

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ
УЗБЕКИСТАН**

ТАШКЕНТСКИЙ ПЕДИАТРИЧЕСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ ИНСТИТУТ

На правах рукописи

УДК: 616.1/91.124.6

САЛИЕВА НИЛУФАР РАВШАН ҚИЗИ

**КЛИНИКО ФУНКЦИОНАЛЬНОЕ СОСТОЯНИЕ СЕРДЕЧНО
СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ У БОЛЬНЫХ С ДМЖП ДО И ПОСЛЕ
ОПЕРАТИВНОГО ВМЕШАТЕЛЬСТВА**

5A510204- «Детская кардиология и ревматология»

Диссертация написана для получения
академической степени магистра

Научный руководитель:
Профессор Шамансурова Э.А.

Ташкент 2019 год

АННОТАЦИЯ

Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП)- наиболее часто встречающаяся врожденная патология сердца и по среднестатистическим данным выявляется у 9-25% детей, родившихся с врожденным пороком сердца (Л.А.Бокерия с соавт., 2001 г; W. Novick et al., 2005). Актуальность данного исследования обусловлена, прежде всего изучением влияния результатов операции на качество жизни больного, на его физическое, интеллектуальное и психоэмоциональное развитие.

Целью исследования явилось; Проведение клинико-инструментального анализа отдаленных результатов хирургического лечения ДМЖП.

Хирургическое лечение ДМЖП, (субаортальная ДМЖП в сочетании со склеротическими изменениями в легочных сосудах-Синдром Эйзенмейгера) осложняется высокой легочной гипертензией, и на госпитальном этапе сопровождается большей частотой развития острой сердечной, легочной и почечной недостаточности (18% против 11 % и 6%). Анализ отдалённых результатов (через 6 мес) хирургического лечения ДМЖП , показал, что ЭхоКГ и ЭКГ показатели в динамике достоверно улучшились, однако во 2 группе исследования с изначально высокими показателями ЛГ, отмечаются в 68% аритмия (миграция водителя ритма), и сохраняется ЛГ 3 степени у 20% больных с синдромом Эйзенмейгера.

Своевременное выявление основных признаков кардиореспираторной дисфункции (резкая гипертрофия и дилатация ПЖ, снижение $dp/dt \max$ и ФВ ПЖ, позволяет объективно обосновать необходимость ранней хирургической коррекции больных с ДМЖП.

ANNOTASIYA

Interventrikulyar septumdagi nuqson (QATN) eng ko'p uchraydigan konjenital yurak kasalligi bo'lib, o'rtacha statistik ma'lumotlarga ko'ra konjenital yurak kasalliklari bilan tug'ilgan bolalarning 9-25% da aniqlanadi (L.A.Bokeria va boshqalar, 2001; V. Novick va boshqalar, 2005). Ushbu tadqiqotning ahamiyati, birinchi navbatda, operatsiya natijalari bemorning hayot sifatiga ta'siri, uning jismoniy, intellektual va ruhiy-emotsional rivojlanishiga ta'sirini o'rganishdir.

Tadqiqotning maqsadi: QATN jarrohlik davolashning uzoq muddatli natijalarini klinik va instrumental tahlil qilish.

QATN jarrohlik davolash (pulmoner tomirlardagi sklerotik o'zgarishlar bilan birga Subaortik VSD - Eisenmeiger sindromi) yuqori pulmoner gipertoniya bilan murakkablashadi va kasallik davrida o'tkir yurak, o'pka va buyrak etishmovchiligi (11% va 6% ga qarshi 18%) kuzatiladi. Serebrovaskulyar kasallikni xirurgik davolashning uzoq muddatli natijalarini (6 oydan so'ng) tahlil qilish shuni ko'rsatdiki, EchoCG va EKG ko'rsatkichlari dinamikada sezilarli darajada yaxshilandi, ammo 2-guruhda aritmiylarning 68% (yurak stimulyatsiyasi migratsiyasi) va LH 3 Eisenmeiger sindromi bo'lgan bemorlarning 20% da.

Kardiorespiratuar disfunktsiyaning asosiy belgilarini vaqtida aniqlash (oshqozon osti bezining qattiq gipertrofiyasi va kengayishi, oshqozon osti bepustining dp / dt max va PV miqdorini kamaytirish VSD bilan bemorlarni erta jarrohlik tuzatish zarurligini ob'ektiv ravishda oqlashga imkon beradi.

СОДЕРЖАНИЕ

ПЕРЕЧЕНЬ УСЛОВНЫХ СОКРАЩЕНИЙ	5
ВВЕДЕНИЕ	6
ГЛАВА I. ЛИТЕРАТУРНЫЙ ОБЗОР	12
1.1. Важнейшие направления и приоритеты экономической программы развития Узбекистана.....	12
1.2. Современное представление о патогенезе легочной гипертензии.....	14
1.3. Лечебно-диагностическая тактика ведения новорожденных с ВПС на дооперационном этапе.....	26
Выводы к главе I	32
ГЛАВА II. МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ	34
2.1. Клиническая характеристика групп обследуемых пациентов.....	34
2.2. Методы исследования.....	30
Выводы к главе II	36
ГЛАВА III. РЕЗУЛЬТАТЫ СОБСТВЕННЫХ ИССЛЕДОВАНИЙ И ИХ ОБСУЖДЕНИЕ	
3.1. Анализ результатов хирургического лечения ДМЖП на госпитальном этапе в зависимости от вариантов топографического расположения порока.....	
3.2. Отдаленные результаты хирургии ДМЖП с применением клинико-инструментальных методов исследования. комплексной эхокардиографии и электрокардиографии).....	
Выводы к главе III	
ЗАКЛЮЧЕНИЕ	
ВЫВОДЫ	
ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ	
СПИСОК ОПУБЛИКОВАННЫХ РАБОТ	
СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ	

ПЕРЕЧЕНЬ УСЛОВНЫХ СОКРАЩЕНИЙ

- АВК – атриовентрикулярная коммуникация
- АД – артериальное давление
- АЛО – аортолегочное окно
- ВПС – врожденный порок сердца
- ДАД – диастолическое артериальное давление
- ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки
- ДМПП – дефект межпредсердной перегородки
- ИДР – индекс диастолического ремоделирования
- ИС – индекс сферификации
- ИСР – индекс систолического ремоделирования
- иФДЭ-5 – ингибитор фосфодиэстеразы 5 типа
- ИЭ – индекс эксцентричности
- КДО – конечный диастолический объем
- ЛА – легочная артерия
- ЛГ – легочная гипертензия
- ЛЖ – левый желудочек
- ЛП – левое предсердие
- ЛСС – легочное сосудистое сопротивление
- МКК – малый круг кровообращения
- ОАП – открытый артериальный проток
- ПЖ – правый желудочек
- ПП – правое предсердие
- САД – систолическое артериальное давление
- СДПЖ – систолическое давление в правом желудочке

СН – сердечная недостаточность

ФВ – фракция выброса

ФК – функциональный класс

ЧСС – частота сердечных сокращений

ЭхоКГ – эхокардиография

SpO₂ – сатурация кислорода в крови

ВВЕДЕНИЕ

Актуальность проблемы.

Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП)- наиболее часто встречающаяся врожденная патология сердца и по среднестатистическим данным выявляется у 9-25% детей, родившихся с врожденным пороком сердца (Л.А.Бокерия с соавт., 2001 г; W. Novick et al., 2005).

Актуальность данного исследования обусловлена, прежде всего изучением влияния результатов операции на качество жизни больного, на его физическое, интеллектуальное и психоэмоциональное развитие. У детей первого года жизни при врожденных пороках сердца с лево-правым шунтом развивается гиперволемическая легочная гипертензия. При своевременной хирургической коррекции ВПС давление в легочной артерии снижается до нормальных значений, т.е. возможен полный регресс заболевания. Однако, у части пациентов по не совсем понятным причинам уже в раннем возрасте развиваются необратимые изменения легочных сосудов и даже радикальная коррекция порока оказывается бесперспективной (Бокерия Л.А., 1999). В группу риска входят дети с синдромом Дауна и ВПС, у которых легочная гипертензия прогрессирует значительно быстрее.

Необходимо отметить, что высокое легочное сопротивление и высокое давление в легочной артерии, определяемые при помощи доплер-ЭхоКГ, не позволяют однозначно судить о степени перестройки легочного сосудистого русла (Levy M., 2007). Наиболее достоверным методом для определения прогноза заболевания в настоящее время является катетеризация полостей сердца и инвазивное измерение давления в легочной артерии с использованием функциональных проб (ингаляции оксида азота, кислорода, введение блокаторов кальциевых каналов, простаноидов и др.) (Горбачевский С.В., 2006). Однако понятно, что такое исследование обладает высоким риском, проводится только в высокоспециализированных кардиохирургических стационарах и не может быть скрининговым.

Изучение патогенеза ЛГ при ВПС в конечном итоге направлено на: 1) поиск биохимического маркера степени ЛГ для решения вопроса о целесообразности и сроках хирургического лечения ВПС; 2) определение мишеней для фармакологической коррекции этого заболевания.

Нарастание легочного сосудистого сопротивления является следствием дисбаланса вазоконстрикторных и вазорелаксирующих стимулов. Поэтому неоднократно предпринимались попытки по содержанию вазоактивных субстанций (эндотелина-1, тромбоксана А₂, продуктов окисления оксида азота и др.) в крови предсказать течение ЛГ (Granton G.T., 2002, Горбачевский С.В., 2006). Тем не менее, ключевым моментом все-таки является соотношение разных медиаторов, а не их абсолютная концентрация в крови. Сведения о механизмах, лежащих в основе развития ЛГ, за относительно короткий срок (последнее десятилетие) позволили создать лекарства, к примеру, препараты простаглицлина, антагонисты эндотелиновых рецепторов и ингибиторы фосфодиэстеразы, значительно улучшающие качество жизни пациентов с этим заболеванием (Белозеров Ю.М., 2004).

Новым направлением в изучении патогенеза многих заболеваний сердца и сосудов (артериальной гипертензии, сахарного диабета, атеросклероза) стало определение роли свободных радикалов. Ткань легких вследствие ее анатомических особенностей и высокого напряжения кислорода наиболее подвержена окислительному стрессу и в норме характеризуется высокой активностью антиоксидантной системы. При патологических изменениях во время развития ЛГ происходит нарастание активных форм кислорода (Czacowski J.L., 2001, Black S.M., 2006), а по данным исследований последних лет они играют одну из ключевых ролей в процессах пролиферации и гипертрофии гладкомышечных клеток и фибробластов. Показано участие некоторых цитокинов в формировании ЛГ (Dorfmueller P., 2003, Levi, M., 2007). Однако данные преимущественно зарубежной литературы по этому вопросу немногочисленны и касаются взрослых групп

пациентов с комплексом Эйзенменгера. Это определило актуальность изучения новых аспектов патогенеза гиперволемической легочной гипертензии у детей первого года жизни с ВПС.

Цель исследования.

Проведение клинико-инструментального анализа отдаленных результатов хирургического лечения ДМЖП.

Задачи исследования.

1. Провести анализ результатов хирургического лечения ДМЖП на госпитальном этапе в зависимости от вариантов топографического расположения порока.
2. Изучить отдаленные результаты хирургии ДМЖП с применением клинико-инструментальных методов исследования (комплексной эхокардиографии и электрокардиографии).

Материалы и методы исследования.

Ретроспективный анализ 60 случаев хирургической коррекции ДМЖП, выполненных в условиях кардиохирургического центра клиники ТашПМИ, за период с 2015-2017гг.

Распределение больных в группы исследования согласно вариантов топографического расположения ДМЖП.

Научная новизна.

Своевременное выявление основных признаков кардиореспираторной дисфункции (резкая гипертрофия и дилатация ПЖ, снижение $dp/dt \max$ и ФВ ПЖ, позволяет объективно обосновать необходимость ранней хирургической коррекции больных с ДМЖП.

Практическая значимость.

Анализ ремоделирования сердца по результатам эхокардиографии позволяет выбрать оптимальные сроки для коррекции врожденных пороков сердца, осложненных легочной артериальной гипертензией, и назначить патогенетически обоснованное медикаментозное лечение сердечной недостаточности.

Опубликованность результатов исследования.

По теме магистерской диссертации опубликовано 4 тезиса 1 статья.

Структура и объём магистерской диссертации.

Магистерская диссертация состоит из введения, обзора литературы, главы материалов и методов исследования, результатов собственных исследований и их обсуждений, выводов, практических рекомендаций и списка литературы. Диссертация изложена на страницах компьютерного текста, иллюстрирована таблицами и диаграммами, библиография содержит 84 источника, из них 66 отечественной, и 18 зарубежной литературы.

Внедрение результатов исследования.

Основные положения и результаты диссертационной работы внедрены в клиническую практику в детском кардиоревматологическом отделении клиники ТашПМИ и могут быть использованы в отделениях, занимающихся проблемой обследования и лечения пациентов с врожденными пороками сердца.

Личный вклад автора.

Весь материал, представленный в диссертации, получен обработан, проанализирован и описан лично автором. Автор самостоятельно разработала план обследования пациентов до и после лечения, принимал активное участие в обследовании и лечении пациентов с врожденными пороками сердца, осложненными легочной гипертензией, провел научный и статистический анализ полученных данных.

ГЛАВА I

ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

1.1. Важнейшие направления и приоритеты экономической программы развития Узбекистана.

Дальнейшее укрепление здоровья нашего народа, обеспечение воспитания зрелого и гармонично развитого молодого поколения является одним из приоритетных направлений государственной политики.

Так, в настоящее время в нашей стране уделяется серьезное внимание созданию самых совершенных и современных условий, дальнейшему повышению качества медицинских услуг. Президент нашей страны Шавкат Мирзиёев в каждом своем выступлении, на встречах еще и еще раз отмечает, что для того чтобы наш народ был доволен жизнью, прежде всего, необходимо удовлетворить его потребности в качественных медицинских услугах.

Реформирование сферы здравоохранения является одним из важных направлений государственной политики, - сказал Шавкат Мирзиёев. - В нашей стране уделяется особое внимание дальнейшему совершенствованию системы здравоохранения, стимулированию труда медицинских работников, широкому внедрению современных технологий и методов лечения.

Согласто Указа Президента Республики Узбекистан от 07.12.2018 года, УП N-5590, "О комплексных мерах по коренному совершенствованию системы Здравоохранения Республики Узбекистан", в рамках реализации мер по реформированию системы здравоохранения в республике удалось достичь определенных результатов в формировании современной системы оказания медицинской помощи населению.

За истекший период усовершенствована система оказания первичной медико-санитарной помощи путем организации сельских врачебных пунктов, городских и сельских семейных поликлиник, повышена ее доступность населению. Создана единая централизованная система экстренной

медицинской помощи, совершенствуется сеть республиканских специализированных научно-практических медицинских центров, оказывающих высокотехнологичные медицинские услуги гражданам, в том числе на местах.

Реализован ряд целевых национальных программ по укреплению репродуктивного здоровья населения, охране здоровья матери и ребенка. Организованы республиканский и региональные скрининг-центры, обеспечивающие предупреждение рождения детей с наследственными и врожденными заболеваниями.

В результате этого за период 1991-2017 гг. коэффициент общей смертности уменьшился на 20 процентов, материнской и младенческой смертности - в 3,1 раза. Продолжительность жизни с 1995 года увеличилась на 4,6 года и составила 73,7 года.

В целях формирования концептуально новых моделей организации и финансирования здравоохранения, обеспечивающих кардинальное повышение эффективности, качества и доступности медицинской помощи населению, внедрения современных достижений медицинской науки и технологий, а также в соответствии с задачами Стратегии действий по пяти приоритетным направлениям развития Республики Узбекистан в 2017-2021 годах:

- совершенствование законодательства в сфере здравоохранения путем его унификации и принятия законов прямого действия, направленных на повышение качества медицинских услуг и защиту прав пациентов, а также усиление ответственности и защищенности медицинских работников;
- формирование современной системы управления и "кластерной" модели организации здравоохранения регионов, обеспечивающей интеграцию лучших практик менеджмента и управления качеством медицинских услуг на основе международных стандартов, внедрение системы аккредитации медицинских и фармацевтических организаций, лицензирования врачебной и фармацевтической деятельности;

-совершенствование системы финансирования здравоохранения, определение объемов гарантированной государством бесплатной медицинской помощи, внедрение системы оплаты медицинских услуг за "пролеченный случай" по клинико-затратным группам и новых механизмов подушевого финансирования, а также поэтапное внедрение обязательного медицинского страхования;

-повышение эффективности, качества и доступности медицинской помощи, поддержку здорового образа жизни и профилактику заболеваний, в том числе путем формирования системы медицинской стандартизации, внедрения высокотехнологичных методов диагностики и лечения, эффективных моделей патронажа и диспансеризации;

-совершенствование системы охраны материнства и детства на основе развития медицинской генетики, экстренной и специализированной медицинской помощи женщинам и детям, внедрения современных программ скрининга, создания в регионах многопрофильных медицинских комплексов и информационных систем "Мать и дитя";

-развитие частного здравоохранения, государственно-частного партнерства и медицинского туризма, создание благоприятных условий и улучшение конкурентной среды для широкого привлечения инвестиций в сферу здравоохранения;

-дальнейшее развитие фармацевтической отрасли, совершенствование механизмов ценообразования, расширение объемов и номенклатуры производства лекарственных средств, изделий медицинского назначения и медицинской техники;

-формирование эффективной системы подготовки, переподготовки и повышения квалификации медицинских кадров, развития медицинской науки, в том числе на основе сертификации (аккредитации) медицинских научных и образовательных учреждений по международным стандартам, внедрения современных образовательных программ, методов и технологий;

-широкое внедрение системы "электронного здравоохранения", создание комплекса информационных систем и баз данных, интегрированных на основе единых национальных стандартов.

(Мирзиёев. Ш.М., 07.12.2018.)

1.2. Современное представление о патогенезе легочной гипертензии.

Врожденные пороки сердца (ВПС) в структуре всех врожденных пороков развития составляют около одной трети. Именно пороки сердца несут наибольшую угрозу для жизни ребенка в период новорожденности, так как при естественном течении заболевания до 1 месяца умирают более 30 % детей с ВПС, а возраст 1 год переживают не более четверти пациентов, причем значительная часть из них к этому моменту находится в инкурабельном состоянии. Поэтому чем раньше выполнено вмешательство, тем качественнее социальная реабилитация и уровень жизни этой группы детей.[5,6,35,40]

Легочная гипертензия (ЛГ) – повышение давления в системе легочной артерии (малом круге кровообращения), может быть вторичной, вследствие некоторых заболеваний, в том числе сердечно-сосудистой системы или выявляться как самостоятельный патологический процесс.[4,5,34,48]

Диагноз ЛГ устанавливается при наличии легочной гипертензии, когда среднее давление в стволе легочной артерии превышает 25 мм рт ст в покое и 30 мм рт ст при нагрузке, нормальном давлении заклинивания легочной артерии (до 10-12 мм рт ст).[5,6]

Наиболее часто легочная гипертензия наблюдается при врожденных пороках сердца (ВПС), таких как большие дефекты межжелудочковой перегородки (ДМЖП), транспозиция магистральных сосудов, в сочетании с ДМЖП, открытый атриовентрикулярный канал, общий артериальный ствол, единственный желудочек сердца, а также на поздних стадиях открытого артериального протока (ОАП). [4,12,26,50]

При этой патологии происходит массивный сброс крови из левых отделов сердца в правые через патологические отверстия и в результате этого

повышение давления в системе легочной артерии. Вследствие этого развивается приобретенная, вторичная легочная гипертензия (ВЛГ).[6,12,46]

С развитием кардиохирургии раннего возраста в России интерес педиатров и кардиологов к перинатальной кардиологии значительно возрос. Несмотря на совершенствование хирургического этапа лечения, критическое состояние ребенка перед операцией делает ее исход практически предрешенным независимо от сложности вмешательства.[12,27]

Клиника ВПС на первом году жизни меняется в соответствии с имеющими место физиологическими изменениями кровообращения. Возможны изменения: размеров открытого овального окна; проходимости открытого артериального протока (ОАП); проходимости перешейка аорты; общего легочного сопротивления (ОЛС) и общего периферического сопротивления (физиологические и в ответ на различные воздействия); кровотока через полости сердца и легкие; доминантности желудочков. [24,56,80]

Более 50 % всех ВПС составляют пороки с переполнением МКК. В этой ситуации естественное течение пороков приводит к появлению такого грозного осложнения, как вторичная легочная гипертензия. Развивается склеротические изменения легочных сосудов. В 1958 г. предложена классификация морфологических изменений при ЛГ по D. Heath :

1 стадия - гипертрофия средней оболочки мелких мышечных артерий (от 15 до 300 мкм);

2 стадия - гипертрофия средней оболочки мелких мышечных артерий в сочетании с клеточной пролиферацией интимы сосудов;

3 стадия - гипертрофия средней оболочки мелких мышечных артерий и склероз внутренней;

4 стадия - истончение средней оболочки, дилатация просвета артерий и развитие плексиформных структур;

5 стадия - генерализованная дилатация артерий и гемосидероз легких;

6 стадия - некротизирующий артериит.

При некоторых ВПС наблюдается приобретенная, вторичная легочная гипертензия. Примерно 50% детей первого года жизни с большим сбросом крови из левых отделов сердца в правые погибают при явлениях сердечной недостаточности на фоне высокой легочной гипертензии. Компенсаторное развитие рефлекторного спазма легочных артериол способствует уменьшению сброса крови. Лишь 50% детей переживают этот критический период. К одному году состояние ребенка постепенно стабилизируется, однако эта стабилизация относительна. У ребенка продолжают развиваться структурные изменения в сосудах легких, наступает так называемая вторичная форма легочной гипертензии.

Эта форма легочной гипертензии вызывается пассивными и активными факторами. Пассивные приводят к развитию ЛГ, с давлением в ЛА не превышающем 55 мм рт. ст., при этом ОЛС не увеличивается. Это так называемая гиперволемическая форма ЛГ. Эта форма ЛГ часто приводит к недостаточности кровообращения особенно у детей первого года жизни. В патогенезе ЛГ при ВПС 17 основными факторами являются гиперволемиа и ЛСС. Кроме того, в патогенезе ВЛГ у больных с ВПС имеет значение и хронический воспалительный пролиферативный процесс в легочных сосудах связанный с частыми застойными пневмониями.[6,45,79,80]

Симптоматика ВПС у детей грудного возраста проявляется именно тогда, когда происходят существенные изменения кровообращения. У детей, у которых проявления ВПС отмечаются в течение первых 3 дней жизни, обычно имеют место изменения в фазе переходного кровообращения (адаптация к условиям внеутробного кровообращения), что является очень неблагоприятным. У некоторых детей переходное кровообращение вызывает ситуацию, когда параллельное несмешивающееся кровообращение (несообщающиеся системы малого и большого кругов кровообращения) компрометирует (нарушает) системную оксигенацию. У других детей могут наблюдаться различные типы кровообращения с затрудненным выбросом крови из правых или левых отделов сердца, что ведет к снижению

системного или легочного кровотока. В период между первыми 4-м и 14-м днями жизни ребенка проявляются, главным образом, те ВПС, которые были компенсированы ОАП, так как последний в этот период закрывается. ВПС могут быть достаточно опасными, но могут и не быть таковыми в отношении угрозы для жизни больного при закрытом артериальном протоке. То, что некоторые ВПС проявляются в периоде между 4-м и 14-м днями жизни ребенка, можно объяснить понижением сопротивления в малом круге кровообращения. Хроническое понижение сопротивления сосудов малого круга кровообращения является гемодинамически неблагоприятным моментом, и такая проблема выявляется у детей в возрасте 2–18 недель. Миокардиальная дисфункция вследствие инфекции, нарушения метаболизма или других неизвестных причин может проявляться в любом возрасте в форме симптомов отека легких и понижения сердечного выброса. Известно несколько десятков вариантов ВПС и множество их сочетаний. У новорожденных с ВПС чрезвычайно важным является прогнозирование возможных неотложных состояний. Наиболее удобную для практического врача схему прогноза критических состояний предложили Л.М. Миролюбов и Ю.Б. Калиничева (2005) (Приложение рисунок 1).[67]

Схема не ставит перед педиатром трудно разрешимой задачи точной топической диагностики ВПС, а приводит врача от синдромальной диагностики к возможности определить группу пороков и, следовательно, к определенной тактике ведения и лечения больного. В схеме совмещены как синдромы, так и состояния, их вызывающие. Состояния, в свою очередь, разделены на фетальнозависимые и фетальнонезависимые, что в большинстве случаев определяет сроки оперативного вмешательства.[12,67]

Состояния, зависящие от фетальных коммуникаций, — это большая группа сложных пороков, гемодинамика которых зависит от функционирования ОАП, открытого овального окна, артериального протока. При их естественном закрытии возникает критическая ситуация, которая

реализуется либо через синдром прогрессирующей артериальной гипоксемии, либо через синдром сердечной недостаточности.

Ко второй группе относятся пороки с большими лево-правыми шунтами. Состояние таких детей не зависит от функционирования фетальных коммуникаций, поэтому первые дни жизни для них не столь опасны. Однако к концу первого месяца жизни, когда легочное сопротивление падает, реализация патологического процесса осуществляется через синдромы сердечной недостаточности и легочной гипертензии (легочной гиперволемии).[6,9,12,68]

Первая группа пороков (зависящих от фетальных коммуникаций) разделена на подгруппы:

— дуктусзависимые пороки, при которых жизнь невозможна без функции боталова протока. В зависимости от того, какой круг кровообращения страдает при закрытии протока, дуктусзависимая циркуляция разделена на системную и легочную.

К дуктусзависимым ВПС с обеспечением через ОАП легочного кровотока относятся: атрезия легочной артерии (АЛА), критический легочный стеноз, транспозиция магистральных артерий (ТМА). К дуктусзависимым ВПС с обеспечением через ОАП системного кровотока относятся: перерыв дуги аорты, резкая коарктация аорты, синдром гипоплазии левого сердца (СГЛС).

При выставленном диагнозе, например, «ТМА, дуктусзависимая циркуляция, нарастающая артериальная гипоксемия» необходимо начать терапию простагландинами, которые являются основным способом воздействия на закрывающийся проток;

— «форамензависимые» пороки, связанные с регламентирующим влиянием овального окна на гемодинамику. К порокам этой под группы относятся: синдром гипоплазии левых и правых отделов, тотальный аномальный дренаж легочных вен, транспозиция магистральных сосудов. Правильнее сказать, те их анатомические варианты, при которых необходимо расширить размеры овального окна для стабилизации гемодинамики. Диагноз «СГЛС,

форамензависимая циркуляция, прогрессирующая левожелудочковая недостаточность» говорит о предстоящей процедуре Рашкинда. В настоящее время возможно проведение этой процедуры в роддоме под контролем эхокардиоскопии (ЭхоКС);

— к третьей подгруппе относится только один порок — инфракардиальный тотальный аномальный дренаж легочных вен.

Отдельные аспекты клинической диагностики ВПС у новорожденных

Для облегчения и ускорения диагностики ВПС у новорожденных необходим определенный алгоритм оценки состояния новорожденного. Суть его состоит в четком акцентировании внимания неонатологов и педиатров на определенных симптомах. Нередко состояние новорожденного требует специфической терапии уже в роддоме и во время транспортировки. С другой стороны, тяжесть состояния у ребенка с шумом в сердце может быть связана, к примеру, с неврологической симптоматикой, и перевод его в другое лечебное учреждение противопоказан.[4,6,12,45,68]

Важно оценить динамику состояния новорожденного. Дети, перенесшие в родах умеренную гипоксию, могут быть умеренно цианотичными, с незначительным угнетением рефлексов, но все это самостоятельно разрешается практически без медицинской поддержки и носит название «синдром постгипоксической дезадаптации». Тяжелое с момента рождения состояние подразумевает необходимость искусственной вентиляции легких (ИВЛ) или интенсивной терапии непосредственно с родильного зала.

Респираторная поддержка с рождения необходима детям с мекониальной аспирацией, тяжелым синдромом дыхательных расстройств, внутриутробной пневмонией. Тяжесть состояния может быть связана не только с дыхательной недостаточностью, но и с неврологической симптоматикой.[6,34]

Ухудшение к 3–4-й неделе жизни возникает у детей, как правило, выписанных домой из роддома и вновь поступивших в отделение патологии новорожденных с подозрением на пневмонию или миокардит.

Ухудшение к 1-му месяцу жизни характерно для больших лево-правых шунтов, когда естественное снижение ОЛС ведет к резкому нарастанию объема шунтируемой крови, что также является причиной развития критического состояния у детей с аномальным отхождением левой коронарной артерии от легочной артерии, то есть снижение ОЛС ведет в данном случае к снижению давления, уменьшению заполнения коронаров и, как следствие, к ишемическим изменениям в стенке левого желудочка.

Резкое ухудшение через несколько часов или дней после рождения подразумевает наличие определенного «светлого» промежутка (зависящего от функционирования и размера шунтов), после которого внезапное ухудшение состояния не соответствует первоначальной клинической картине. Это характерно для состояний, зависящих от фетальных коммуникаций при их естественном закрытии.

Цианоз — физикальное проявление множественной этиологии, которое может возникать в любом возрасте, но зачастую представляет наибольшую проблему для диагностики и ведения, когда встречается у новорожденного.

Причинами нереспираторного цианоза являются:

1) сердечные дефекты:

— сниженный легочный кровоток;

— сочетанные поражения;

— застойная сердечная недостаточность (легочной застой);

2) первичные пульмональные;

3) гипертензия новорожденного;

4) заболевания центральной нервной системы:

— внутричерепное кровоизлияние;

— введение матери седативных препаратов;

— менингит;

5) метгемоглобинемия;

6) гипогликемия;

7) сепсис;

8) холод.

Тотальный цианоз развивается при насыщении O₂ менее 80 %.

Акроцианоз или цианоз носогубного треугольника появляются при сатурации 85–90 %. Как правило, это признак нарушения микроциркуляции на периферии. Мраморность с сероватым колоритом — следствие выраженной гиперсимпатикотонии и централизации кровообращения. Следует сравнить окраску верхних и нижних конечностей: наличие разницы в таковой определяется как дифференцированный цианоз. [4,12,]

Цианоз, связанный с ВПС, — наиболее часто центрального происхождения, и после вдыхания 100% кислорода отмечается незначительное улучшение цвета кожных покровов пациента или артериального PO₂ либо отсутствие улучшения.

Проба с вдыханием 100% кислорода (оценка результатов — через 10–15 мин): если цианотичный новорожденный не реагирует на вдыхание кислорода или реагирует усилением цианоза, то наиболее вероятный диагноз — дуктусзависимая легочная циркуляция. Иногда при проведении пробы наблюдается снижение системного давления или давления на ногах. Это свидетельствует о дуктусзависимой системной циркуляции. Напротив, положительный эффект от кислорода, сопровождающийся подъемом сатурации до 90–100 %, снимает диагноз критического ВПС и говорит о преобладании легочных проблем. При цианозе, обусловленном легочной патологией, PO₂ повышается до 150–300 мм рт.ст., при «сердечном» цианозе PO₂ возрастает не более чем на 15–20 мм рт.ст.

1. Классификация ЛГ

Наиболее часто в практической работе используется классификация морфологических изменений в легких при легочной гипертензии

(Приложение рисунок . 2, 3, 4 приложения), предложенная Д.Хитом и Дж.

Эдвардсом (1958).

Классификация легочной гипертензии применительно к клинике разработана В.И. Бураковским, Л.Р. Плотниковой и В.А. Бухариным (Приложение таблица.1).[22,23,24,25]

В данной классификации больные разделены на группы в зависимости от стадии гипертензии, от отношения систолического давления в легочном стволе к системному артериальному давлению, от сброса крови по отношению к минутному объему малого круга кровообращения, от отношения между общим легочным сосудистым и периферическим сопротивлением. У больных с гипертензией 3А стадии, в зависимости от возраста, как правило, обнаруживают различные морфологические изменения легочных сосудов.[24,25]

У детей до 6 месяцев морфологические изменения, как правило, соответствуют первой стадии поражения легочных сосудов по классификации Хита-Эдвардса. До одного года иногда встречается 2 стадия поражения сосудов. В возрасте от 1 года до 2 лет 2 стадия превалирует в большинстве случаев. В редких случаях уже в период новорожденности могут наблюдаться тяжелые необратимые поражения легочных сосудов.

У детей старше 2 лет с 3А группой гипертензии морфологические изменения сосудов могут быть различными (I - IV стадии по Хиту-Эдвардсу). В 3 Б группе всегда выражены тяжелые деструктивные изменения, характерные для IV - V стадий поражения сосудов.[22-25]

По времени развития тяжелых изменений в сосудах малого круга кровообращения следует выделить три категории больных.

1. Больные с "эмбрионально-гиперпластической" легочной гипертензией, при которой сохраняется эмбриональное строение легочных сосудов. Эту форму легочной гипертензии некоторые авторы называют "врожденным комплексом Эйзенменгера", или первичной легочной гипертензией.
2. Больные, у которых в силу индивидуальных особенностей или неизвестных нам пока причин очень рано, в возрасте от 1 года до 2 лет,

развиваются структурные изменения в легочных сосудах (раннее развитие необратимых поражений).

3. Больные, у которых длительное время, иногда до 3-го десятилетия, сохраняется большой артериовенозный сброс крови, общелегочное сопротивление начинает повышаться поздно, а следовательно, позднее развиваются необратимые изменения в сосудах.

Три основные категории ВПС, вызывающие цианоз:

— первая — пороки, которые приводят к снижению кровотоку и в основе являются сочетанием обструкции пульмонального кровотока и шунта справа налево на предсердном и/или вентрикулярном уровнях. Подобные дефекты включают тетраду Фалло, ТМА с дефектом межпредсердной перегородки (ДМЖП) и пульмональный стеноз, АЛА с интактной вентрикулярной перегородкой и выраженный пульмональный стеноз с интактной вентрикулярной перегородкой;

— вторая категория — дефекты, приводящие к нормальному или повышенному легочному кровотоку, включают поражения, при которых смешивание системной и пульмональной венозной крови приводит к системному артериальному ненасыщению. Примеры данной категории — неосложненная ТМА, общий аномальный дренаж легочных вен и truncus arteriosus;

— третья категория включает дефекты, которые обуславливают застой в легочных сосудах. ВПС, вызывая левостороннюю обструкцию тракта оттока, могут снижать системную перфузию и способствовать развитию респираторного дистресса из-за пульмональной венозной обструкции. При крупных шунтах слева направо может возникнуть респираторный дистресс в результате легочной сосудистой перегрузки. Цианоз может отмечаться в каждой из подгрупп третьей категории, но возникает он по различным причинам.

Внимательный врач может сделать вывод о характере порока, судя по времени появления сердечного шума. При рождении ребенка давление в

правых отделах сердца практически равно системному, поэтому шума, связанного с лево-правым сбросом, у новорожденных быть не может. При снижении ОЛС на 1–2-е сутки жизни появляется негрубый шум на основании, связанный с функционированием ОАП. Грубый шум, выслушиваемый в родильном зале, может быть связан либо со стенозом аортального или легочного клапанов, либо с недостаточностью атриовентрикулярных клапанов (например, при критической форме аномалии Эбштейна). Нарастание шума параллельно с ухудшением состояния обычно бывает ближе к 3–4-й неделе жизни и характеризует увеличение объема лево-правого сброса при снижении легочного сопротивления. Исчезновение шума в сочетании с ухудшением состояния связано с закрытием ОАП при дуктусзависимой циркуляции.[6,22]

Наличие или отсутствие сердечных шумов не всегда помогает в постановке диагноза, поскольку наиболее серьезные анатомические аномалии, такие как ТМА, вызывают лишь очень мягкий шум или не вызывают вовсе никакого шума. Характер 2-го сердечного тона может помочь в постановке диагноза: очень громкий 2-й тон предполагает легочную или системную гипертензию или мальпозицию аорты.[4,12,24]

Непостоянный градиент давления менее 30 между руками и ногами возможен у новорожденных как вариант нормы. Постоянный градиент давления между руками характерен для перерыва дуги аорты с отхождением левой подключичной артерии от нисходящей аорты, системная гипотензия — для синдрома гипоплазии левых отделов сердца, критического аортального стеноза.

Электрокардиограмма (ЭКГ) считается неспецифичной для диагностики пороков сердца. Но это не всегда справедливо. В отличие от патологии легких и ЦНС, при которых ЭКГ отражает физиологическое преобладание правых отделов не больше физиологического, при пороках сердца практически всегда имеются изменения, связанные с гипертрофией каких-либо отделов или нарушениями проводимости. Например, у цианотичного

ребенка без аускультативной картины гипертрофия правых отделов сердца больше возрастной нормы может быть при транспозиции магистральных сосудов или атрезии легочной артерии. Наоборот, сочетание цианоза с патологическим отклонением электрической оси сердца влево может быть только при атрезии трикуспидального клапана.[6,7,35]

При рентгенографии органов грудной клетки важны размеры тени сердца и легочный рисунок. Тень сердца при ВПС — это в большинстве случаев кардиомегалия. Очаговые изменения легочного рисунка характерны для пневмонии или ателектазов. Легочный рисунок усилен при больших лево-правых шунтах. Диффузное снижение пневматизации на рентгенограмме — признак отека легких. Обеднение легочного рисунка при цианозе — еще один плюс в пользу его «сердечных» причин. Другие изменения подразумевают наличие пневмоторакса, диафрагмальной грыжи и тому подобных случаев экстрапульмональных причин нарушения вентиляции. [6]

Золотым стандартом для диагностики ВПС в настоящее время является ЭхоКГ. Однако было бы ошибкой думать, что наличие эхокардиоскопии в роддомах решит все проблемы с диагностикой ВПС. Без системного подхода к осмыслению отдельных симптомов изолированное проведение ЭхоКС может увести врачей в сторону от истинного диагноза. Например, при коарктации аорты четырехкамерная проекция сердца выявляет расширение правых отделов; наличие сохраняющегося в этом возрасте открытого овального окна является причиной постановки неправильного диагноза «ДМПП с перегрузкой правых отделов». Визуализировать участок сужения нисходящей аорты и «поймать» характерный поток не всегда возможно из-за функционирования боталлова протока, тогда как мониторинг давления и сатурации на руках и ногах в сочетании с симптомами сердечной недостаточности способствует правильной постановке диагноза более легким и точным путем.[4,5,6]

1.3. Лечебно-диагностическая тактика ведения новорожденных с ВПС на дооперационном этапе

Ключевым моментом в совершенствовании тактики ведения новорожденных с ВПС является четкое подразделение основных направлений терапии у различных групп больных:

1. Адекватной считается этиотропная и патогенетически обоснованная терапия.
2. Возможная терапия — направленная на купирование какого-либо синдрома и не имеющая жизнеугрожающих побочных эффектов.
3. Потенциально опасная — это терапия, приводящая к ухудшению состояния и угрозе жизни.[4,45,77]

Для лечения дуктусзависимой легочной циркуляции адекватной терапией является: отсутствие кислородотерапии, внутривенное введение простагландинов, коррекция кислотно-щелочного состояния. Возможной считается терапия с целью коррекции или отсутствие терапии. Потенциально опасной для таких больных будет инсуфляция или ИВЛ кислородом. На сегодняшний день известно, что в механизме закрытия артериального потока играют роль два фактора: повышение насыщения кислородом крови после первого вдоха новорожденного и прогрессирующее снижение уровня материнских простагландинов в зависимости от срока гестации.[4,6]

Для пороков с большими лево-правыми шунтами адекватной считается терапия кардиотониками, мочегонными; возможной — каким-либо из вышеуказанных средств; потенциально опасной — вазодилататорами, увеличивающими объем сброса и усугубляющими легочную гиперволемию, тем самым снижая системный выброс.

В табл. 2 сгруппированы основные подходы к терапии различных групп ВПС (Л.М. Миролубов, Ю.Б. Калиничева, 2005).(Приложение таблица 2)

Лечебная тактика при критических ВПС

ВПС с дуктусзависимой циркуляцией:

— кислородотерапия не показана;

- внутривенное титрование простагландина E1 в начальной дозе 0,02–0,05 мкг/кг/мин, при достижении эффекта дозу можно снизить до 0,01–0,025 мкг/кг/мин;
- коррекция кислотно-щелочного состояния;
- при необходимости ИВЛ ее проведение небольшими концентрациями O₂;
- температурный комфорт;
- седативная терапия;
- инфузионная терапия с умеренным положительным балансом

Если ведущий синдром — сердечная недостаточность или ее сочетание с артериальной гипоксемией (ФЗЦ), то к вышеизложенному необходимо добавить кардиотоническую поддержку, мочегонные, осуществить транспортировку больного в отделение кардиохирургии при стабилизации состояния на фоне терапии; терапию продолжить во время транспортировки.

При подозрении на дуктусзависимый порок диагноз выставляется следующим образом: ВПС (дуктусзависимая легочная циркуляция), нарастающая артериальная гипоксемия или ВПС (дуктусзависимая системная циркуляция), недостаточность кровообращения (степень).

Выставление такого диагноза не требует анатомической верификации, подразумевает отмену кислорода, начало титрования препарата группы PGE1 после установления диагностической группы.[4,6,68]

Препараты группы PGE1 имеют разные названия в зависимости от фирмы-производителя: простин ВР, алпростан, вазапостан. Действующее вещество — алпростадиол. 1 ампула содержит 100 мкг алпростадиола. Используется средняя доза 0,02–0,05 мкг/кг/мин.

Эффект препарата появляется практически «на игле». При достижении эффекта (повышение сатурации кислорода до 85–90 % или купирование явлений сердечной недостаточности) дозу можно снизить до 0,01–0,025 мкг/кг/мин.

Препарат обладает побочными действиями, самое грозное из которых — апноэ. При использовании препарата нужно быть готовым к ИВЛ. Другие

побочные действия: гиперемия кожи, лихорадка, диарея, судороги, которые купируются уменьшением дозы или отменой препарата.

Терапия сердечной недостаточности при «простой» ТМА:

— тщательное соблюдение/коррекция водно-электролитного баланса.

Объем жидкости + еды = 70–80 мл/кг/сут;

— поддержание температуры тела — 36 °С;

— исключить дополнительный кислород!

— простагландин E1 — 0,02–0,05 мкг/кг/мин;

— допамин, добутамин — 2–3 мкг/кг/мин;

— баллонная атрисептостомия по Rashkind.

Тактика при ВПС, сочетающихся с обструкцией выхода из левого желудочка

Терапия СН у новорожденных с коарктацией аорты и критическим клапанным стенозом аорты является сложной задачей при изолированных пороках. Она может включать следующие мероприятия:

— простагландин E1;

— диуретики и дигоксин — при сочетании с ДМЖП (непродолжительно!);

— избежание ингаляции кислорода;

— срочная операция или дилатация стеноза. Самое правильное решение — безотлагательная транспортировка в кардиохирургический центр.

Такие пациенты с целью уменьшения нагрузки при дыхании переводятся на ИВЛ. Целью интенсивной терапии при критической коарктации аорты является поддержание адекватной коронарной и системной перфузии, поэтому она включает инотропную поддержку адреналином (0,03–0,1 мкг/кг/мин) или допамином (5–10 мкг/кг/мин). Необходимо очень точно соблюдать водный баланс.[5,12]

Тактика у пациентов с тетрадой Фалло

В основе самого грозного осложнения этого ВПС — одышечно-цианотического приступа — лежит резкий спазм выводного отдела правого желудочка.[5,22,65]

Для уменьшения гипоксемии и снятия спазма выводного отдела правого желудочка (ПЖ) необходимо купировать беспокойство ребенка любым гипнотиком (кроме кетамина, который может сам по себе вызывать спазм выводного тракта обоих желудочков). Обязательной также является инсуффляция кислорода через маску или назальную канюлю.

Показано введение соды (2–3 мл/кг) с целью уменьшения ацидоза, неизбежно сопровождающего гипоксию.

Патогенетическим лечением одышечно-цианотического приступа является введение бета-блокаторов — пропранолола внутривенно в течение 5–10 минут в дозе 0,02–0,1 мг/кг или эсмолола (бревиблок, Baxter), который является препаратом ультракороткого действия и вследствие этого может вводиться не только болюсно (в дозе 500 мкг/кг), но и в виде инфузии (50–200 мкг/кг/мин).

Сердечные гликозиды и любые катехоламины противопоказаны, так как обладают бета-миметическим эффектом и вызывают спазм выводного отдела ПЖ.

При неэффективности консервативных мероприятий показаны перевод ребенка на ИВЛ и выполнение экстренной операции наложения системно-легочного анастомоза.

Лечебная тактика у новорожденных с несбалансированным легочным кровотоком

Состояние несбалансированного легочного кровотока возникает при пороках с существенным увеличением легочного кровотока в ущерб системной циркуляции: большой ДМЖП, общий открытый атриовентрикулярный канал, общий артериальный ствол, синдром гипоплазии ЛЖ, единственный желудочек сердца без стеноза ЛА и т.п. При этих пороках развивается легочная гиперволемиа с угрозой отека легких и ухудшается перфузия головного мозга, почек, миокарда.

Компенсаторным механизмом у таких пациентов является спазм легочных сосудов («легочной замок»). Декомпенсация развивается

вследствие перегрузки малого круга (чаще на фоне наслоения пневмонии) и снижения коронарной перфузии (развитие синдрома низкого сердечного выброса). Клинически это проявляется бледностью, периферическим спазмом, тахикардией, системной гипотензией, олигурией, ацидозом, влажным компонентом в легких. На ЭКГ — элевация/депрессия сегмента ST.

Основной целью терапии должно быть поддержание «легочного замка» в закрытом состоянии (А.В. Харькин, Г.В. Лобачева, М.А. Абрамян, 2007). К сужению сосудов легких приводят гипоксия, гиперкапния, ацидоз, повышенный уровень катехоламинов. Поэтому такие пациенты должны быть переведены на ИВЛ с $FiO_2 = 0,21$, необходимо исключить любое повышение содержания кислорода. Увеличение FiO_2 приводит к дальнейшему развитию отека легких и прогрессирующему снижению сердечного выброса. Умеренная же артериальная гипоксемия приведет к уменьшению легочного кровотока и улучшению системной циркуляции и коронарной перфузии.

Другими обязательными условиями проведения ИВЛ у таких больных являются:

- умеренная гиперкапния ($PaCO_2 = 50-60$ мм рт.ст.), которой можно добиться путем увеличения мертвого пространства (установка, например, дополнительной трубки между тройником дыхательного контура и коннектором интубационной трубки);
- поддержание РЕЕР на уровне 8–10 см H₂O с целью ограничения легочного кровотока и уменьшения риска ателектазирования.

У таких больных следует исключить препараты с вазодилатирующим эффектом: нитраты, простагландины, оксид азота, добутамин (!), эуфиллин.

Обязательной является инфузия допамина (5–10 мкг/кг/мин). При сохранении признаков низкого сердечного выброса (гипотензия, олигурия, коронарные изменения ST-сегмента на ЭКГ, ацидоз) к инфузии допамина добавляют инфузию адреналина (0,04–0,1 мкг/кг/мин).

Объем проводимой инфузионной терапии уменьшается до 2 мл/кг/час и проводится активная дегидратация фуросемидом. При наличии стойкой

тахикардии на фоне нормальной плазменной концентрации калия проводят насыщение дигоксином (0,03–0,04 мг/кг в течение 2 суток в 6 введений) с последующим переходом на поддерживающую дозу (20 % от дозы насыщения).

Необходима глубокая седация и медикаментозный паралич с целью уменьшения нагрузки на сердце и синхронизации с аппаратом ИВЛ в условиях гиперкапнии.

При рефрактерности сердечной недостаточности к гликозидам терапию проводят сочетанным назначением диуретиков с ингибиторами ангиотензинпревращающего фермента (каптоприл, капотен) или с адреноблокаторами (обзидан). Дозы каптоприла (капотена) для новорожденных составляют от 1,0 до 4,0 мг/кг массы тела в сутки при введении каждые 6—12 ч. Наиболее оптимальной дозой капотена для новорожденных является 2—3 мг/кгсут (Котлукова Н.П. с соавт., 2000).

Ее подбирают индивидуально, чтобы у ребенка не возникла артериальная гипотензия. Предлагается и другой метод применения капотена, начальная доза которого в периоде новорожденности составляет 0,2 мг/кг массы тела с постепенным увеличением до 0,4—0,5 мг/кг. При I стадии сердечной недостаточности капотен можно назначать как монотерапию, при II стадии — в сочетании с мочегонными препаратами, при III стадии — на фоне дигоксина (Шипова Л.Г. с соавт., 2000).

Каптоприл не сочетается с калийсберегающими диуретиками. Описан положительный опыт применения каптоприла новорожденным детям с сердечной недостаточностью с преобладанием лево-правого шунта через врожденный дефект, которая плохо поддавалась терапии дигоксином и диуретиками. Суточная доза каптоприла в этом случае составляла 1,3 мг/кг массы тела, разделенная на 3 приема. Побочные эффекты имеют место не часто и выражаются в виде умеренной асимптоматичной гипотонии, почечной недостаточности (которая уменьшается при снижении дозы препарата), олигурии, связанной со снижением почечного кровотока.

Имеется теоретическое обоснование применения капотена у новорожденных детей и на ранних стадиях сердечной недостаточности. Эффективность препарата контролируют по динамике ЧСС и уровню АД, не допуская брадикардии и артериальной гипотензии.

Таким образом, началу терапии СН должна предшествовать диагностика видовой принадлежности порока сердца. Основная цель терапии СН у новорожденного с ВПС — стабилизация состояния для проведения детального обследования и транспортировки в кардиохирургический центр.

ВЫВОДЫ К ГЛАВЕ I.

В 30-50 % случаев врожденные пороки сердца осложняются развитием легочной гипертензии [8,12,14,46].

Основным методом лечения. ВПС у детей является хирургическая коррекция порока. Применение современных технологий в кардиохирургии позволило расширить возможности оперативного лечения-детей с высокой легочной гипертензией [19].

Для определения операбельности важно оценить резервные возможности легочных, сосудов, используя функциональные нагрузочные тесты [45]. В настоящее время «золотым стандартом» считается катетеризация полостей" сердца с фармакологическими пробами [42]. Данное исследование является инвазивным, небезопасным для больного и может сопровождаться фатальными осложнениями [10, 74].

Существующие в кардиологии методики острых лекарственных тестов с вазодилататорами не нашли широкого применения в детской практике из-за наличия серьезных побочных действий препаратов [19, 21].

Эхокардиография ввиду неинвазивности, информативности и возможности выполнения повторных исследований считается приоритетным способом в оценке гемодинамики малого круга кровообращения у детей, страдающих врожденными пороками сердца [40, 46].

Несмотря на своевременно выполненную радикальную коррекцию порока, у части больных с врожденными пороками сердца изменения в легочных сосудах могут прогрессировать после операции.

Резидуальная легочная гипертензия остается одной из трудных патологий в детском возрасте, так как не разработаны схемы для ее лечения [24, 46].

В настоящее время современные лекарственные средства для лечения легочной гипертензии недоступны для пациентов, так как являются дорогостоящими, не могут быть использованы в повседневной жизни, поскольку требуют внутривенного введения.

В последние годы для легочной вазодилатации, при рефрактерности сердечной недостаточности к гликозидам терапию проводят сочетанным назначением диуретиков с ингибиторами ангиотензинпревращающего фермента (каптоприл, капотен) или с адреноблокаторами (обзидан). Дозы каптоприла (капотена) для новорожденных составляют от 1,0 до 4,0 мг/кг массы тела в сутки при введении каждые 6—12 ч. Наиболее оптимальной дозой капотена для новорожденных является 2—3 мг/кгсут (Котлукова Н.П. с соавт., 2000).

Имеется теоретическое обоснование применения капотена у новорожденных детей и на ранних стадиях сердечной недостаточности. Эффективность препарата контролируют по динамике ЧСС и уровню АД, не допуская брадикардии и артериальной гипотензии.

Таким образом, в настоящее время не существует безопасной и эффективной неинвазивной методики оценки резервных возможностей сосудов малого круга кровообращения у детей с врожденными пороками сердца, а также отсутствуют схемы для лечения резидуальной легочной гипертензии после хирургической коррекции порока. Указанные выше нерешенные вопросы и послужили основанием для проведения настоящего исследования.

ГЛАВА II

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ.

2.1. Клиническая характеристика групп обследуемых пациентов.

Ретроспективный анализ 60 случаев хирургической коррекции ДМЖП, выполненных в условиях кардиохирургического центра клиники ТашПМИ, за период с 2015-2017гг.

Рисунок 2.1.

Дизайн исследования



Для изучения взаимосвязи степени ЛГ с анатомическим типом ВПС и оценки ремоделирования сердца в зависимости от степени ЛГ был проведен анализ 55 протоколов ЭхоКГ исследований, выполненных детям с разными ВПС, осложненными ЛГ (таб. 1).

Для динамического наблюдения в проспективном исследовании выделили случайным образом 55 человека с ВПС, осложненными ЛГ.

Пациенты распределялись в группы в зависимости от степени легочной гипертензии, которая диагностировалась по данным ЭхоКГ (таб.2).

Степень ЛГ определялась по отношению систолического давления в ЛА к системному АД, учитывая классификацию Бураковского В.И. и соав.: до 30% - 1 степень, 30%-70% - 2 степень, 70%-100% - 3 степень, более 100% - 4 степень.

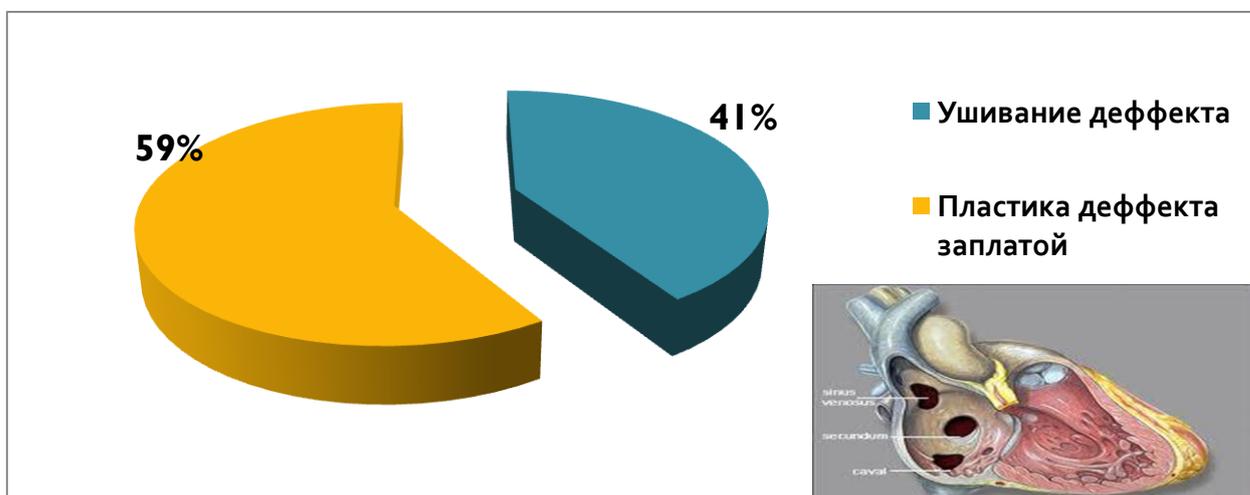
В результате проведенного обследования у 11 (20%) пациентов была диагностирована ЛГ 1 степени, у 12 (21,8%) ЛГ 2 степени, у 26 (47,2%) ЛГ 3 степени, у 7 (12,7%) ЛГ 4 степени.

В исследовании приняли участие 23 девочек и 22 мальчика. Возраст обследуемых пациентов составил от 1 месяца до 15 лет, Me=1,0(IQR:0,4-4,3).

Вес детей был от 3 кг до 41 кг, Me=7,6 (IQR:5,3-13,5) (рис.1).

Диаграмма 2.1.

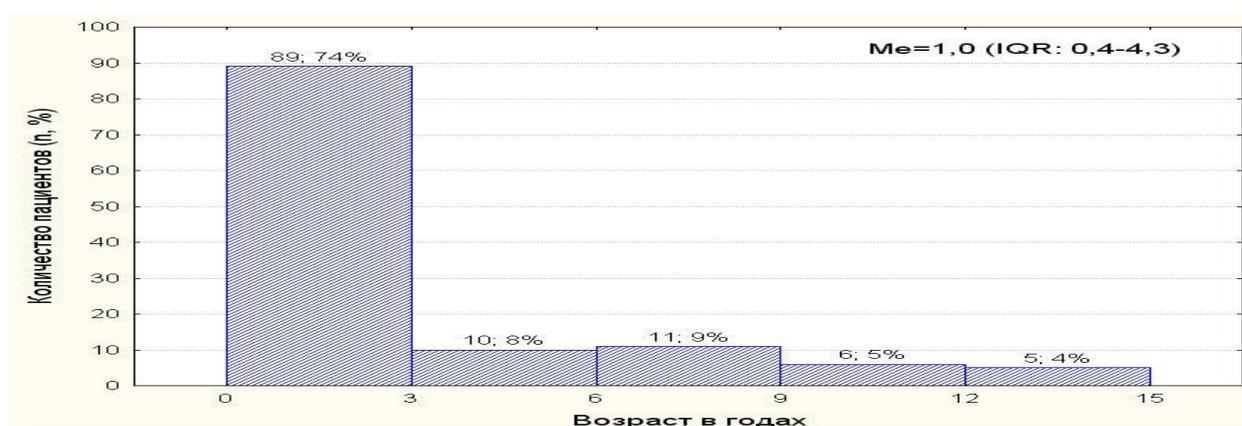
Виды хирургической коррекции.

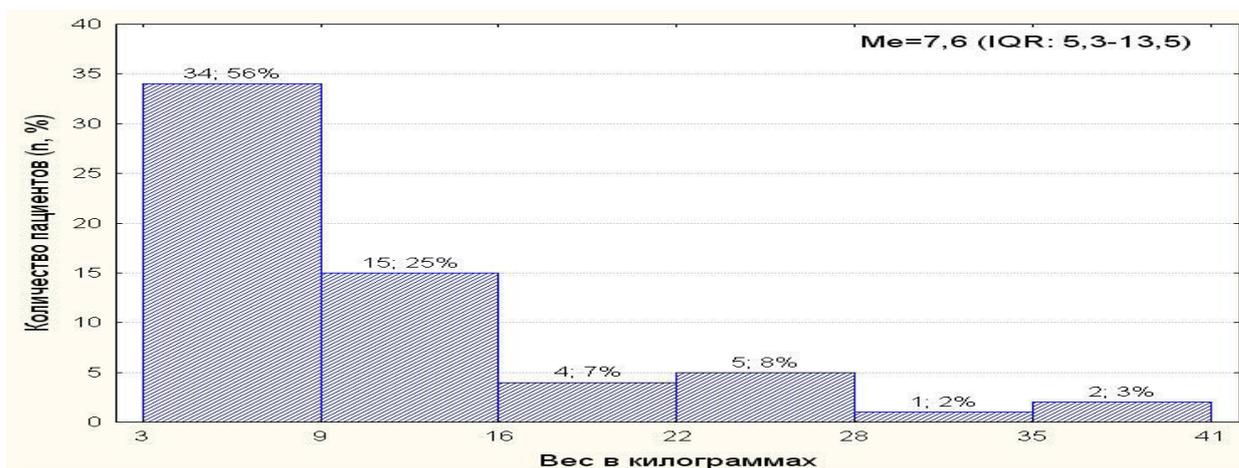


Операция закрытия ДМЖП — одна из наиболее часто применяемых в хирургии на открытом сердце. Первичная радикальная операция закрытия ДМЖП является сегодня методом выбора независимо от возраста, массы тела и исходного состояния больного. Однако, общеизвестны осложнения, которые могут развиваться при выполнении открытой хирургической операции в условиях искусственного кровообращения.

Решающими преимуществами данного метода являются: возможность избежать применения торакотомии, искусственного кровообращения, общей анестезии с интубацией трахеи, пребывания в отделении реанимации и интенсивной терапии. Отсутствие послеоперационного рубца, операционной и психической травмы являются несомненными преимуществами транскатетерного метода лечения. Метод является малотравматичным и легкопереносимым вмешательством. Вместе с тем это серьёзная и ответственная процедура, успех которой зависит от многих факторов, включающих надёжность и безопасность используемого окклюзирующего устройства, опыт бригады специалистов, выполняющих вмешательство, отбор пациентов с учётом показаний к данному методу лечения, наблюдение и обследование в отдаленные сроки после операции.

Рис. 1 Гистограмма распределения возраста и веса обследованных пациентов и медианные показатели.





Функциональный класс хронической сердечной недостаточности был оценен согласно Нью-Йоркской классификации функционального состояния больных с хронической сердечной недостаточностью (НУНА, 1964,1984). На основании проведенного клинического обследования у 84 (69,4%) пациентов был диагностирован ФК СН III, у 28 (23,1%) больных ФК II, у 9 (7,4%) детей ФК I.

Таблица 2.1.

Распределение исследованных по возрасту и полу.

Группы исследования	0-12 месяцев	13-24 месяцев	25-36 месяцев	>36 месяцев	Всего
	М/Д	М/Д	М/Д	М/Д	М/Д
Перимембранозные дефекты расположены в выходном тракте ЛЖ под аорт. клапаном.	3/5 (8- 13,3%)	2/3 5 (8,3%)	4/6 (10 -16%)	5/7 (12- 20%)	14/21 35 - 58,3%
Субаортальная ДМЖП -Синдром Эйзенмейгера	0/1 (1 -1,6%)	1/1 (2- 3,2%)	2/0 (2-3,2%)	1/4 (5- 8,3%)	4/6 10- 16,5%

Мышечные (трабекулярные) ДМЖП	1/2 (3 -5%)	0/1 (1 - 1,6%)	3/2 (5- 8,3%)	2/4 (6-10%)	6/9 15- 25,2%
Всего	4/7 (11-18,3%)	3/5 (8- 13,3%)	9/8 (17- 28,3%)	8/15 (23- 38,%)	24/36 60- 100%

Таким образом, распределение больных в группы исследования согласно вариантов топографического расположения ДМЖП.

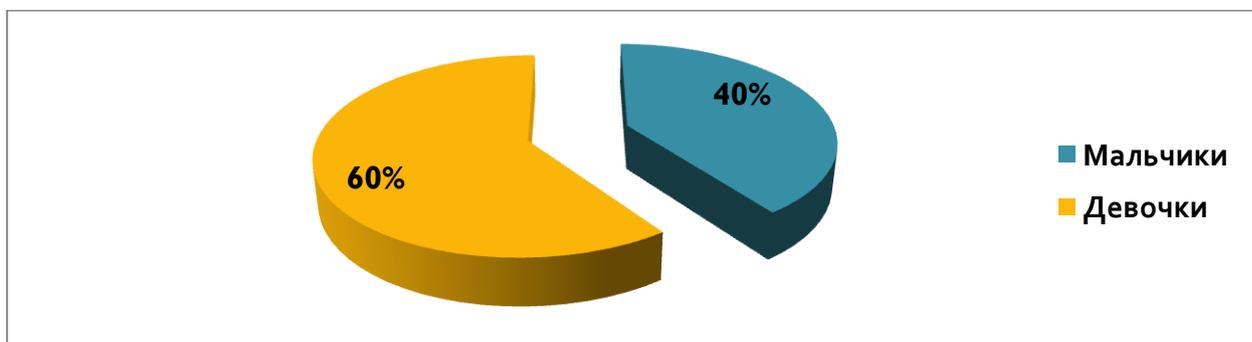
Перимембранозные дефекты расположены в выходном тракте левого желудочка под аортальным клапаном(n=35) .

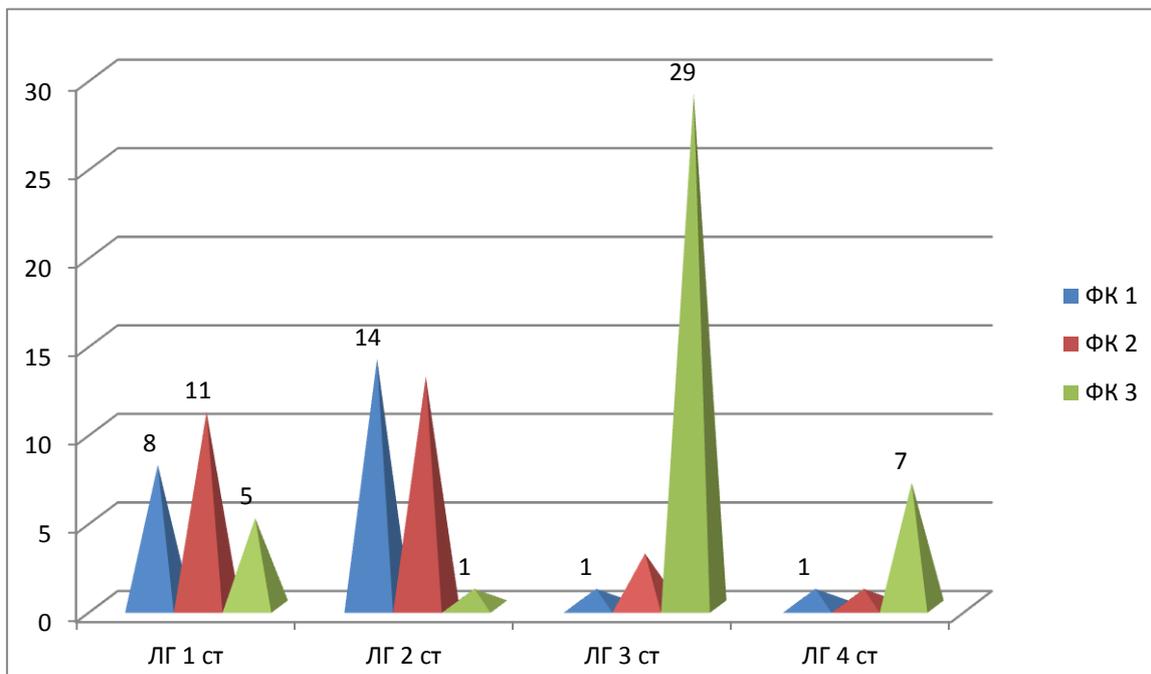
Субаортальная ДМЖП в сочетании со склеротическими изменениями в легочных сосудах-Синдром Эйзенмейгера (n=10).

Мышечные (трабекулярные) ДМЖП(n=15).

У всех пациентов до операции отмечена сниженная толерантность к физической нагрузке. Уровень гемоглобина в среднем составил $125,5 \pm 12,5$ г/л с колебаниями от 92 до 166 г/л. Насыщение крови кислородом в капиллярах в среднем составило $95,2 \pm 3,2\%$ с колебаниями от 95 до 98%, уровень гематокрита в среднем - $45,7 \pm 1,4$.

Диаграмма 2.2. Распределение исследованных полу.





2.2. Методы исследования.

Комплексное обследование включало: клинико-anamнестический метод, доплер-эхокардиографи» и функциональные методы исследования: электрокардиографию, кардиоинтервалографию. Оценивали внешние малые аномалии развития. в возрасте от 1 года до 15 лет. Для ультразвуковой диагностики был использован аппарат «Acuson 128-XP» (США) в одномерном и двухмерном режиме с использованием импульсной доплер - ЭхоКГ.

Состояние сердечно-сосудистой системы у больных детей оценивалось в динамике заболевания по данным следующих методов:

1. Жалобы больного (родителей) характерных для заболеваний ССС; в основном внимание обращалось на наличие и динамику субъективных симптомов ВПС: болями в сердце, сердцебиениями, перебоями в сердце, головокружениями, обмороками, плохой переносимостью физических нагрузок. общей слабости и быстрой утомляемости. Опрос включал и выяснение анамнеза жизни, анамнеза заболевания. МАРС имеют многофакторную природу развития. Определенную роль в их появлении

играют генетические дефекты. Аутосомно-доминантный тип наследования выявлен для аномально расположенных хорд ЛЖ [13].

Появление ВПС может быть связано с нарушением эмбриогенеза на различных сроках беременности. Сбор анамнеза у матерей детей с МАРС показал, что в 72% случаев имело место неблагоприятное течение беременности, в 79% случаев были указания на патологическое протекание родов, у 11% детей в перинатальном периоде были отмечены признаки повреждения центральной нервной системы (родовая травма, асфиксия).

Причинами формирования МАРС являются различные факторы: нарушения эмбриогенеза и кардиогенеза в результате внешних мутагенных влияний, хромосомные и генные дефекты соединительной ткани, а также врожденные аномалии развития соединительной ткани.

2. Выявление объективных клинических симптомов у больных с ВПС включали:

- перкуссия и аускультацию сердца;
- изучение частоты и характера пульса;
- определение местоположения и характера верхушечного толчка;
- измерение показателей артериального давления (АД);

За нормативы частоты пульса в минуту у обследуемых детей приняты нами данные А.Ф.Тура . За нормативные показатели АД у детей приняты нами общепризнанные данные Ф.Н.Серкова с соавторами,1989 года.

3.Инструментальные методы обследования больных включали:

а) ЭКГ диагностика в стандартных и усиленных прекардиальных отведениях для получения информации о функциях проведения, возбуждения и автоматизма сердца.

ЭКГ исследование проводилось при поступлении ребенка в отделение, в процессе лечения (на 3-4 й день), перед выпиской больных детей со стационара. За показатели нормальной ЭКГ у детей приняли данные Н.А.Белоконь и М.Б.Кубергер и М.К. Осколковой в возрастном интервале

дошкольного и школьного возрастов и данные Р.А.Калюжной в подростковом периоде детства.

в) УЗИ – диагностика поражения сердца в основном выполнена в клинике ТашПМИ на аппарате марки «Acuson 128 xp» (США). Измерялись основные морфометрические характеристики сердца и магистральных сосудов в соответствии с рекомендациями и разработанными нормативами УЗИ – специалистов.

УЗИ сердца не требует какой либо подготовки. Проводится в положении лежа на спине и/или на боку, неприятных ощущений не бывает (разве что от давления датчиком на грудную стенку и использования специального геля).
Время исследования 30-60 минут. (смотри приложение рис 1)

Заключение выдается на специальном бланке с указанием результатов стандартных измерений и описанием исследования. При аппаратной возможности имеет смысл записать исследование на обычный компьютерный диск. Это позволит при необходимости получить второе мнение по проведенному исследованию, картинок и распечаток для этого недостаточно, т.к. сердце структура динамическая, и важно оценивать его работу именно в видео режиме.

Отдельно хотелось бы заметить, что не имеет смысла проводить исследование без назначения врача.

На основании измеряемых величин рассчитывались показатели конечно-диастолического и конечно-систолического объема левого желудочка (КДО и КСО ЛЖ, мл) по формуле L.Teichhols, ударный объем (УО): КДО-КСО (мл), минутный объем кровообращения(МОК): УОХЧСС(л/мин), фракция выброса УО:КДО (%).

Для оценки систолической функции сердца исследовали: фракцию выброса (ФВ), размер левого желудочка (ЛЖ) в систолу (КСР), размер ЛЖ в диастолу (КДР), конечный систолический объем левого желудочка (КСО), конечный диастолический объем левого желудочка (КДО), ударный объем крови (УО).
Для оценки диастолической функции определяли размеры левого предсердия

(ЛП), максимальную скорость трансмитрального потока в фазу раннего диастолического наполнения левого желудочка (Е), максимальную скорость трансмитрального потока в фазу систолы предсердий (А), отношение максимальных скоростей трансмитрального потока в фазы раннего диастолического наполнения ЛЖ и систолы предсердий (Е/А).

г) **рентгенографию сердца** проводилась в прямой и, по показаниям, в боковой проекции, по рекомендациям РРО оценивались вид и морфология пневмонической инфильтрации; неравномерность пневматизации; наличие интерстициальных изменений; ателектазов и кардиомегалии по значению кардиоторакального индекса согласно градации, предложенной Ю. Н. Константиновым (1963). Высокорастворяющая компьютерная томография (ВРКТ) органов грудной клетки с использованием методики отдельных срезов с последующим определением плотности легочной ткани по шкале Хаунсфилда (НУ) проведена с диссоциацией клиничко-лабораторных данных, с подозрением на хронические обструктивные заболевания лёгких, врожденные аномалия развития бронхолёгочной системы.

Выводы к главе II.

Таким образом, для изучения взаимосвязи степени ЛГ с анатомическим типом ВПС и оценки ремоделирования сердца в зависимости от степени ЛГ был проведен анализ 422 протоколов ЭхоКГ исследований, выполненных детям с разными ВПС, осложненными ЛГ.

Для динамического наблюдения в проспективном исследовании выделили случайным образом 55 человека с ВПС, осложненными ЛГ.

Пациенты распределялись в группы в зависимости от степени легочной гипертензии, которая диагностировалась по данным ЭхоКГ.

Степень ЛГ определялась по отношению систолического давления в ЛА к системному АД, учитывая классификацию Бураковского В.И. и соав.: до 30% - 1 степень, 30%-70% - 2 степень, 70%-100% - 3 степень, более 100% - 4 степень.

В результате проведенного обследования у 11 (20%) пациентов была диагностирована ЛГ 1 степени, у 12 (21,8%) ЛГ 2 степени, у 26 (47,2%) ЛГ 3 степени, у 7 (12,7%) ЛГ 4 степени.

В исследовании приняли участие 23 девочек и 22 мальчика. Возраст обследуемых пациентов составил от 1 месяца до 15 лет, Me=1,0(IQR:0,4-4,3). Вес детей был от 3 кг до 41 кг, Me=7,6 (IQR:5,3-13,5).

ГЛАВА III

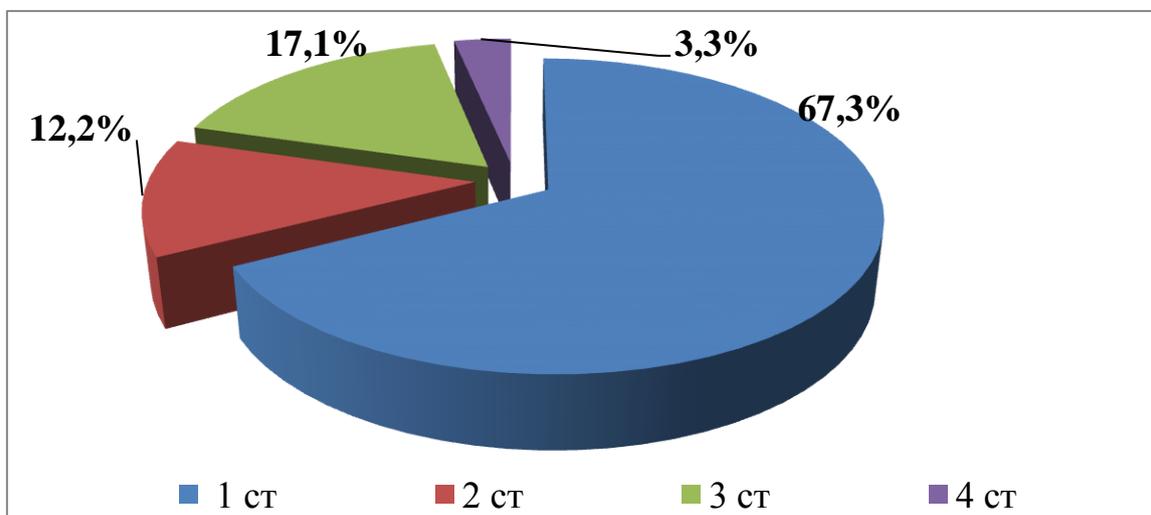
РЕЗУЛЬТАТЫ СОБСТВЕННЫХ ИССЛЕДОВАНИЙ И ИХ ОБСУЖДЕНИЕ

3.1. Анализ результатов хирургического лечения ДМЖП на госпитальном этапе в зависимости от вариантов топографического расположения порока.

Анализируя ближайший послеоперационный период хирургического закрытия межжелудочковой перегородки, следует отметить структуру нелетальных осложнений, возникших у 11 (17,2%) пациентов. Посткардиотомный синдром выявлен у 7 (10,9%) пациентов на 4-7 сутки после операции, в 3 (4,6%) случаях из них потребовалось выполнение пункции перикарда с оставлением катетера на 3-5 дней. Острый гнойный медиастинит, последующий остеосинтез грудины, а так же наложение вторичных швов при расхождении краев послеоперационной раны выполнено у 2 (3,1%) пациентов. Реторакотомия по поводу острого раннего послеоперационного кровотечения выполнена в 1 (1,6%) случае. Гипоксия, отек головного мозга с развитием комы наблюдался у 3 (4,7%) больных. В

Диаграмма 3.1.

Распределения легочной гипертензии по степеням у детей с ВПС



В группе пациентов с пороком сердца, представленным одной нозологической формой, у (72,1%) больных зарегистрирована легочная гипертензия 1 степени, у 51 (13,7%) 3 степени, у 40 (10,7%) 2 степени и у 13 (3,5%) ЛГ 4 степени.

Дети с сочетанием двух форм ВПС в 18 (40,9%) случаях были с ЛГ 3 степени, в 14 (31,8%) с ЛГ 1 степени, в 11 (25%) с ЛГ 2 степени и в 1 (2,28%) с ЛГ 4 степени.

Врожденные пороки сердца, сформированные сочетанием трех нозологических форм, наиболее часто сопровождалась ЛГ 3 степени – у (60%) и реже ЛГ 1 и 2 степени по 1 (20%) пациенту каждая.

Таблица 3.2.

Взаимосвязь степени легочной гипертензии и количества нозологических форм, образующих врожденный порок сердца.

Степень ЛГ	1 порок	2 порока	3 порока	Всего
1	8	2	1	11
2	5	4	3	12
3	6	10	14	26
4	3	2	2	7

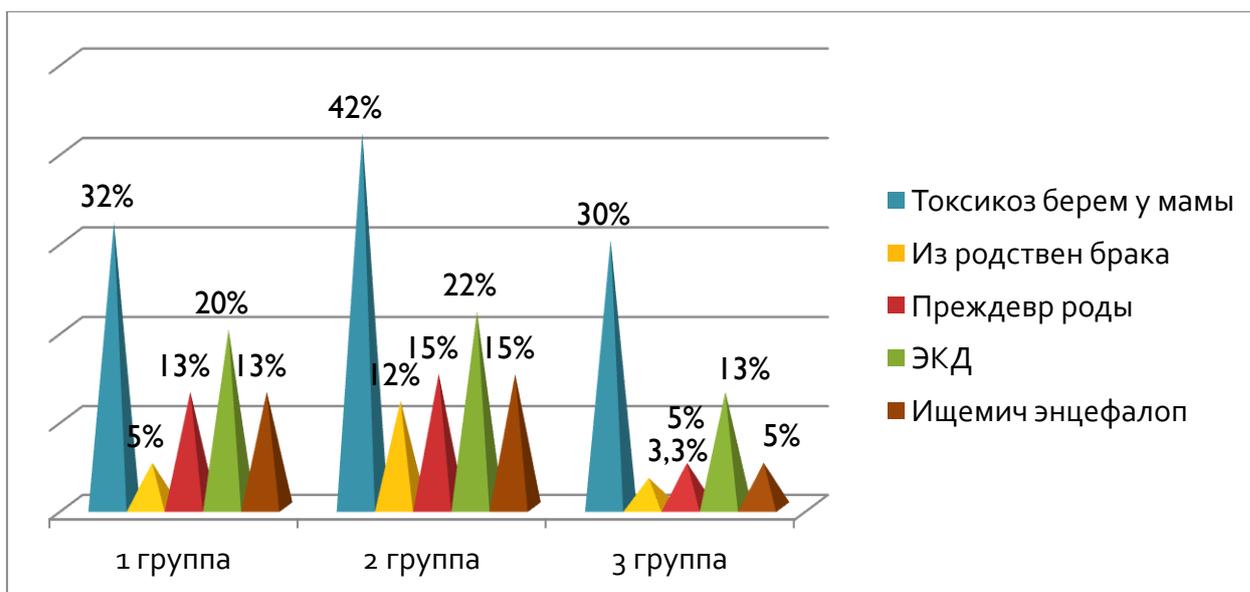
Помимо количества нозологических форм, формирующих ВПС, степень легочной гипертензии более достоверно сопряжена с типом врожденного порока, а также их комбинаций.

Так, легочной гипертензией 1 степени осложняются в основном ДМПП (65,5%). Изолированный ДМЖП (51,9%) и сочетание ДМЖП с ДМПП (19,2%) наиболее часто приводят к ЛГ 2 степени. Легочной гипертензией 3 степени осложняются изолированный ДМЖП (34,7%) и полная форма АВК (31,9%), комбинация у одного пациента ДМЖП с ДМПП и ОАП (3,49%).

Легочная гипертензия 4 степени наиболее часто встречается при изолированном ДМЖП (42,9%) и полной форме АВК (42,9%).

Диаграмма 3.5.

Анализ анамнестических данных в группах исследования.



Врожденные пороки сердца с шунтом крови на уровне межжелудочковой перегородки и их комбинация с ОАП больше предрасполагают к развитию высокой легочной гипертензии, чем ВПС с дефектом межпредсердной перегородки.

При сборе анамнеза выяснилось, что клиническое состояние всех 37 (100%) пациентов можно расценить как хорошее. В зависимости от возраста они посещали детские дошкольные учреждения, школу, высшие учебные заведения или работали. Инфекционных осложнений связанных с имплантацией окклюдера не выявлено. Все пациенты в течение 6 мес. после операции получали аспирин в дозе 5 мг/кг.

Физическое развитие оперированных детей соответствовало возрастным нормам. До операции из успешно прооперированных 37 пациентов к 1 функциональному классу по классификации ИУНА было отнесено 19 больных (51,4%), ко 2 функциональному классу - 18 больных (48,6%). В отдаленные сроки после операции эти же пациенты распределились следующим образом: к 1 функциональному классу было отнесено 33 больных (89,2%), ко 2 функциональному классу - 4 больных (10,8%).

При выполнении ЭхоКГ обследования нами оценивались такие параметры как: полнота закрытия дефекта (отсутствие шунтирования на окклюдере), конечно-систолический и конечно-диастолический размер и объем левого желудочка, расчетное давление в правом желудочке и легочной артерии, целостность окклюдера (отсутствие миграции и поломки окклюдера), отсутствие тромботических наложений на окклюдере.

Среди 5 пациентов имеющих в ближайшем послеоперационном периоде шунтирование на окклюдере, у двух он полностью прекратился спустя 24 часа, у одного через 48 часов. При обследовании через 3 месяца в одном случае шунтирование через окклюдер прекратилось, в другом случае сброс сохранился, причем в одном случае произошло заметное уменьшение величины сброса с 3,0 до 1,6 мм.

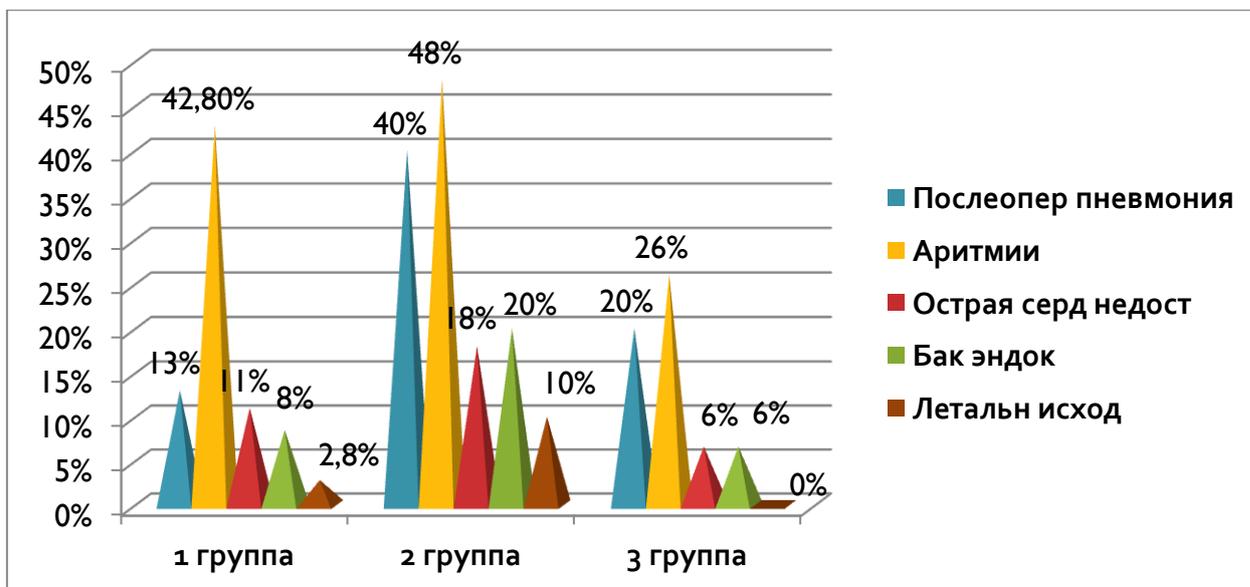
3.2. Отдаленные результаты хирургии ДМЖП с применением клинко-инструментальных методов исследования, комплексной эхокардиографии и электрокардиографии).

Любые патологические изменения в сердечно-сосудистой системе, а тем более изменение пред- и постнагрузочных характеристик сердца, развивающихся при врожденных пороках сердца, приводят к ремоделированию сердца и сосудов (Pfeffer M.A., 1990; Соколов А.А., 2009).

Мы провели оценку ремоделирования сердца у пациентов с ВПС в зависимости от степени ЛГ. В связи с тем, что в исследование были включены дети разного возраста и соответственно массой тела, для сравнения между группами мы использовали не абсолютные значения показателей, а процентное соответствие антропометрическому прогнозу.

Диаграмма 3.6.

Варианты послеоперационных осложнений на госпитальном этапе в группах исследования после хирургической коррекции порока.



Анализ изменений объемов предсердий при увеличении давления в МКК выявил достоверное увеличение от нормы должного объема ПП у пациентов с ЛГ 1 степени. При ЛГ 2-3 степени зарегистрировано значимое увеличение объема ЛП. Особое внимание заслуживает факт достоверного уменьшения нормативного объема ЛП у больных с ВПС, осложненными ЛГ 4 степени, что согласуется с редукцией объема ЛЖ. Пациенты с ЛГ 3-4 степени, у которых достоверно не различался уровень СДПЖ, имели достоверную разницу по редукции объема ЛП относительно нормативных значений: $98,21 \pm 12,36$ и $67,3 \pm 10,22$ (% от должного значения) соответственно.

При изучении сократительности желудочков сердца определялась лишь тенденция к снижению ФВ ЛЖ по мере нарастания легочной гипертензии и достоверная редукция индекса сократимости ПЖ у пациентов с ЛГ 4 степени относительно нормальных значений (рис.7).

Снижение легочного венозного возврата при высокой степени ЛГ не было причиной депрессии сократительности ЛЖ, но приводило к уменьшению ударного объема ЛЖ, что при отсутствии конкордантного ответа хронотропного компонента способствовало формированию диастолической СН.

Анализ особенностей объемного кровотока в ЛА с помощью неинвазивного ультразвукового маркера кровотока – VTI, выявил увеличение от нормы кровотока изгнания из ПЖ в ЛА, что свидетельствовало, как об объемной перегрузке МКК, так и о вероятном сохранении патентности сосудов легких у пациентов с ЛГ 1-3 степени (Abbas A.E.,2003; Vlahos A.P.,2008).

Одной из задач нашего исследования была попытка использования интегрального показателя ремоделирования ЛЖ для количественной характеристики как степени выраженности диастолических нарушений, так и депрессии его систолической функции.

Систолическое ремоделирование ЛЖ характеризуется изменением его формы – нарастанием сферификации, в то время как диастолическое - увеличением овоидности ЛЖ и повышением эксцентриситета. Зарегистрировано значимое систолическое ремоделирование ЛЖ в своем минимальном проявлении у пациентов с ЛГ 2 степени. По мере прогрессирования ЛГ систолическое ремоделирование не нарастало, достоверно увеличивалось диастолическое ремоделирование ЛЖ у пациентов с ЛГ 3-4 степени.

Таблица 3.2.

ЭхоКГ показатели до и после лечения (через 6 мес).

Показатели	Показатели контрольной группы	Средние показатели и до лечения	После лечения		
			1 группа исследования (n=34)	2 группа исследования (n=9)	3 группа исследования (n=15)
СДПЖ, мм рт. ст.	22,8±0,1	28,1± 4,3*	22,2±3,7	26,3±1,5	22,3±2,8
КДО ЛЖ,%	98,7±13,3	92,7±21,6*	97±11,3	93,4±2,9	98,4±1,6

ЛА,%	100,2±9,1	121,9±11,3*	105,3±11,0*	118,9±12,9*	108,9±2,9*
ЛП,%	96,5±11,9	94,3±12,8	93,5±12,7	97,8±9,0	97,8±9,0
ПП,%	115,3±18,9	222,0±31,7*	149,8±25,2*	129,7±19,5*	129,7±19,5*
ФВ, %	58,5±2,2	33,5±1,22	48,5±1,2	45,7±2,5	50,7±2,0
Примечание: * – статистически значимые различия с контрольной группой (p<0,05).					

Таким образом, при развитии легочной гипертензии у детей с ВПС наблюдаются изменения как структурно-геометрических параметров камер сердца, так и нарушение их функции. ЛГ 1-2 степени сопровождается изменением объемов камер сердца патогномично соответствующим ВПС и их сочетаниям.

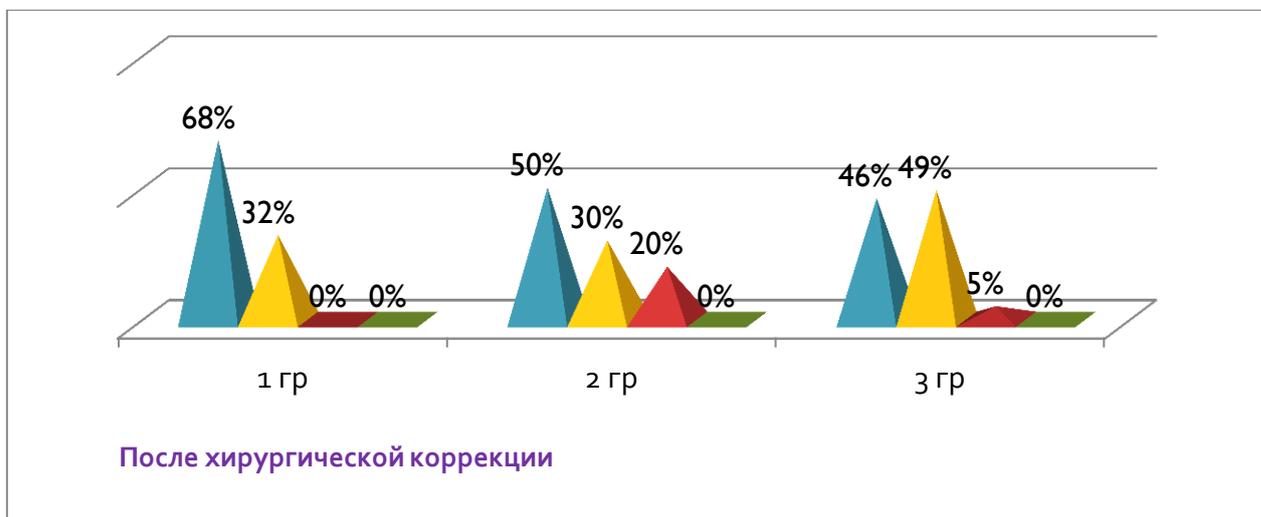
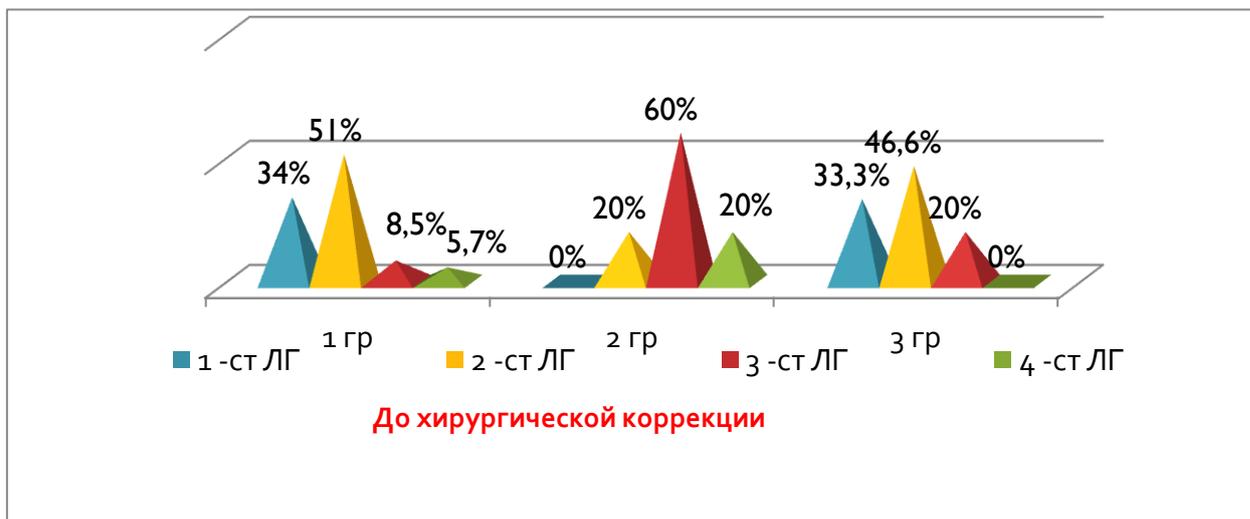
Диагностически значимые проявления систолического ремоделирования ЛЖ регистрируются у пациентов с ВПС, осложненными ЛГ 2 степени. Наиболее выраженные изменения формы, функции и диастолических свойств ЛЖ наблюдаются у больных с 3 и 4-й степенью ЛГ.

В ходе сравнительного анализа были показаны достоверные различия величин ряда ЭхоКГ показателей, что послужило основанием для изучения ассоциации их и вероятности развития неблагоприятной динамики ЛГ

Прогрессирование легочной гипертензии от 1 к 2 степени ассоциировано с изменением размеров ПЖ. Увеличенный объем крови, поступающий в легочную артерию, способствует ее расширению. Прогрессирование ЛГ сопровождается изменением формы ЛЖ, ухудшением его систолической и диастолической функции. Изменение легочного венозного возврата способствует трансформации объема левого предсердия.

Диаграмма 3.5.

Степень ЛГ в группах исследования.(до коррекции и через 6 мес после хирургической коррекции).



ВЫВОДЫ К ГЛАВЕ III.

Таким образом, при развитии легочной гипертензии у детей с ВПС наблюдаются изменения как структурно-геометрических параметров камер сердца, так и нарушение их функции. ЛГ 1-2 степени сопровождается изменением объемов камер сердца патогномично соответствующим ВПС и их сочетаниям.

Диагностически значимые проявления систолического ремоделирования ЛЖ регистрируются у пациентов с ВПС, осложненными ЛГ 2 степени. Наиболее выраженные изменения формы, функции и диастолических свойств ЛЖ наблюдаются у больных с 3 и 4-й степенью ЛГ.

В ходе сравнительного анализа были показаны достоверные различия величин ряда ЭхоКГ показателей, что послужило основанием для изучения ассоциации их и вероятности развития неблагоприятной динамики ЛГ

Прогрессирование легочной гипертензии от 1 к 2 степени ассоциировано с изменением размеров ПЖ. Увеличенный объем крови, поступающий в легочную артерию, способствует ее расширению. Прогрессирование ЛГ сопровождается изменением формы ЛЖ, ухудшением его систолической и диастолической функции. Изменение легочного венозного возврата способствует трансформации объема левого предсердия.

В наших исследованиях, у пациентов получавших в лечении капотен (каптоприл) в дооперационном периоде со 2-й ст ЛГ (36) и 3-й ст ЛГ (4), а также с резидуальной ЛГ (15) детей, отмечалась высокая эффективность терапевтического действия. Улучшение проявлялось в виде регрессии клинических симптомов ЛГ (исчезновения кашля, одышки, тахикардии, улучшения общего состояния), а также улучшение показателей инструментальных методов исследований. Эхокардиографически выявлено снижение среднего давления в легочной артерии на 10-20 мм.рт.ст.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

ВЫВОДЫ

1. Хирургическое лечение ДМЖП, (субаортальная ДМЖП в сочетании со склеротическими изменениями в легочных сосудах-Синдром Эйзенмейгера) осложняется высокой легочной гипертензией, и на госпитальном этапе сопровождается большей частотой развития острой сердечной, легочной и почечной недостаточности (18% против 11 % и 6%).
2. Анализ отдалённых результатов (через 6 мес) хирургического лечения ДМЖП , показал, что ЭхоКГ и ЭКГ показатели в динамике достоверно улучшились, однако во 2 группе исследования с изначально высокими показателями ЛГ, отмечаются в 68% аритмия (миграция водителя ритма), и сохраняется ЛГ 3 степени у 20% больных с синдромом Эйзенмейгера.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

Своевременное выявление основных признаков кардиореспираторной дисфункции (резкая гипертрофия и дилатация ПЖ, снижение dp/dt max и ФВ ПЖ, позволяет объективно обосновать необходимость ранней хирургической коррекции больных с ДМЖП .

СПИСОК ПУБЛИКАЦИЙ ПО ТЕМЕ ДИССЕРТАЦИИ.

СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

I. Произведения Президента Республики Узбекистан.

II. Основная литература.

1. 1. Белоконь Н.А. Болезни сердца и сосудов у детей. Руководство для врачей. Том I / Н.А. Белоконь, М.Б. Кубергер,- М., Медицина, 2007.- 477с.
2. 5. Белоконь Н.А. Болезни сердца и сосудов у детей. Руководство для врачей. Том II / Н.А. Белоконь, М.Б. Кубергер. М., Медицина, 2007.477 с.
3. 6 Бураковский, В.И. Легочная гипертензия при врожденных пороках сердца / В.И. Бураковский, В.А. Бухарин, Л.Р. Плотникова. — М. : Медицина, 2005.-248 с.
4. 8. Гнусаев С.Ф. Классификация малых аномалий сердца / С.Ф. Гнусаев, Ю.М. Белозеров, А.Ф. Виноградов // Вестник аритмологии.- 2000.- №18.- С.76.
5. 9. Диагностика и лечение в кардиологии. Под редакцией проф. М.Х.Кроуфода. Перевод с англ.-Москва. ,МЕД пресс-информ.-2007.,800с.
6. 10. Кардиология детского возраста.:Учебное пособие. Под редакцией Белозёрова Ю.М., Виноградова А.Ф., Кисляк Н.С. и др. , Тверь, 2004.
7. 11. Орлова Н.В., Парийская Т.В., Гикавый В.И. Кардиоревматология детского возраста. Кишенёв: ИПФ «Центральная типография»,2011.121.

III. Дополнительная литература.

8. Абдумаджидов Х.А. Оценка ближайших и отдаленных результатов хирургической коррекции врожденных пороков сердца с легочной гипертензией: Диссканд. мед.наук. М., 2009.
9. Адамайтис А.Ю. Физическое развитие и половое созревание детей с врожденными пороками сердца: Дисс. канд. мед. наук. Вильнюс, 2015.

10. Айдаргалиева Н.Е. Оценка функционального состояния: сердечно-сосудистой системы у больных с сердечной недостаточностью по данным различных проб с физической нагрузкой: Автореф. дисс. д-ра мед.наук: М. 1994. —50с.
11. Айтбаев К.А. 2-й Международный симпозиум «Легочные артериальные гипертензии» (Бишкек, сент. окт.1992)// Терапевт.арх. — 2003. - Т.65, № 11. — С.87.
12. Актуальные проблемы кардиологии детского возраста: Сб. науч. тр. / Под ред. В.Н. Чернышова; РОДНМИ Ростов н /Д, 2009. - 72с.
13. Александровская О.К. Физическое развитие детей с врожденными пороками сердца// Кардиология.- 2002.- №3.- С.135-136.
14. Али Садак Али, Сергакова Л.М. Количественная оценка легочной гипертензии с помощью доплер-эхокардиографии // Кардиология. — 2002, № 7. С. 112-115.
15. Аматис Д.К. Отдаленные результаты и реабилитация больных после хирургического лечения ДМПП: Дисс.канд.мед.наук.- М.,1982.
16. Амосов Н.М., Бендет Я.А, Терапевтические аспекты кардиохирургии. Киев: Здоровья, 2000.
17. Багатурия Д.Ш. Допплер эхокардиографическое определение степени легочной гипертензии и давления в правом желудочке у больных с дефектами межжелудочковой перегородки // Кардиология. - 2002. - Т.31, №6 - С.67-70.
18. Белозеров Ю.М. Современные аспекты легочной гипертензии у детей // Росс.вестн. пульмонологии и педиатрии. 1993. -Т.38, №5. - С.22-27.
19. Белозеров Ю.М., Лукина Л.И., Катукова И.П. Актуальные вопросы кардиологии детского возраста. Москва, 2007.
20. Белоконь Н.А., Подзолков В.П. Врожденные пороки сердца. М.: Медицина,2001. -350с.

21. Бендет Я.А., Атаманюк М.Ю., Верич Н.М. и др. Вопросы реабилитации больных с протезами клапанов сердца // Кардиология.- 1981,- № 11.-С.37-43.
22. Бендет Я.А.» Морозов С.М., Скумин В.А. Патологические аспекты реабилитации больных после хирургического лечения пороков сердца // Кардиология. — 2000.- № 6. — С.45-51.
23. Бисярина В.П., Мещерякова В.В., Сальникова О.А. Диагностические возможности тетраполярной грудной реографии при выполнении нагрузочных тестов на велоэргометре у детей // Педиатрия, 1990, № 8.
24. Бланк Г. Врожденные пороки сердца и крупных сосудов // Пер.с англ. — М.: Медицина, 2002.
25. Боженко Л.Б. // Профилактика психо-эмоционального стресса у детей с ВПС в дои послеоперационном периодах: Материалы VI всероссийского съезда сердечнососудистых хирургов. Москва, 2000. С.260.
26. Бокерия Л.А., Горбачевский С.В. Врожденные пороки сердца: состояние проблемы в России // Грудн. и сердечно-сосудистая хирургия. — 1996. №3. - С.31-34.
27. Бондин В.И. Педагогические основы физкультурно-оздоровительных систем: Дис.доктора пед.наук. Ростов-на-Дону, 2001.
28. Бураковский В.И., Гладкова М.А, Кассирский Г.И. Реабилитация больных с сердечно-сосудистой патологией после хирургического лечения // Грудная и сердечнососудистая хирургия. 2001№ 5,- С.5-12.
29. Бураковский В.И., Фальковский Г.Э., Горбачевский С.В. Легочная гипертензия в хирургии дефекта межжелудочковой перегородки // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия.- 2000. № 10/2 -С.3-7.
30. Бураковский В.И., Фальковский Г.Е., Плотникова Л.Р. Легочная гипертензия в хирургии врожденных пороков сердца // Терапевтический архив. 2003. - №1. -С.81-86.

31. Бураковский В.И., Бухарин В.А., Плотникова Л.Р. Легочная гипертензия при врожденных пороках сердца. М.: Медицина, 1975.
32. Бураковский В.И., Бухарин В.А., Подзолков В.П. и др. Врожденные пороки сердца // Сердечно-сосудистая хирургия. Под ред. В.И. Бураковского, Л.А. Бокерия, - М.: Медицина, 2009. - С. 45-382.
33. Вейн А.М. Синдром вегетативной дистонии // Журнал нейропатологии и психиатрии им С.С. Корсакова. 2009. - Т. 89, №10. - С. 13-19.
34. Ващинская Н.В. Особенности становления морфологических и функциональных показателей сердечно-сосудистой системы здоровых детей в возрасте от 1 месяца до 6 лет по данным эхокардиографии: Дис. канд. мед. наук. Ростов-на-Дону, 2006. — 225с.
35. Воронцов И.М. Здоровье и нездоровье ребенка как основа профессионального мировоззрения и повседневной практики детского врача // Российский педагогический журнал. 1999. - №2. - С. 6-13.
36. Вязников В.А. Динамика легочной гипертензии после коррекции дефекта межжелудочковой перегородки. Автореф. дис. канд. мед. наук М. 2001. - С. 51-56.
37. Гавриленков В.И. Оптимальный двигательный режим в системе реабилитации больных с врожденными пороками сердца: Автореф. дис. канд. мед. наук. Л., 2000. 1. С. 16-21.
38. Галенкова Н.А., Селиваненко В.Т., Мартаков М.А. // Диспансерное наблюдение и медикаментозное лечение сердечной недостаточности после коррекции ВПС: Материалы VI всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов. Москва, 2000. С. 262.
39. Галстин А.А., Тер-Восконян КЛ. Эхокардиографические показатели левого желудочка у здоровых детей школьного возраста // Кровообращение. 1985. — Т. 18, №1. - С. 37-42.
40. Гасилин В.С., Романов А.И. Эмоции и сердце. М., Знание, 2001.

41. Гладкова М.А., Кассиркий Г.И. Куликова А. Т. и др. О реабилитации больных после хирургического лечения ревматических и врожденных пороков сердца. — В кн. Хирургическое лечение пороков сердца. К.: Здоровья, 1972. - С.71-72.
42. Горбачевский С.В. Дефект межжелудочковой перегородки с легочной гипертензией в раннем возрасте. Сопоставление данных гемодинамики и морфологии: Дисс. д-ра мед. наук.-М., 2009.
43. Горбачевский С.В. Легочная гипертензия при дефекте межжелудочковой перегородки // Кардиология.- 1990.- №3\2.- С.116
44. Горбачевский С.В. Показания открытой биопсии легкого у больных детей с дефектом межжелудочковой перегородки и высокой легочной гипертензией // Грудная и серд.-сосудистая хирургия. 1990. - №3. - С.22-25.
45. Горячева Т.Г., Чернова М.П. Психологические особенности и социально-психологическая адаптация больных, перенесших кардиохирургическую операцию в раннем возрасте // Там же. —1994.- № 6- С. 134-135.
46. Гриценко В.В., Лихницкая И.И., Маголов О.Ю. с соавт. Восстановление функциональных резервов больных с врожденными пороками сердца после их оперативной коррекции. — СПб., 2000.- С.235-246.
47. Гриценко В.В., Лихницкая И.И., Моголов . О.Ю. с соавт. Медицинские аспекты реабилитации больных с врожденными пороками сердца и проблемы их социальной интеграции в современное общество // Вестник хирургии. —1997. т. 156 № 2. - С. 11-16.
48. Гршценко В.В., Лихницкая И.И., Кузнецов С.В. // Влияние исходной степени гипертензии на реабилитационный потенциал больных с врожденными пороками сердца: Материалы секции,- Новосибирск, 2002.
49. Двигательные тесты для определения функционального состояния сердечнососудистой системы. ВОЗ Сер.Техн. докладов № 388. - Женева, 1970.

50. Дегтярева Б.А. Оценка эффективности реабилитации больных после аортального протезирования по данным центральной гемодинамики и сократительной функции миокарда (методом тетраполярной грудной реографии): Дис.канд.мед.наук. — М.,1993.
51. Дегтярева Е.А., Кассирский Г.И., Зотова Л.М. Оценка насосной и сократительной функции сердца у здоровых методом тетраполярной грудной реографии // Тер.арх.- № 12.- С.39-44.
52. Дзяк В.Н., Крыжановская И.И., Алексеенко З.К., Мосежный А.Е. Медицинская реабилитация больных сердечно-сосудистыми заболеваниями. К.:Здоровья, 1999. — 136с.
53. Донецкий А.С., Акильров А.Н., Доллакян Н.О. и др. О показателях центральной гемодинамики и их взаимосвязи в детском возрасте // Кардиология. — 2002. №4. — С.98-100.
54. Дубровина И.В. Руководство практического психолога. М., 2002.
55. Душанин С.А. Косвенные методы измерения давления в легочной артерии. Методические рекомендации.-Киев, 1976.
56. Дюжиков А.А., Ходарев С.В., Дударев И.В. Реабилитация детей после хирургического лечения врожденных пороков сердца^ - Р.: Медицина, 2003.
57. Егурнов Н.И., Перлей В.Е., Дундуков Н.Н. Диагностика легочной гипертензии с помощью метода импульсной доплерэхокардиографии // Кардиология. — 1987. № 12, С.85-86.
58. Еренков В .А. Клиническое исследование ребенка. Киев: Здоровья, 1984. -336с.
59. Есипова И.К. Легочные гипертензии // Руководство по кардиологии. Под ред. Е.ИЛазова М., 1982, Т.1- С.506-518.
60. Житная И.В. Педагогические условия развития эстетических эмоций детей старшего дошкольного возраста: Дисс.канд. пед. наук.- Ростов-на-Дону, 2000.

61. Захаров В.Н., Валыка Р.Е., Окунева Г.Н., Литасова Е.Е. и др. Физическая работоспособность у детей после коррекции изолированного дефекта межжелудочковой перегородки и некоторые причины ее снижения. — В кн.:
62. Гипертермическая защита в хирургии сердца. Новосибирск, 1981. С. 137-141.
63. Захаров В.Н., Литасова Е.Е., Обухова В.П., Обухов В.Н. и др. Реабилитация здоровья у детей с дефектами межжелудочковой перегородки, оперированных в раннем и дошкольном возрастах. —
64. Вопросы кардиоангиологии. Караганда 1977, С.110-112.
65. Захаров В.Н. Оценка хирургического лечения изолированных межжелудочковых дефектов с позиции отдаленных результатов: Дис., канд. мед. наук.- Омск, 2004.
66. Зернов Н.Г., Кубергер М.Б. Попов А.А. Легочная гипертензия в детском возрасте М.: Медицина, 2017.
67. Зислин Б.Д., Лещенко И.В., Лившиц А.А., Перепелова Е.В. Модификация неинвазивного метода определения систолического давления в легочной артерии // Кардиология. 2006. - № 9 -С. 107-109.
68. Иваницкая М.А., Савельев В.С. Рентгенологическое исследование при врожденных пороках сердца. М.: Медгиз, 2003. - 132с.
69. Иваницкий А.В., Крюков В.А., Соболев Л.В. с соавт. Значение внутрисосудистого ультразвукового исследования в диагностике легочной гипертензии // Пульмонология. 1999. - №4. - С.35-43.
70. Инструментальные методы исследования сердечно-сосудистой системы // Справочник под ред. Виноградовой Т.С. — М.: Медицина, 1986. 416с.
71. Информативность некоторых косвенных методов диагностики легочной гипертензии В.К.Гаврилюк, А.И. Ячник, Н.А. Аббасов с соавт. // Терап. Арх. — 2002. — Т.64, № 9. С. 73-75.

72. Калюжная Р.А. Физиология и патология сердечно-сосудистой системы у детей и подростков. М., - 2000. - 338с.
73. Кардиология детского возраста // Под ред. Мазо Р.Э. Минск: Беларусь, 1973. — 304с.
74. Картавова В.А., Мельникова Т.О. Возможности рентгенологического метода в диагностике различных стадий легочной гипертензии// Проблемы пульм онологии. -Под ред. Н.Р. Палеева Л.1977. - Вып.6, С. 181-185.
75. Кассирский Г.И. Реабилитация в кардиохирургии. Болезни сердца и сосудов // Под ред.Е.И.Чазова.- М.1998.-Т.4, гл.14.-С.352-360.
76. Кассирский Г. И. Реабилитация кардиохирургических больных: опыт и проблемы // Грудная и серд.-сосуд.хирургия 1999.- № 12. - С.5-11.
77. Кассирский Г.И., Заец С.Б., Зотова Л.М., Алекян Б.Г., Шамрин Ю.Н. Клинико-функциональная оценка состояния больных после операции Фонтена // Грудная и серд.-сосуд.хир.- 1998.-№ 6.-С. 15-21.
78. Кассирский Г.И., Зотова Л.М., Татарина Т.Н. Функция кардиореспираторной системы у здоровых детей в покое и при велоэргометрической нагрузке // Педиатрия.-1998.-№ 8.-С.62-65.
79. Кассирский Г.И., Татарина Т.Н., Зотова Л.М. Динамика функционального состояния больных после радикальной коррекции тетрады Фалло // Грудная и серд.-сосуд.хир.-2002.-Ж7-8.-С.43-47.
80. Кассирский Г.И., Воробьев Р.И. Реабилитация в медицине (определение, задачи, проблемы) // Сов.здравоохр.- 2008.-№ 4.- С.22-26.
81. Кассирский Г.И., Гладкова М.А. Медицинская реабилитация в кардиохирургии. -М.: Медицина, 2006.

IV Зарубежная литература.

82. Babuly D. Ventricular arrhythmia factors in mitral valve prolapse / D. Babuty, P. Cosnay, J.C. Breullac et al. //Pace.- 1994,- Vol.17, N 4.-P. 1090-1099.

83. Baedeker W. Mitralklappenprolapsyndrom und Rhythmusstörungen / W. Baedeker // Herz.-1988.- Vol. 13,- P.318-325.
84. Basso C. Ventricular Preexcitation in Children and Young Adults Atrial Myocarditis as a Possible Trigger of Sudden Death / C. Basso, D. Corrado, L. Rossi, G. Thiene // Circulation.- 2001.- Vol.103.- P. 269.
85. Blanc M. Syndrome du prolapsus mitral correlations clinique, electrocardiographie et angiographic. Schweiz / M. Blanc, M. Grbis, A. Essinger // Med. Wochschr.- 1986,- Vol.116,- P. 300-302.
86. Boudoulas H. Mitral valve prolapse syndrome Evidence of hyperadrenergic state / H. Boudoulas, C.F. Wooley // Postgrad. Med.- 1988,- Vol. 29.- P. 152162.
87. Braunwald E. Heart Disease. / E. Braunwald // A Textbook of Cardiovascular
Medicine.- Philadelphia.- 1984.- Vol.2.- P. 1089-1095.
89. Brenner J.I. Echocardiography evidence of left ventricular bands in infants and children / J.I. Brenner, K. Baker, R.E. Ringel and M.A. Berman // J. Am. Coll. Cardiol.- 1984,-Vol.3.-P. 1515.
90. Buloclc F.A. Left ventricular diastolic function in children measured by Doppler echocardiography: normal values and relation with growth / F.A. Buloclc., M.G. Mott, R.P. Martin // Br. Heart. J. 2000.-Vol. 73, №4.- P.334-339.
91. Chen M.L. Congenital central hypoventilation syndrome: not just another rare disorder / M.L.Chen,- T.G. Keens // Paediatr. Respir. Rev.-2004.-Vol. 5, № 3.-P. 182-189.
92. Chesler E. The myxomatous mitral valve sudden death / E. Chesler, R.A. King, J.E. Edwards // Circulation.- 1983.- Vol.67.- P. 632-639.
93. Crumrine P.K. Vagal nerve stimulation in children / P.K. Crumrine // Semin. Pediatr. Neurol.-2000. -Vol.7, № 3.-P. 216-223.
94. Child A. H. Joint hypermobility syndrome: inherited disorder of collagen synthesis / A. H. Child // J. Rheum. -1986. V.13.- P. 239-243.

95. Colomina M. Prevalence of Asymptomatic Cardiac Valve Anomalies in Idiopathic Scoliosis / M. Colomina, L.Puig, C. Godet, C.Villanueva, J. Bago // *Pediatr. Cardiol.*- 2002."- Vol. 23.- P. 26-29.
96. Cowan M.D. Prevalence of QT prolongation in women with mitral valve prolapse / M.D. Cowan, Fye B. // *Am. J. Cardiol.*- 1989.- Vol.62.- P.133-134.
97. Devereux R.B. Mitral valve prolapse / R.B. Devereux // *J. Am. Med. Worn. Assoc.*-1994-P.192.
98. 158. Fei L. Shortening of the QT interval immediately preceding the onset of idiopathic spontaneous ventricular tachycardia / L. Fei, A. Camm // *Am. Heart J.*- 1995.- Vol 130.-P. 915-917.
99. Feigenbaum H. *Echocardiography* / H. Feigenbaum.- Lea & Febiger.4 edit. Rhiladelphia.- 1994
100. Fibromuscular dysplasia of small coronary arteries and fibrosis in the basilar ventricular septum in mitral valve prolapse / A. P. Burke, A. Farb, A. Tang et al. // *Am. Heart. J.*-1989.- Vol. 134, №2,- P. 282-291.

ПРИЛОЖЕНИЕ

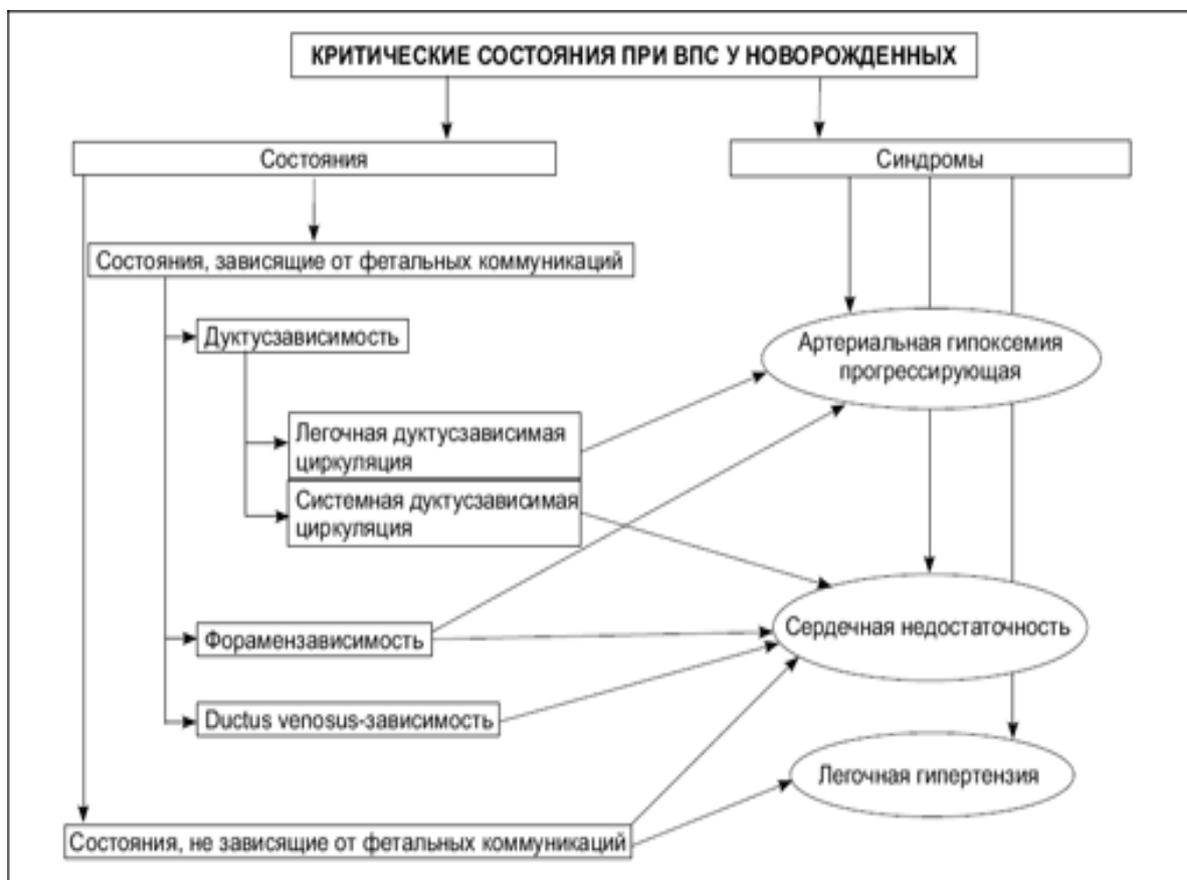


Рисунок 1. Критические состояния при ВПС у новорожденных

Таблица 2. Основные направления терапии различных групп ВПС

Терапия	Адекватная	Возможная	Потенциально опасная
Дуктусзависимая легочная циркуляция	Кислородотерапия не показана Титрование простагландина E ₁ Коррекция кислотно-щелочного состояния При необходимости ИВЛ — ее проведение воздухом	Кислородотерапия не показана Коррекция кислотно-щелочного состояния При необходимости ИВЛ — ее проведение воздухом или отсутствие терапии	Инсуффляция кислорода или ИВЛ кислородом Индометацин в/в или ибупрофен
Дуктусзависимая системная циркуляция	Кислородотерапия не показана Титрование простагландина E ₁ Коррекция кислотно-щелочного состояния При необходимости ИВЛ — ее проведение воздухом Кардиотоники Мочегонные	Кислородотерапия не показана Кардиотоники Мочегонные	Инсуффляция кислорода или ИВЛ кислородом Индометацин в/в или ибупрофен
Форамензависимая циркуляция	Кислородотерапия Кардиотоники Мочегонные Вазодилататоры Ограничение инфузионной терапии	Кардиотоники Мочегонные	Титрование простагландина E ₁ (в ряде случаев) Отсутствие терапии
Легочная гиперволемиа	Кардиотоники Мочегонные Ограничение инфузионной терапии При ОАП большого диаметра — индометацин в/в или ибупрофен внутрь	Кардиотоники Мочегонные	Вазодилататоры

Рисунок 1. Интегральная схема патогенеза первичной легочной гипертензии.



Таблица 1 Классификация легочной гипертензии.

Стадия гипертензии	Отношение систолического давления в легочном стволе к системному артериальному давлению, %	Сброс крови по отношению к минутному объему малого круга кровообращения, %	Отношение общего легочного сосудистого сопротивления к системному, %
IA	До 30	< 30	До 30
IB	30	> 30	30
II	До 70	В среднем 50-60	30
IIА	> 70	> 40	< 60
IIБ	< 100	< 40	> 60
IV	100	Справа налево	100