

Синдром гипоплазии левых отделов сердца (СГЛС).

Синдром гипоплазии левых отделов сердца – это врожденный порок сердца (ВПС) (присутствующий при рождении ребенка дефект сердца или крупных кровеносных сосудов), который влияет на нормальный кровоток через сердце. Этот порок сердца характеризуется критическим недоразвитием левых отделов сердца. Поскольку ребенок с этим пороком сердца нуждается в экстренной операции вскоре после рождения, данный порок считается **критическим врожденным пороком сердца**.

Синдром гипоплазии левых отделов сердца влияет на развитие левой половины сердца, которые не полностью развиваются, например:

Левый желудочек (нижняя левая камера сердца. Левый желудочек получает богатую кислородом (красную) кровь из левого предсердия и перекачивает ее в аорту, после чего кровь попадает ко всем органам. Левый желудочек должен быть хорошо развитым, сильным и мускулистым, чтобы прокачать достаточное количество крови в организм для удовлетворения его потребностей) недоразвит и слишком мал.

Митральный клапан (клапан, который контролирует кровоток между левым предсердием и левым желудочком в сердце) отсутствует или очень мал.

Аортальный клапан (клапан, который регулирует кровоток из сердца в аорту) отсутствует или очень мал.

Восходящая часть и дуга аорты (аорта: самая большая артерия в организме и первичный кровеносный сосуд, ведущий от сердца к телу) недоразвиты или слишком малы.

Часто у детей с синдромом гипоплазии левых отделов сердца также имеется дефект межпредсердной перегородки (отверстие между левым и правым предсердием), который позволяет крови смешиваться.

При нормальной анатомии правые камеры сердца перекачивают кровь с низким содержанием кислорода (венозную, «синюю» кровь) в легкие, где она насыщается кислородом и поступает в левые камеры сердца. Левые камеры сердца доставляют насыщенную кислородом кровь (артериальная, «красная» кровь) по всему организму.

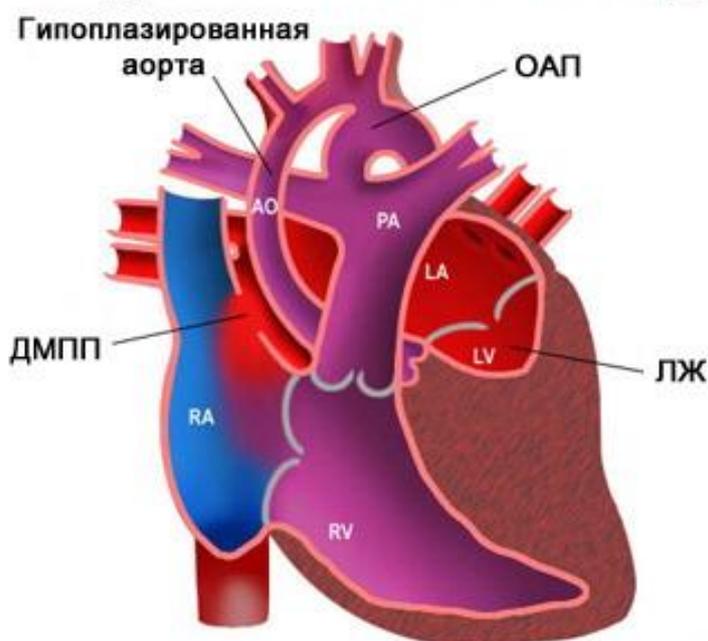
Так как в утробе матери у ребенка легкие не выполняют дыхательную функцию, между левой и правой камерами сердца существуют два сообщения для того, чтобы кровь смешивалась, не поступая в легкие: открытый артериальный проток («временный» сосуд между легочным стволом и аортой) и открытое овальное окно (отверстие между правым и левым предсердием). Обычно эти сообщения закрываются через несколько дней после рождения.

У детей с синдромом гипоплазии левых отделов сердца левые камеры сердца не способны перекачивать кровь ввиду неполноценного развития левого желудочка. При уменьшении размеров левого желудочка он теряет способность эффективно сокращаться и не может обеспечить достаточный кровоток для удовлетворения потребностей организма. В течение первых нескольких дней жизни ребенка с синдромом гипоплазии левого сердца артериальная кровь имеет возможность обходить левую сторону сердца через открытое овальное окно, а затем, смешиваясь с венозной кровью, поступать через открытый

артериальный проток по всему организму. Однако в течение первых дней жизни открытый артериальный проток должен закрываться, и таким образом, объем артериальной крови, поступающий в организм, становится критически мал. Для сохранения сообщения между правой и левой сторонами (предотвращения закрытия артериального протока) используются лекарства, которые позволяют подготовить ребенка к последующей операции. При малом диаметре открытого овального окна артериальная кровь из левых отделов смешивается с венозной кровью из правых отделов в ограниченном объеме, и даже при сохранении артериального протока организм не получает достаточно артериальной крови. В таких случаях перед основной коррекцией может потребоваться дополнительная операция для расширения открытого овального окна.

Благодаря успехам в лечении, перспективы для детей, родившихся с синдромом гипоплазии левых отделов сердца, сейчас лучше, чем в прошлом.

Синдром гипоплазии левого сердца



История порока.

Термин «гипоплазия левых отделов сердца» был введен в 1958 г. Нунаном и Надасом для обозначения комплексного порока, характеризующегося неполноценным формированием левых отделов сердца. Первое описание патологического кровообращения при этом пороке было предложено в 1851 г. доктором Барделебенем из Гессена (Германия). Первые попытки коррекции синдрома гипоплазии левых отделов сердца предпринимались с 1961г, однако все они были безуспешны. Спустя 20 лет развитие лекарственной промышленности, анестезиологической и хирургической техники позволили усовершенствовать подход к лечению таких пациентов, и в 1981 г. профессор Вильям Норвуд выполнил хирургическую коррекцию новорожденной девочке с синдромом гипоплазии левого сердца. В настоящее время описанному в этой работе пациенту более 35 лет, ему сформирована одножелудочковая гемодинамика и диагностированы хроническая энтеропатия с потерей белка и нарушения ритма.

Частота развития синдрома гипоплазии левых отделов сердца.

Синдром гипоплазии левых отделов сердца составляет 1,4 - 3,8% среди всех врожденных пороков сердца и 16% среди критических врожденных пороков сердца.

Распространенность 0,016 - 0,036% от всех живорожденных детей.

Среди лиц мужского пола приходится от 55% до 67%.

Причины и факторы риска.

Точные причины развития синдром гипоплазии левых отделов сердца не установлены. В настоящее время наиболее вероятной причиной развития порока является внутриутробное снижение кровотока через открытое овальное окно и ограничение кровотока по левым отделам сердца. За счет такого дисбаланса правые отделы сердца значительно увеличиваются, а развитие левых отделов приостанавливается или вовсе прекращается.

Наследственность, отягощенная по врожденным порокам сердца, также может быть предрасполагающим фактором к развитию синдрома гипоплазии левых отделов сердца. Считается, что генетические синдромы сопровождают СГЛС с частотой от 15% до 30%. Риск повторного рождения ребенка с СГЛС составляет 0,5-2%. Риск рождения с другими ВПС в семьях с ребенком с СГЛС составляет от 2,2% до 13,5%.

Если вы беременны, то вам необходимо пройти дополнительное УЗИ плода на ранних стадиях для диагностики врожденных пороков сердца. Необходимо обратиться к акушеру, наблюдающего Вас, за дополнительной информацией о дополнительной ранней диагностике (УЗИ плода).

Диагностика

Синдром гипоплазии левых отделов сердца может быть диагностирован как во время беременности, так и сразу после рождения ребенка.

УЗИ диагностика во время беременности:

Во время беременности существуют скрининговые тесты (также называемые пренатальными, т.е. выполняемые во время беременности) для выявления врожденных пороков сердца и оценки других органов и систем. Синдром гипоплазии левых отделов сердца может быть диагностирован во время беременности с помощью ультразвука уже в 18-20 недель. УЗИ диагностика плода показывает проблемы структур сердца и то, как сердце работает с этим пороком сердца. Пренатальная УЗИ диагностика позволяет снизить смертность детей с синдром гипоплазии левых отделов сердца после рождения (роды проходят рядом с кардиоцентром для экстренного оказания хирургической помощи ребенку). Однако порок выявляется во время беременности лишь у 18 - 60% плодов с СГЛС (зависит от квалификации врача и от положения плода в матке). При подозрении на синдром гипоплазии левых отделов сердца у плода вы должны получить консультацию у кардиохирурга или детского кардиолога.

Симптомы и диагностика после рождения ребенка:

У детей с СГЛС в течение первых нескольких дней жизни могут не возникнуть проблемы, пока сохраняется открытым артериальный проток и овальное окно достаточного

диаметра. После закрытия этих сообщений клинические симптомы развиваются молниеносно:

- Серовато-синий цвет кожи;
- Прохладная, липкая кожа;
- Быстрое, поверхностное, затрудненное дыхание;
- Отказ от кормления;
- Холодные руки и ноги;
- Слабый пульс;
- Необычная сонливость, вялость или неактивность ребенка

Во время медицинского осмотра врач может увидеть эти признаки или услышать шум в сердце (ненормальные звуки работы сердца, вызванные аномалиями сердца и крупных сосудов).

СГЛС также может быть обнаружен при скрининге пульсовой оксиметрии новорожденных. Пульсоксиметрия - это простой прикроватный тест для определения количества кислорода в крови ребенка. Низкий уровень кислорода в крови может быть признаком критического врожденного порока сердца, который может быть выявлен до появления каких-либо симптомов.

После осмотра детский кардиолог должен будет назначить исследования, которые помогут в диагностике. План диагностики врожденных пороков сердца зависит от возраста ребенка и клинического состояния. Исследования, которые рекомендованы для диагностики СГЛС, включают:

- Рентгенограмма грудной клетки. Диагностический тест, в котором используется рентгеновское излучения для создания изображений внутренних тканей на специальной пленке.
- Электрокардиограмма (ЭКГ). Тест, который регистрирует электрическую активность сердца, показывает аномальные ритмы (аритмии) и обнаруживает повреждения миокарда (сердечной мышцы).
- Эхокардиография (ЭХОКГ или УЗИ сердца) - процедура, при которой используются ультразвуковые волны для оценки насосной функции и функции клапанов сердца и магистральных сосудов. Эта безболезненная процедура, основанная на свойствах звуковых волн отражаться от контуров Вашего сердца.
- Компьютерная томография (КТ) – метод исследования, основанный на рентгеновском излучении. В отличие от обычной рентгенографии оно дает наиболее полное представление о строении тела, при меньшем количестве излучения. Поскольку сосуды и кровь сами по себе слабо контрастируются рентгеновским излучением, для лучшей визуализации иногда требуется выполнение МСКТ-исследования с сопутствующим введением рентгенконтрастного вещества. Контрастное вещество вводится через вену, и обычно не вызывает никаких неприятных ощущений.

Естественное течение порока.

Естественное течение порока – это течение болезни без хирургического и лекарственного лечения.

Естественное течение порока крайне неблагоприятное. Смертность в течение первой недели составляет 70%, в течение первого месяца жизни 90%, к 6 мес. – почти 100%. Поэтому хирургическая помощь этим детям крайне необходима.

Лечение синдрома гипоплазии левых отделов сердца.

Скорее всего, ваш ребенок будет госпитализирован в отделение интенсивной терапии или реанимации после того, как появятся симптомы. Первоначально ваш ребенок может быть помещен под кислородную маску или кислородную палатку, а в тяжелых ситуациях таких детей переводят на искусственную вентиляцию легких, чтобы помочь с дыханием. Внутривенные лекарства, которые будут вводить ребенку помогут сердцу и легким функционировать более эффективно, а также будут поддерживать открытым артериальный проток.

Вскоре после рождения ребенка с синдромом гипоплазии левых отделов сердца потребуются многократные операции, выполненные в определенном порядке, чтобы увеличить приток крови к телу и обойти плохо функционирующую левую сторону сердца. Правый желудочек становится основной насосной камерой для тела. Эти операции не лечат синдром СГЛС, но помогают восстановить работу сердца. Кардиолог и кардиохирург объяснят вам все риски и преимущества данных операций. Операция по поводу синдрома гипоплазии левых отделов сердца обычно проводится в три отдельных этапа (сроки этих этапов могут изменяться):

Первый - вскоре после рождения (оптимальные сроки 4-10 сутки после рождения);

Второй - в возрасте от 3 до 6 месяцев;

Третий - в возрасте от 2 до 4 лет.

I этап процедура Норвуда. Первая операция - сделает правый желудочек основной насосной камерой. Отток из правого желудочка (легочная артерия) и отток из левого желудочка (аорта) соединяются «бок в бок» в один сосуд и дополняются эластической заплатой (создание неоаорты), чтобы вся кровь смешивалась и через него достигала тела (рисунок 1). Для легочного кровотока (для осуществления газообмена в легких) к легочной артерии пришивается отдельный протез. Кровоток в легкие осуществляется либо из аорты (шунт Блэлока-Тауссига, рисунок 2), либо непосредственно из правого желудочка (шунт Сано, рисунок 3). Однако у ребенка будет сохраняться умеренный цианоз (синюшность кожных покровов), так как бедная кислородом (венозная) кровь из правого предсердия и богатая кислородом (артериальная) кровь с левой стороны сердца смешиваются и перетекают через неоаорту в организм. **Единственный источник легочного кровотока – шунт Блэлока-Тауссига\шунт Сано.**

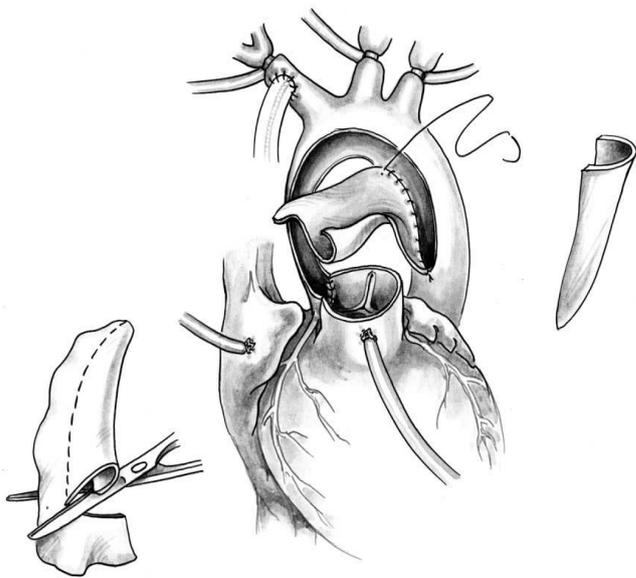


Рисунок 1. Соединение «бок в бок» аорты и легочной артерии с пришиванием эластической заплата. Создание единого сосуда неоаорты.

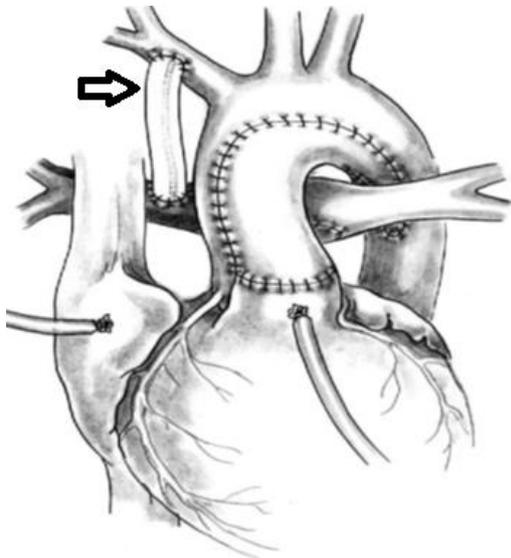


Рисунок 2. Пришивание протеза от аорты в легочные артерии для кровотока в легкие (шунт Блэлока-Тауссига).

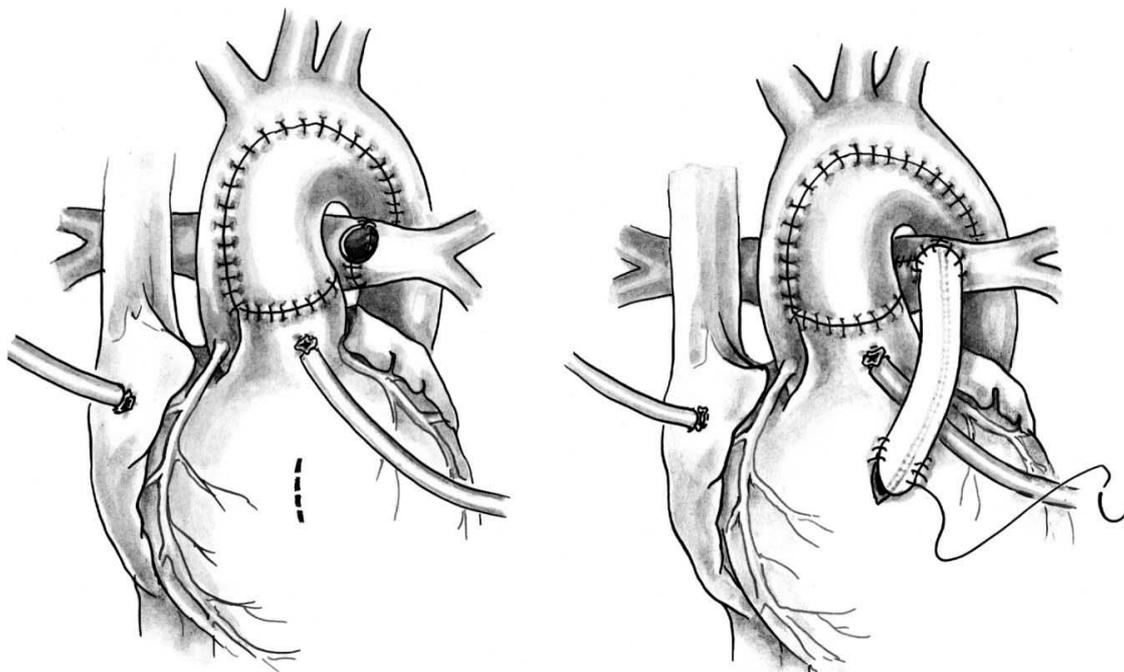


Рисунок 3. Пришивание протеза от правого желудочка в легочные артерии для кровотока в легкие (шунт Сано).

II этап процедура Гленна. Вторая операция направлена на увеличение легочного кровотока и частичной разгрузки единственного желудочка (правого). Шунт Блэлока-Тауссига или шунт Сано заменяется собственной веной - верхней полой веной, по которой осуществляется отток венозной крови из верхней половины тела. В этой операции шунт Блэлока-Тауссига или шунт Сано пересекается, а верхняя полая вена соединяется с правой легочной артерией (рисунок 4). Таким образом, часть венозной крови в обход камерам сердца поступает непосредственно в легочное русло. Большой объем венозной крови, поступающей из нижней полой вены, будет по-прежнему поступать в сердце и смешиваться с артериальной (красной) кровью, поэтому ребенок останется цианотичным. **Эта операция уменьшает работу, которую должен выполнять правый желудочек примерно на 25-30%, позволяя крови течь прямо в легкие.**

Единственный источник легочного кровотока – верхняя полая вена.

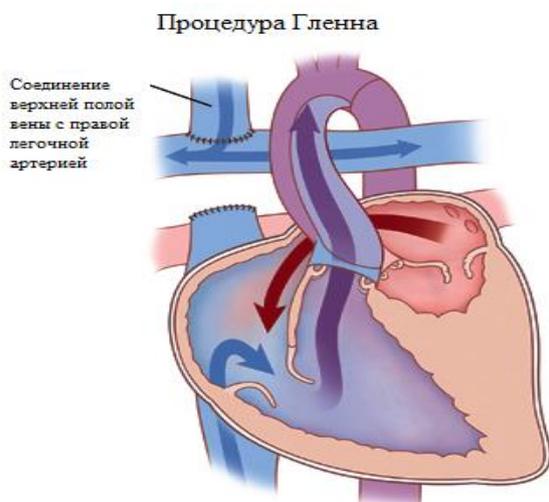


Рисунок 4. Процедура Гленна. Соединение верхней полой вены с правой легочной артерией.

III этап процедура Фонтана. Эта операция направлена на полную изоляцию единственного желудочка от венозной крови. Кровь, поступающая из нижней полой вены в сердце, перенаправляется непосредственно в легочную артерию и легкие. Нижняя полая вена соединяется с помощью синтетического протеза с правой легочной артерией, напротив того места, где фиксирована верхняя полая вена (рисунок 5). Таким образом, вся венозная кровь (синяя) течет «в обход» сердца в легочное русло, где насыщается кислородом. В большинстве случаев в протезе создается небольшое отверстие на случай «разгрузки» соединения, через которое венозная кровь в небольшом объеме может продолжать смешиваться с артериальной кровью в сердце.

Это соединение может быть создано в различных вариациях, в зависимости от анатомии сердца вашего ребенка, а также от метода, который предпочитает хирург вашего ребенка.

Все этапы паллиативной коррекции - это операции на открытом сердце, требующие использования аппарата искусственного кровообращения. Аппарат искусственного кровообращения будет использоваться для временного замещения функции легких и сердца вашего ребенка.

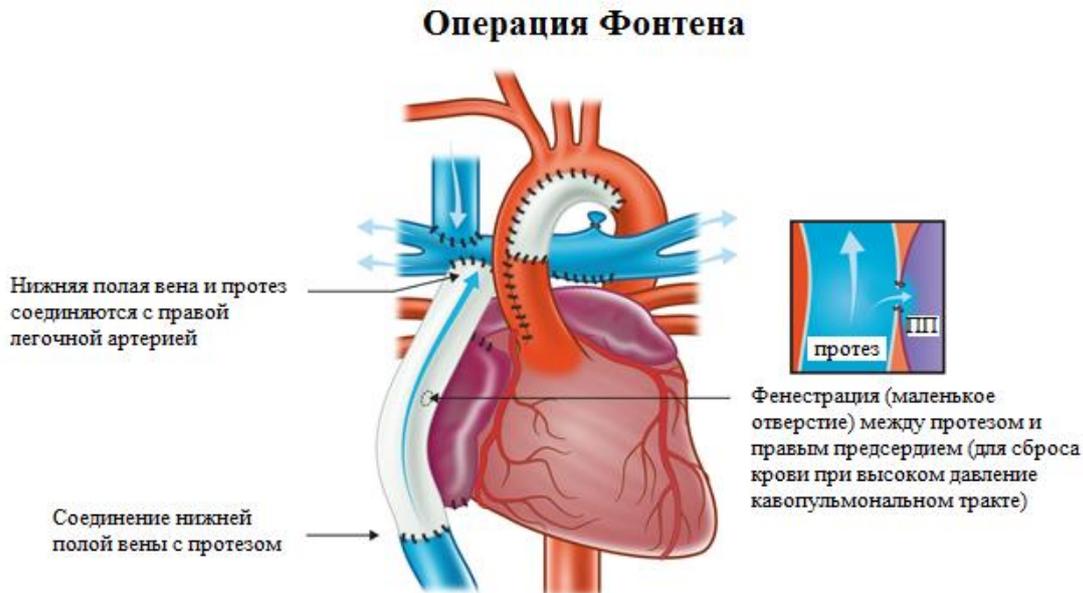


Рисунок 5. Схема операции Фонтана. Соединение нижней полой вены через протез с правой легочной артерией.

Дополнительные вмешательства

Для осуществления каждого из этапов коррекции параметры сосудистого русла должны соответствовать определенным значениям, которые достигаются в период послеоперационного ведения и реабилитации ребенка. Для измерения этих параметров в

межэтапный период и непосредственно перед операцией используется катетеризация сердца.

Катетеризация сердца – это диагностическое исследование сердца, проводимое эндоваскулярным хирургом. Мягкие, тонкие пластиковые катетеры (трубки) устанавливаются в крупный кровеносный сосуд в ноге (бедренная вена) и аккуратно проводятся до сердца под контролем рентгеноскопии («рентгенография в режиме реального времени»). Катетеры используются для измерения давления внутри сердца и для введения контраста (красителя), чтобы можно было сделать изображения камер сердца и кровеносных сосудов. При необходимости во время катетеризации диагностические манипуляции могут дополняться «закрытой» коррекцией. В целом, это безопасный метод исследования, и дети могут быть выписаны домой на 2-3 сутки.

Эндоваскулярные операции – «закрытые» вмешательства, выполняемые во время катетеризации сердца. Операция выполняется при выявлении деформации сосудов (легочные артерии, неоаорта, места соединения сосудов\шунтов) и заключаются в расширении суженного участка при помощи баллона с последующим размещением металлического каркаса (стента) или без него. Эндоваскулярные операции, как правило, могут понадобиться в межэтапном периоде при подготовке ребенка к следующему открытому вмешательству.

Прочие вмешательства: по мере того, как ваш ребенок вырастает, в подростковом возрасте, ему могут потребоваться дополнительные операции по поводу развития аритмии или других сердечно-сосудистых проблем, связанными с синдромом гипоплазии левых отделов сердца.

Послеоперационный уход за вашим ребенком.

После операции младенцы возвращаются в отделение интенсивной терапии или реанимации для лечения и круглосуточного наблюдения. Грудная клетка может оставаться открытой для предотвращения сдавливания сердца. Грудная клетка закрывается после стабилизации пациента, по мере того, как сердце уменьшается в размере и адаптируется к новым условиям кровообращения.

Пока ваш ребенок находится в отделении интенсивной терапии, для его восстановления будет использоваться специальное оборудование, которое включает в себя:

- Искусственная вентиляция легких (ИВЛ). Машина, которая помогает вашему ребенку дышать, пока он находится под наркозом во время операции и в период восстановления. Маленькая пластиковая трубка направляется в трахею и соединяется с машиной ИВЛ. Во время восстановления после операции дети, как правило, дышат с помощью аппарата ИВЛ не менее нескольких дней.
- Внутривенные катетеры. Небольшие пластиковые трубки, которые устанавливаются через кожу в кровеносные сосуды. Катетеры обеспечивают внутривенное вливание жидкостей и важных лекарств, которые помогут вашему ребенку восстановиться после операции.

- Артериальная линия. Специализированная капельница, устанавливается в запястье руки (в лучевую артерию) или в бедро (бедренную артерию), постоянно измеряет артериальное давление во время операции и в то время, когда ваш ребенок находится в отделении интенсивной терапии.
- Назогастральный зонд. Небольшая гибкая трубка, через которую осуществляется кормление детей в реанимации.
- Мочевой катетер. Маленькая гибкая трубка, которая позволяет моче вытекать из мочевого пузыря. Возможность измерения объема выделяемой мочи помогает определить, насколько хорошо работает и восстанавливается сердце.
- Дренаж. Маленькая гибкая трубка, установленная в грудную клетку для удаления послеоперационной жидкости и крови.
- Мониторинг сердца. Устройство, которое постоянно отображает сердечный ритм вашего ребенка и отслеживает частоту сердечных сокращений, артериальное давление и другие значения сердечно-сосудистой системы.

Вашему ребенку может понадобиться и другое оборудование, не упомянутое здесь, для оказания помощи во время пребывания в отделении интенсивной терапии или после него. Персонал больницы даст вам всю информацию об оборудовании.

После операции для более комфортного состояния ребенка и восстановления сердца будут назначены медикаментозные препараты - обезболивающие препараты (уменьшают боль), седативные препараты (уменьшают беспокойство ребенка), диуретики (выводят лишнюю жидкость из организма).

После выписки из отделения интенсивной терапии ваш ребенок вместе с вами будет переведен в специализированное отделение больницы, где продолжит получать необходимое лечение. Персонал даст вам инструкции относительно лекарств, ограничений активности и последующих посещений до выписки вашего ребенка. Вы узнаете как ухаживать за ребенком дома.

Младенцы после перенесенной тяжелой операции могут испытывать проблемы с кормлением. Некоторые дети могут испытывать отвращение к помещенной во рту соски или бутылочки, например, из-за длительного пребывания на аппарате ИВЛ. Некоторым детям нужно набраться сил, прежде чем они смогут научиться сосать из бутылочки. Стратегии, используемые для помощи детям с питанием, включают следующее:

- Высококалорийная смесь или грудное молоко. Специальные питательные добавки могут быть добавлены к смеси или сцеженному грудному молоку для увеличения количества калорий в каждой порции, что позволяет вашему ребенку пить меньше и при этом потреблять достаточно калорий для набора веса.
- Назогастральный зонд. Небольшая гибкая трубка, которая проходит через нос, вниз по пищеводу в желудок. Назогастральный зонд может либо дополнять, либо заменять кормление из бутылочки. Некоторые младенцы могут пить только часть своей порции из бутылки, остальная порция вводится через назогастральный зонд в желудок. При потере сил младенец получает смесь или грудное молоко только через назогастральный зонд для кормления.

Осложнения и смертность после процедуры Норвуд.

В настоящее время в современных больших кардиоцентрах летальность не превышает 15%, однако в небольших центрах (особенно, в которых не организована логистика пациентов с критическими ВПС) летальность может достигать 40%.

Частыми причинами неблагоприятного исхода или развития осложнений могут быть:

- стенозы или тромбозы шунта (прекращается кровоток к легким);
- недостаточность коронарного кровотока;
- плохая насосная функция правого желудочка;
- пневмонии (инфекционные заболевания легких);
- некроз кишечника (из-за плохого кровотока к кишечнику до операции);
- аритмии;
- инфекция сердца.

К другим, но не менее грозными осложнениям, которые могут потребовать более длительного лечения, относятся:

- скопление жидкости в легких (выпот в плевральной полости);
- инфекция грудной клетки или инфицирование послеоперационной раны;
- почечные осложнения (из-за ослабления сердечной функции или плохого почечного кровотока до операции);
- плохая функция трикуспидального клапана (недостаточность с забросом крови из желудочка обратно в предсердие);
- кровотечение;
- хилоторакс (скопление лимфатической жидкости в полостях);
- релаксация диафрагмы из-за повреждения диафрагмального нерва.

Неврологические осложнения

Пациенты с гемодинамикой единственного желудочка сердца достаточно часто имеют неврологические осложнения и ребенок может отставать в развитии. **Почему же так случается?** В настоящее время существует множество исследований, которые выявляют причины развития неврологических осложнений:

1 причина: Ряд исследований показывают, что до 53% детей с критическими врожденными пороками сердца имеют повреждения головного мозга до операции (сами причины повреждения головного мозга не ясны).

2 причина: Гипоксия (или недостаток кислорода для головного мозга) – в норме к головному мозгу поступает только насыщенная кислородом кровь (артериальная), однако при гемодинамике единственного желудочка сердца происходит смешивание венозной (синей) и артериальной (красная). Смешанная кровь поступает к головному мозгу в достаточном объеме, однако из-за повышенной потребности мозговой ткани в кислороде и недостаточного его содержания в смешанной крови головной мозг испытывает голодание.

3 причина: Центральная нервная система у новорожденных ввиду своей незрелости крайне чувствительна к недостатку кислорода, который возникает при врожденных пороках сердца (особенно пороках с единственным желудочком).

4 причина: Множество работ по изучению влияния искусственного кровообращения на головной мозг показали, что даже непродолжительное использование искусственного кровообращения может способствовать микроповреждению тканей мозга, но в большинстве они являются обратимыми, и в будущем дети не отстают в развитии.

5 причина: Для осуществления основного этапа процедуры Норвуд (создание неоаорты), как правило, хирургу требуется «сухое операционное поле». Для его обеспечения необходимо на короткий период времени полностью или частично остановить кровообращение в организме. Во избежание повреждения тканей, весь организм охлаждается, поэтому в послеоперационном периоде могут возникать неврологические осложнения (до 33%). Данные осложнения могут быть тяжелыми неврологическими осложнениями, такими как ишемический (недостаток питания мозга) или геморрагический (кровоизлияние в мозг) инсульт, или же преходящие неврологические нарушения, которые проходят через короткий промежуток времени.

6 причина: Токсические действия некоторых лекарственных препаратов (например, некоторые антибиотики при длительном применении могут вызывать раздражительность, нарушения сна, ослабление слуха).

Межэтапный период.

Это временной промежуток между I этапом (процедурой Норвуд) и II этапом процедурой Гленна (**самый критический период**). Данный период времени сопряжен с высокой смертностью от 10% до 15%, а в некоторых хирургических клиниках до 25%. Причину смертности детей в «межэтапном периоде» зачастую трудно определить. Однако, возможные причины смерти, которые часто встречаются, описаны в литературе: недостаточность коронарного кровотока, сужение неоаорты (сужение дуги аорты или рекоарктация), стеноз или тромбоз шунта (прекращение легочного кровотока), плохая насосная функция сердца, аритмия, вирусные заболевания и сепсис (заражение крови инфекцией). Для снижения смертности в это период создана программа домашнего мониторинга.

Домашний мониторинг детей с синдромом гипоплазии левых отделов сердца.

Программа домашнего мониторинга создана для детей с единственным желудочком сердца. Цель данной программы снижения смертности в межэтапном периоде и улучшения качества жизни. Еженедельно вы будете связываться с врачом-координатором и передавать отчет за неделю. Вы должны будете приобрести весы (для контроля веса ребенка) и прибора для пульсовой оксиметрии (для отслеживания насыщения крови кислородом).

Сразу после выписки пациента вы приступаете к ежедневному самостоятельному осмотру ребенка, измерению веса ребенка, мониторингованию сатурации крови 2 раза в день (утро, вечер) и контроль за кормлением ребенка.

Существую симптомы «красного флага», когда необходимо экстренно связаться с врачом кардиологом/кардиохирургом:

- Сатурация менее 70% или более 90%
- Любая потеря веса более 30 г
- Неспособность набрать вес не менее 20 г за 3 дня
- Энтеральное кормление менее 100 мл / кг в день
- Частое и тяжелое дыхание
- Появление цианоза на лице или губах
- Раздражительность и плаксивость ребенка
- Частая диарея или рвота, сильная потливость
- Необходимость в госпитализации ребенка

О чем нам может сказать сатурация.

Сатурация или насыщение крови кислородом у здоровых детей составляет 95-100%. Однако, у ребенка с СГЛС происходит смешение крови, поэтому нормальные значения сатурации составляют 70-90%. Пониженная сатурация (ниже 70%) говорит, о патологическом процессе, который может быть связан со стенозом, перегибом или тромбозом шунта, или сужением легочных артерий (данный процесс происходит из-за плохого притока крови к легким), вирусные заболевания органов дыхания и пневмония.

В каких случаях может быть низкая сатурация?

Низкая сатурация может быть при беспокойстве ребенка и при измерении сатурации на прохладной конечности, при неплотном прижатии датчика к конечности. Поэтому если вы получили низкие значения, сатурацию нужно перемерить на другой конечности или после того как успокоится ребенок.

Что если при повторном измерение сатурация крови ниже 70%.

Нужно связаться с врачом-координатором для обсуждения дальнейших действий или вызвать скорую помощь для транспортировки в профильный стационар (при отсутствии инфекционных процессов ребенок должен госпитализироваться в кардиохирургическую клинику).

О чем нам говорит цианоз (синюшность кожи).

Изменения цвета кожи говорит нам о плохой насыщаемости крови кислородом. Как и сатурация, цианоз является индуктором таких осложнений как: стеноз, перегиб или тромбоз протеза, или стеноз легочных артерий (данный процесс происходит из-за плохого притока крови к легким), вирусные заболевания органов дыхания или пневмония.

Легкий цианоз может присутствовать у всех пациентов с СГЛС, однако, при выраженной синюшности необходимо измерить сатурацию.

В каких ещё случаях может быть цианоз?

При беспокойстве ребенка цианоз усиливается!

О чем нам может говорить одышка или тахипное.

Одышка (тахипное) – это учащенное дыхание. В зависимости от возрастной группы нормальная частота дыхательных движений за 60 секунд может различаться:

- от момента рождения до полугода — до 60 вдохов в минуту;
- от 6 месяцев до года — до 50 вдохов в минуту;

Свыше этих показателей считается одышкой. Одышку могут вызывать стеноз, перегиб или тромбоз шунта, или стеноз легочных артерий (данный процесс происходит из-за плохого притока крови к легким), вирусные заболевания органов дыхания, пневмония, инфекционные заболевания желудочно-кишечного тракта (связанные с высокой потерей жидкости), тяжелые инфекционные процессы в том числе и сепсис (заражение крови).

При одышке необходимо обратиться к педиатру для постановки диагноза и лечения! Предупредить врача-координатора.

О чем нам говорит серые кожные покровы и вялость, сонливость ребенка.

Как правило, это говорит о тяжелом состоянии ребенка (обезвоживание организма, сужение аорты, тяжелый инфекционный процесс и т.д.), когда следует немедленно обратиться за медицинской помощью.

Оптимальное питание ребенка.

Недоедание и недостаточный рост часто распространены у детей с СГЛС после операции Норвуд. Поэтому для таких детей нужен определенный алгоритм питания. Потребление жидкости должно быть доведено до не менее чем 100 мл / кг в день. Питание должно варьироваться от 120 до 150 ккал / кг в день. Оптимальный рост веса составляет 20 г в сутки. Использование данного алгоритма кормления является полезным и безопасным, и приводит к хорошему набору веса ребенка.

О чем нам говорит резкая потеря веса.

Снижение веса может говорить нам о недостаточном питании ребенка, высокой метаболической потребности организма, и патологии желудочно-кишечного тракта. При потере веса более 30 г/кг/в сутки (например, из-за рвоты или диареи) необходимо экстренно обратиться за медицинской помощью и сообщить врачу-координатору.

О чем нам говорит резкая прибавка веса.

Резкая прибавка веса более 30 г на кг веса может говорить нам о сердечной недостаточности (отечный синдром – накопление жидкости в мягких тканях). Причины резкой прибавки веса могут быть: рекоарктация или возвратное сужение аорты, плохая насосная функция сердца, не герметичность трикуспидального клапана. При наличии такой прибавке в весе, необходимо сообщить врачу-координатору и обратиться к детскому кардиологу.

О чем нам говорит сниженное мочевыделение.

Объем мочи, выделяемой ребенком за сутки, рознится в зависимости от возраста и типа питания, количества потребления воды или других жидкостей и температуры воздуха, влажности и нагрузки, которую осуществляет малыш.

- До шести месяцев малыш выделяет за сутки от 300 до 500 мл мочи, мочится от 20 до 25 раз, в среднем по 20-35 мл,

- С шести месяцев до года малыш выделяет в сутки от 300 до 600 мл мочи, мочится 15-16 раз в сутки и объем в среднем по 25-45 мл.

Причины сниженного мочевыделения могут быть: возвратное сужение аорты, патология почек или тяжелая сердечная недостаточность.

При сниженной мочевыделительной функции необходимо сообщить врачу-координатору и обратиться к детскому кардиологу, педиатру.

УЗИ сердца и осмотр детского кардиолога.

УЗИ сердца должно выполняться не реже чем 1 раз в месяц. На УЗИ сердца обязательно должны быть оценены следующие параметры: проходимость протеза, насосная функция правого желудочка, герметичность трикуспидального клапана, размеры аорты в разных отделах (восходящая аорта, дуга аорты, перешеек аорты, нисходящая аорта).

После прохождения УЗИ сердца необходимо обратиться к детскому кардиологу для оценки результатов и коррекции лечения ребенка.

УЗИ протокол отправляется врачу-координатору!

Осложнения и летальность после операции Гленна.

В последние десятилетия смертность после операции Гленна значительно снизилась и в настоящее время не превышает 5%. Основными осложнениями после операции Гленна являются:

- Синдром верхней полой вены – плохой отток крови от верхних конечностей и головы за счет высокого давления в легочном русле.
- Хилоторакс (скопление лимфатической жидкости)
- Гемоторакс (скопление крови в плевральных полостях)
- Плеврит (скопление жидкости в плевральных полостях)
- Паралич диафрагмального нерва
- Кровотечение
- Инсульт (повреждение мозга)
- Инфаркт миокарда (повреждение мышц сердца)
- Нарушения ритма сердца (аритмии)
- Инфекционные осложнения

Период между операцией Гленна и Фонтена.

Данный период времени является достаточно безопасным так 25% крови перенаправлена от сердца напрямую в легочную артерию. Однако, даже в этом периоде времени имеются осложнения и летальные случаи. В настоящее время летальность не превышает 6%. Основные причины летальности являются как сердечные (тромбоз cavoпюльмонального тракта (анастомоза верхней полой вены с легочной артерией), сниженная насосная функция сердца, возвратное сужение аорты, не герметичность трикуспидального клапана) так и не сердечные причины (инфекционные заболевания). Поэтому даже в этот период времени необходим осмотр кардиолога и выполнение УЗИ сердца не менее чем 1 раз в 3 месяца. При необходимости УЗИ сердце можно выполнять чаще!

Осложнения в период между операцией Гленна и Фонтена.

У некоторых пациентов до операции Фонтена может появиться цианоз (внешняя синева кожных покровов, вызванная недостаточностью кислорода в артериальной крови), усталость или непереносимость физических упражнений, аритмии, плохая насосная функция правого желудочка. Поэтому перед операцией Фонтена необходима медикаментозное лечение.

Критерии при которых может быть выполнена операция Фонтена:

- Низкое давление в кавопультмональном тракте
- Хорошо сформированные легочные артерии
- Отсутствие легочной гипертензии
- Хорошая насосная функция правого желудочка

Данные критерии будут оцениваться с помощью различных тестов. Эхокардиография покажет насосную функцию правого желудочка и другие нарушения функции сердца. Электрокардиограмма используется для исключения или подтверждения нарушений ритма сердца (аритмий). Кроме того, будет использоваться катетеризация сердца для оценки анатомии легочных артерий и измерения давления в кавопультмональном тракте.

Осложнения и летальность после операции Фонтена.

Летальность после операции Фонтена варьируется от 0-2%. Основными осложнениями, приводящих к летальности при операции Фонтена являются повышенное предоперационное давление в кавопультмональном тракте, симптомы сердечной недостаточности до операции, аритмии, низкая насосная функция правого желудочка, не герметичность трикуспидального клапана, энтеропатия с потерей белка и полиорганная недостаточность (отказ 2 и более органов).

К другим осложнениям относятся:

- Хилоторакс (скопление лимфатической жидкости)
- Гемоторакс (скопление крови в плевральных полостях)
- Плеврит (скопление жидкости в плевральных полостях)
- Паралич диафрагмального нерва
- Кровотечение
- Инсульт (повреждение мозга)
- Инфаркт миокарда (повреждение мышц сердца)
- Нарушения ритма сердца (аритмии)
- Инфекционные осложнения
- Белковые энтеропатии (потеря белков крови через желудочно-кишечный тракт)

Последующий уход за ребенком.

После операции Фонтена вашему ребенку понадобится послеоперационное наблюдение в течение всей жизни у кардиолога занимающимся врожденными пороками сердца, чтобы контролировать его здоровье и функцию сердца. Кардиологом могут быть выписаны лекарства, которые необходимы для регуляции работы сердца. Со временем могут

возникать различные осложнения, которые могут потребовать дальнейшего лечения или приема лекарств.

Кардиолог вашего ребенка объяснит вам, какие нужно принимать лекарственные препараты в той или иной ситуации. В некоторых случаях кардиолог может также рекомендовать вашему ребенку ограничение физической активности.

Необходимо помнить следующее: консультация у кардиолога, общий анализ мочи, общий анализ крови, биохимический анализ крови, анализ кала, ЭКГ, ЭХОКГ должны проводиться не реже 1 раза в 6 месяцев. УЗИ брюшной полости и холтеровское мониторирование ЭКГ проводится 1 раз в год. Другие исследования назначаются по необходимости врачом кардиологом.

Отдаленные осложнения после операции Фонтена.

После операции Фонтена ребенок становится розовым, но в сердце по-прежнему имеется лишь одна камера сердца. Поэтому с возрастом у ребенка могут возникнуть отдаленные осложнения после операции Фонтена, которые нуждаются в тщательном наблюдении и лечении у врачей, занимающихся врожденными пороками сердца. У многих пациентов могут возникать аритмии, что потребует назначения лекарственной терапии, а возможно даже и хирургического лечения. У некоторых пациентов может быть низкая сатурация крови, что может ограничивать физические способности данных детей, и это может потребовать катетеризации сердца для закрытия (эболизации) аномальных сосудов, которые позволяют смешиваться венозной (голубой) крови с артериальной (красной) кровью. У других пациентов может возникнуть снижение насосной функции единственного правого желудочка, что может потребовать лечения в реанимации и возможно даже имплантации искусственного желудочка сердца или трансплантации сердца. У 10% этих пациентов могут развиваться необычные состояния, называемые «белковыми энтеропатиями». Это состояние требует очень осторожного и тщательного лечения.

Трансплантация сердца.

В России трансплантация сердца детям не проводится в связи со сложностями в законодательной системе о трансплантации органов у детей!

Трансплантация сердца в периоде новорожденности как способ лечения синдрома гипоплазии левых отделов сердца лишь в ограниченных количествах стран (США, Канада, Индия итд.). Трансплантация сердца имеет ряд преимуществ над другим способом лечения, одно из них замена сердца с ненормальной структурой на здоровое. Однако это лечение ограничено дефицитом новорожденных органов, доступных для трансплантации, и пожизненной потребностью в иммуносупрессивной терапии (препараты снижения риска отторжения пересаженного органа). В настоящее время результаты трансплантации сердца значительно улучшились, однако по-прежнему средняя продолжительность жизни пересаженного сердца ограничена (в настоящее время менее 15 лет) и единственным известным лечением является ретрансплантация сердца.

У некоторых детей с СГЛС (как до операции Norwood, так и после операции Фонтена) с тяжелой недостаточностью трикуспидального клапана или нарушенной насосной функцией правого желудочка, трансплантация сердца считается процедурой выбора. Поскольку доступность донорских сердец очень ограничена, около 20% детей умирают в ожидании пересадки. После пересадки сердца требуются иммунодепрессанты (препараты

снижения риска отторжения пересаженного органа). Эти препараты делают пациентов более восприимчивыми к инфекциям, что требует особый уход за таким пациентом.

Искусственные желудочки сердца и устройства помогающие после операции Фонтена.

В настоящее время искусственные желудочки сердца, которые разработаны для детей не могут заменить полноценно сердце. Искусственный желудочек сердца являет «мостом» для пересадки сердца у детей с тяжелой недостаточностью трикуспидального клапана или нарушенной насосной функцией правого желудочка и могут использоваться у детей свыше 15 кг.

Одно из новых разработок для детей с гемодинамикой единственного желудочка сердца-это желудочковый насос с электрическим двигателем для перекачки крови венозной крови (голубой крови) в легкие. Желудочковый насос устанавливается в кавопульмональный тракт и перенаправляет кровь из верхней и нижней полых вен в правую и левую легочную артерии, тем самым позволяет избежать полного истощения единственного желудочка сердца.

Развитие нервной системы у пациентов с СГЛС.

За последние десятилетия выживаемость пациентов с самыми тяжелыми врожденными пороками сердца (такие как СГЛС) улучшилась, поэтому внимание начало уделяться отдаленным результатам включая развитие нервной системы. Проведенные исследования детей дошкольного возраста показали, что психомоторное и психическое развитие было ниже среднего в сравнение со здоровыми детьми. Также было обнаружено, что на психическое и психомоторное развитие детей с СГЛС влияет масса тела при рождении (дети с низкой массой имели результаты хуже, чем с нормальной массой при рождении), длительное лечение после операции Норвуд, генетические синдромы, образование родителей.

У детей школьного возраста также оценивалось развитие нервной системы. Проведенные исследования, которые оценивали физическое, социальное, эмоциональное развитие и школьную успеваемость также показали, что данные показатели были ниже среднего в сравнение со здоровыми детьми.

Однако, как подчеркивают сами исследователи, что сниженное развитие нервной системы не означает, что ребенок будет умственно отсталым. Такие дети ходят в обычные школы, поступают в колледжи и университеты.

Календарь прививок.

В настоящее время нет календаря прививок для детей с единственным желудочком сердца. Однако, последние данные показывают, что вакцинация детей с ВПС необходима. У пациентов с синдромом гипоплазии левых отделов сердца, которым требуется операция в первые 10 дней необходимо вакцинировать от гепатита В. Другие прививки требуют медотвода (особенно живые вакцины) в связи с предстоящей операцией Норвуда. В дальнейшем медотвод дается на 4 недели после выписки пациента. Однако, медотвод может быть продлен при тяжелом состоянии ребенка. Поэтому необходима консультация кардиолога перед постановкой вакцин.

Физическая активность.

Умеренная физическая активность допустима для детей с СГЛС. Очень тщательно должны быть подобраны для таких детей физические упражнения. Однако, следует избегать чрезмерных нагрузок и обезвоживания организма. Важным факторов в подборе физических упражнений должно быть наличие или отсутствие тех или иных осложнений, которые описаны выше. Если пациенту был назначен варфарин, следует избегать контактных видов спорта, поскольку они могут привести к серьезным травмам.

Любой человек с врожденным пороком сердца, должен проконсультироваться со своим кардиологом по поводу физической активности для избегания рисков осложнений на сердце.

Вирусные и бактериальные инфекции у детей с СГЛС.

При появлении первых симптомов заболевания (кашель, повышенная температура, рвота, понос) крайне важно вызвать педиатра для назначения правильного лечения заболевания. Ведь необходимо помнить, что дети с тяжелыми врожденными пороками сердца имеют высокий риск развития вирусного миокардита или инфекционного эндокардита. Данные заболевания могут снизить насосную функцию единственного желудочка сердца, а лечение этих осложнений очень трудное и сопровождается летальными исходами.

Если у вашего ребенка повышается температура тела выше 38 С необходимо незамедлительно вызвать скорую помощь или врача педиатра ведь это может быть признак тяжелого заболевания! Самостоятельное лечение крайне опасно!

Антибиотикотерапия у пациентов с СГЛС.

Не в коем случае нельзя давать принимать ребенку антибиотик без назначения врача!

Все дети с врожденными пороками сердца имеют риск развития инфекционных осложнений, поэтому антибактериальная терапия необходима. Необходимо помнить, что СГЛС это очень редкий врожденный порок сердца, поэтому после назначения антибактериальных препаратов узкопрофильными специалистами (стоматолог, ЛОР врач и тд.) необходимо проконсультироваться со своим кардиологом или педиатром.

Диуретики у пациентов с СГЛС.

Вы должны понимать, что даже после 3х операций сердце ребенка не будет полностью здоровым и у пациентов остаются симптомы сердечной недостаточности (отеки, увеличение печени, застойные изменения в легких). Поэтому для облегчения работы сердца необходимо применения диуретиков. Диуретики занимают одно из важных мест в лечении сердечной недостаточности у детей. Удаляя лишнюю жидкость из тканей они уменьшают нагрузку на сердце, устраняют застойные явления во внутренних органах и периферические отеки.

Кроворазжижающие препараты.

К таким препаратам относится аспирин (тромбо-асс, аспирин кардио и.тд.), варфарин. Эти препараты необходимы для разжижения крови. После первой операции эти препараты необходимы для того, чтобы не образовался тромб в искусственном протезе (единственном источником кровоснабжения легких).

После операции Гленна и Фонтена кровь из вен к легким притекает очень медленно поэтому могут образовываться тромбы в кавопульмональном тракте, эти препараты предотвращают образование тромбов.

Следует знать следующее: если ваш ребенок применяет варфарин, то крайне важно контролировать МНО постоянно до достижения целевых значений (2,0 – 3,0). При снижении этих цифр может образовываться тромб, при повышении этих цифр может возникнуть неконтролируемое кровотечение (если возникает кровотечение необходимо экстренно обратиться в больницу).

МНО измеряют: в стадии подбора дозы варфарина МНО нужно контролировать каждые 3-5 дней, после достижения целевого диапазона — раз в 5-7 дней, после получения трех подряд результатов анализа крови на свертываемость в целевом диапазоне можно перейти на измерение 1 раз в 2 недели.

Перед операцией варфарин отменяется за 5 дней, аспирин за 7 дней.

Стоматологическое лечение.

Как и здоровым детям, детям с СГЛС необходимо посещать 1 раз в 6 месяцев кабинет стоматолога для профилактического осмотра. Необходимо вовремя лечить кариес, так как не леченный зуб может стать причиной многих проблем в том числе и инфекционного эндокардита. Местная анестезия (например: ультракаин) достаточно безопасна (однако всегда нужно помнить об индивидуальной аллергической реакции), газовая анестезия должна проводиться только под присмотром врача анестезиолога (может вызывать снижение артериального давления, спровоцировать аритмию). При необходимости антибактериальных препаратов после лечения зубов, перед приемом необходимо проконсультироваться с кардиологом.

Беременность с СГЛС.

Большинство женщин с врожденным пороком сердца могут успешно перенести одну или несколько беременностей. Женщины со СГЛС должны обязательно получить консультацию и оценку перед тем, как забеременеть. Необходимо обязательно обсудить все риски беременности для женщины и для ребенка. Хотя, беременность обычно не рекомендуется для людей с СГЛС, тем не менее, некоторые женщины с этим пороком имели здоровую беременность и роды без осложнений. Беременность этих женщин должна контролироваться специальной командой кардиологов и акушеров, имеющей навыки ведения беременности у женщин с тяжелыми пороками сердца. Во время беременности риск возникновения сердечно-сосудистых заболеваний у данных женщин выше, чем у женщины без СГЛС. Степень риска зависит от насосной функции правого желудочка, наличия аритмии, не герметичности трикуспидального клапана и других факторов. Все эти факторы могут приводить к выкидышам. Существует также риск образования сгустков крови во время беременности, а также кровотечения после родов.

В дополнение к проблемам, упомянутым выше, лекарства, обычно назначаемые для лечения аритмий и других сердечно-сосудистых проблем, могут оказывать неблагоприятное воздействие на развивающийся плод. Однако, под тщательным медицинским наблюдением у пациентов после операции Фонтена могут быть успешные роды. Женщины с высокой переносимостью физических упражнений до зачатия, как правило, чувствуют себя хорошо во время беременности.

Риск рождения ребенка с врожденным пороком сердца увеличивается, если у матери имеется врожденный порок сердца.

Любой пациент с врожденным пороком сердца, должен проконсультироваться со своим кардиологом до беременности, чтобы обсудить все риски.

Контрацепция при СГЛС.

Комбинированные оральные контрацептивы опасны для женщин с СГЛС из-за риска образования тромбов. Однако, возможно использовать другие методы контрацепции, в том числе таблетки содержащие только прогестерон (POP).

Авиаперелеты.

В настоящее время нет ни каких руководств, касающихся авиаперелетов для пациентов с врожденными пороками сердца, поэтому кардиологи должны решать эти вопросы индивидуально с каждым пациентом. Однако, ранее имелось опасение того, что у пациентов с СГЛС при полете на больших высотах может возникать снижение сатурации. Проведенные последние (**куда были включены пациенты с синими пороками сердца**) исследования показали, что при подъеме на высоту 2500 метров сатурация снижалась у 8,8% пациентов, однако у 7% здоровых людей этот показатель также снижался. Изменения сатурации хорошо переносились как пациентами, так и здоровыми людьми и возвращались в исходные значения при посадке. Дальнейшие исследования подтвердили безопасность авиаперелетов. Поэтому в настоящее время нет ограничений для авиаперелетов.

Пациенты, которым требуется кислород, необходимо договориться с авиакомпанией перед перелетом. Правила подачи кислорода на борт судна зависят от перевозчика, поэтому обслуживание кислородом может не предоставляться.

Пациенты с кардиостимуляторами, должны иметь идентификационную карточку кардиостимулятора, которую могут запросить при личном досмотре в аэропорту.

Выживаемость.

Недавние исследования показали, что те, кто родился с СГЛС в начале 1980-х годов, имели шансы дожить до взрослого возраста < 30%. Большая часть детей умирали в течение первого года жизни после операции. Однако эти же дети имели стабильное состояние в течение последующих 10 лет после операции Глена. В исследовании Американских ученых было показано, что операции Фонтена до 1994 г имели смертность свыше 6,6%, а после 1994 года смертность снизилась до 1%. Выживаемость пациентов СГЛС приближается к выживаемости пациентов с другими единственными желудочками сердца, а 70% пациентов в настоящее время могут дожить до зрелого возраста.

В настоящее время ожидается, что 85% детей оперированных в настоящее время будут доживать до 30 лет, а 2/3 достигнут пожилого возраста.