфекционной, соматической патологии, что требует оптимизации медицинской помощи данной категории больных.

Опухоли сердца у детей до последнего времени представляли собой малоизученную область детской кардиологии, что объясняется редкостью данной патологии, особенно в детском возрасте, ее чрезвычайно полиморфной клинической картиной и сложностью прижизненной диагностики. В течение длительного времени опухоли сердца выявлялись преимущественно на аутопсиях или как случайная находка при кардиохирургических вмешательствах. По мере накопления клинического опыта и внедрения в практику новых диагностических методов исследования, особенно неинвазивных (ЭхоКГ, КТ, МРТ и др.), появилась возможность прижизненного выявления этой патологии. По некоторым данным, в последние 15 лет частота регистрации опухолей сердца увеличилась в 15 раз. Учение об опухолях сердца

претерпело значительную эволюцию от первоначального отрицания самой возможности неопластического процесса в этом органе человека (XIII в.) через описание отдельных секционных наблюдений анатомии в дальнейшем (XVI—XIX вв.) до прижизненной диагностики и успешного хирургического лечения в ряде случаев (в настоящее время). В течение многих веков первичные новообразования сердца считались крайне редкой патологией. Такой принцип исключительности наводил на мысль, что у этого органа есть уникальная способность самозащиты от тогда еще необъяснимых факторов возникновения и развития опухолевых новообразований. Это подытожил De Senac (1783) словами: «Сердце — благороднейший орган, который не может поражаться неоплазмой». Первое упоминание об опухоли сердца относится к 1559 г., когда М. R. Columbus при вскрытии трупа кардинала Gambrega обнаружил опухолевидный внутриполостной полип в левом желудочке сердца и описал свою находку в книге «De Anatomica» (Paris, 1562). Далее последовали работы М. Malpighi «Dissertation de polypo cordis» (1666) и Zollicofernus «De Polypo Cordis» (1685). В 1700 г. Т. Bonet, а в 1762 г. D. Morgagni описали опухоли в правых камерах сердца, в 1809 Von Burns впервые описал миксому левого предсердия, а в 1862 г. немецкий патолог F. von Recklinghausen опубликовал оригинальное сообщение об опухоли сердца, которую он назвал рабдомиомой.

Понятие организации оптимальной медицинской помощи было сформулировано экспертами ВОЗ: «Это должно быть проведение (согласно стандартам) всех мероприятий, которые являются безопасными, приемлемыми в смысле затраченных средств в данном обществе и влияют на смертность, заболеваемость, инвалидность». Поэтому с целью снижения смертности, инвалидности детей от ВПС и опухолей сердца, актуальной является организация оптимальной медицинской помощи детям с врожденной патологией сердечно-сосудистой системы.

РАЗДЕЛ 1

АЛГОРИТМЫ ВЕДЕНИЯ ДЕТЕЙ СО СЛОЖНОЙ ВРОЖДЕННОЙ ПАТОЛОГИЕЙ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ НА РАЗЛИЧНЫХ ЭТАПАХ ДИСПАНСЕРИЗАЦИИ

Глава 1

АЛГОРИТМ ОРГАНИЗАЦИИ ПЕРИНАТАЛЬНОЙ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ПРИ ПОДОЗРЕНИИ НА АНОМАЛИЮ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ У ПЛОДА

На сегодняшний день одной из актуальнейших проблем детской кардиологии является пренатальная диагностика ВПС, потому что именно сердечные аномалии наиболее часто пропускаются при пренатальном обследовании.

С целью выявления ВПС у плода, целесообразно однократное проведение на 20–22-й неделе гестации комплексного ЭхоКГ плода у женщин с нормально протекающей беременностью, не входящих в группу риска. Обязательный скрининг УЗИ сердца плода (18–20, 26–28 нед.) у беременных из **группы риска**.

Семейные факторы риска:

- наличие детей с ВПС;
- наличие ВПС у отца или ближайших родственников;
- наследственные заболевания в семье.

Материнские факторы риска:

- ВПС у матери;
- заболевания соединительной ткани у матери (СКВ, болезнь Шегрена и др.);
- наличие у матери хронической вирусной инфекции;
- инфекция у матери и/или перенесенные во время беременности краснуха, хламидиоз, уреоплазмоз, грипп и др.;
- прием медикаментозных препаратов в первом триместре беременности;
- первородящие старше 38–40 лет;
- метаболические заболевания (сахарный диабет, фенилкетонурия).

Фетальные факторы риска:

- наличие у плода эпизодов нарушения ритма;
- экстракардиальные аномалии;

Учебное издание

Сухарева Галина Эриковна

АЛГОРИТМЫ ВЕДЕНИЯ ДЕТЕЙ
СО СЛОЖНОЙ ВРОЖДЕННОЙ ПАТОЛОГИЕЙ
СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ
И ОПУХОЛЯМИ СЕРДЦА НА РАЗЛИЧНЫХ ЭТАПАХ
ДИСПАНСЕРИЗАЦИИ

Учебно-методическое пособие

Редактор *Пугачева Н. Г.*
Корректор *Полушкина В. В.*
Верстка *Пугачевой О. В.*

Подписано в печать 15.08.2018. Формат 60 × 88¹/₁₆.
Печ. л. 5,0. Тираж 500 экз. Заказ №

ООО «Издательство „СпецЛит“».
190103, Санкт-Петербург, 10-я Красноармейская ул., 15.
Тел./факс: (812)495-36-09, 495-36-12
<http://www.speclit.spb.ru>

Отпечатано в АО «Т 8 Издательские технологии».
109316, Москва, Волгоградский пр., д. 42, корп. 5, к. 6