

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

Врожденные пороки сердца (ВПС)

Вследствие нарушения процессов
эмбриогенеза сердца или задержки его
нормального формирования в постнатальном
периоде

Частота ВПС

Существует более 200 различных сочетаний ВПС

Среди всех заболеваний сердца они встречаются
в 1-2% случаев

Около 0,3 - 0,4% всех детей рождаются
с аномалиями развития сердца и магистральных сосудов

дефект межжелудочной перегородки (ДМЖП) – 15-20%

транспозиция магистральных сосудов (ТМС) – 9-15%

тетрада Фалло - 8-13%

коарктация аорты – 7,5%

открытый артериальный проток (ОАП) - 7%.

С учетом патологоанатомических признаков и характера нарушения внутрисердечной гемодинамики выделяют три группы пороков

- **Первая группа** – три ВПС со сбросом крови слева - направо и гиперволемией малого круга:
 - дефект межпредсердной перегородки (ДМПП), ДМЖП, ОАП
 -
- **Вторая группа** – три ВПС с припятствием кровотоку выходных отделов:
 - стеноз легочной артерии, стеноз устья аорты и коарктация аорты
- **Третья группа** – три порока синего типа с веноартериальным сбросом:
 - ТМС, тетрада Фалло и атрезия трехстворчатого клапана

Специальные методы исследования сердца

Зондирование (катетеризация) сердца- введение в камеры сердца специальных рентгеноконтрастных зондов:
через венозные и артериальные сосуды

Метод позволяет: - измерять давление в полостях сердца, производить его запись,

- брать пробы крови для изучения газового состава,
- определить патологическое сообщение между полостям

Рентгеноконтрастное исследование камер сердца и сосудов

Неинвазивные методы: УЗИ. КТ.МРТ, сцинтиграфия

Под термином «эхокардиография» - комплексное УЗИ, включающее различные методы: однокамерную, двухкамерную, доплеровскую и контрастную эхокардиографию, цветное доплеровское картирование

Открытый артериальный (баталлов) проток-

Частота – до 25% от всех врожденных протоков
(у 5-20% отмечается сочетание с другими врожденными пороками)

Длина протока около 1 см, диаметр – 0,5-1 см.

Гемодинамическая сущность – постоянный сброс (около 50-70% ударного объема левого желудочка) артериальной крови в малый круг кровообращения



- Происходит перемещение артериальной и венозной крови в легких
- Развивается гиперволеми́я ~~малого круга~~
- Последующее возникновение легочной гипертензии
- Гипертрофия левых отделов сердца
- Перегрузка правого желудочка сердца
- Последующая дистрофия миокарда

Клиническая картина

- **Клинические проявления** зависят от:
диаметра и протяженности протока,
угла его отхождения от аорты и формы
- **Жалобы:** быстрая утомляемость и одышка, сердцебиение
- **Характерны:** частые респираторные заболевания, пневмония на первом и втором году жизни
- **Отставание в физическом развитии**
- **При обследовании:** систоло - диастолический шум над сердцем с эпицентром над легочной артерией.
Его сравнивают: с »шумом волчка», »шумом мельничного колеса», «машинным шумом», »шумом поезда».
- При развитии **легочной гипертензии**- акцент второго тона
- Шум становится интенсивнее при выдохе и физической нагрузке

Диагностика- не представляет трудностей

**Электрокардиографические признаки нехарактерны
При рентгенологическом исследовании:**

- - признаки переполнения кровью малого круга кровообращения
- - умеренно выраженная митральная конфигурация сердца за счет выбухания дуги легочной артерии
- - гипертрофия левого желудочка
- **В последующем:** признаки склерозирования сосудов легких
- **Эхокардиография** – позволяет визуализировать функционирующий открытый артериальный проток
- **Катетеризация** - необходима в осложненных и неясных случаях
- **При введении контрастного вещества (селективной ангиографии)** в восходящую аорту оно через проток попадает в легочную артерию

Осложнения и лечение ОАП

Осложнения ОАП:

Подострый бактериальный эндокардит

Аневризматическое расширение протока с последующим разрывом

Кровотечение

Лечение: только оперативное!

Обезболивание- под интубационным наркозом с автоматической вентиляцией легких

Доступ – левосторонний трансторакальный

Объем операции- перевязка артериального протока двумя лигатурами или прошивание с помощью специального аппарата

При наличии аортолегочного свища – дефект закрывают путем вшивания заплаты из синтетического материала

Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП)

частота - около 7%, у девочек в 2-3 раза чаще, чем у мальчиков.

Продолжительность жизни не оперированных до 40 лет

Эмбриологически ДМПП разделяются на три группы:

Первичный ДМПП (около 10%) - незаращение МПП. Характеризуется большими размерами.

Чаще он находится в нижней части МПП рядом с атриовентрикулярными отверстиями

Вторичный (около 90%). Локализация различная, чаще – в центре МПП и над устьем нижней полой вены

Единственное предсердие- редкий вид ВПС - полное отсутствие МПП.

Может быть составной частью различных пороков:

Гемодинамика при ДМПП

В основе нарушения гемодинамики – сброс артериальной крови

из левого предсердия в правое за счет:

- разницы давления в предсердиях (в норме в полости правого предсердия оно не превышает 5 мм рт.ст., а левого – около 9 мм рт.ст);
- правое предсердие обладает большей емкостью и растяжимостью
- **Наступает гиперволемиа** правых отделов сердца и малого круга кровообращения, приводящая:
 - к легочной гипертензии,
 - постепенному повышению давления в правом желудочке,
 - гипертрофии правого желудочка

Нарастает гипертензия малого круга

- Гипертрофия ПЖ ведет к повышению диастолического давления.
Развивается левожелудочковая недостаточность.
Кровь из правых отделов сердца сбрасывается в левые
(синдром Эйзенменгера)

Клиника и диагностика ДМПП

Наиболее частые симптомы:

- Одышка, приступы сердцебиения, быстрая утомляемость при обычной физической нагрузке, отставание в росте, склонность к пневмониям и простудным заболеваниям

При объективном исследовании:

- наличие сердечного горба
- во втором межреберье слева – систолический шум
- над легочной артерией – II тон усилен.

Имеется расщепление II тона вследствие:

- перегрузки правого желудочка.
- удлинение его систолы,
- неодновременного закрытия клапанов аорты и легочной артерии

Продолжение ЭКГ – деформация зубца Р,

- удлинение интервала Р-Q,
- блокада ножки ПРДСЕРДНО-ЖЕЛУДОЧКОВОГО ПУЧКА

На рентгенограммах в прямой проекции:

- расширение границ сердца,
- увеличение второй дуги по левому контуру сердца,
- усиление легочного рисунка

ЭКГ сканирование – изменение размеров желудочков,

- парадоксальное движение межпредсердной перегородки,
- увеличение амплитуды задней стенки левого предсердия

При катетеризации сердца- повышение давления в правом предсердии, в правом желудочке и легочной артерии

Специальные баллонные катетеры – для определения размеров дефекта

Лечение ДМПП

- **Лечение – только хирургическое**
 - Операция-** в условиях гипотермии и экстракорпорального кровообращения в возрасте 5-8 лет (до 15-16 лет)
 - Доступ** – срединная стернотомия, широкое вскрытие правого предсердия
- **Операции** – при незначительных дефектах – ушивание
 - если дефект более 1-2 см - закрытие дефекта с помощью синтетической заплаты
 - первичный дефект всегда устраняется с помощью заплатыПеред закрытием дефекта – пластика расщепленной створки митрального клапана путем тщательного ушивания
(ликвидируется митральная недостаточность)

Дефект межжелудочковой перегородки (у 30% больных)

Локализация дефекта – в различных местах МЖП

Наиболее часто:

- краниальной или мембранозной части (90% дефектов) с расположением

под септальной створкой **трехстворчатого клапана**

- мышечной части межжелудочковой перегородки

- **Размеры дефекта** от нескольких мм до 1-2 см.
- Выделяют дефекты больших, средних и небольших размеров (диаметром 0,5-1 см)

Иногда почти полное отсутствие МЖП

- **В 50% случаев** имеются **сочетанные пороки сердца**
(чаще с коарктацией аорты)

Классификация

Существует множество классификаций ДМЖП

МЖП имеет три части (отдела):

- 1) входную, или приточную;
 - 2) трабекулярную, или мышечную;
 - 3) выходную, или отточную.
-
- S Milio и соавт.(1980) выделяют следующие локализации:
 - 1) перимембранозный дефект - приточный, трабекулярный **(наиболее частый)**
 - 2) инфундибулярный дефект(мышечный, субартериальный);
 - 3) мышечный дефект (приточный, трабекулярный)

Гемодинамика. Сброс артериальной крови из левого желудочка в правый и затем в малый круг кровообращения

ЧТО СВЯЗАНО:

- более высоким давлением в левом желудочке, чем в правом;
- значительным повышением системного сосудистого сопротивления над сопротивлением в малом круге кровообращения.

Величина сброса определяется размерами дефекта:

- при дефекте диаметром до 0,5 см сброс крови составляет 2,5-3 л/мин
- при дефектах в 1,5-2 см сброс достигает 15-20 л/мин.

Наступает перегрузка левого желудочка и его гипертрофия

- Возникает легочная гипертензия, которая становится постоянной.

(Развивается синдром Эйзенменгера)

Направление шунта меняется.

Сброс крови через дефект идет справа налево

В большой круг поступает венозная кровь

Развивается правожелудочковая недостаточность

Клиника и диагностика

Клиническая картина зависит от:

размеров дефекта, нарушений внутрисердечной гемодинамики и стадии порока.

При малых и средних размерах (менее 1 см) ДМЖП- жалоб нет
- дети отстают в физическом развитии, простудные заболевания часто - воспаление легких

В более старшем возрасте- одышка, боли в области сердца и сердцебиение

При больших ДМЖП - признаки сердечной недостаточности:
одышка, пневмония, тахикардия, увеличение печени и селезенки, отеки

При средних и больших дефектах: утомляемость, сердцебиение, одышка, респираторные заболевания

Продолжение

При обследовании: бледность кожных покровов, задержка в физическом развитии, асимметрия грудной стенки, наличие «сердечного горба»

Выслушивается в Ш-!У межреберье грубый систолический шум. Развивается цианоз

На ЭКГ- перегрузка и гипертрофия левого желудочка, признаки перегрузки правого желудочка

При рентгенологическом исследовании - усиленный легочный рисунок, увеличение калибра легочных сосудов, П дуги по левому контуру сердца

При катетеризации полостей сердца - резкое повышение содержания кислорода в крови

При введении катетера по методу Сельдингера – поступление контраста через дефект в перегородке в правый желудочек и легочную артерию

Лечение ДМЖП - хирургическое

Операция должна быть выполнена до появления синдрома Эйзенменгера

Оперативное вмешательство – в условиях гипотермии, искусственного кровообращения и кардиopleгии

Доступ – путем продольного вскрытия стенки правого желудочка или предсердия

Объем операции –

небольшие дефекты устраняют наложением П - образных швов

При больших (диаметр более 1 см) –

путем закрытия отверстия заплатой из синтетического материала.

Врожденный стеноз аорты

(у 5-6% от числа всех больных с ВПС)

Различают:

- 1) **Клапанный стеноз**- сращение полулунных створок по комиссурам:
 - сросшиеся створки имеют форму купола с отверстием на вершине;
 - часто вместо обычных трех полулунных створок имеются только две;
 - над суженным клапаном наблюдается постстенотическое расширение восходящей аорты.
- 2) **Подклапанный стеноз**- вид фиброзно - мышечного валика или тонкой соединительнотканной диафрагмы с отверстием в центре.
- 3) **Надклапанный стеноз**- локализуется в нижней трети восходящей аорты.

Гемодинамика стеноза устья аорты

СУА способствует выбросу крови из левого желудочка в большой круг кровообращения

- выраженная перегрузка левого желудочка;
- гипертрофия и последующая дилатация его;
- нарушение гемодинамики ведет к расстройству коронарного и церебрального кровообращения
- позднее наступает левожелудочковая недостаточность

Клиника и диагностика

Основные симптомы: одышка, быстрая утомляемость, приступы сердечной астмы, боли стенокардитического характера, головокружение, обморок.

При исследовании - резко усиленный и смещенный влево верхушечный толчок;

- грубое систолическое дрожание в проекции устья аорты;
- во втором межреберье справа систолический шум, который проводится на сосуды шеи.

Пульс слабого наполнения и напряжения,

пульсовое давление - снижено,

- систолическое не превышает 80/90 мм рт.ст.,
- диастолическое в норме или повышенное

Продолжение

- **При сфигмографии**- кривая каротидного пульса имеет крутой подъем с зазубриной на вершине в виде петушинного гребня
- **На ЭКГ** – левogramма, признаки ишемии миокарда, иногда мерцание предсердий
- **Фонокардиографическая запись систолического шума**
имеет ромбовидную форму
- **Рентгенологическое исследование**- типичная аортальная конфигурация сердца, выражена талия;
 - гипертрофированный и увеличенный левый желудочек;
 - расширение аорты в восходящей части;
 - видны грубые зубцы по контуру левого желудочка.
- **Ангиографическое исследование** – позволяет установить анатомические особенности, место и размеры сужения. Определяет давление в аорте и левом желудочке

Лечение САА - только хирургическое

- **Показания – при градиенте давления, превышающем 30 мм.рт.ст.**
- **Обезболивание-** эндотрахеальный наркоз в условиях гипотермии и искусственного кровообращения
- **При клапанном стенозе –**рассечение створок, восстанавливая подвижность их

Подобная комиссуротомия возможна у детей.

- У взрослых(обызвествление и утолщение створок)- иссечение клапана с последующим его протезированием
- **При надклапанном стенозе-** рассекают аорту в продольном направлении, иссечение фиброзного кольца.
Просвет сосуда расширяют за счет вшивания заплаты из синтетического материала в разрез стенки аорты
- При надклапанном стенозе – частичное иссечение суженного участка

Изолированный стеноз легочной артерии (ИСЛА)

(около 9% от всех ВПС)

Классификация:

Выделяют 6 анатомических вариантов ИСЛА

- **1-й вариант (клапанный):** отсутствует разделение клапана на створки. Клапан представлен диафрагмой, имеющий форму воронки, обращенной в просвет легочной артерии
- **2-й вариант:** инфундибулярный (подклапанный)
- **3-й вариант: суправальвулярный (надклапанный)** стеноз легочной артерии и ее артерий
- **4-й вариант (трехкамерное сердце).** Сочетается с ДМЖП
- **5-й вариант:** атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой
- **6-й вариант:** отсутствие ствола и ветви легочной артерии, а также артериального протока

Гемодинамика

В виду припятствия на пути тока крови из правого желудочка

- - систолическое давление повышается до 200 мм.рт.ст.
- Систолический градиент давления между правым желудочком и легочной артерии обеспечивает достаточный сердечный выброс
- Возрастающая нагрузка на правый желудочек приводит к гипертрофии и тоногенной и миогенной дилатации
- Возникает недостаточность правых отделов сердца.
Наступает декомпенсации по большому кругу кровообращения

В тяжелых формах ИСЛ

- - возникает веноартериальный сброс, ведущий к цианозу

Клиническая картина

При обследовании:

- одышка, усиливающаяся при физической нагрузке,
- сердцебиение,
- быстрая утомляемость

При исследовании:

- наличие сердечного горба,
- систолическое дрожание во втором и третьем межреберьях у левого края грудины
- грубый систолический шум,
- ослабление II тона над легочной артерией,
- артериальное давление понижено до 90/50 мм.рт.ст.
- венозное давление понижено.

Диагностика

ЭКГ

- – правограмма, увеличение зубца Р, укорочение интервала Р-О.

Фонокардиограмма

- - в точке легочной артерии систолический шум в виде ромба

Рентгенологическое исследование

- увеличение тени сердца за счет правого желудочка,
- увеличение второй дуги по левому контуру сердца
- постстенотическое расширение легочной артерии.

Во втором косом положении- заполнение аортального окна расширенной легочной артерией. Легочный рисунок нормальный

На рентгенокимограмме – увеличение зубцов, пульсации по контуру правого желудочка, снижение пульсации корней легких

УЗИ.Катетеризация

Продолжение

Окончательный диагноз порока ставят на основании:

- результатов внутрисердечного исследования (обнаруживают повышение давления в полости правого желудочка - до 300 мм.рт.ст.; высокий градиент давления между правым желудочком и легочной артерией)

Прогноз: без операции неблагоприятный

Лечение - хирургическое.

в условиях гипотермии и искусственного кровообращения

- **При клапанном** –рассекают начальный отдел ствола легочной артерии и производят комиссуротомию
- **При инфундибулярном-** рассекаю выводной тракт правого желудочка, радикально иссекая фиброзное кольцо
- Иногда производят вшивание в кардиотомическое отверстие заплаты из синтетического материала.

Тетрада Фалло

(14-15% от всех наблюдений врожденных пороков)

Характерные признаки:

- Сужение легочной артерии
- Дефект межжелудочковой перегородки
- Смещение аорты вправо и расположением ее устья над дефектом в межжелудочковой перегородки
- Гипертрофия стенки правого желудочка

Варианты сужения легочной артерии

- 1) инфундибулярный стеноз - фибромускулярное сужение выходного отдела правого желудочка(от мм до 2-3 см)
- 2) клапанный стеноз
- 3) комбинация клапанного и инфундибулярного стенозов
- 4) гипоплазия основного ствола или атрезия устья легочной артерии

Гемодинамика

Тетрада Фалло часто сочетается: с дефектом межпредсердной перегородки (пентрада Фалло), открытым артериальным протоком, двойной дугой аорты и др.

Возникает сопротивление на пути тока крови из правого желудочка в легочную артерию

- правый желудочек выполняет большую работу
- наступает его гипертрофия
- венозная кровь поступает в левый желудочек и аорту
- величина минутного объема малого круга кровообращения резко уменьшается
- большой круг кровообращения перегружается венозной кровью
- снижается снабжение организма кислородом

Развивается гипоксия органов и тканей

Клиника

Новорожденный с тетрадой Фалло развит нормально

Первые признаки аномалии сердца проявляются через несколько дней или недель после рождения

- Во время крика ребенка появление синюшности.
- Выражены цианоз и одышка.
- Кожные покровы приобретают синеватый оттенок.
- Видны расширенные темно-синего цвета венозные сосуды. Пальцы имеют вид «барабанных палочек».
- Отставание в физическом развитии.

Сопутствуют другие пороки развития:

- »воронкообразная» грудь, незаращение верхней губы и мягкого неба, плоскостомие
- положение «сидя на корточках»

Диагностика

- **При объективном обследовании:** виден «сердечный горб».
Перкуторно - умеренное увеличение границ сердца,
При аускультации- укорочение 1 тона на верхушке сердца и ослабление П тона на легочной артерии. Во втором и третьем межреберье выслушивается систолический шум
На фонокардиограмме: часто два шума: один – над легочной артерией, второй – над областью дефекта
ЭКГ – признаки гипертрофии правого желудочка
- **При рентгенологическом исследовании:** уменьшение интенсивности рисунка корней легких, обеднение легочного рисунка, увеличение тени сердца, смещение верхушки сердца влево и вверх.
Сердце приобретает форму «деревянного башмака».
При катетеризации (катетер из правого желудочка проникает через дефект в перегородке в восходящую часть аорты)

Лечение - только хирургическое

Различают: а) паллиативные операции, б) радикальные
в условиях гипотермии, экстракорпорального кровообращения и кардиopleгии

Операция – закрытие межжелудочкового дефекта и устранение пульмонального стеноза.

- рассечение сросшихся створок клапана легочной артерии по их комиссурам,

- иссечение фиброзно-мышечного валика выводного отдела правого желудочка,

- вшивание заплаты из синтетического материала в продольный разрез выводного тракта правого желудочка и ствола легочной артерии

Дефект межжелудочковой перегородки устраняют с помощью заплаты к подшиванием ее к краям отверстия.

- **Паллиативные операции-** наложение обходных межартериальных анастомозов (соединение правой и левой ветви легочной артерии с подключичной артерией)..

Коарктация аорты (7,5% в общей структуре ВПС)

**Это аномальное локальное сужение аорты,
вплоть до полного закрытия ее просвета**

- Чаще встречается у мальчиков
- У новорожденных коарктация сочетается с другими пороками:
(ОАП, ДМЖП, митральной недостаточностью и т.д.)

Выделяют два варианта локализации КА:

- **постдуктальный** (отмечают локальное сужение в аорте в виде диафрагмы, имеющей точечное отверстие диаметром до 1 мм);
- **преддуктальный** - локализуется выше впадения ОАП в аорту и нередко сочетается с другими ВПС

Патологическая анатомия и гемодинамика

Нарушение гемодинамики при коарктации аорты:

- возникает артериальная гипертензия в верхней половине тела

- понижение давления в нижних отделах

Имеется два режима кровообращения
– выше и ниже места сужения аорты.

Патогенез до сих пор остается невыясненным.

Существуют две версии:

- механическое препятствие** кровотоку на уровне коарктации
- ишемия почек** вследствие снижения кровотока с включением системы ренин – ангиотензин - альдостерон

Клиническая картина

Клиническая картина зависит: от выраженности коарктации, возраста детей, степени развития коллатерального кровотока.

Признаки недостаточности кровообращения:

тахикардия, одышка, увеличение печени

- **При нагрузках**(кормление, крик) – акроцианоз, быстрая утомляемость, простудные заболевания

Дети до 15-16 лет могут считать себя здоровыми.

- Затем появляются: чувство жара в лице, тяжесть, ощущение пульсации в голове и шее, головные боли, тошнота и рвота. Головокружение. Обморочные состояния, часто носовые кровотечения. Видна пульсация артерий в межреберьях.

Хорошее развитие мышечной системы верхних отделов туловища.

Диагностика

**Важный клинический признак –
разница пульсовой волны на верхних и нижних конечностях.
На верхних – артериальная гипертензия, на нижних – снижение АД
пульсовое давление:**

на верхних конечностях **повышено**, на нижних – **понижено**

- **На ЭКГ** – признаки гипертрофии левого желудочка

При рентгенологическом исследовании – усиление легочного рисунка.

Сердце может иметь шаровидную конфигурацию

- **УЗИ** – подтверждает гипертрофию левого желудочка, а также расширение восходящей аорты.
- **МРТ** помогает локализовать место коарктации и состояние аорты.
- **При аортографии диагноз подтверждается окончательно**

Лечение

Наличие коарктации аорты – показание к операции

При типичной локализации коарктации аорты

- доступ левосторонняя торакотомия

- **Операцией выбора** - резекция суженного участка аорты и восстановление проходимости с помощью анастомоза «конец в конец».
- **В ряде случаев** – после резекции участка вшивают сосудистый протез
- **Используется истмопластика** аорты левой подключичной артерией
- **Прямая истмопластика** с помощью синтетической заплаты.
- Устранение коарктации с помощью **баллонной дилатации**