



УДК 616.13/16-007.2-053.31-07-08-036

КАЛАШНИКОВА Е.А., НИКИТИНА Н.А.

Одесский национальный медицинский университет, кафедра пропедевтики педиатрии

ПОЛНАЯ НЕКОРРИГИРОВАННАЯ ТРАНСПОЗИЦИЯ МАГИСТРАЛЬНЫХ СОСУДОВ: РАННЯЯ НЕОНАТАЛЬНАЯ И ПОСТНАТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА, КЛИНИЧЕСКАЯ МАНИФЕСТАЦИЯ, ЛЕЧЕНИЕ И ПРОГНОЗ

Резюме. В статье представлены литературные данные о частоте, основных клинических проявлениях, современных методах ранней неонатальной и постнатальной диагностики, лечении и прогнозе полной некорригированной транспозиции магистральных сосудов — врожденном пороке сердечно-сосудистой системы.

Ключевые слова: транспозиция магистральных сосудов, дети.

Транспозиция магистральных сосудов (ТМС) — группа врожденных пороков сердца (ВПС), характеризующихся аномальным положением восходящей аорты и ствола легочной артерии. Выделяют два основных типа данной аномалии: 1) транспозиция магистральных сосудов (полная, простая, истинная, некорригированная, цианотическая); 2) корригированная транспозиция магистральных сосудов (инверсионная транспозиция, ротационная аномалия, ацианотическая транспозиция, зеркальное расположение желудочков, псевдотранспозиция и др.).

Согласно международной классификации болезней 10-го пересмотра выделяют: Q20.3 Дискордантное желудочково-артериальное соединение (Декстротранспозиция аорты. Транспозиция магистральных сосудов (полная)). Первое описание порока принадлежит М. Baillie (1797), впервые определение пороку было дано М. Abbott (1927).

Частота. Полная транспозиция магистральных сосудов (ПТМС) относится к числу распространенных «синих» пороков, составляя среди всех врожденных пороков сердца, по клиническим данным, от 4,2 до 9,9 %, по патологоанатомическим — от 15,7 до 20,8 %. Среди «синих» пороков ПТМС занимает 2-е место после тетрады Фалло и является самым частым ВПС, характеризующимся ранним появлением тотального цианоза (с рождения).

Пренатальная диагностика. Транспозиция главных артерий обычно не диагностируется в пренатальном периоде при проведении скринингового

обследования, поскольку исследование сердца плода ограничивается изучением только четырехкамерного среза. Обнаружить транспозицию главных артерий можно при их визуализации с изучением расположения сосудов относительно друг друга. В норме главные артерии перекрещиваются, а при транспозиции выходят из желудочков параллельно: аорта — из правого желудочка, легочная артерия — из левого желудочка (рис. 1).

Сочетание с другими пороками. Около 8 % живорожденных с транспозицией главных артерий имеют сочетанные экстракардиальные аномалии. Среди хромосомных дефектов при транспозиции главных артерий отмечены трисомии 13, 18 и 21, триплоидия и разнообразные дубликации и делеции. Транспозиция описана в структуре генных нарушений с любым типом наследования (аутосомно-доминантный, аутосомно-рецессивный, Х-сцепленный рецессивный) и нередко наблюдается при синдроме асплении/полисплении.

Клиника. Клиническая картина обусловлена гемодинамическими изменениями, характер которых определен количеством и размерами сопутствующих компенсирующих коммуникаций, других де-

Адрес для переписки с авторами:

Калашникова Е.А.

E-mail: kalashnikova_katerina7@rambler.ru

© Калашникова Е.А., Никитина Н.А., 2015

© «Здоровье ребенка», 2015

© Заславский А.Ю., 2015

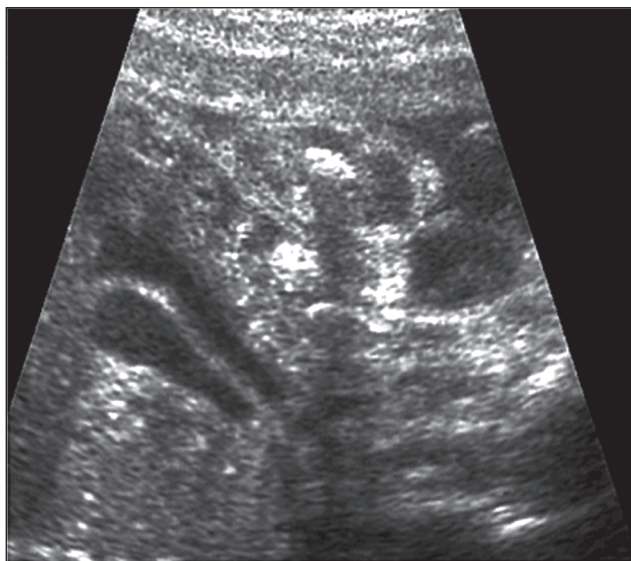


Рисунок 1. Срез через главные артерии. Виден параллельный ход сосудов (по М.В. Медведеву)

фектов и состоянием малого круга кровообращения. При ПТМС аорта отходит от правого желудочка (рис. 2), легочная артерия — от левого желудочка.

Аорта располагается чаще всего кпереди и вправо от легочной артерии (70 %) или справа от нее бок о бок во фронтальной плоскости (28 %). Венозная кровь из аорты проходит по тканям организма и возвращается в правый желудочек. По второму кругу артериальная кровь из левого желудочка поступает в легочную артерию, альвеолярные капилляры и через легочные вены и левое предсердие возвращается в левый желудочек. В данных условиях кровообращение проходит по двум разоб- щенным кругам и кровь не может оксигенироваться. При отсутствии сообщений между большим и малым кругом кровообращения ребенок погибнет

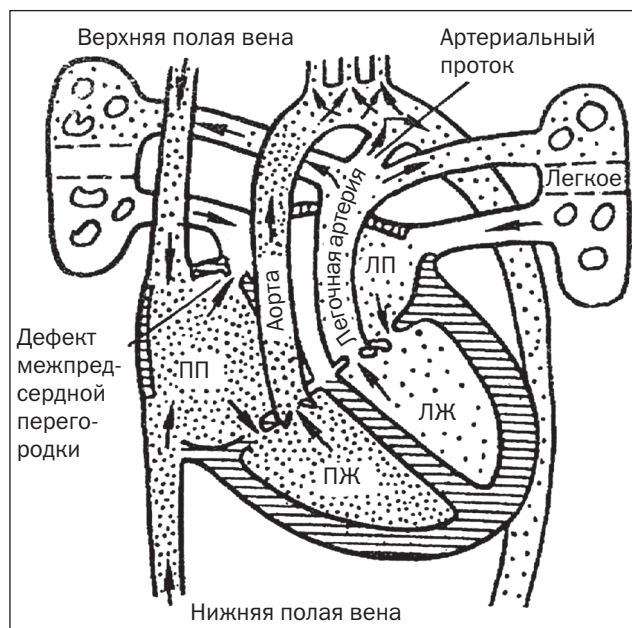


Рисунок 2. Схема гемодинамики при транспозиции магистральных артерий

сразу после рождения. Но у всех больных с полной транспозицией магистральных сосудов имеются дополнительные пороки (дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП), дефект межпредсердной перегородки (ДМПП), открытый артериальный проток (ОАП) и др.), корригирующие эти нарушения гемодинамики.

Ранняя неонатальная и постнатальная диагностика. У новорожденного отмечается тотальный прогрессирующий и центральный цианоз, появляющийся в первые сутки после рождения; аускультативная картина не характерна; шум может отсутствовать, но чаще определяется слабый систолический шум вдоль левого края грудины, реже — грубый систолический шум, обусловленный сопутствующим дефектом межжелудочковой перегородки или стенозом легочной артерии. Недостаточность кровообращения обычно развивается рано, на второй неделе жизни; признаки застойной сердечной недостаточности: тахикардия, тахипноэ, повышение потоотделения, ребенок перестает прибавлять в весе.

На рентгенограмме у 1/3 новорожденных выражено увеличение размеров сердца, главным образом за счет правых отделов. Часто тень сердца имеет классическую для данного порока форму — овоидную конфигурацию («яйцо, лежащее на боку»), с узким сосудистым пучком в прямой проекции. При ПТМС с интактной межжелудочковой перегородкой сердце может иметь нормальные размеры. На электрокардиограмме (ЭКГ) — правограмма, признаки гипертрофии правого желудочка.

Критерии постнатальной диагностики

I. Анамнестические: раннее развитие (у 50 % новорожденных) и дальнейшее быстрое прогрессирование гипотрофии, отставание в физическом и психическом развитии; появление тотального цианоза с первых дней жизни; ранняя недостаточность кровообращения при сочетании ПТМС с ДМЖП и ДМПП, в анамнезе частые, рецидивирующие бронхолегочные заболевания.

II. Клинические:

- признаки хронической гипоксии; изменения концевых фаланг пальцев («барабанные палочки», «часовые стекла»);
- одышка, тахикардия, общий цианоз, усиливающийся при физической и психической нагрузке;
- усиление сердечного толчка, прекардиальная пульсация;
- расширение границ сердца в поперечнике, может формироваться «сердечный горб»;
- аускультативные признаки разнообразны: первый тон на верхушке громкий, второй — акцентирован, особенно при наличии ДМЖП, позже на фоне недостаточности кровообращения может выслушиваться трехчленный ритм продиастолического галопа. Наряду с выраженным систолическим шумом по левому краю грудины возможно и его отсутствие;

— живот атоничний, збільшений в об'ємі, гепатомегалія, периферическі отеки незначительні;

— периферическа пульсація задовільна, артеріальне тиск нормальне.

III. Параклінічні:

— аналіз крові клінічний: поліцитемія за рахунок збільшення вмісту еритроцитів (більше 5–6 Т/л), поліглобулія (концентрація гемоглобіна більше 180–200 г/л), високий гематокрит, низька швидкість осідання еритроцитів (1–2 мм/ч);

— ЕКГ: відхилення електричної осі серця вправо, к 3–4-й тижню життя у всіх хворих з ПТМС з'являються ознаки гіпертрофії правого шлуночка і правого передсердя, в подальшому розвивається комбінована гіпертрофія шлуночків з перевагою правого;

— фонокардіографія: амплітуда першого і другого тону нормальна, характерні особливості відсутні;

— ехокардіографія: ідентифікація головних магістральних стовбів, шлуночків і їх клапанного апарату, косвенні ехо-ознаки: збільшення товщини стінок і порожнини правого шлуночка;

— рентгенологічні: легочний малюнок частіше посилено по артеріальному руслу, особливо при поєднанні ПТМС з ДМЖП і ОАП. Характерна для даного порока форма серця — «яйце, лежаче на боці», розміри серця збільшуються по всім сторонам, і серце часто набуває сферичну форму з вузьким судинним пучком (виявляється в сагітальній проекції), в бічовій і косих проекціях судинний пучок широкий.

При дифференціальній діагностиці слід пам'ятати, що у дітей з атривентрикулярною блокадою, аритміями, шумом недостатності мітрального клапана необхідно виключати корриговану транспозицію магістральних судин з допомогою ехокардіографії.

Лікування. У новонароджених для запобігання закриття артеріального протока рекомендується проведення постійної інфузії простагландіна E1. Це має особливе значення при ПТМС з ДМЖП і обструкцією вивідного тракту лівого шлуночка.

Коррекція метаболічного ацидоза проводиться бікарбонатом натрію. При розвитку отека легкого і важкої гіпоксемії показано переведення хворого на штучну вентиляцію легких.

Необхідна рання хірургіческа корекція порока, так як більшість дітей гине в перші 3–6 місяців життя. В перші місяці життя часто виконуються паліативні операції, що дозволяють перенести терміни радикальної корригуючої операції до досягнення дитиною годовалого віку, коли оперативне втручання виконується легше і зменшується кількість ускладнень.

У більшості новонароджених з транспозицією головних артерій і інтактної міжшлуночкової

перегородки з перших днів життя відзначається виражений ціаноз. Смешення двох кіл кровообігу через міжпередсердну комунікацію необхідно для запобігання гіпоксії мозку і можливого летального результату, тому методом вибору може бути хірургіческа створення комунікації на рівні передсердь. Хірургіческа корекція слід виконувати негайно після того, як встановлено неадекватне змішування потоків крові. До операції дитині вводять препарат простагландіна E1, який підтримує відкритим артеріальний проток, що тимчасово забезпечує відносно адекватний кровоток у новонародженого. В випадках адекватного змішування (при великій міжпередсердної або міжшлуночкової комунікації) оперувати доцільно після 2 нед. життя, так як необхідно час для адекватної підготовки лівого шлуночка до підтримки системного кровообігу. По даним більшості центрів, смертність новонароджених при подібному виді оперативного лікування становить менше 5–10 %. При наявності стенозу легочної артерії і дефекта міжшлуночкової перегородки можливо проведення баллонної передсердної септотомії і/або системно-легочного артеріального шунтування з метою підтримки адекватної оксигенації до того моменту, коли стане можливою анатоміческа корекція порока.

Прогноз. При естественном теченні ПТМС прогноз несприятливий, так як в перші тижні життя гине близько 30 % хворих, к місячному віку — 50 %, к 3 міс. життя — близько 70 %, к 6 місяцям — 75 %, к першому року життя — 90 %; до 2-річного віку доживає близько 7 % хворих.

Після оперативного лікування прогноз визначається анатоміческим типом порока і варіантом хірургіческой корекції. Дані анамнезу свідчать про розвиток у хворих після проведеної операції передсердних брадиаритмій, трикуспідальної регургітації, правожелудочкової недостатності.

Список літератури

1. *Болезни сердца и сосудов. Руководство Европейского общества кардиологов / Под ред. А.Д. Кэмма, Т.Ф. Люшера, П.В. Серруиса; пер. с англ. под ред. Е.В. Шляхто. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2011. — 2294 с.*
2. *Врожденные пороки развития: доклад Секретариата: ЕВ 126/10 // 126-я сессия Исполнительного комитета ВОЗ: пункт 4.7 предварительной повестки дня, 3 декабря 2009 г., Женева. — Женева, 2009. — 9 с.*
3. *Врожденные пороки развития: Практик. руководство / В.Н. Запорожан, И.Л. Бабий, С.Р. Галич [и др.]. — Одесса: ОНМедУ, 2012. — 320 с.*
4. *Діагностика та моніторинг вроджених вад серця у новонароджених: Навч. посібник / О.П. Волосовець, Г.С. Сенаторова, М.О. Гончарь, А.Д. Бойченко. — Х., 2013. — 108 с.*
5. *Кардиология детского возраста / Под ред. А.Д. Царегородцева, Ю.М. Белозерова, Л.В. Брегель. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2014. — 784 с.*
6. *Клінічна доплерівська ультрасонографія / За ред. П.Л. Аллана, П.А. Дабінса, М.А. Позняка, В.Н. Мак-Дікена; пер. з англ. — Львів: Медицина світу, 2007. — 374 с.*

7. Мутафьян О.А. Детская кардиология / О.А. Мутафьян. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. — 504 с.
8. Мутафьян О.А. Пороки сердца у детей и подростков / О.А. Мутафьян. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. — 560 с.
9. Неонатология: Нац. руководство / Под ред. Н.Н. Володина. — М.: Академия, 2008. — 848 с.
10. Перинатальная кардиология. Руководство для педиатров, акушеров, неонатологов / А.С. Шарыкин. — М.: Волшебный фонарь, 2007. — 264 с.
11. Прахов А.В. Неонатальная кардиология / А.В. Прахов. — Н. Новгород: НижГМА, 2008. — 387 с.
12. Сорокман Т.В. Генетичний моніторинг. Частина I. Проблеми епідеміології уроджених вад розвитку / Т.В. Сорокман, Л.В. Швигар // Здоровье ребенка. — 2007. — № 3(6). — С. 109-111.
13. Цыбулькин Э.К. Угрожающие состояния в педиатрии. Экстренная врачебная помощь / Э.К. Цыбулькин. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2007. — 224 с.

14. Черная Н.Л. Новорожденный ребенок. Основы оценки состояния здоровья и рекомендации по профилактике его нарушений: Рук-во для врачей / Н.Л. Черная, В.В. Шилкин. — СПб.: СпецЛит, 2009. — 352 с.
15. Шабалин А.В. Клиническая ультразвуковая диагностика у детей и подростков: атлас / А.В. Шабалин, И.В. Шабалин. — Н. Новгород: Изд-во Нижегородской гос. мед. академии, 2001. — 240 с.
16. Шарыкин А.С. Врожденные пороки сердца. Руководство для педиатров, кардиологов, неонатологов / А.С. Шарыкин. — 2-е изд. — М.: Бином, 2009. — 384 с.
17. Impact of Cardiac Rehabilitation on the Exercise Function of Children with Serious Congenital Heart Disease / Jonathan Rhodes [et al.] // Pediatrics. — 2005. — Vol. 116. — P. 1339-1345.

Получено 05.01.15 ■

Калашнікова К.А., Нікітіна Н.О.
Одеський національний медичний університет, кафедра
пропедевтики педіатрії

Kalashnikova Ye.A., Nikitina N.A.
Odesa National Medical University, Department
of Propedeutics of Pediatrics, Odesa, Ukraine

**ПОВНА НЕКОРИГОВАНА ТРАНСПОЗИЦІЯ
МАГІСТРАЛЬНИХ СУДИН: РАННЯ НЕОНАТАЛЬНА
І ПОСТНАТАЛЬНА ДІАГНОСТИКА, КЛІНІЧНА
МАНІФЕСТАЦІЯ, ЛІКУВАННЯ ТА ПРОГНОЗ**

**TOTAL NONCORRECTABLE TRANSPOSITION OF THE GREAT
VESSELS: EARLY NEONATAL AND POSTNATAL DIAGNOSIS,
CLINICAL MANIFESTATIONS, TREATMENT AND PROGNOSIS**

Резюме. У статті наведено літературні дані щодо частоти, основних клінічних проявів, сучасних методів ранньої неонатальної і постнатальної діагностики, лікування і прогнозу повної некоригованої транспозиції магістральних судин — уродженого дефекту серцево-судинної системи.

Summary. The article presents the published data on the prevalence, the main clinical manifestations, modern methods of early neonatal and postnatal diagnosis, treatment and prognosis for total non-correctable transposition of the great vessels — a congenital malformation of cardiovascular system.

Ключові слова: некоригована транспозиція магістральних судин, діти.

Key words: transposition of the great vessels, children.