

**Н. П. Шабалов**

# Детские болезни

9-е издание,  
переработанное  
и дополненное

Болезни системы крови ■

Наследственные болезни ■

Эндокринные заболевания ■

Болезни почек и мочевыводящих путей ■

Заболевания сердечно-сосудистой системы ■

Нейроциркуляторная дисфункция ■

Нарушения сна у детей ■

Боль и болевой синдром ■

Острые отравления ■

**Том 2**

ББК 57.33я7  
УДК 616-053.2(07)  
Д38

**Шабалов Н. П.**

Д38 Детские болезни: Учебник для вузов. 9-е изд., перераб. и доп. В двух томах. Т. 2. — СПб.: Питер, 2021. — 896 с.: ил. — (Серия «Учебник для вузов»).

ISBN 978-5-4461-1804-5 (I том)

ISBN 978-5-4461-1805-2 (II том)

Перед вами первый том девятого, переработанного и дополненного, двухтомного издания учебника (предыдущие выпущены в 1979, 1985, 1993, 1999, 2002, 2007, 2012, 2017 гг.). Сведения по основным разделам педиатрии приведены в логической последовательности: определение заболевания, этиология, патогенез, клиника, диагноз, дифференциальный диагноз, лечение, прогноз, профилактика и диспансерное наблюдение. Учебник отражает современный уровень знаний о заболеваниях, изучение которых предусмотрено Программой по детским болезням, утвержденной Министерством здравоохранения Российской Федерации, на 4–6 курсах педиатрических факультетов медицинских вузов.

Николай Павлович Шабалов — заслуженный деятель науки РФ, лауреат премии Правительства РФ, заслуженный врач РФ, профессор, академик и почетный доктор Военно-медицинской академии, президент Союза педиатров Санкт-Петербурга, профессор кафедры детских болезней Военно-медицинской академии.

**16+** (В соответствии с Федеральным законом от 29 декабря 2010 г. № 436-ФЗ.)

ББК 57.33я7  
УДК 616-053.2(07)

Все права защищены. Никакая часть данной книги не может быть воспроизведена в какой бы то ни было форме без письменного разрешения владельцев авторских прав.

ISBN 978-5-4461-1805-2

© ООО Издательство «Питер», 2021  
© Серия «Учебник для вузов», 2021  
© Шабалов Н. П., 2021

# ОГЛАВЛЕНИЕ

---

## **Глава 12. Врожденные пороки сердца (Ю. В. Середа) ..... 11**

Врожденные пороки сердца с обогащением малого круга кровообращения и артериовенозным сбросом крови .....	17
Открытый артериальный проток .....	18
Дефект межпредсердной перегородки .....	21
Дефект межжелудочковой перегородки .....	23
Открытый атриовентрикулярный канал .....	26
Врожденные пороки сердца с обогащением малого круга кровообращения и венозно-артериальным сбросом крови .....	29
Транспозиция магистральных сосудов .....	29
Общий артериальный ствол .....	31
Врожденные пороки сердца с обеднением малого круга кровообращения ...	33
Изолированный стеноз легочной артерии .....	33
Тетрада Фалло .....	35
Аномалия Эбштейна .....	38
Врожденные пороки сердца с препятствием кровотоку в большом круге кровообращения .....	40
Стеноз устья аорты .....	41
Коарктация аорты .....	43
Врожденные пороки сердца без нарушения гемодинамики .....	45
Контрольные вопросы .....	47

## **Глава 13. Приобретенные заболевания сердечно-сосудистой системы (Ю. В. Середа) ..... 48**

Неревматические кардиты .....	48
Миокардит .....	48
Инфекционный эндокардит .....	56
Перикардит .....	63

Кардиомиопатии .....	67
Нарушения ритма и проводимости сердца .....	73
Сердечная недостаточность .....	84
Артериальная гипертензия .....	92
Артериальная гипотензия .....	106
Контрольные вопросы .....	107

#### **Глава 14. Ревматические болезни (В. Г. Арсентьев) ..... 108**

Ревматическая лихорадка .....	110
Ювенильный идиопатический артрит .....	120
Ювенильный анкилозирующий спондилоартрит .....	133
Системная красная волчанка .....	136
Ювенильная склеродермия .....	141
Смешанное заболевание соединительной ткани .....	145
Ювенильный дерматомиозит .....	146
Узелковый полиартериит .....	151
Болезнь Kawasaki .....	154
Гранулематоз Вегенера .....	156
Неспецифический аортоартериит .....	161
Контрольные вопросы .....	166

#### **Глава 15. Болезни почек и мочевыводящих путей (Н. П. Шабалов, М. В. Эрман) ..... 167**

Острый гломерулонефрит .....	171
Хронический гломерулонефрит .....	184
IgA-нефропатия .....	194
Быстро прогрессирующие гломерулонефриты .....	197
Нефротический синдром .....	200
Тубулоинтерстициальный нефрит .....	221
Кристаллурии .....	225
Мочекаменная болезнь .....	236
Пиелонефрит .....	244

Инфекция мочевой системы . . . . .	270
Пузырно-мочеточниковый рефлюкс и рефлюкс-нефропатия . . . . .	281
Врожденные и наследственные заболевания почек . . . . .	286
Острая почечная недостаточность и острое почечное повреждение . . . . .	303
Гемолитико-уремический синдром . . . . .	319
Хроническая почечная недостаточность . . . . .	322
Общие вопросы консервативного лечения и подготовки к заместительной терапии . . . . .	328
Хроническая болезнь почек . . . . .	333
Контрольные вопросы . . . . .	337

## **Глава 16. Болезни системы крови (Н. П. Шабалов, М. Б. Белогурова) . . . 338**

Анемия . . . . .	338
Гемолитическая анемия . . . . .	370
Наследственная гемоглобинопатия . . . . .	382
Геморрагические диатезы и геморрагические заболевания . . . . .	388
Наследственные коагулопатии . . . . .	393
Тромбоцитопеническая пурпура . . . . .	408
Тромбоцитопатия . . . . .	417
Вазопатия. Геморрагический васкулит . . . . .	426
Диссеминированное внутрисосудистое свертывание крови . . . . .	435
Гистиоцитозы (М. Б. Белогурова, Н. П. Шабалов) . . . . .	444
Онкологические болезни у детей (М. Б. Белогурова, Н. П. Шабалов) . . . . .	449
Лейкозы . . . . .	450
Опухоли центральной нервной системы . . . . .	461
Неходжкинские лимфомы . . . . .	468
Нейробластома . . . . .	472
Саркомы мягких тканей . . . . .	476
Опухоль Вильмса (нефробластома) . . . . .	478
Опухоли костей . . . . .	480
Герминогенные опухоли . . . . .	483

Опухоли печени .....	485
Ретинобластома .....	487
Контрольные вопросы .....	488

### **Глава 17. Эндокринные заболевания (В. А. Лисс, И. Н. Нагорная, Е. В. Плотникова, Ю. А. Скородок) .....489**

Сахарный диабет .....	489
Ожирение .....	509
Болезни гипоталамо-гипофизарной системы .....	517
Соматотропная недостаточность .....	517
Несахарный диабет .....	523
Болезни щитовидной железы .....	526
Гипотиреоз .....	526
Диффузный токсический зоб .....	533
Простой зоб .....	539
Эндемический зоб .....	541
Аутоиммунный тиреоидит .....	542
Болезни околощитовидных желез .....	544
Гипопаратиреоз .....	544
Псевдогипопаратиреоз .....	547
Заболевания надпочечников .....	549
Заболевания половых желез .....	559
Задержка полового развития .....	569
Нарушение формирования пола .....	572
НФП без аномалии наружных гениталий .....	574
НФП с неправильным строением наружных гениталий .....	581
Контрольные вопросы .....	587

### **Глава 18. Наследственные, или хромосомные и генные, болезни (А. В. Эрман) .....588**

Хромосомные болезни .....	591
Синдромы трисомий .....	593

Аномалии половых хромосом . . . . .	598
Генные болезни . . . . .	601
Нарушения метаболизма аминокислот . . . . .	603
Фенилкетонурия . . . . .	604
Гистидинемия . . . . .	611
Нарушения обмена триптофана . . . . .	612
Другие аминокацидопатии . . . . .	614
Наследственные нарушения соединительной ткани (В. Г. Арсентьев, Н. П. Шабалов, Л. В. Эрман) . . . . .	617
Несовершенный остеогенез . . . . .	628
Дисплазия соединительной ткани . . . . .	632
Наследственные болезни обмена углеводов . . . . .	641
Наследственные болезни обмена липидов . . . . .	649
Наследственные пигментные гепатозы . . . . .	656
Наследственные болезни накопления . . . . .	657
Мукополисахаридозы . . . . .	658
Муковисцидоз (кистозный фиброз) . . . . .	661
Медико-генетическое консультирование . . . . .	674
Методы массовой (просеивающей) диагностики наследственных заболеваний . . . . .	680
Генная терапия и медицина XXI в. . . . .	681
Контрольные вопросы . . . . .	683

## **Глава 19. Нейроциркуляторная дисфункция (Ю. В. Середа, Н. П. Шабалов) . . . . . 684**

Контрольные вопросы . . . . .	710
-------------------------------	-----

## **Глава 20. Нарушения сна у детей (А. Б. Пальчик, Н. П. Шабалов) . . . . 711**

Стадии сна . . . . .	711
Нарушения сна у детей . . . . .	716
Ночной энурез . . . . .	728
Контрольные вопросы . . . . .	737

**Глава 21. Боль и болевой синдром (А. Б. Пальчик, Н. П. Шабалов) ... 738**

Морфология .....	739
Биохимия .....	740
Контрольные вопросы .....	759

**Глава 22. Отравления у детей****(Э. К. Цыбульский, Ю. С. Александрович, К. В. Пшениснов) ..... 760**

Особенности лечения на догоспитальном этапе .....	775
Контрольные вопросы .....	787

**Глава 23. Иммунодефицитные состояния (Н. П. Шабалов) ..... 789**

Первичные иммунодефициты .....	791
Комбинированные иммунодефициты .....	797
Комбинированные иммунодефициты, связанные с другими крупными дефектами .....	801
Преимущественно Т-клеточные дефекты .....	803
Иммунодефициты с преимущественным дефектом синтеза антител .....	804
Количественные и качественные дефекты фагоцитов .....	809
Дефекты комплемента .....	814
Дефекты врожденного иммунитета и аутовоспалительные заболевания ...	817
Лечение иммунодефицитов .....	819
Вторичные иммунодефициты .....	825
Контрольные вопросы .....	838

**Приложение 1. Противовирусные (исключая ВИЧ) медикаменты ... 839****Приложение 2. Антибиотики для новорожденных: их дозы****(мг/кг или ЕД/кг) и ритм введения ..... 847****Приложение 3. Состав адаптированных смесей ..... 859****Приложение 4. Иммуностропные препараты ..... 862****Приложение 5. Бактериофаги ..... 870****Приложение 6. Антифунгальные препараты, пути введения, дозы ... 871****Предметный указатель ..... 877**



## Глава 12

# ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

---

Врожденные пороки сердца (ВПС) — это аномалии строения сердца и крупных сосудов, формирующиеся в период эмбрионального развития (эмбриопатии), в результате которых возникают нарушения гемодинамики, что может привести к сердечной недостаточности и дистрофическим изменениям в тканях организма. Частота ВПС в России среди новорожденных варьирует в пределах 0,7–1 %, что составляет 10 % от всех врожденных аномалий — третье место после врожденных аномалий опорно-двигательного аппарата, центральной нервной системы.

Среди всех ВПС наиболее часто встречаются дефект межжелудочковой перегородки (15–33 %), открытый артериальный проток (6–18 %), дефект межпредсердной перегородки (2,5–16 %), коарктацию аорты (6–15 %), тетраду Фалло (8–14 %), стеноз легочной артерии (6,8–9 %), транспозицию магистральных сосудов (5–7 %), стеноз устья аорты (2–7 %), открытый атриовентрикулярный канал (2–6 %), общий артериальный ствол (1–4 %).

У многих детей с ВПС имеют место сочетания различных пороков сердца. Примерно у 1/3 детей ВПС сочетаются с экстракардиальными врожденными аномалиями (опорно-двигательного аппарата, центральной нервной системы, желудочно-кишечного тракта, мочеполовой системы и др.) и многочисленными стигмами дизэмбриогенеза.

**Этиология.** ВПС имеют причиной три группы факторов.

**Первичные генетические факторы.** Наследование порока может быть обусловлено количественными и структурными *хромосомными аномалиями* (5 %) или *мутациями единичного гена* (2–3,5 %). Среди хромосомных аномалий, часто сочетающихся с ВПС, следует отметить трисомию 13 (синдром Патау), трисомию 18 (синдром Эдвардса), трисомию 21 (синдром Дауна), моносомию X (синдром Тернера).

**Тератогенные факторы внешней среды** (3–5 %). Формированию ВПС могут способствовать: *внутриутробные инфекции* (вирусы краснухи, цитомегаловирусы, вирусы Коксаки, вирусы гриппа и др.); использование беременной женщиной *лекарственных препаратов* (акрихин, аминазин, антагонисты фолиевой кислоты, амфетамины, прогестагены, препараты лития, оральные контрацептивы и др.), употребление *алкоголя*, контакты с *токсическими веществами* (кислоты, спирты, соли, циклические соединения, тяжелые металлы и др.). Существенное значение в формировании ВПС имеют следующие факторы: *неблагоприятные экологические факторы*

(ионизирующая радиация; загрязнение воздуха, воды и почвы мутагенными веществами и др.), *дефицит питания матери на ранних сроках беременности, возраст родителей* (мать младше 15 лет или старше 35 лет, отец старше 45 лет), *заболевания и состояния самой матери* (заболевания сердечно-сосудистой системы, сахарный диабет, метаболические нарушения, тяжелый токсикоз первой половины беременности, малые сроки гестации и др.). Терагенные влияния факторов среды особенно опасны в период от 2–3 до 8–12 нед гестации, когда происходят первичная закладка и формирование структур сердца.

***Взаимодействие генетических факторов и неблагоприятных факторов внешней среды.*** В подавляющем большинстве случаев (около 90 %) ВПС относят к *мультифакторным* болезням. Риск возникновения ВПС зависит от сочетания, степени выраженности и срока воздействия всех перечисленных выше факторов.

При *генетическом консультировании* считают, что вероятность возникновения ВПС у ребенка (пробанда) при наличии таких пороков у родственников 1-й степени родства составляет 50 %; у родственников 2-й степени родства — 25 %, у родственников 3-й степени родства — 13 %. Если в семье уже есть ребенок с ВПС, то риск рождения второго ребенка с ВПС составляет 1–5 %. Если в семье имеется двое детей с ВПС, то этот риск возрастает до 13–15 %.

**Патогенез.** Патологические изменения при ВПС многообразны и обусловлены тремя основными составляющими: 1) характером анатомических дефектов; 2) степенью нарушения гемодинамики; 3) выраженностью и темпом дистрофических процессов в организме.

Выделяют 3 фазы течения ВПС (по К. Ф. Ширяевой).

1. ***Фаза первичной адаптации*** — приспособление организма ребенка к имеющимся нарушениям гемодинамики. Выраженность клинических проявлений при этом напрямую зависит от степени гемодинамических расстройств. Этот период характеризуется «аварийной» стадией компенсаторной гиперфункции сердца, проявляющейся увеличением интенсивности функционирования структур миокарда и формированием его гипертрофии. При выраженных гемодинамических нарушениях в этой стадии процесса часто наблюдают признаки острой сердечной недостаточности. По статистике, 40–70 % детей с ВПС без хирургической коррекции порока погибают в первые месяцы или первый год жизни.
2. ***Фаза относительной компенсации*** — временное улучшение состояния ребенка, обусловленное относительно устойчивой гиперфункцией сердца и сформированной гипертрофией миокарда. Данная фаза обычно наступает после 2–3 лет жизни ребенка с ВПС, если он не погиб в первую фазу болезни, и продолжается до 12–15 лет. Однако, несмотря на

временное благополучие, связанное с относительной стабильностью гемодинамики, в гипертрофированном миокарде исподволь развиваются обменные и структурные нарушения, что постепенно приводит к застойной сердечной недостаточности.

3. **Фаза декомпенсации (терминальная)** — резкое снижение компенсаторных возможностей, развитие дистрофических и дегенеративных изменений в сердце и тканях организма. Для этой фазы характерны прогрессирующая хроническая (застойная) сердечная недостаточность, кардиосклеротические изменения, расстройство микроциркуляции, склеротические изменения в органах и тканях. При естественном течении данный процесс неизбежно заканчивается смертью больного.

**Легочная гипертензия** играет важную роль в патогенезе нарушений гемодинамики у детей, поскольку группа пороков сердца с *обогащением малого круга кровообращения* по частоте встречаемости (более 50–60%) значительно опережает другие ВПС. В процессе формирования легочной гипертензии также выделяют три фазы:

1. **Гиперволемическая фаза** — при выраженном артериовенозном сбросе крови (лево-правый шунт) происходит гиперволемия сосудов легких, в ответ на которую возникает незначительный защитный спазм сосудов без существенного увеличения общелегочного сопротивления и давления в легочной артерии.
2. **Смешанная фаза** — происходит защитное повышение давления в системе легочной артерии, вызванное функциональным спазмом сосудов легких. Повышенное общелегочное сопротивление кровотоку приводит к уменьшению артериовенозного сброса крови. Данное состояние еще является обратимым.
3. **Склеротическая фаза** — возникают необратимые деструктивные изменения стенок сосудов легких и стойкая легочная гипертензия, резко осложняющая течение ВПС (вторичный *синдром Эйзенменгера*), сопровождающаяся цианозом.

**Цианоз** чаще возникает при венозно-артериальном сбросе крови (право-левый шунт) или смешивании системного и легочного кровотока, когда венозная кровь попадает в артериальное русло и количество восстановленного гемоглобина эритроцитов увеличивается до 50 г/л. «Синие» ВПС сопровождаются гипоксемией и гипоксией. При этом часто наблюдают компенсаторную полицитемию (количество эритроцитов до  $6 \times 10^{12}/л$ ), повышение гематокритного числа, увеличение объема циркулирующей крови и ее вязкости, метаболический ацидоз. Данные изменения создают условия для тромбообразования и нарушения микроциркуляции, что может способствовать развитию локальных расстройств гемодинамики.

**Классификация.** Педиатры обычно используют классификацию ВПС, построенную по патофизиологическому принципу с разделением по характеру нарушений гемодинамики и по наличию или отсутствию цианоза (табл. 12.1).

Таблица 12.1

### Классификация врожденных пороков сердца [по С. Н. Мардеру]

Гемодинамика	Без цианоза	С цианозом
Обогащение малого круга кровообращения	Дефект межжелудочковой перегородки, дефект межпредсердной перегородки, открытый артериальный проток, открытый атриовентрикулярный канал, аномальный дренаж легочных вен	Транспозиция магистральных сосудов, общий артериальный ствол, главный легочный ствол, единственный желудочек сердца, комплекс Эйзенменгера
Обеднение малого круга кровообращения	Стеноз легочной артерии	Тетрада Фалло, атрезия трехстворчатого клапана, транспозиция магистральных сосудов со стенозом легочной артерии, ложный общий артериальный ствол, болезнь Эбштейна
Препятствие кровотоку в большом круге кровообращения	Стеноз устья аорты, коарктация аорты	—
Без нарушений гемодинамики	Декстрокardia, аномалии положения дуги аорты и ее ветвей, небольшой дефект межжелудочковой перегородки в мышечной части (болезнь Толочинова – Роже)	—

В развернутом клиническом диагнозе кроме нозологической формы ВПС целесообразно отметить фазу течения порока, степень недостаточности кровообращения, наличие легочной гипертензии и других осложнений.

**Клиническая картина** ВПС весьма разнообразна и индивидуальна. Она зависит как от характера морфологических и гемодинамических нарушений, так и от компенсаторных возможностей и реактивности конкретного организма. Поэтому даже точный диагноз ВПС далеко не всегда определяет прогноз заболевания.

**Диагностика.** Педиатр обязан:

- заподозрить у ребенка наличие ВПС;
- оценить характер и степень гемодинамических нарушений;
- предположить анатомический вариант порока;
- уточнить фазу течения порока;
- выявить имеющиеся осложнения;
- своевременно направить больного в кардиохирургический стационар для углубленного обследования, включающего «лучевые» методы, магнитно-резонансную томографию и катетеризацию сердца и сосудов, эхокардиографию, доплерографию.

**Предполагать наличие ВПС у ребенка следует:**

- при резком ухудшении его состояния;
- при внезапном появлении признаков сердечной или дыхательной недостаточности;
- при появлении цианоза;
- при выявлении шума сердца, особенно органического характера;
- при обнаружении признаков гипертрофии камер сердца на ЭКГ.

При подозрении на ВПС необходимо провести ЭКГ, ультразвуковое исследование сердца и крупных сосудов (эхокардиографию), рентгенографию органов грудной клетки и проконсультировать ребенка у детского кардиолога.

При наличии осложнений комплекс обследования может быть расширен. Для дифференциальной диагностики кардиогенного цианоза и цианоза при других, чаще легочных, заболеваниях используют гипероксический тест (табл. 12.2).

Таблица 12.2

**Гипероксический тест при выраженном цианозе кожи  
[по Мазурину А. В., Воронцову И. М., 1999]**

Параметры	Сердечные заболевания		Легочные заболевания	
	дыхание воздухом	дыхание 100 % O <sub>2</sub>	дыхание воздухом	дыхание 100 % O <sub>2</sub>
Цианоз кожи	Есть	Есть	Есть	Исчезает
SAT, %	60	62	60	99
PO <sub>2</sub> , мм рт. ст.	35	38	35	120

*Примечание.* SAT — насыщение гемоглобина кислородом.

**Лечение.** Общие принципы лечения ВПС включают три направления:

1. **Оказание неотложной помощи при ухудшении состояния больного** — лечение острой и хронической сердечной недостаточности, гипоксемических приступов и др.
2. **Лечение осложнений и сопутствующих заболеваний** — гипоксических поражений различных органов, коагулопатий, склеротических изменений, нарушений ритма и проводимости сердца, инфекционного эндокардита, очагов инфекции и др.
3. **Своевременное хирургическое лечение.** Показания к оперативному лечению ВПС, объем и способ хирургического вмешательства определяет кардиохирург.

В табл. 12.3 представлены основные варианты операций при ВПС.

Таблица 12.3

**Характеристика наиболее часто применяемых хирургических операций при врожденных пороках сердца, имеющих авторское название [Воробьев А. С., 2010]**

Название операции	Сущность операции	ВПС, при которых проводится данная операция
Блелока – Тауссиг (A. Blalock – H. Taussig)	Подключично-легочный анастомоз	Тетрада Фалло, атрезия трикуспидального клапана, единственный желудочек сердца
Ватерстоуна – Кули (D. Waterstone – D. Cooley)	Аортолегочный анастомоз (аорта с правой легочной артерией)	Тетрада Фалло, единственный желудочек сердца
Вернхарда – Кули (W. Wernhard – D. Cooley)	Обходное шунтирование места аортального сужения: вшивается клапаносодержащий протез между верхушкой левого желудочка и восходящей аортой	Подклапанный стеноз аорты
Доти (D. Doty)	Аортопластика: расширение восходящей аорты достигается вшиванием заплаты в виде «штанишек»	Надклапанный стеноз аорты
Жатене (A. Jatene)	Артериальное переключение путем перемещения артериальных сосудов	Транспозиция магистральных сосудов
Кена (J. Keane)	Обходное шунтирование: вшивается клапаносодержащий трубчатый протез между верхушкой левого желудочка и нисходящим отделом аорты	Диффузная форма надклапанного стеноза аорты
Конно (S. Konno)	Аортоventрикулопластика расширения выходного отдела левого желудочка и устья аорты с одновременным протезированием аортального клапана	Подклапанный стеноз аорты
Мастерда (J. F. Mustard)	Внутрипредсердное переключение в результате пластики межпредсердной перегородки	Транспозиция магистральных сосудов
Мюллера – Альберта (W. H. Muller – H. Albert)	Сужение легочной артерии	ДМЖП при критическом состоянии у детей до 1 года, а также в сочетании с другими ВПС; атрезия трикуспидального клапана с увеличенным легочным кровотоком; единственный желудочек с увеличенным легочным кровотоком
Норвуда (W. Norwood)	Двухэтапная операция: I этап – сужение или перевязка открытого артериального протока (ОАП), сужение легочной артерии, правый желудочек соединяют с нисходящей аортой клапаносодержащим протезом; II этап – полная перевязка межпредсердной перегородки таким образом, чтобы трехстворчатый клапан находился в левом предсердии, соединение правого предсердия с легочным стволом клапаносодержащим протезом	Гипоплазия левых отделов сердца

Название операции	Сущность операции	ВПС, при которых проводится данная операция
Парка пособие (S. Park)	Закрытая (трансвенозная) ножевая атриосептостомия	Транспозиция магистральных сосудов, атрезия трехстворчатого клапана, тотальный аномальный дренаж легочных вен
Поттса (W. Potts)	Аортолегочный анастомоз – аорта с левой легочной артерией ( <i>в настоящее время не применяется</i> )	Тетрада Фалло
Растелли (G. Rastelli)	Трехэтапная операция: I этап – создание внутрисердечного туннеля для оттока крови из левого желудочка в аорту; II этап – разведение легочного ствола и левого желудочка; III этап – имплантация кондуита между правым желудочком и легочным стволом	Общий артериальный ствол, транспозиция магистральных сосудов
Рашкинда (W. Rashkind)	Закрытая (трансвенозная) баллонная атриосептостомия	Транспозиция магистральных сосудов, атрезия трикуспидального клапана, тотальный аномальный дренаж легочных вен
Сеннинга (A. Senning)	Венозное переключение на уровне системных и легочных вен	Транспозиция магистральных сосудов
Фонтена (F. Fontan)	Гемодинамическая коррекция, когда системный венозный возврат осуществляется непосредственно в легочное русло, минуя сердце посредством кондуита	Атрезия трикуспидального клапана, единственный желудочек сердца, аномалия Эбштейна, синдром леводеленности, транспозиция магистральных сосудов

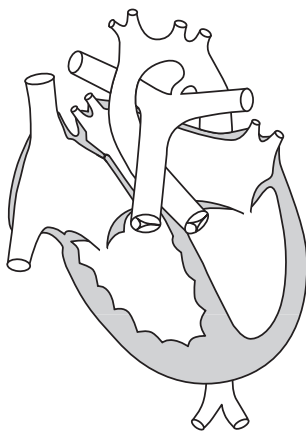
## ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА С ОБОГАЩЕНИЕМ МАЛОГО КРУГА КРОВООБРАЩЕНИЯ И АРТЕРИОВЕНОЗНЫМ СБРОСОМ КРОВИ

Для этой группы ВПС характерны сходные нарушения, заключающиеся в следующем:

- возникают гиперволемиа и гипертензия малого круга кровообращения;
- происходит умеренное обеднение большого круга кровообращения;
- быстро формируется гипертрофия правых отделов сердца и относительно рано развивается сердечная недостаточность;
- дети, имеющие эти пороки, часто болеют затяжными бронхитами и пневмониями;
- в фазе декомпенсации может возникать вторичный цианоз, вызванный изменением направления сброса крови – право-левым шунтом (*комплекс Эйзенменгера*).

### Открытый артериальный проток

Открытый артериальный проток (ОАП, *ductus arteriosus*, боталлов проток, *рис. 12.1*) — сосуд, соединяющий начальную часть нисходящей аорты (приблизительно на уровне левой подключичной артерии) с легочной артерией в области ее бифуркации.



**Рис. 12.1.** Схема сердца с открытым артериальным протоком. Все рисунки, представленные в данной главе, взяты из монографии О. А. Мутафьян. Врожденные пороки сердца у детей. СПб., 2002

У здорового ребенка спазм функционирующего внутриутробно артериального протока возникает в первые 1–2 дня жизни из-за повышения концентрации кислорода в крови, изменения градиента давления в самом протоке, снижения синтеза простагландинов E2 и I2, обладающих свойствами дуктодилататоров. Облитерация протока (вследствие деструкции эндотелия и пролиферации слоев под интимой) у 95% детей происходит к 5–8 нед жизни. У недоношенных детей можно наблюдать более позднее закрытие протока.

Наличие у ребенка персистирующего артериального протока после завершения периода новорожденности (более 1 мес жизни) следует рассматривать как ВПС.

ОАП в 2 раза чаще встречаются у девочек. У 5–10% детей ОАП сочетается с другими ВПС (дефект межжелудочковой перегородки, коарктация аорты, стеноз легочной артерии, стеноз устья аорты, тетрада Фалло и др.) и нередко выполняет функцию компенсирующего сообщения.

**Гемодинамика.** Сброс крови слева направо (артериовенозный) как в систолу, так и в диастолу обусловлен разницей давления в аорте и легочной артерии и происходит до тех пор, пока легочное сосудистое сопротивление ниже системного. Шунтирование крови приводит к переполнению малого



круга кровообращения и перегрузке левых камер сердца. Степень увеличения левого предсердия и левого желудочка находится в прямой зависимости от диаметра ОАП, объема сброса крови через проток и величины легочного и системного сосудистого сопротивления. По мере развития легочной гипертензии происходит увеличение правых камер сердца. Если легочное сосудистое сопротивление превышает системное, то возникает право-левый сброс крови (*комплекс Эйзенменгера*).

**Клиническая картина и диагностика.** У детей с малыми размерами ОАП клинические проявления могут отсутствовать. При широком ОАП и значительном сбросе крови слева направо происходит отставание ребенка в физическом развитии, часто возникают затяжные инфекции дыхательных путей (бронхиты и пневмонии), отмечаются бледность, слабость, повышенная утомляемость, может развиваться застойная сердечная недостаточность. Клинические проявления могут возникнуть уже в первые дни и месяцы жизни (фаза первичной адаптации), но чаще признаки ОАП выявляют во второй половине первого года или на втором-третьем году жизни ребенка. У детей старшего возраста при высокой легочной гипертензии и изменении направления сброса крови появляются одышка в покое и цианоз (фаза декомпенсации).

**Физикальные данные.** При широком ОАП отмечают частый пульс, возникающий в результате диастолического оттока крови из аорты, и высокое пульсовое давление за счет снижения диастолического артериального давления. Можно определить систолическое дрожание на основании сердца. Верхушечный толчок ярко выражен, разлитой, смещен книзу. Границы сердца на ранних этапах расширяются влево и вверх, а затем и вправо. Характерны расщепление II тона и акцент его легочного компонента на легочной артерии, усиливающийся при увеличении легочной гипертензии.

Наиболее типичным симптомом ОАП является грубый систолодиастолический («машинный») шум во втором межреберье слева от грудины, проводящийся на верхушку сердца, сосуды шеи, аорту и межлопаточное пространство. При нарастании легочной гипертензии шум ослабевает (сначала за счет диастолического, а потом и систолического компонента) и может полностью исчезнуть. В этом случае повторное появление шума, сопровождающееся одышкой и цианозом, свидетельствует об изменении направления сброса крови (*комплекс Эйзенменгера*).

Кроме основного шума при расширении левых полостей сердца может появиться систолический шум относительной недостаточности митрального клапана и, реже, диастолический шум стеноза митрального клапана. При расширении ствола легочной артерии (вследствие высокой легочной гипертензии) выслушивают диастолический шум относительной недостаточности клапана легочной артерии.

**Электрокардиография.** При широком ОАП на ранних этапах отмечают отклонение электрической оси сердца влево, умеренно выраженные признаки гипертрофии левого предсердия и левого желудочка. В дальнейшем, по мере нарастания легочной гипертензии, электрическая ось сердца постепенно отклоняется вправо. В поздних стадиях выявляют признаки комбинированной гипертрофии обоих желудочков и предсердий, метаболических нарушений в миокарде, различные нарушения сердечного ритма и проводимости.

**Эхокардиография.** При доплер-эхокардиографическом исследовании можно визуализировать патологический поток крови в области бифуркации легочного ствола. В редких случаях выявляют сам ОАП в виде эхосвободного пространства между нисходящей аортой и легочной артерией. Кроме этого, могут быть выявлены признаки объемной перегрузки левого желудочка, в поздних стадиях — правых отделов сердца, а также признаки легочной гипертензии.

**Рентгенография.** На ранних стадиях выявляют усиление легочного сосудистого рисунка, увеличение поперечника сердца за счет левого желудочка и сглаженность талии за счет увеличения размеров левого предсердия. На поздних стадиях (при легочной гипертензии) определяют обеднение периферического рисунка, выбухание ствола легочной артерии и кардиомегалию из-за увеличения левых и правых отделов сердца.

**Дифференциальная диагностика.** ОАП дифференцируют с дефектом межжелудочковой перегородки, неполной атриовентрикулярной коммуникацией, дефектом аортолегочной перегородки.

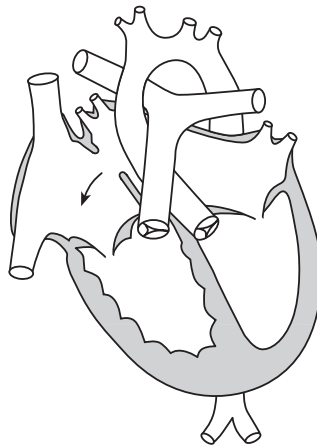
**Течение, осложнения, прогноз.** Широкие ОАП практически никогда не закрываются. При естественном течении ОАП средняя продолжительность жизни больных составляет 20–25 лет и зависит от величины дефекта и возникающих осложнений. Основными причинами смерти являются сердечная недостаточность, легочная гипертензия или осложнения ОАП инфекционным эндокардитом (эндартериит артериального протока), аневризмой аорты, реже — легочной артерии.

**Лечение.** У новорожденных первых двух недель жизни при отсутствии сопутствующих ВПС, в патогенезе которых ОАП выполняет функцию компенсирующего сообщения, рекомендуют метод **медикаментозной облитерации протока**. Используют индометацин (ингибитор простагландинов E<sub>2</sub> и I<sub>2</sub>) внутривенно 0,1–0,2 мг/кг массы тела 1–2 раза в сутки через 12 ч в течение 1–3 дней. Данный метод применяют с осторожностью, так как он имеет многочисленные противопоказания и осложнения. В последние годы вместо индометацина рекомендуют использовать ибупрофен. Показанием для **хирургической операции** является факт наличия ОАП у ребенка после 8–12 нед жизни, так как возможность спонтанного закрытия протока уже минимальна, а существование даже небольшого дефекта может вызвать

вторичные осложнения. При небольшом ОАП оптимальный для операции возраст составляет 2–5 лет. При большом ОАП, протекающем с недостаточностью кровообращения, осуществляют срочное оперативное вмешательство. При наличии высокой склеротической легочной гипертензии хирургическая коррекция порока противопоказана.

### Дефект межпредсердной перегородки

Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП, *рис. 12.2*) — постоянное сообщение между двумя предсердиями, явившееся результатом патологического развития вторичной межпредсердной перегородки (*ostium secundum*) или первичного отсутствия межпредсердной перегородки и эндокардиальных валиков (*ostium primum*).



**Рис. 12.2.** Схема сердца с вторичным дефектом межпредсердной перегородки (стрелкой указано направление тока крови)

Дефект может локализоваться в различных областях межпредсердной перегородки (МПП). Значительно чаще встречаются **вторичный ДМПП** (*ostium secundum*), который обычно расположен в средней трети МПП (в области овального отверстия, центральный вторичный ДМПП), реже — в области впадения верхней полой вены (высокий вторичный ДМПП), в области впадения нижней полой вены (низкий вторичный ДМПП). **Первичный ДМПП** (*ostium primum*) локализуется в нижней трети МПП и часто сочетается с аномалиями атриовентрикулярных клапанов и канала (см. подраздел «Открытый атриовентрикулярный канал»). Без хирургической коррекции дети с первичным ДМПП погибают в младенческом возрасте.

ДМПП могут быть комбинированными (первичный и вторичный), единичными и множественными, мелкими и крупными (вплоть до полного

отсутствия МПП) и сочетаться с другими ВПС (пентада и триада Фалло, аномалия Эбштейна, транспозиция магистральных сосудов и др.). Вторичный ДМПП необходимо отличать от *незаращения овального отверстия*, которое не является ВПС и при котором не возникает гемодинамических нарушений. Незаращение овального отверстия обнаруживают почти у 50 % здоровых детей в возрасте 5 лет и у 10–25 % здоровых взрослых.

**Гемодинамика.** При вторичном ДМПП сброс крови слева направо происходит на уровне предсердий. Увеличивается кровоток через трехстворчатый клапан и клапан легочной артерии, что приводит к гиперволемии в малом круге кровообращения, перегрузке и дилатации правого предсердия, а затем и правого желудочка.

У детей гемодинамические нарушения прогрессируют медленно за счет высоких резервных возможностей правого желудочка и повышенного легочного сосудистого сопротивления, обуславливающих относительно небольшой сброс крови. С возрастом темп развития гемодинамических нарушений возрастает. При вторичном ДМПП легочная гипертензия развивается значительно реже, чем при других пороках из данной группы. Быстрое нарастание гемодинамических расстройств можно наблюдать при сочетании вторичного ДМПП с частичным аномальным дренажем легочных вен.

**Клиническая картина и диагностика.** Первичный ДМПП обычно выявляют в периоде новорожденности. Порок протекает тяжело, с выраженной сердечной недостаточностью и нередко с цианозом (см. подраздел «Открытый атриовентрикулярный канал»).

Вторичный ДМПП в детском возрасте часто клинически не проявляется. Дети многократно переносят острые респираторные заболевания, жалуются на повышенную утомляемость, одышку при физической нагрузке. Отставание в физическом развитии и деформацию грудной клетки встречаются редко. Клинические проявления возникают по мере взросления ребенка. Поэтому порок нередко диагностируют у детей старшего возраста.

**Физикальные данные.** При вторичном ДМПП можно выявить пульсацию правого желудочка, расширение границ сердца вправо за счет увеличения правого предсердия, реже — влево за счет правого желудочка. На легочной артерии II тон, как правило, усилен и расщеплен.

Во втором-третьем межреберьях слева от грудины характерно наличие негрубого систолического шума, обусловленного относительным стенозом клапана легочной артерии. В дальнейшем, при расширении ствола легочной артерии, здесь же можно выслушать короткий мезодиастолический шум недостаточности клапана легочной артерии. Мезодиастолический «скребущий» шум справа у рукоятки грудины является следствием увеличенного кровотока через трехстворчатый клапан.

**Электрокардиография.** Характерны отклонение электрической оси сердца вправо (более  $+90^\circ$ ), признаки гипертрофии правого предсердия и метаболических нарушений в миокарде, неполная блокада правой ножки пучка Гиса. Реже встречаются признаки гипертрофии правого желудочка, стойкую атриовентрикулярную блокаду I степени.

**Эхокардиография.** Прямым признаком вторичного ДМПП следует считать перерыв эхосигнала и наличие свободных краев дефекта в дистальной от атриовентрикулярных клапанов части МПП. Косвенные признаки — артериовенозный сброс крови на уровне предсердий, увеличение правых отделов сердца и признаки их перегрузки, увеличение скоростных показателей потока крови, проходящего через клапан легочной артерии.

**Рентгенография.** У большинства больных легочный рисунок усилен и обогащен за счет артериального компонента. При выраженном сбросе крови можно выявить увеличение правых отделов сердца и расширение ствола легочной артерии.

**Дифференциальная диагностика.** Вторичный ДМПП дифференцируют с дефектом межжелудочковой перегородки, открытым артериальным протоком, аномальным дренажем легочных вен, атриовентрикулярной коммуникацией, изолированным стенозом легочной артерии.

**Течение, осложнения, прогноз.** Возможно спонтанное закрытие дефекта в течение первых 5 лет жизни. Больные с вторичными ДМПП и умеренным сбросом крови ощущают себя относительно здоровыми до 20–30 лет. В дальнейшем без хирургической коррекции заболевание быстро прогрессирует и большинство больных погибает в возрасте до 40–50 лет от сердечной недостаточности, нарушений сердечного ритма и проводимости, реже — легочной гипертензии.

**Лечение.** При вторичном ДМПП оперативное лечение не проводят больным в «бессимптомной» стадии болезни, когда признаками порока являются лишь аускультативная и эхокардиографическая симптоматика. Больным с выраженной клинической картиной оперативную коррекцию порока осуществляют в возрасте 5–10 лет, если консервативная терапия оказывает положительный эффект и позволяет поддерживать фазу компенсации ВПС. Больным в терминальной стадии заболевания, с выраженной легочной гипертензией и венозно-артериальным сбросом крови хирургическое лечение противопоказано, рассматривают возможности трансплантации сердца.

### **Дефект межжелудочковой перегородки**

Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП, *рис. 12.3*) — постоянное сообщение левого и правого желудочков через аномальное отверстие в недоразвившейся межжелудочковой перегородке.

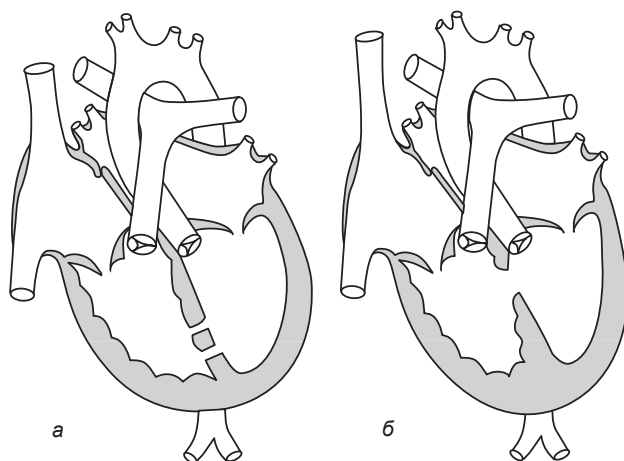


Рис. 12.3. Схема сердца с дефектом межжелудочковой перегородки:  
а — ДМЖП в мышечной части; б — ДМЖП в мембранозной части

Дефекты могут располагаться в различных отделах межжелудочковой перегородки (МЖП), иметь разную форму и размеры, быть единичными и множественными. Принципиально выделяют две формы ДМЖП: 1) **высокий дефект в мембранозной части МЖП или крупный дефект в мышечной части МЖП**, приводящие к выраженным гемодинамическим нарушениям; 2) **мелкий дефект в мышечной части МЖП (рестриктивный, болезнь Толочинова — Роже)**, как правило, не влияющий на гемодинамику, спонтанно закрывающийся в процессе роста и развития сердца. ДМЖП могут сочетаться с другими ВПС — дефектом межпредсердной перегородки, открытым артериальным протоком, коарктацией аорты, стенозом устья аорты, аномалиями атриовентрикулярных клапанов и др.

**Гемодинамика.** Гемодинамические нарушения при высоком и крупном ДМЖП развиваются быстро из-за выраженного сброса крови слева направо. Этот сброс сохраняется до тех пор, пока на фоне гиперволемии в малом круге кровообращения легочное сосудистое сопротивление остается ниже системного. Размеры левых отделов сердца прямо пропорциональны величине лево-правого сброса. Увеличение правого желудочка происходит при возрастании легочного сосудистого сопротивления. Если формируется легочная гипертензия с необратимыми изменениями легочных сосудов и легочное сосудистое сопротивление превосходит системное, то возникает право-левый сброс крови (*комплекс Эйзенменгера*).

**Клиническая картина и диагностика.** Клиническая симптоматика при ДМЖП зависит от величины и направления сброса крови через дефект. При небольшом ДМЖП, обычно расположенном в мышечной части МЖП, клинические проявления могут отсутствовать либо выражаться лишь в гру-

бом систолическом шуме, вызывающем тревогу у врачей («много шума из ничего»). При крупных ДМЖП со значительным лево-правым сбросом крови можно наблюдать отставание ребенка в физическом развитии (особенно в раннем возрасте), частые респираторные заболевания с затяжным течением (бронхиты и пневмонии), признаки застойной сердечной недостаточности, раннее формирование деформации грудной клетки (сердечный горб). При возникновении *синдрома Эйзенменгера* (право-левый сброс крови) выявляют одышку в покое и при физической нагрузке, цианоз.

**Физикальные данные.** При крупных ДМЖП определяют разлитой сердечный толчок и систолическое дрожание у рукоятки грудины, расширение границ сердца вправо, вверх и влево, умеренное снижение систолического артериального давления, усиление и расщепление II тона на легочной артерии. Характерным признаком является грубый интенсивный пансистолический шум «опоясывающего» характера, который максимально выражен в третьем-четвертом межреберьях слева от грудины.

Иногда можно выслушать и мезодиастолический шум, вызванный относительно митральным стенозом. По мере увеличения легочного сосудистого сопротивления мезодиастолический шум исчезает, систолический шум становится короче (вплоть до полного исчезновения), а легочный компонент II тона — интенсивнее.

При развитии *комплекса Эйзенменгера* появляются короткий систолический шум (право-левый сброс), диастолический шум относительной недостаточности клапана легочной артерии (расширение ствола легочной артерии). В легких нередко можно выявить незвучные мелкопузырчатые хрипы (больше слева) застойного характера.

**Электрокардиография.** Изменения при крупных ДМЖП переменны. На ранних этапах электрическая ось сердца умеренно отклоняется влево, а затем — вправо. Можно выявить признаки гипертрофии левых и правых отделов сердца, метаболических нарушений в миокарде, нарушений ритма и проводимости. В поздних стадиях доминируют признаки гипертрофии правого желудочка.

**Эхокардиография.** Прямым признаком является визуализация ДМЖП (перерыв эхосигнала). Допплер-эхокардиография позволяет определить объем и направление сброса крови; наличие и градиент давления регургитации потоков крови на трехстворчатом клапане и клапане легочной артерии, что отражает наличие и уровень легочной гипертензии. Косвенные признаки (изменение размеров полостей сердца и их стенок, признаки объемной перегрузки) свидетельствуют о выраженности гемодинамических нарушений.

**Рентгенография.** Отмечают значительное усиление сосудистого рисунка легких за счет артериального компонента, умеренное расширение легочной артерии, увеличение размеров сердца в поперечнике за счет правых и левых отделов. В склеротической стадии легочной гипертензии — обеднение



сосудистого рисунка, резкое выбухание легочной артерии, значительное расширение корней легких.

**Дифференциальная диагностика.** ДМЖП дифференцируют с первичным дефектом межпредсердной перегородки, атриовентрикулярной коммуникацией, иногда с открытым артериальным протоком и дефектом аортолегочной перегородки.

**Течение, осложнения, прогноз.** Дефекты малых и средних размеров, особенно расположенные в мышечной части МЖП, могут спонтанно закрываться за счет роста мышечной ткани либо прикрытия тканями трехстворчатого или аортального клапанов. Крупные ДМЖП с большим сбросом крови слева направо неизбежно осложняются **синдромом Эйзенменгера**. При естественном течении порока 50–80% больных погибают в возрасте до одного года (большинство из них — до 6-го мес жизни), а средняя продолжительность жизни остальных больных составляет 25 лет. У 7% больных с ДМЖП возможна трансформация порока во **«вторичную тетраду Фалло»**. При локализации дефекта в задней части МЖП под перегородочной створкой трехстворчатого клапана высокоскоростной поток крови оказывает травмирующее действие и формирует подклапанный стеноз легочной артерии. В результате этого происходит разгрузка малого круга кровообращения, но резко повышается давление в правом желудочке и возникает право-левый сброс крови, обеспечивающий переход порока в категорию «синих» ВПС.

Другими осложнениями ДМЖП являются: **сердечная недостаточность, застойно-бактериальные бронхолегочные заболевания, дистрофия, инфекционный эндокардит, тромбоз эмболия, нарушения ритма и проводимости сердца.**

**Лечение.** При малых (рестриктивных) ДМЖП без гемодинамических нарушений оперативного лечения не проводят, но постоянно наблюдают за больным с целью раннего выявления возможных вторичных осложнений. При крупных ДМЖП (с выраженным сбросом крови слева направо) оперативное лечение назначают в зависимости от выраженности расстройств гемодинамики и эффективности консервативной терапии.

Оптимальным для операции является возраст больного от 3 лет и старше. Однако в большинстве случаев больных детей приходится оперировать в грудном возрасте, чтобы избежать вторичных осложнений. Оперативное лечение противопоказано при склеротической стадии легочной гипертензии.

### **Открытый атриовентрикулярный канал**

Открытый атриовентрикулярный канал (АВК), или атриовентрикулярная коммуникация (рис. 12.4), — ВПС, при котором существует аномальное сообщение между желудочками и предсердиями через общий атриовентрикулярный канал, возникающий вследствие дефекта развития эндокардиальных валиков.



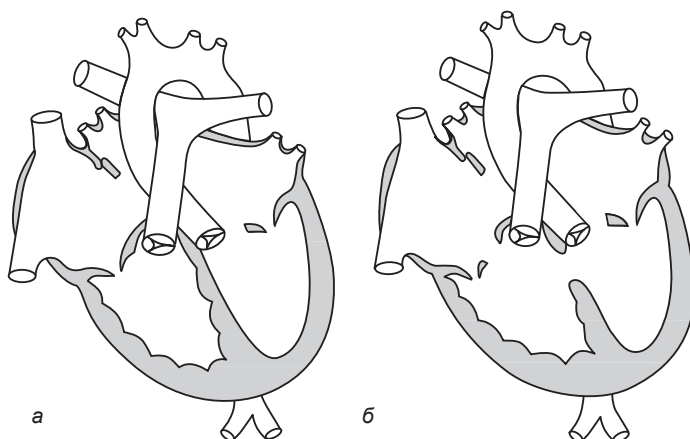


Рис. 12.4. Схема сердца с открытым атриовентрикулярным каналом:  
а — неполная форма; б — полная форма

Выделяют **полностью открытый атриовентрикулярный канал** (ПАВК) — крупный первичный ДМПП, высокий (мембранозный) ДМЖП, расщепление створок митрального и трехстворчатого клапанов, общее центральное атриовентрикулярное отверстие, прикрываемое клапаном, состоящим из оставшихся нерасщепленных створок; **частично открытый (неполный) атриовентрикулярный канал** (НАВК) — крупный первичный ДМПП, расщепление створки митрального клапана (значительно реже — трехстворчатого клапана или обоих клапанов). ПАВК составляет до 30 % от всех случаев АВК и часто сочетается с синдромом Дауна, НАВК — 70 % от всех типов АВК и чаще (3:1) выявляют у девочек.

**Гемодинамика.** При ПАВК артериовенозный сброс крови происходит на уровне предсердий и желудочков, а также через дефектный атриовентрикулярный клапан в левое предсердие. Возникают объемная перегрузка и дилатация обоих предсердий и правого желудочка. Давление между правыми и левыми камерами сердца быстро выравнивается. Также быстро развивается легочная гипертензия, переходящая в **синдром Эйзенменгера**. При НАВК артериовенозный сброс крови в правое предсердие и в диастолу (из левого предсердия), а также в систолу (из перегруженного митральной регургитацией крови левого предсердия) быстро приводит к его дилатации. Легочная гипертензия развивается медленно и, как правило, не достигает таких высоких степеней, как при ПАВК.

**Клиническая картина и диагностика.** Клиническая картина АВК идентична таковой высокого ДМЖП с относительно быстрым темпом нарастания клинической симптоматики. Для больных характерна выраженная бледность кожи, обусловленная синдромом «обкрадывания» большого круга кровообращения.