

## ВИПАДКИ З ПРАКТИКИ

УДК: 616.12[006]053.31

ВРОЖДЕННЫЙ ПОРОК СЕРДЦА  
У НОВОРОЖДЕННОГО:  
АОРТОЛЕГОЧНОЕ ОКНО.  
СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ

*Т.М. Клименко, А.Н. Закревский,  
О.Ю. Каранетян, Е.А. Сердцева,  
О.В. Бучнева\*, О.С. Каратай\*\*,  
А.И. Томчук\*\*, И.В. Солошенко\*\*,  
А.А. Закревская*

Харьковская медицинская академия последипломного образования, ГУ «Институт общей и неотложной хирургии им. В.Т. Зайцева НАМН Украины»\*\*, Харьковский городской перинатальный центр\*\*\* (г.Харьков, Украина)

**Резюме.** Одним из редких врожденных пороков сердца является аортолегочное окно – дефект между легочной артерией и проксимальным отделом аорты. В статье приведено динамическое клиническое наблюдение недоношенного новорожденного с аортолегочным окном.

**Ключевые слова:** новорожденный, врожденный порок сердца, аортолегочное окно.

Несмотря на высокий уровень современных технологий, диагностика врожденных пороков сердца (ВПС) остается актуальным вопросом. Согласно современным литературным данным до родов удается выявить до 50% ВПС, прежде всего, критических пороков. К редким порокам сердца относится аорто-легочное окно, которое характеризуется наличием отверстия между прилежащими частями восходящей аорты и легочного ствола или правой легочной артерией [1, 3, 4].

Частота аорто-легочного окна (АЛО) составляет около 0,2% среди всех ВПС. В литературе практически отсутствуют данные о пренатальной диагностике АЛО [3,6]. Аорто-легочное окно относится к ВПС с обогащением малого круга кровообращения. Внутрисердечная гемодинамика при АЛО в большинстве случаев соответствует гемодинамике при сочетании открытого артериального протока (ОАП) с дефектом межжелудочковой перегородки (ДМЖП) и только в 10% случаев, когда АЛО небольших размеров, течение порока сходно с гемодинамически значимым артериальным протоком. Выраженность гемодинамических нарушений определяется размерами отверстия и соотношением общелегочного и периферического сопротивлений [1].

Различают два варианта дефекта. Первый, так называемый дуктообразный дефект, напоминает ОАП, так как имеет некоторую протяженность с хорошо выраженными верхним и нижним полюсами. Другой вариант представлен отверстием округлой или овальной формы в виде окна, не имеющего протяженности; часто сочетается с перерывом дуги аорты [1].

Клинические признаки АЛО неспецифичны и соответствуют таковым при большом левом шунте, напоминая ДМЖП или ОАП. В первые недели жизни проявляются признаки застойной сердечной недостаточности, такие, как одышка, потливость, тахикардия, рецидивирующие респираторные заболевания, при этом цианоза обычно нет. Наиболее ранним и характерным

симптомом является одышка с участием абдоминального и грудного дыхания с втяжением межреберных промежутков. Отмечается приподнимающий верхушечный толчок, рано, в течение 3-5 недель формируется двусторонний сердечный горб [4-6].

Время обращения за кардиохирургической помощью зависит от размера окна и наличия сочетанных аномалий. Дети с сопутствующим перерывом дуги аорты или с тяжелой предуктальной коарктацией нуждаются в безотлагательной помощи в неонатальном периоде из-за угрозы закрытия артериального протока. Поскольку у большинства пациентов дефект имеет средние или большие размеры, состояние больных резко ухудшается в течение первого месяца жизни, как только снижается сопротивление легочных сосудов. На протяжении первого года жизни 25–30% больных с этим пороком умирают от левожелудочковой недостаточности и застойной пневмонии. Большинство пациентов должны быть оперированы в возрасте не старше 6–12 месяцев, а при дуктусзависимых сопутствующих пороках – в неонатальном периоде.[2-5].

Приводим собственное наблюдение пациента с аорто-легочным окном.

Ребенок С., мальчик, родился в ХГПЦ от третьей беременности. Беременность протекала на фоне угрозы прерывания беременности, миомы матки, плацентарной дисфункции. Скрининг плода проведен в сроке гестации (СГ) 19 и 29 недель, выявлено пиелозктазия у плода, субкомпенсированная форма нарушений плодово-плацентарного кровотока. При повторных УЗИ беременной обращали внимание на эпизоды нулевого кровотока в артериях пуповины. Ребенок родился преждевременно путем операции кесарева сечения с дистрессом плода в сроке гестации (СГ) 34 недель с массой тела 1090,0 г, размерами 37-30-24 см с оценкой по шкале Апгар 5-7 баллов. С 1-х суток жизни состояние ребенка было тяжелым за счет кардио-респираторных нарушений,

обусловленных ВПС, с признаками застойной пневмонии.

Проведение комплексного УЗИ, а в последующем целевой эхокардиографии с доплерометрией, позволило выявить следующие изменения. Двухмерная ЭхоКГ (рис.1.) дилатация камер сердца. Расположение и функция полулунных клапанов нормальные. Легочные артерии расширены.

При доплер ЭхоКГ (рис.2,3.) определялся аномальный постоянный двунаправленный ток через аортолегочное окно, а также лево-правый сброс через ОАП. В нисходящей аорте ретроградный диастолический ток крови, достигающий аорто-легочного окна. Максимальное систолическое давление, рассчитанное по величине трикуспидальной регургитации, составило более 80 мм рт. ст., что соответствовало выраженной легочной гипертензии.

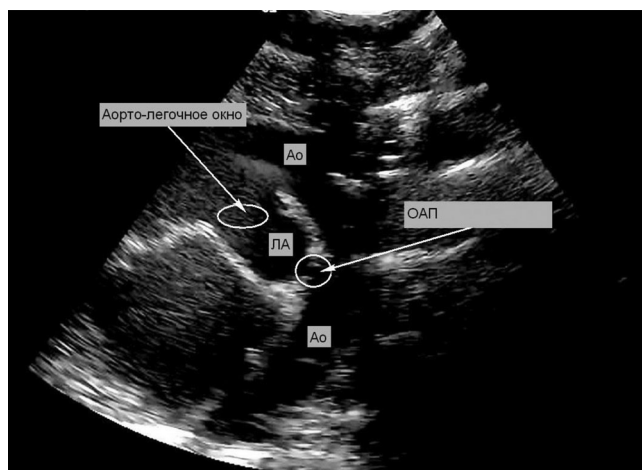


Рис. 1. Двухмерная ЭхоКГ: дуга аорты и легочная артерия

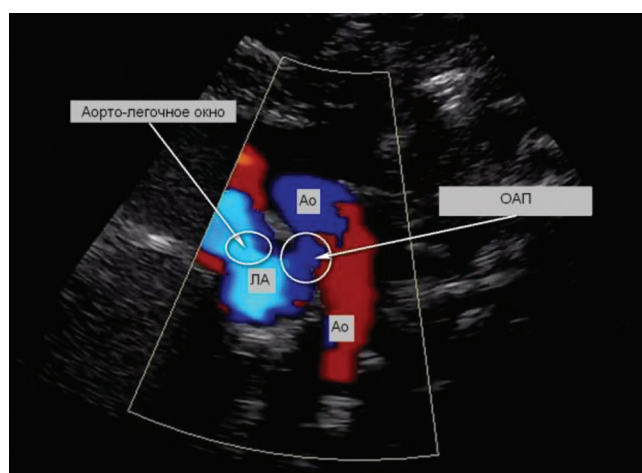
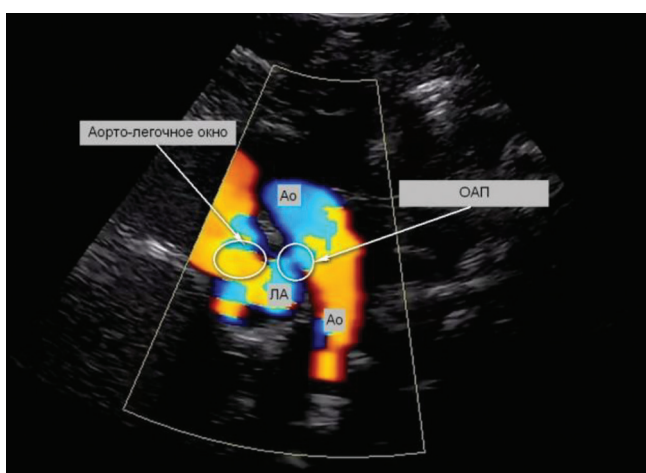
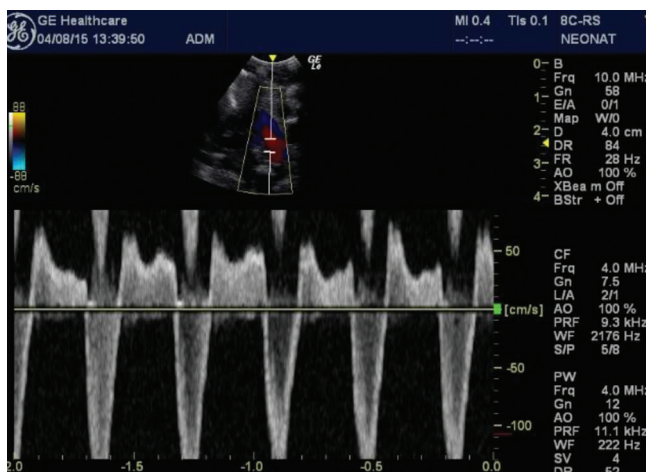


Рис. 2. Цветное доплеровское картирование кровотока в аорте и легочной артерии через аорто-легочное окно и ОАП.



Мозговой кровоток имел гиперрезистивный тип в магистральных артериях с ИР= 0,84 в переднемозговой артерии.

Заключение эхокардиографии: ВПС: ОАП 2,4 мм гемодинамически значимый. Выраженная легочная гипертензия. ФОО 2,3 мм. Дефект аорто-легочной перегородки (аорто-легочное окно)?

Ребенок переведен в отделение кардиохирургии и неотложной кардиологии Института общей и неотложной хирургии им. В.Т. Зайцева НАМН Украины, где произведено зондирование полостей

сердца, подтвержден диагноз ВПС: Дефект аорто-легочной перегородки (аорто-легочное окно 5,3 мм), открытый артериальный проток, ФОО, легочная гипертензия. Проведено хирургическое лечение – закрытие аорто-легочного окна, перевязка артериального протока. Ребенок через 7 суток с улучшением переведен в ХГПЦ для дальнейшего выхаживания и лечения.

**Заключение:** Ранняя диагностика ВПС аорто-легочного окна является диагностически сложной задачей ввиду редкости встречаемости данной патологии, наличия сопутствующих заболеваний у недоношенных новорожденных.

При проведении доплерографии сердца наличие ретроградного кровотока в нисходящей аорте может свидетельствовать в пользу аорто-легочного окна.

Зондирование полостей сердца является высокоинформативным, но инвазивным методом диагностики пороков сердца. Проведение этой операции у недоношенных новорожденных значительно затрудняют малый вес и сопутствующая перинатальная патология.

Для улучшения эффективности оказания помощи недоношенным новорожденным с ВПС важное значение имеет рациональное ведение таких новорожденных в соответствии с унифицированными протоколами, возможностью

проведення в перші дні після народження УЗ скрининга і цільової ехокардіографії на апа-

ратах високого класу в умовах перинатальних центрів III рівня.

### Література

1. Зиньковский М.Ф. Врожденные пороки сердца; под ред. А.Ф. Возианинова.- К.: Книга-плюс, 2010. - 1200 с.
2. Клименко Т.М. Резерви ведення дітей із вродженими вадами серця / Т.М. Клименко, Ю.В. Сороколат, О.Ю. Карапетян // Перинатологія і педіатрія. – №2(58). – 2014. – С.106-109.
3. Неонатологія: навч. посіб.; за ред. Знаменської Т.К. – К., 2012. – 877с.
4. Неонатологія: національний підручник; за ред. Є.Є. Шунько. – Т.1. – К., 2014. – 960с.
5. Ялинська Т. А. Магнітно-резонансна та мультidetекторна комп'ютерна томографія в діагностиці та діагностичному супроводі лікування вроджених вад серця у дітей: автореф. дис. на здобуття наук. ступеня док. мед. наук / Т. А. Ялинська. – К., 2015. – 28 с.
6. Mehdi Ghaderian Aortopulmonary Window in Infants / Mehdi Ghaderian // Heart Views. – 2012. – №13(3). – P.103-106.

### ВРОДЖЕНА ВАДА СЕРЦЯ У НОВОНАРОДЖЕНОГО: АОРТОЛЕГЕНЕВЕ ВІКНО. ВИПАДОК З ПРАКТИКИ

*Т.М. Клименко, А.Н. Закревський,  
О.Ю. Карапетян, Е.А. Сердцева, О.В. Бучнева \*,  
О.С. Каратай \*\*, А.І. Томчук \*\*,  
І.В. Солошенко \*\*, А.А. Закревська*

Харківська медична академія  
післядипломної освіти,  
ДУ «Інститут загальної та невідкладної  
хірургії ім. В.Т. Зайцева НАМН України»\*\*,  
Харківський міський перинатальний центр \*\*\*  
(м.Харків, Україна)

**Резюме.** Одним з рідкісних вроджених вад серця є аортолегеневе вікно - дефект між легеневою артерією і проксимальним відділом аорти. У статті наведено динамічне клінічне спостереження недоношеного новонародженого з аортолегеневим вікном.

**Ключові слова:** новонароджений, вроджений порок серця, аорто легеневе вікно.

### CONGENITAL HEART DISEASE IN NEWBORN: AORTOPUMONARY WINDOW. THE CASE FROM PRACTICE

*T.M. Klimenko\*, A.N. Zakrevskyy\*,  
O.Yu. Karapetyan\*, E.A. Serdseva\*, O.V.  
Buchneva\*\*, O.S. Karatay\*\*\*, A.I. Tomchuk\*\*\*,  
I.V. Soloshenko\*\*\*, A.A. Zakrevska\**

Department of neonatology, Kharkiv Medical  
Academy of Postgraduate Education\*,  
ST 'Zaycev V.T. Institute of General and Urgent  
Surgery NAMS of Ukraine'\*\*,  
Kharkiv City Perinatal Center\*\*\*  
(Kharkiv, Ukraine)

**Summary.** One of the rare congenital heart disease is aortolegochnoe window - a defect between the pulmonary artery and the proximal aorta. The article gives a dynamic clinical observation of preterm infants with aortolegochnym window.

**Keywords:** newborn, congenital heart disease, aortolegochnoe window.