

*Государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего профессионального образования
«Ивановская государственная медицинская академия»
Министерства здравоохранения
Кафедра факультетской хирургии и урологии
Кафедра госпитальной терапии*

**Врожденные и приобретенные пороки сердца
(клиника, диагностика, хирургическая тактика и лечение)**

**Учебное пособие для студентов, обучающихся
по специальности «Лечебное дело» и «Педиатрия»**

Иваново- 2015 г

Составители:

Ю.И.Верушкин

А.А.Кузьмин

А.А.Шевырин

Н.Ю.Калинина

А.Н.Терехов

Под общей редакцией д-ра мед.наук, профессора А.И.Стрельникова

Учебное пособие составлено в соответствии с ФГОС и примерной программой по факультетской хирургии по специальности «Лечебное дело» и «Педиатрия». Содержат блок информации по клиническому течению, диагностики, хирургической тактики и лечению врожденных и приобретенных пороков сердца, вопросы и клинические задачи для текущего и итогового контроля знаний и практических умений студентов.

Предназначено для самостоятельной подготовки студентов 1У-У1 курсов, обучающихся по специальности «Лечебное дело» и «Педиатрия».

Рецензенты:

зав. кафедрой общей хирургии, анестезиологии, реанимации и интенсивной терапии ГББОУ ВПО ИвГМА Минздрава России, канд.мед.наук С.П.Черенков;

профессор кафедры хирургических болезней ГБОУ ВПО НижГМА Минздрава России, д-р мед.наук Е.Ю.Евтихова

Печатается по решению методической комиссии лечебного факультета от 21.10.2014 г.

Содержание

| | |
|--|----|
| Введение..... | 4 |
| Цель, стоящая перед студентом..... | 4 |
| Практические умения и навыки, подлежащие усвоению..... | 5 |
| Вопросы для повторения..... | 6 |
| Основные понятия | 7 |
| Смежные дисциплины..... | 9 |
| Основные положения темы..... | 10 |
| 1. Врожденные пороки сердца..... | 10 |
| 1. Открытый артериальный (боталлов) проток..... | 11 |
| 2. Дефект межпредсердной перегородки..... | 12 |
| 3. Дефект межжелудочковой перегородки..... | 13 |
| 4. Врожденный стеноз аорты..... | 15 |
| 5. Изолированный стеноз легочной артерии..... | 17 |
| 6. Тетрада Фалло..... | 18 |
| 7. Коарктация аорты..... | 20 |
| II. Приобретенные пороки сердца..... | 22 |
| 1. Митральный стеноз..... | 22 |
| 2. Митральная недостаточность..... | 24 |
| 3. Аортальные пороки сердца..... | 26 |
| Карта курации больных с ВПС и ППС..... | 28 |
| Примерный план диагностического поиска у больных с пороками сердца..... | 29 |
| Задания для самопроверки..... | 30 |
| Контрольные вопросы..... | 31 |
| Тесты для самоконтроля знаний..... | 32 |
| Учебные ситуационные задачи..... | 33 |
| Контрольные ситуационные задачи..... | 36 |
| Рекомендуемая литература (основная и дополнительная)..... | 35 |

ВВЕДЕНИЕ.

Основная функция сердечно-сосудистой системы - доставка и обеспечение кислородом и питательными веществами всех органов и тканей, а также обратная транспортировка углекислоты и продуктов обмена веществ.

При каждом сокращении сердце выбрасывает в норму 70-120 мл крови (ударный объем). Минутный объем сердца (количество крови, выбрасываемый левым желудочком за 1 мин.) в норму составляет 5500-7000 мл/мин. И во многом зависит от роста и массы человека.

У детей врожденные пороки сердца (ВПС) – распространенное заболевание (около 30% в структуре всех пороков развития). Они являются одной из наиболее частых причин смерти детей раннего возраста. В России ежегодно среди новорожденных ВПС встречаются у 0,8-1,0% новорожденных.

Велика социальная значимость проблемы приобретенных пороков сердца (ППС). Они встречаются в разном возрасте (чаще страдают люди молодого возраста), нередко ведут к стойкой нетрудоспособности, преобладают поражения митрального клапана.

Среди причин поражения клапанов сердца и развития порока следует отметить ревматизм, септический эндокардит, травмы грудной клетки, инфаркт миокарда, обуславливающий постинфарктные пороки: дефект межжелудочковой перегородки, митральная недостаточность, аневризма сердца и блокады.

При поражении соединительной ткани при ревматизме створки митрального, аортального, трикуспидального клапана утолщаются, срастаются. Развивающиеся стенозирование, деформация, изъеденность краев и отложения солей кальция приводят к **недостаточности клапана**.

Несомненные успехи кардиохирургии способствуют значительному улучшению результатов лечения, и все же остаются нерешенными проблемы реконструктивной хирургии патологии клапанов, протезного, первичного

инфекционного эндокардита, патологии восходящей аорты, протезирования при узком корне аорты и т.д.

Цель, стоящая перед студентом на занятии: приобретение знаний и закрепления навыков по диагностике и лечению больных с врожденными и приобретенными пороками сердца, направленных на достижение хороших непосредственных и отдаленных результатов хирургического лечения, снижения осложнений и летальности.

Задачи:

- в амбулаторных условиях на основании данных анамнеза, клинических симптомов болезни и необходимых дополнительных методов исследования научиться диагностировать заболевания, выработать план основных лечебных мероприятий и осуществлять их на практике.

- кратко изложить современные организационные, диагностические и оперативно-тактические постулаты, дающих возможность хирургу избежать ошибок при диагностике врожденных и приобретенных пороков сердца.

- доказать целесообразность первоначальной госпитализации данной группы больных в специализированные кардиотерапевтические центры с последующим переводом их при осложненном течении в кардиохирургическое отделение с целью проведения оперативного лечения.

- отразить необходимость привлечения врача хирурга кардиологического профиля в состав консилиума для коллегиального решения вопроса о выборе метода лечения.

Практические умения и навыки, подлежащие усвоению

Студент должен знать:

1. Определение и классификацию врожденных и приобретенных пороков сердца (ПК-17).
2. Эпидемиологию, этиологию, патогенез и гемодинамику сердечных пороков (ПК-17).

3. Диагностические критерии врожденных и приобретенных пороков сердца (ПК-17).
4. Симптоматологию и особенности клинического проявления (ПК-17, ПК-19, ПК-20).
5. Дополнительные методы диагностики (обязательные и дополнительные), цели и особенности проведения кардиографического исследования (ПК-15, ПК-17).
6. Дифференциальную диагностику ВПС и ППС.
7. Осложнения течения заболевания (ПК-17, ПК-19, ПК-20).
8. Терапевтическое лечение пороков сердца (ПК-17).
9. Хирургическую тактику (ПК-17).
10. Профилактику послеоперационных осложнений, их диагностику и методы лечения (ПК-17, ПК-19, ПК-20).
11. Главные причины летальных исходов и их профилактику (ПК-17, ПК-19, ПК-20).

Студент должен уметь:

1. Поставить предварительный диагноз, синтезировать информацию о пациенте с целью определения патологии и причины. Ее вызывающих (ПК-5, ПК-15, ПК-17).
2. Наметить объем дополнительных исследований при ВПС и ППС в соответствии с прогнозом болезни для уточнения диагноза и получения достоверного результата (ПК-5, ПК-15, ПК-17).
3. Сформировать клинический диагноз при пороках сердца на основании МКБ-Х (ОК-1, ПК-17).
4. Разработать план терапевтических или хирургических действий с учетом течения заболевания и его лечения (ПК-19, ПК-20).
5. Сформировать показания к избранному методу лечения, оценить эффективность и безопасность проводимого лечения (ПК-19, ПК-20).
6. Диагностировать и оказать неотложную помощь при шоке, внутреннем кровотечении (ПК-7, ПК-19, ПК-20).

Студент должен владеть:

1. Правильным ведением медицинской документации: истории болезни и выписки из медицинской карты стационарного больного, статистической карты выписавшего из стационара, направления на исследования (ПК-5).
2. Методами общеклинического обследования больного при пороках сердца (изучение жалоб и анамнеза заболевания, осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация)(ПК-5, ПК-17).
3. Интерпретацией результатов лабораторных, инструментальных методов диагностики (общий анализ крови, мочи, кала, биохимический анализ крови: 1) уровень общего белка, белковых фракций, С- реактивного белка, щелочной фосфатазы – при системном воспалении, 2) кислотно-основное состояние крови, 3) коагулограмма (время свертывания крови, АЧТВ, МНО), протромбиновый индекс, длительность кровотечения), ЭКГ, эндокардиография, кардиография, катетеризация полостей сердца) (ПК-5, ПК-15).
4. Алгоритмом постановки предварительного диагноза (этиологического, нозологического, синдромального, функционального) с последующим направлением пациента к соответствующему врачу-специалисту (ПК-17).
5. Основными врачебными лечебными мероприятиями по оказанию первой врачебной помощи (наложение и снятие швов, повязок, методика остановки кровотечения) (ПК-17, ПК-19, ПК-20).

Вопросы для повторения

Для достижения поставленной цели следует вспомнить:

- из курса анатомии человека:

- а) топографию средостения, сердца и перикарда,
- б) трахеи, легких, плевры,
- в) их кровоснабжение, иннервацию; форму, строение,
- г) анатомию коронарных артерий.

- из курса топографической анатомии и оперативной хирургии:

- а) анатомию плевральной полости и средостения;
- б) топическое расположение в них органов;
- в) пути распространения инфекции.

- из курса общей хирургии: дренирование средостения, пульмонэктомия, торакотомию, ушивание ран сердца, митральную комиссуротомию, перевязка открытого артериального протока, коронарография, перевязку открытого артериального протока, коронарографию, аортокоронарное шунтирование и т.д.

- из курса пропедевтики внутренних болезней: лабораторные и инструментальные методы обследования.

Анатомия-схема

Анатомия основных коронарных артерий

LCA - левая коронарная артерия (ЛКА)

RIVA - ramus interventricularis anterior -
передняя межжелудочковая ветвь ЛКА (ПМЖВ)

D1 - 1 диагональная ветвь ЛКА

D2 - 2 диагональная ветвь ЛКА

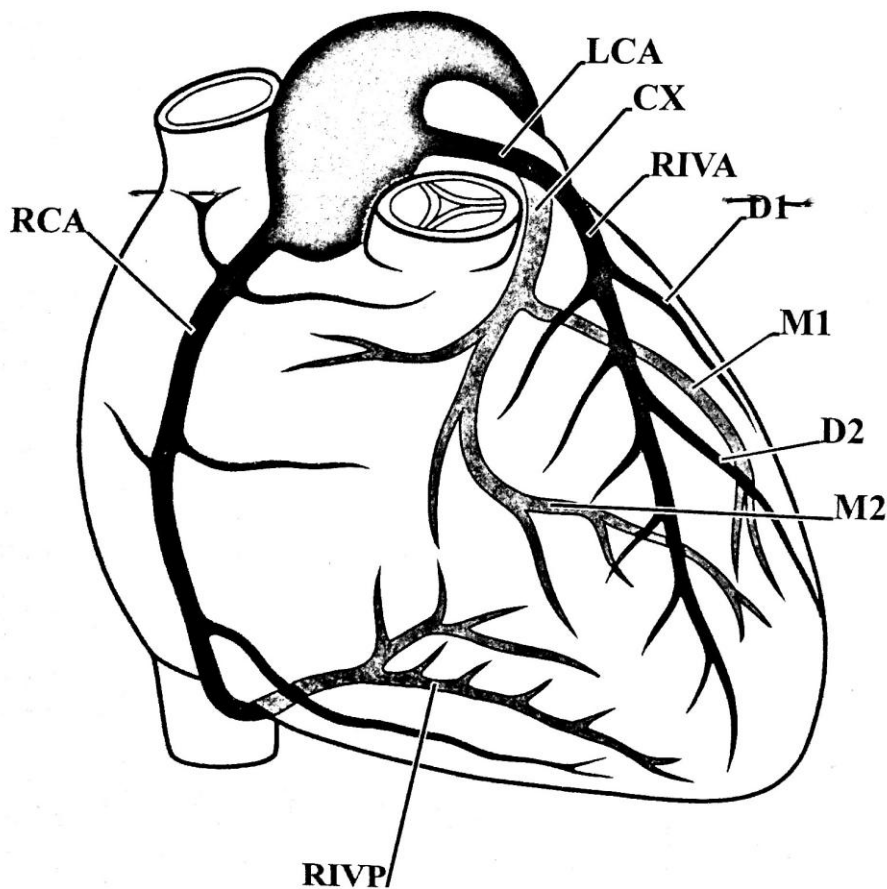
CX - ramus circumflexus - огибающая ветвь ЛКА (ОА)

M1 - 1 маргинальная ветвь ЛКА

M2 - 2 маргинальная ветвь ЛКА

RCA - правая коронарная артерия (ПКА)

RIVP - ramus interventricularis posterior -
задняя межжелудочковая ветвь ПКА (ЗМЖВ)



Вопросы по исходным знаниям

1. Распространенность врожденных и приобретенных пороки сердца.
2. Границы средостения и его отделы.
3. В каком отделе средостения находятся перикард и сердце?
4. Виды врожденных и приобретенных пороков.

5. Особенности обезболивания при операции по поводу сердечных пороков?
6. С какими заболеваниями следует дифференцировать острый медиастинит?
7. Роль ангиографии при диагностике врожденных и приобретенных пороков сердца.

Основные понятия

1. Общее представление:

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

Первая группа: три ВПС со сбросом крови слева направо и гиперволемией малого круга:

- дефект межпредсердной перегородки (ДМПП), дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП), открытый артериальный порок, (ОАП).

Вторая группа: три ВПС с препятствием кровотоку выводных отделов: стеноз легочной артерии, стеноз устья аорты и коарктация аорты

Третья группа: три порока синего типа с веноартериальным сбросом:

Транспозиция магистральных сосудов (ТМС), тетрада Фалло и артезия трехстворчатого клапана

2. Симптоматология

Возможные проявления симптомов в момент осмотра:

- а) бессимптомное течение
- б) одышка, возникающая при нагрузке, сердцебиение, ощущение «перебоев сердца», повышенная утомляемость
- в) тяжелая сердечная недостаточность, тахикардии, ощущение пульсации в голове и шеи, увеличение печени, селезенки, отеки
- г) бледность кожных покровов, отставание в физическом развитии

д) парастернальный сердечный горб («грудь Девиса»)

Возможные симптомы болезни в анамнезе:

а) бронхиты и другие респираторные заболевания

б) сочетание с приобретенными пороками сердца

в) хорошее развитие до 15 лет мышечной системы верхних

отделов туловища

г) боли в животе

д) анемия неясного генеза

е) оперативные вмешательства

3. Диагностика (специальные методы исследования):

а) пальпация, перкуссия, аускультация

б) ЭКГ

в) зондирование (катетеризация) сердца

г) введение в камеры сердца специальных рентгеноконтрастных зондов через венозные и артериальные сосуды

д) рентгеноконтрастное исследование камер сердца и сосудов

ж) неинвазивные методы: УЗИ, КТ, МРТ, сцинтиграфия

з) «эхокардиография» - комплексное УЗИ, включающее различные методы:

- однокамерную, двухкамерную, доплеровскую и контрастную эхокардиографию,

- цветное доплеровское картирование

4. Лечение:

а) консервативное (как этап предоперационной подготовки)

б) плановое или экстренное проведение оперативного вмешательства: искусственное кровообращение: кардиоплегия

(обездвижение сердца, консервация его, сохранение жизнеспособности миокарда)

5. Диспансеризация больных с ВПС и ППС

СМЕЖНЫЕ ДИСЦИПЛИНЫ

Знания, полученные студентам при изучении темы « Врожденные и приобретенные пороки сердца» необходимы не только врачам хирургического профиля. Они необходимы и врачам других специальностей (терапевтам, торакальным хирургам, урологам, акушерам-гинекологам, врачам анестезиологам).

Терапия

Больные с врожденными и приобретенными пороками сердца при не осложненном течении, как правило, госпитализируются в кардиотерапевтические отделения с целью верификации порока, используя современные методы инструментальной диагностики. Проводится дифференциальная диагностика с рядом вновь выявленных в ходе наблюдения сопутствующих заболеваний (злокачественные опухоли различного генеза, пневмониями, хроническим панкреатитом, холециститом, гастроэнтеритом и т.д.). Назначается комплекс консервативной терапии, преследуя цель предоперационной подготовки. В последующем больные нуждаются в плановой или экстренной консультации кардиохирурга с целью решения вопроса о выборе тактики ведения. Как правило, такие больные при диагностике осложнений для дальнейшего наблюдения переводятся в специализированного кардиохирургическое отделение.

Абдоминальная хирургия

Как правило, при появлении болей в грудной клетке с иррадиацией в эпигастральную область больные наиболее часто обращаются за помощью в поликлинические отделения городских больниц общехирургического профиля. Возникает необходимость дифференцировать ВПС и ППС от

множества заболеваний органов брюшной и грудной полости. Анамнестические и клинические данные, специальные методы исследования (УЗИ, лапароскопия, обзорная рентгеноскопия органов брюшной и грудной полости, исключительно редко компьютерная томография) позволяют исключить диагностические ошибки. В условиях поликлиники считаем целесообразным привлечение участкового врача терапевта в состав консилиума с целью коллегиального решения вопроса о диагностике и необходимости выбора метода лечения, целесообразности госпитализации больного в то или иное отделение. При подтверждении диагноза ВПС, осложненном его течении обязательная госпитализация больного в специализированное кардиохирургическое отделение.

Урология

Гнойно-воспалительные процессы в органах мочевой системы следует рассматривать как системное заболевание. Доказана тесная анатомическая и физиологическая связь отдельных органов этой системы между собой. Такая же связь существует между органами мочевой, половой, **сердечно-сосудистой**, нервной, пищеварительной и другими системами. Почечнокаменная болезнь не редко сочетается с различными заболеваниями сердца, приводя к развитию в ходе основного заболевания к почечной колике. Появление очень интенсивных болей в поясничной области с иррадиацией в наружные половые органы и переднебугорочную поверхность бедра, учащенное мочеиспускание позволяют исключить врожденные или приобретенные пороки. При этом целесообразно провести экстренную консультацию врача терапевта и хирурга кардиологического профиля.

Гинекология

В некоторых случаях женщины (особенно в первой половине беременности) предъявляют жалобы, присущие для заболеваний сердечно-сосудистой системы. При этом не следует исключать ранний осмотр акушера-гинеколога и кардиохирурга. Анамнестические и клинические

данные, не продолжительное наблюдение за больной дают возможность заподозрить острую хирургическую патологию. При подозрении на наличие сердечной патологии больная должна быть госпитализирована в специализированное кардиологическое отделение, осмотрена, консультирована в составе консилиума с целью выбора рациональной лечебной тактики ведения беременных.

Анестезиология

Адекватный выбор анестезиологического пособия у больных с врожденными и приобретенными пороками довольно сложная проблема. Оно во многом зависит от характера выявленного порока, сроков от момента заболевания и наличия сопутствующей патологии. Не редко операцию проводят в условиях искусственного кровообращения (ИК) на «сухом сердце». Отсюда, к компетенции врача-анестезиолога относится обеспечение безопасности больным при выполнении хирургического вмешательства. Следует учитывать квалификацию оперирующего кардиохирурга, участвующего в проведении операции

Основные положения темы

1. ВПС возникают вследствие нарушения процессов эмбриогенеза сердца и задержки его нормального формирования в постнатальном периоде.

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) встречается в 15-20% случаев; транспозиция магистральных сосудов (ТМС) – в 9-15%; тетрада Фалло – в 8-13%; коарктация сосуда – в 7,5%; открытый артериальный проток (ОАП) – в 7%.

Частота ВПС составляет до 25% от всех врожденных протоков. У 5-20% отмечается сочетание с другими врожденными пороками

1. Открытый артериальный (боталлов) проток - сохранение соустья между аортой и легочным стволом. 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:

- перемещение артериальной и венозной крови в легких;
- развивается гиперволемиа малого круга кровообращения;
- последующее возникновение легочной гипертензии;
- гипертрофия левых отделов сердца;
- паерегрузка правого желудочка сердца;
- 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 выявляется систолодиастолический шум над сердцем с эпицентром над легочной артерией. Его сравнивают: с «шумом волчка», «шумом мельничного колеса», «машинным шумом», «шумом поезда». Он становится интенсивнее при выдохе и физической нагрузке.

При развитии легочной гипертензии появляется акцент второго тона

Диагностика:

Электрокардиографические признаки - не характерны

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 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 – своевременная оперативная перевязка открытого артериального протока двумя лигатурами или прошивание с помощью специального аппарата дает хорошие результаты и не сопровождается существенной летальностью *(до 2%).

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

2. Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП)

Распространенность ДМПП составляет около 7%. У девочек в 2-3 раза чаще, чем у мальчиков. Продолжительность жизни не оперированных - около 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:

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**)

Клинические признаки: одышка, приступы сердцебиения, быстрая утомляемость при обычной физической нагрузке, отставание в росте, склонность к пневмониям и простудным заболеваниям

Диагностика: наличие сердечного горба; систолический шум во втором межреберье слева; усиление П тона над легочной артерией; **расщепление П тона вследствие** перегрузки правого желудочка, удлинение его систолы, неодновременного закрытия клапанов аорты и легочной артерии

Результаты ЭКГ – деформация зубца Р, удлинение интервала Р-Q, блокада ножки ПРДСЕРДНО-ЖЕЛУДОЧКОВОГО ПУЧКА

На рентгенограммах в прямой проекции выявляются расширение границ сердца, увеличение второй дуги по левому контуру сердца, усиление легочного рисунка.

ЭЗО- сканирование показывает изменение размеров желудочков парадоксальное движение межпредсердной перегородки, увеличение амплитуды задней стенки левого предсердия.

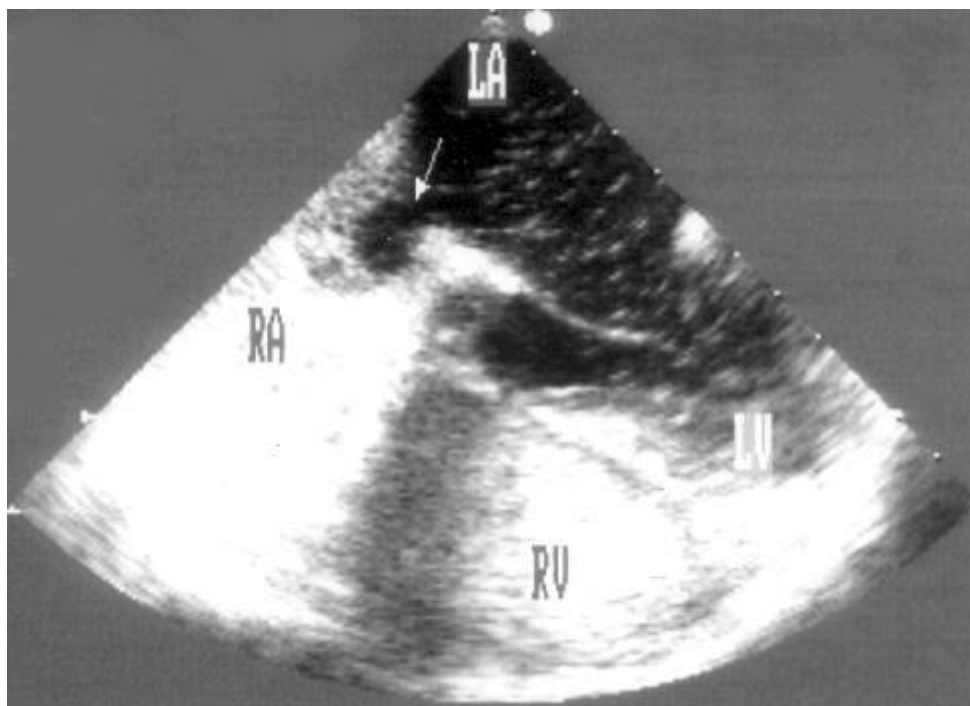


Рис. 1 Большой дефект межпредсердной перегородки типа ostium secundum с шунтированием крови справа налево через дефект. Апикальная позиция четырехкамерного сердца: до и во время контрастирования правых отделов сердца. Из правого предсердия часть пузырьков воздуха попадает в правый желудочек, часть — в левое предсердие (стрелка). LA — левое предсердие, RA — правое предсердие, RV — правый желудочек, LV — левый желудочек.

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

Специальные баллонные катетеры – для определения размеров дефекта

Дифференциальная диагностика

Следует дифференцировать с заболеваниями, которые сопровождаются наличием систоло-диастолического шума или систолического и диастолического шумов:

1. Аорто-легочное окно (дефектом аорто - легочной перегородки);
2. Копронарным свищем (сравнивать рентгенологические данные);
3. Комбинированным аортальным пороком с сопутствующей тахикардией (просто дифференцировать с помощью ЭКГ);
4. Перфорацией синуса Вальсальвы;
5. Комбинацией ДМЖП и портальной недостаточности.

Лечение ДМПП - только хирургическое

Показания:

При наличии ДМПП со сбросом ниже 30% вопрос об оперативном вмешательстве решается индивидуально

Оперативное вмешательство осуществляется в условиях гипотермии и экстракорпорального кровообращения в возрасте 5-8 лет (до 15-16 лет)

Доступ – срединная стернотомия, широкое вскрытие правого предсердия. Объем операции: при незначительных дефектах – ушивание; при дефекте более 1-2 см – закрытие с помощью синтетической заплаты. Первичный дефект всегда устраняется с помощью заплаты. Перед закрытием дефекта применяется пластика расщепленной створки митрального клапана путем тщательного ушивания (**ликвидируется митральная недостаточности.**

Послеоперационные осложнения:

- нарушение ритма в виде мерцания и трепетания
- пароксизмальная тахикардия

При развитии сердечной недостаточности – консервативное лечение (сердечные гликозиды, диуретики, кардиотоники и др.).

3. Дефект межжелудочковой перегородки (около 30% больных)

локализация в различных отделах МЖП: в краниальной или мембранозной части (90% дефектов) с расположением под септальной створкой

трехстворчатого клапана или мышечной части межжелудочковой

перегородки. **Размеры дефекта** - от нескольких миллиметров 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

Межжелудочковая перегородка имеет три отдела:

Входной (приточный); трабекулярный (мышечный); выходной (отточный).

S Milio и соавт.(1980) выделяют следующие локализации дефекта:

- 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 правы и затем в малый круг кровообращения, что связано с более высоким давлением в левом желудочке, чем в вправом; со 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.

Клиническая картина зависит от размеров дефекта, нарушений внутрисердечной гемодинамики и стадии порока.

При малых и средних размерах (менее 1 см) ДМЖП жалобы отсутствуют.

Дети отстают в физическом развитии, имеют частые простудные заболевания, воспаление легких

В более старшем возрасте у пациентов появляется одышка, боли в области сердца и сердцебиение

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

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

Диагностика: бледность кожных покровов, задержка в физическом развитие, асимметрия грудной стенки, наличие «сердечного горба», в Ш-1У межреберье выслушивается грубый систолический шум, развивается цианоз.

Инструментальная диагностика:

На ЭКГ выявляются признаки перегрузки и гипертрофия левого желудочка, признаки перегрузки правого желудочка

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

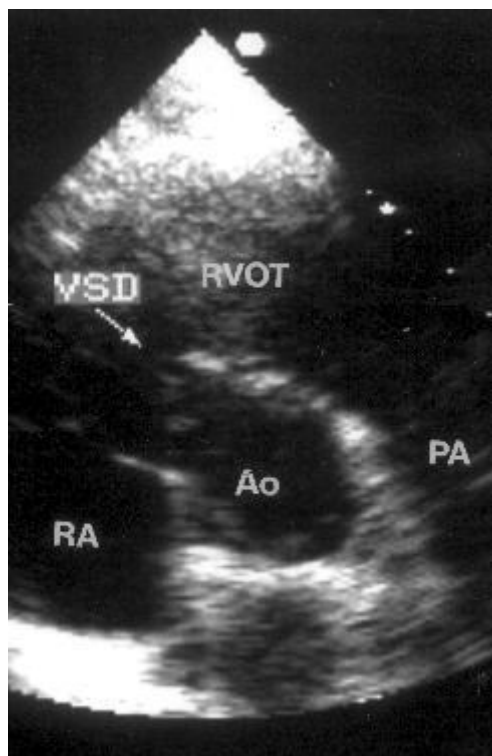


Рис. 2. Рестриктивный мембранозный дефект межжелудочковой перегородки (стрелка): парастеральная короткая ось на уровне аортального клапана. Ao — корень аорты, RA — правое предсердие, PA — легочная артерия, RVOT — выносящий тракт правого желудочка, VSD — дефект межжелудочковой перегородки.

Фонокардиография — регистрируется лентовидный голосистолический шум различной частоты.

Эхокардиография — позволяет определить локализацию, размер ДМЖП, направление сброса крови.

При катетеризации полостей сердца определяется 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. Операция должны быть выполнена до появления синдрома Эйзенменгера

Показания: при гемодинамически значимых ДМЖП и объеме сброса более 30%

Оперативное вмешательство осуществляется в условиях гипотермии, искусственного кровообращения и кардиopleгии.

Доступ – путем продольного вскрытия стенки правого желудочка или предсердия.

Существует два способа закрытия дефекта:

- при незначительных дефектах – ушивание
- при наличии больших дефектов (более 1-2 см) необходима операция с искусственным кровообращением и применением синтетических заплат.
- первичный дефект всегда устраняется с помощью заплаты
- небольшие дефекты устраняют наложением П - образных швов
- однако дефекты, требующие хирургической коррекции, как правило, достаточно велики и закрыть их можно только с помощью заплаты из какого-либо пластического (дакрон, тефлон) или биологического материала (аутоперикард, консервированный перикард).

4.Врожденный стеноз аорты (5-6% от числа больных с ВПС)

Классификация:

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 припятствует выбросу крови из левого желудочка в большой круг кровообращения

Патогенез порока:

- 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:

при отсутствии декомпенсации на первый план выступают жалобы, связанные с повышением артериального давления, а именно: головные боли, головокружение, обморок, носовые кровотечения, а также зябкость нижних конечностей, одышка, быстрая утомляемость, приступы сердечной астмы, боли стенокардитического характера.

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.

В запущенных случаях пальпируются пульсирующие коллатерали (межреберные артерии), над которыми выслушивается систолический шум

Пульс слабого наполнения и напряжения,

Пульсовое давление - снижено,

- систолическое не превышает 80/90 мм рт.ст.,

- диастолическое в норме или повышенное

При сфигмографии - кривая каротидного пульса имеет крутой подъем с зазубриной на вершине в виде петушинного гребня

На ЭКГ – левограмма, 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;

- грубые зубцы по контуру левого желудочка.

Ангиографическое исследование позволяет установить анатомические особенности, место и размеры сужения. Определяет давление в аорте и левом желудочке

Дифференциальная диагностика производится со всеми формами гипертонии, особенно в детском и юношеском возрасте

Лечение СУА – 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 выполняют частичное иссечение суженного участка

5. Изолированный стеноз легочной артерии

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 кров 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, тоногенной и миогенной дилатации. Возникает недостаточность правых отделов сердца. Наступает декомпенсации по большому кругу кровообращения

При тяжелых формах ИСЛ возникает веноартериальный сброс, ведущий к цианозу.

Клиническая картина: одышка, усиливающаяся при физической нагрузке, сердцебиение, быстрая утомляемость.

Диагностика:

- 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.

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

Фонокардиограмма - в точке легочной артерии систолический шум в виде ромба

Рентгенологическое исследование выявляется:

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

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

УЗИ. .

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- рассекают выводной тракт правого желудочка, радикально иссекая фиброзное кольцо

Иногда производят вшивание в кардиотомическое отверстие заплаты из синтетического материала.

6.Тетрада Фалло

(встречаются в 14-15% от всех наблюдений врожденных пороков)

Характерные признаки:

- сужение легочной артерии,
- дефект межжелудочковой перегородки,
- смещение аорты вправо и расположение 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, льшой 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». Ребенок отставание в физическом развитии. **Сопутствуют другие пороки развития:** »воронкообразная» грудь, незаращение верхней губы и мягкого неба, плоскостопие, положение «сидя на корточках»

Тетрада Фалло (14-15% от всех наблюдений врожденных пороков)

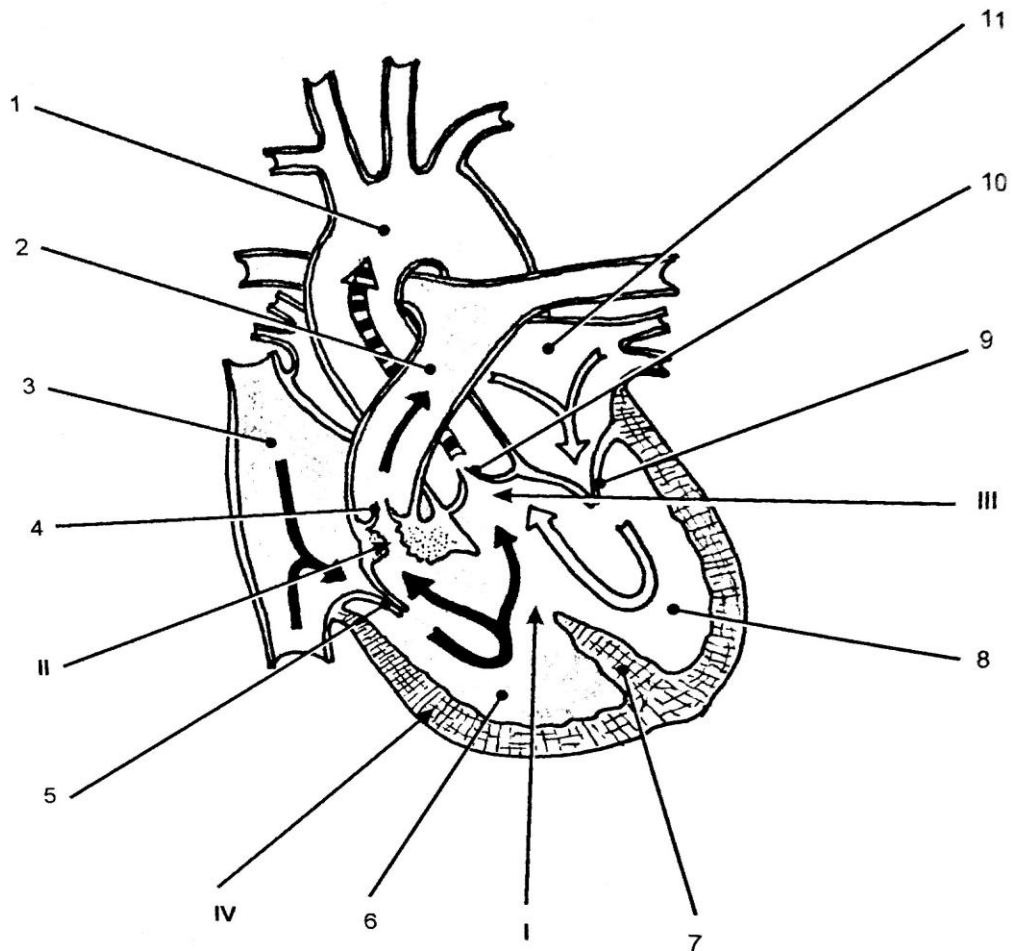


Рис. 5.25. Тетрада Фалло (схема): 1 — аорта (дуга); 2 — лёгочная артерия (ствол); 3 — правое предсердие; 4 — клапан лёгочной артерии; 5 — трёхстворчатый клапан; 6 — полость правого желудочка; 7 — межжелудочковая перегородка; 8 — полость левого желудочка; 9 — митральный клапан; 10 — левое предсердие. Четыре аномалии: два дефекта развития (ДМЖП и инфундибулярный стеноз лёгочного ствола) и два следствия этих дефектов (дэкстрапозиция аорты — отхождение ДМЖП; II — стеноз лёгочной артерии; III — дэкстрапозиция аорты; IV — гипертрофия правого желудочка).

Диагноостика

При объективном обследовании: виден «сердечный горб».

Перкуторно определяется умеренное увеличение границ сердца. **При аускультации** - укорочение I тона на верхушке сердца и ослабление II тона на легочной артерии. Во втором и третьем межреберье выслушивается систолический шум

Инструментальные исследования:

На фонокардиограмме часто два шума: один – над легочной артерией, второй – над областью дефекта

На ЭКГ – признаки гипертрофии правого желудочка.

При рентгенологическом исследовании: уменьшение интенсивности рисунка корней легких, обеднение легочного рисунка, увеличение тени сердца, смещение вершины сердца влево и вверх. Сердце приобретает форму «деревянного башмака».

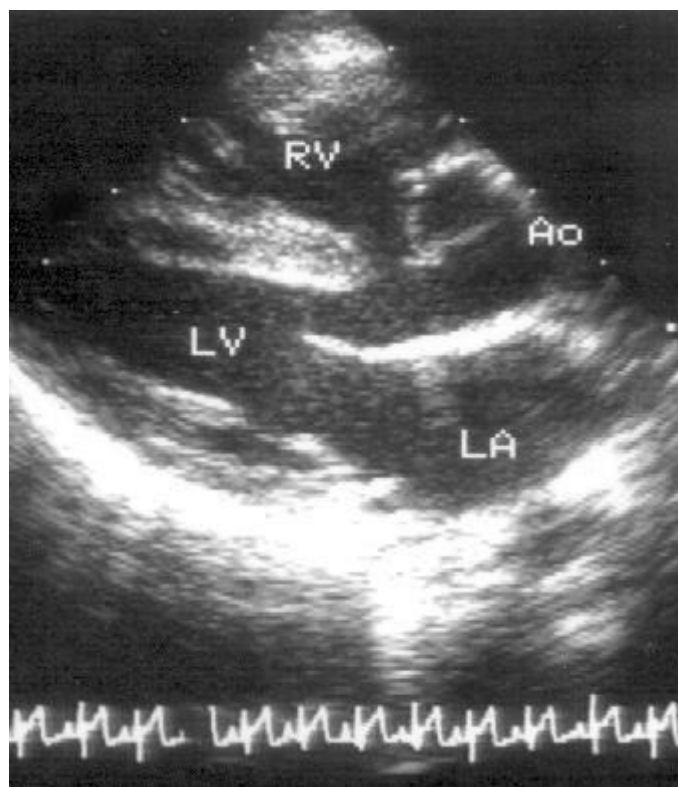


Рис. 5. Тетрада Фалло: парастернальная позиция длинной оси левого желудочка. Этот порок включает в себя дефект межжелудочковой перегородки, стеноз легочной артерии, декстропозицию аорты (аорта «сидит верхом» на межжелудочковой перегородке), гипертрофию правого желудочка. На рисунке хорошо виден дефект межжелудочковой перегородки и «сядущая верхом» на ней аорта. LA — левое предсердие, RV — правый желудочек, LV — левый желудочек, Ao — проксимальная часть восходящего отдела аорты (материал предоставил проф. Norman H. Silverman).

При катетеризации катетер из правого желудочка проникает через дефект. **Дифференциальную диагностику** следует проводить с другими пороками, которые сопровождаются цианозом (транспозиция крупных сосудов у детей, у взрослых – синдром Эйзенменгера), артерио-венозные легочные свищи.

Лечение только хирургическое, при этом следует стремиться к выполнению оперативной коррекции порока.

Различают: а) паллиативные операции, б) радикальные **в условиях** гипотермии, экстракорпорального кровообращения и кардиоплегии.

Оперативное вмешательство– 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), в перегородке в восходящую часть аорты)

7. Коарктация аорты (7,5% в общей структуре ВПС) - это **аномальное локальное сужение аорты**, вплоть до полного закрытия ее просвета. Чаще встречается у мальчик. У новорожденных коарктация сочетается с другими пороками: (ОАП, ДМЖП, митральной недостаточностью и т.д.)

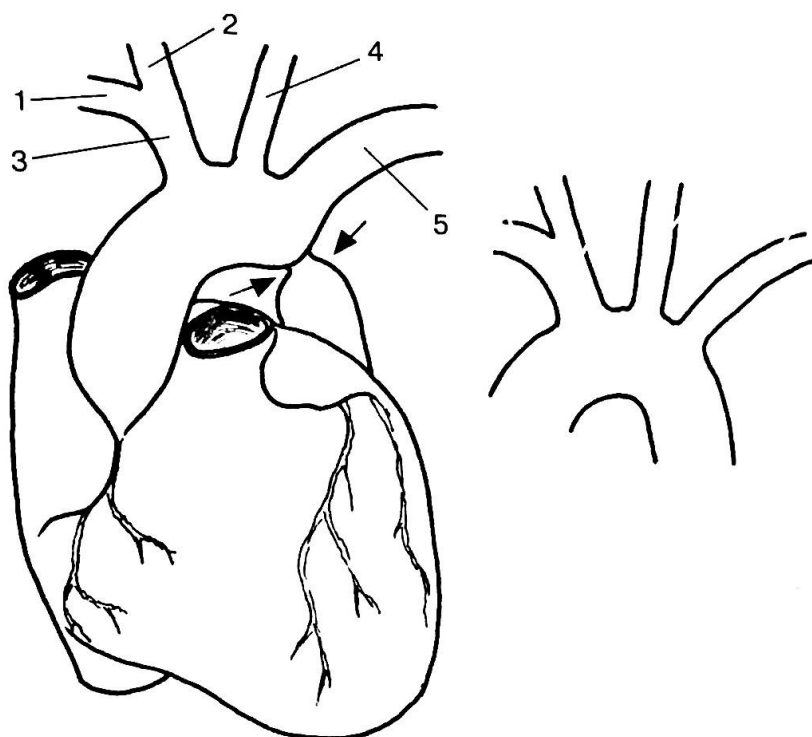


Рис. 5.19. Коарктация аорты. Зона коарктации помечена стрелками (на рисунке справа — нормальная аорта): 1 — правая подключичная артерия; 2 — правая общая сонная артерия; 3 — плечеголовной ствол; 4 — левая общая сонная артерия; 5 — левая подключичная артерия

Выделяют два варианта локализации КА:

- **постдуктальный** (отмечают локальное сужение в аорте в виде диафрагмы, имеющей точечное отверстие диаметром до 1 мм);

- **предуктальный** - локализуется выше впадения ОАП в аорту и нередко сочетается с другими ВПС.

Патологическая анатомия и гемодинамика

Гемодинамика. 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 прижатие** кровотоку на уровне коарктации
- **ишемия почек** вследствие снижения кровотока с включением системы ренин – ангиотензин - альдостерон

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.

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 определяется 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

Хорошее развитие мышечной системы верхних отделов туловища.

Лечение оперативное

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**

II. Приобретенные пороки

ППС встречаются у людей разного возраста. Нередко ведут к стойкой трудоспособности

Чаще страдают люди молодого возраста

- Несомненные успехи кардиохирургии способствуют значительному улучшению результатов лечения.

В общей структуре ППС чаще всего встречаются поражения митрального клапана

- **Проблемы:** реконструктивной хирургии патологии клапанов
- Протезного эндокардита
- Первичного инфекционного эндокардита
- Патологии восходящей аорты
- Протезирование при узком корне аорты и т.д.

Причины поражения клапанов сердца и развития порока:

- Ревматизм
- Септический эндокардит
- Инфаркт миокарда, обуславливающий постинфарктные пороки: дефект межжелудочковой перегородки, митральная недостаточность, аневризма сердца и блокады
- Травма грудной клетки.

1. Митральный стеноз(44-68% от всех митральных пороков сердца) или 50-80 больных на 100 тыс. населения

В норме площадь левого предсердно-желудочкового (антриовентрикулярного) отверстия составляет 4- 6 кв.см.

Гемодинамика. Сужение митрального клапана ведет к припятствию для изгнания крови из левого предсердия в левый желудочек. В левом предсердии повышается давление до 20-25 мм.рт.ст.. Уменьшение размеров ведет к росту давления в полости левого предсердия до 40 мм.рт.ст. Повышается давление в легочных сосудах и в правом желудочке(до 150 мм.рт.ст.). Происходит неполное опорожнение его во время систолы. Повышается диастолическое давление. Развивается относительная недостаточность трехстворчатого клапана. Последующее увеличение печени. Появление отеков.

Клиника

При незначительном сужении МК наблюдается нормальная гемодинамика. Больные не предъявляют жалоб.

При прогрессировании сужения появляются одышка, приступы сердечной астмы, кашель сухой или с отделением мокроты с прожилками крови; слабость, повышенная утомляемость, сердцебиение (у 10% больных); реже боли в области сердца.

При объективном обследовании: румянец, цианоз кончика носа, губ и пальцев.

При пальпации обнаруживается дрожание в области верхушки -» **кошачье мурлыканье**».

При аускультации: 1 тон усилен (**хлопающий**), на верхушке слышен тон открытия митрального клапана, трехчленная **мелодия**»**ритм перепела**».

Диастолический шум.

Диагностика

ЭКГ – электрическая ось сердца отклонена вправо, зубец Р увеличен и расщеплен

Фонокардиографически – регистрируется громкий 1 тон, диастолический шум над верхушкой сердца, акцент II тона над легочной артерией, митральный щелчок

ЭКграфия - одновременное диастолическое движение створок митрального клапана,

- снижение скорости раннего диастолического закрытия передней митральной створки,

- снижение общей экскурсии движения митрального

- уменьшение диастолического расхождения митральных створок,

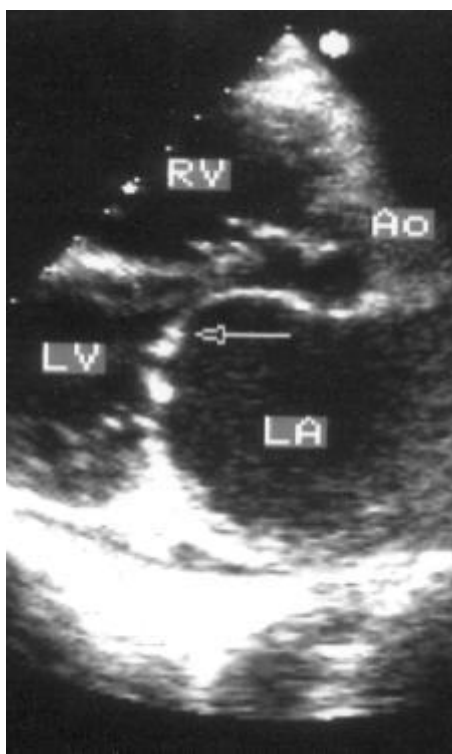
- увеличение размера полости левого предсердия

При рентгенологическом исследовании определяется сглаживание талии сердца, выбухание III дуги левого контура сердца, увеличение левого предсердия.

При легочной гипертензии увеличение второй дуги левого контура, выбухание дуги легочной артерии

С помощью зондирования и внутрисердечного контрастного исследования устанавливается степень сужения предсердно-желудочкового отверстия

- **Течение МС** зависит определяется тяжестью состояния больных, степенью нарушения гемодинамики. Ухудшается при развитии осложнений: митральной аритмии, грубого фиброза и кальциноза митральных створок, тромбов в левом предсердии.



створок,
тромбов в левом

Рис. 4. Митральный стеноз: парастернальная позиция длинной оси левого желудочка, диастола. Куполообразное выбухание передней створки митрального клапана (стрелка). LA — левое предсердие, RV — правый желудочек, LV — левый желудочек, Ao — восходящий отдел аорты.

Выделяют пять стадий (классов) развития порока сердца:

I стадия – «бесимптомная», площадь клапана 2-2,5 кв.см. **Клинически признаки заболевания отсутствуют**

II стадия – «статической несостоятельности», площадь клапана 1,5-2 кв.см. Нарушения при повышенной физической нагрузке

Операция дает наилучшие результаты

III стадия- «прогрессирующей несостоятельности», площадь клапана 1-1,5 кв.см. Нарушения в покое.

Осложнения: мерцательная аритмия, образование пристеночных и шаровидных тромбов в предсердии, артериальные эмболии, фиброз легкого

Медикаментозное лечение – временный эффект

IV стадия- «терминальной недостаточности»,

- площадь клапана менее 1 кв.см.

- нарушения в покое или малейшей активности.

- медикаментозная терапия дает незначительный и кратковременный эффект.

Последняя стадия, когда **еще возможна операция**, но она ненадолго продлевает жизнь

V стадия- «необратимая». У больного имеются тяжелые дегенеративные изменения в паренхиматозных органах и в сердце.

Медикаментозное лечение неэффективно.

Операция противопоказана.

Показания к операции:

- **Закрытую митральную комиссуротомию выполняют:**
- - при отсутствие выраженных фиброзных изменений створок
- - наличие кальциноза митрального клапана у больных с синусовым ритмом.

В осложненных случаях операция показана в условиях искусственного кровообращения

Пластическая операция при МС направлена на восстановление функции створок и подклапанных структур

При выраженных изменениях клапанов – протезирование клапана.

2. Митральная недостаточность.

В 75% случаев причиной является ревматизм.

Гемодинамика. **Неполное смыкание створок митрального клапана приводит к обратному току крови из желудочка в предсердие во время систолы желудочков. Величина обратного тока (регургитация) определяет тяжесть митральной недостаточности. Левый желудочек- вынужден выбрасывать большое количество крови. Часть ее в систолу возвращается в**

левое предсердие и вновь поступает в левый желудочек. Увеличенный приток крови в левый желудочек вызывает его гипертрофию и дилатацию. Отмечается увеличение левого предсердия и желудочка. Давление в полости левого предсердия повышается. Повышается давление и в легочной артерии.

Типы митральной недостаточности (Алан Карпатель, 1980)

1 тип – нормальная подвижность створок (дилатация фиброзного кольца, перфорация створок),

2 тип- пролапс створок (удлинение, разрыв хорд, разрыв сосочковых мышц),

3 тип – ограничение подвижности створок (сращение комиссур и хорд, укорочение хорд)

Развивается гипертрофия правого желудочка

Клиника. В стадии компенсации порока больные могут выполнять значительную физическую нагрузку. **Патология выявляется при профилактическом осмотре. При снижении сократительной функции** левого желудочка и повышении давления в малом круге: одышка, сердцебиение. **При нарастании застойных явлений в малом круге:** одышка в покое и приступы сердечной астмы. Область сердечного толчка увеличена до 3-4 см. Верхушечный смещен влево. 1 тон ослаблен, акцент II тона над легочной артерией. Часто у верхушки сердца выслушивается III тон. **Систолический шум - наиболее характерный симптом**

Диагностика.

На ЭКГ – признаки гипертрофии левого предсердия и желудочка

Фонокардиограмма: уменьшена амплитуда I тона, систолический шум после I тона и занимает всю систолу.

При рентгенологическом исследовании- левостороннее расширение размеров сердца. Закругление четвертой дуги на левом контуре сердца. Выбухание третьей дуги левого контура, Увеличение левого предсердия и смещение пищевода по дуге большого радиуса - в первой косой проекции

Окончательный диагноз ставится по результатам эхокардиографии (степень дилатации и гипертрофии левых отделов сердца, состояние створок клапана и степень их движения), **катетеризации полостей сердца**

Лечение. Показания к операции: во – первых, степень митральной недостаточности; **во - вторых –** выраженность регургитации не менее 40% от ударного объема крови

Наличие эпизодов декомпенсации - абсолютное показание к операции - сочетание митральной недостаточности со стенозом

Объем оперативного вмешательства:

Больные с заболеваниями **первой стадии - хирургическому лечению не подлежат**

Операции показаны при II-III стадиях

При I и II стадиях операция плохо переносится больным

При неосложненных формах – реконструктивные клапаносохраняющие операции

- сужение фиброзного предсердно-желудочкового (анитриовентрикулярного) кольца опорным кольцом, укорочение хорд

При наличии кальциноза и фиброза в области сердца - замена митрального клапана протезом

Обезболивание общее в условиях искусственного кровообращения

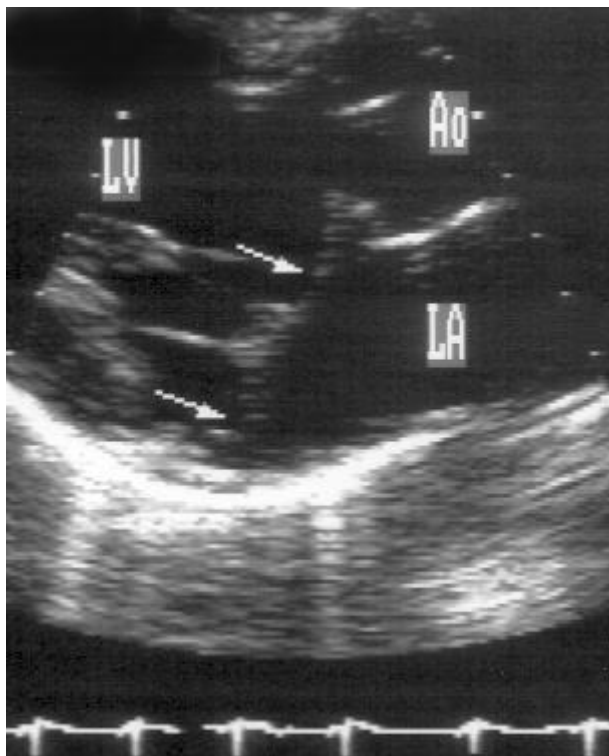


Рис. 5. Пролапс митрального клапана: парастеральная позиция длинной оси левого желудочка, систола. Пролабируют обе створки митрального клапана (стрелки). Хорошо видно, что передняя створка имеет излишнюю, не соответствующую размерам желудочка, длину. LA — левое предсердие, LV — левый желудочек, Ao — восходящий отдел аорты.

3. Аортальные пороки сердца встречаются у 15- 20% больных с ППС.

Причины АПС: ревматизм, бактериальный эндокардит, атеросклероз
Заболевание у мужчин в 3-5 раз чаще, чем у женщин.

Гемодинамика. Створки аортального клапана подвергаются обызвествлению с переходом кальциноза на фиброзное кольцо клапана, стенку аорты, миокард левого желудочка, переднюю стенку митрального клапана

Различают стеноз аортального клапана, недостаточность аортального клапана, комбинированные поражения(стенозирование и недостаточность)

Клиника: одышка, боли стенокардитического характера в области сердца, сердцебиение и перебои, головокружение и обмороки

•

- **Одышка** носит пароксизмальный характер (приступы сердечной астмы) с последующим развитием отека легких
- **При осмотре:** разлитой приподымающий верхушечный толчок сердца, смещен вниз и влево.
- **При выраженной недостаточности АК** - усиление пульсация всех артерий, каротидная пульсация.
- Систолическое давление повышено, снижение диастолического, увеличение пульсового давления.
- В проекции аортального клапана слышен **грубый систолический шум**, распространяющийся на сонные артерии

Диагностика:

Фонокардиограмма – шум имеет ромбовидную форму

При недостаточности АК – выслушивают и регистрируют диастолический шум, убывающий вдоль левого края грудины.

Сфигмография – повышение восходящего колена кривой, зазубрины на ее верхушке «петушинный гребень»

Рентгенологически видно увеличение размеров сердца за счет увеличения левого желудочка. Талия сердца хорошо выражена, сердце приобретает аортальную конфигурацию

Эхокардиографически определяется степень расширения аорты и левого желудочка. Оценить сократимость миокарда диагностировать обызвествление клапана и его распространение на соседние структуры сердца.

Производятся катетеризация, коронарография, ангиокардиография

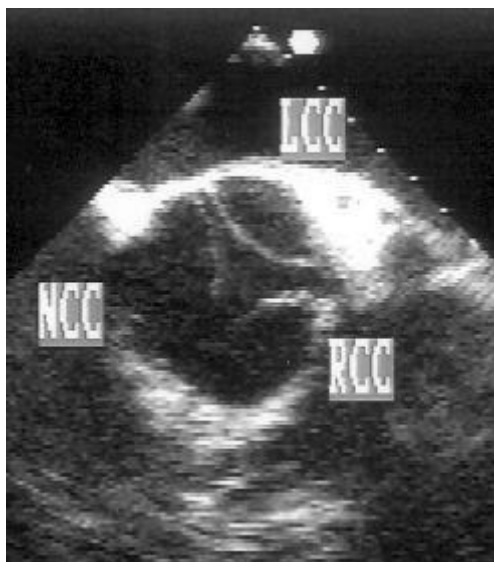


Рис. 6. Аорто-аннулярная эктазия. При трансторакальном исследовании видна выраженная дилатация корня аорты и ее восходящего отдела. Расширенная аорта сдавливает правую легочную артерию. Максимальный диаметр аорты достигает 6 см. При чреспищеводном эхокардиографическом исследовании обнаруживаются неизменный аортальный клапан, нормальные размеры дуги и нисходящего отдела аорты. RV — правый желудочек, LV — левый желудочек, LA — левое предсердие, Ao — восходящий отдел аорты, rPA — правая легочная артерия, LCC — левая коронарная створка аортального клапана, RCC — правая коронарная створка аортального клапана, NCC — некоронарная створка аортального клапана.

Лечение оперативное – во II-III стадии развития болезни

При изолированном стенозе операция показана при градиенте давления между левым желудочком и аортой, превышающем 30 мм.рт.ст.

В условиях искусственного кровообращения

Возможно – разделение сращенных створок по комиссурам

При обызвествлении створок, аортальной недостаточности, сочетания стеноза и недостаточности клапана - протезирование аортального клапана. Используются: шаровые и дисковые аортальные искусственные клапаны сердца, биологические протезы.

При непроходимости коронарных артерий – одномоментное аортокоронарное аутовенозное шунтирование стенозирующих коронарных артерий.

Хирургическая тактика врача при диагностике сердечного порока в условиях поликлиники:

- а) консультация врача кардиотерапевтического профиля с проведением минимального обследования и совместного симптоматического лечения;
- б) ранняя госпитализация в кардиологический центр.

КАРТА КУРАЦИИ больных пороками сердца

При выяснении жалоб и сборе анамнеза заболевания следует уточнить:

1. Наличие, локализацию, иррадиацию, интенсивность и характер болей (в грудной и брюшной полости);
2. Общее самочувствие: слабость, недомогание, повышенная утомляемость, головокружение, обмороки, тахикардия, отставание в физическом развитии, озноб, расстройство стула, тошнота, рвота;
3. Время начала первых признаков заболевания, наблюдались ли в первые часы головокружение, слабость, потемнение в глазах, обморок, снижение аппетита, похудание и жажда;

4. Как часто, обращался к врачу, их сроки, методы диагностики;
5. Состоит ли на диспансерном учете, посещаемость врача кардиолога на дому;
6. Принимал ли пациент слабительные, антибиотики, обезболивающие и наркотические препараты, антикоагулянты.
7. Возможные причины в ухудшении состояния (пищевое отравление, связь с физической нагрузкой, перенесенные операции в прошлом).

При осмотре больной необходимо выяснить:

1. При визуальном осмотре - положение больной (активное, вынужденное).
2. Цвет кожных покровов, пульсацию сонных артерий («пляска каротид», височных и плечевых артерий, сотрясение головы;
3. Самочувствие больных в момент осмотра и до поступления в стационар (нарастают боли или, наоборот, стихают; прошла ли слабость или прогрессирует).
4. При объективном обследовании - указать точную локализацию наибольшей болезненности.
5. При аускультации – приглушение 1 тона, наличие диастолического шума. Частота пульса, артериальное давление;
6. При пальпации - определения напряжения мышц и болезненных зон (сначала легкая и поверхностная, а затем глубокая и детальная).
7. Основные симптомы осложненного течения ВПС и ППС;
8. Онкологический анамнез.
9. Данные измерения аксиллярной и ректальной температуры.

При лабораторных исследованиях следует уточнить:

1. Изменения со стороны красной крови, свидетельствующие об анемии; увеличение количества лейкоцитов, сдвиг лейкоцитарной формулы влево, вплоть до появления юных форм.
2. Изменения в анализе мочи (эритро- и лейкоцитурия).
3. Биохимические показатели (уровень остаточного азота, креатинина, билирубин, сахар крови и т.д.).

При специальном исследовании желательно выполнить:

1. Определить группу крови и резус фактор.
2. УЗИ органов брюшной полости, ирригоскопию, колоноскопию.
3. Выполнить обзорную рентгеноскопию органов грудной брюшной полости.
4. Собрать консилиум врачей.
5. Провести онкологический осмотр, ректальное и вагинальное исследование
6. Исследовать сердце и сосуды с использованием ангиографических методов.
7. Выполнить стентирование, баллонную дилатацию.

На основании полученных анамнестических данных, клинического течения, объективных данных и дополнительных методов исследования установить и обосновать диагноз. Определить тактику врача.

**Примерный план диагностического поиска
у больных с различными пороками сердца:**

План и последовательность применения различных методов исследование при подозрении на наличие воспалительных заболеваний кишечника во многом зависит:

- от времени, прошедшего с момента заболевания и сроков госпитализации;
- от особенности клинического течения, формы и стадии заболевания;
- от условий, в которых оказывалась врачебная помощь;
- от тяжести состояния больных;
- от их транспортабельность;
- от возможности привлечения к оказанию медицинской помощи бригады врачей специализированного кардиологического центра..

В любом случае, после сбора жалоб, анамнеза, объективных методов исследования, в условиях поликлиники больному выполняют ЭКГ, берется общий анализ крови и мочи, консультируется другими специалистами. В

дальнейшем план диагностического поиска определяется тяжестью общего состояния больной и, прежде всего, показателями гемодинамики. Если общее состояние больного удовлетворительное, показатели гемодинамики не нарушены, то исследования дополняются УЗИ и обзорной рентгеноскопии органов грудной и брюшной полости. При установлении диагноза ВПС или ППС больные осматриваются врачом кардиологом и направляются на стационарное в кардиологический центр..

Задания для самопроверки

Найдите в методическом пособии или учебнике и впишите недостающие ответы:

1. Классификация пороков сердца:

а) врожденные пороки сердца, б) приобретенные пороки сердца, в).....

2. Основные группы сердечных пороков: первая группа – а) ДМПП, б) ОАП, в)

Вторая группа: - а) стеноз легочной артерии, б), в) коарктация аорты

Третья группа: - а) ТМС, б)....., в) атрезия трехстворчатого клапана

3. Наиболее часто встречающиеся врожденные пороки: а)....., б) транспозиция магистральных сосудов, в) дефект межжелудочковой перегородки, г) тетрада Фалло, д) коарктация аорты, е) открытый артериальный порок.

4. Наиболее часто встречающиеся приобретенные пороки: клапанов сердца: а), б) стеноз митрального клапана, в) стеноз устья аорты, г) стеноз устья аорт, д) недостаточность клапанов аорты.

5. Выделяют: первичный дефект межпредсердной перегородки, б) вторичный ДМПП, в).....

6. Межжелудочковая перегородка имеет три части (отдела): а) выходную, или проточную, б) входную, или приточную, в).....

7. Выделяют 6 анатомических вариантов изолированного стеноза легочной артерии: а) клапанный, б), в) надклапанный, г) трехкамерное сердце, д) атрезия легочной артерии, е) отсутствие ствола и ветви легочной артерии

8. Четыре компонента тетрады Фалло: а) сужение выходного отдела правого желудочка, б)....., в) смещение устья аорты в правую сторону, г) гипертрофия правого желудочка

9. Основные симптомы дефекта межжелудочковой перегородки: а) одышка, б) повышенная утомляемость, в), г) респираторные заболевания в анамнезе, д) увеличение печени.

10. От чего зависит нарушение гемодинамики при ОАП: а) возраста пациента, б), в) стадии данного порока

11. Причины госпитализации больных с различными пороками сердца в кардиохирургический стационар: а) необходимость проведения оперативных вмешательств, б) неясность клинического диагноза, в)....., г) кахексия, д) плановое симптоматическое лечение.

12. Дифференциальная диагностика: а)....., б) острым холециститом, в) острым панкреатитом, г) кишечной непроходимостью.

13. От чего зависит выбор объема хирургического вмешательства: а) времени, прошедшего с момента заболевания, б) особенности клинического течения, в)....., г) условий, в которых оказывалась помощь, д) квалификации хирурга.

14. От чего зависят непосредственные результаты оперативного вмешательства в условиях специализированного кардиологического центра: а) от сроков госпитализации, б) допущенных диагностических ошибок, в), г) выбора объема и характера оперативного вмешательства.

15. Причины позднего проведения оперативного вмешательства: а) не своевременное обращение за медицинской помощью, б) диагностические ошибки, допущенные на догоспитальном этапе, в) диагностические ошибки,

допущенными , г) недостаточная квалификация поликлинического врача.

16. Обязательные методы исследования: а) консилиум врачей, б) УЗИ, в)....., г) лапароскопия, д) рентгенологическое исследование, ж) консилиум врачей.

17. Рентгенологические критерии ОАП: а) усиление легочного рисунка, б)....., в) удлинение четвертой дуги (левого желудочка), г) увеличение левого предсердия в правой косо́й проекции, д) значительное выбухание легочной артерии.

18. Методы лечения коарктации аорты: а) консервативное, б)....., в) резекция суженного участка аорты, г) протезирование

19. Основные методы операции при изолированном стенозе устья аорты: а) реконструкция выводного тракта правого желудочка, б)....., в) имплантация стентов, г) баллонную ангиопластику

КОНТРОЛЬНЫЕ ВОПРОСЫ

1. Классификации врожденного и приобретенного пороков сердца.
2. Анатомические особенности органов грудной клетки и средостения.
3. Диагностические критерии ДМПП и стеноза аорты.
4. Симптоматология приобретенных пороков сердца.
5. Дифференциальная диагностика. Дополнительные методы исследования.
6. Гемодинамика при ОАП.
7. Особенности гемодинамики при дефекте межжелудочковой перегородки.
8. Роль врачебного консилиума больных с патологией сердца в условиях поликлиники.
9. Диспансеризация оперированных больных с ВПС и ППС.
10. Основные методы оперативного вмешательства при врожденных и приобретенных пороках сердца.
11. Послеоперационные хирургические осложнения.

12. Причины позднего обращения больного к врачу и поздней госпитализации в кардиоцентр.
13. Тактика поликлинического хирурга при диагностике сердечного протока.
14. Пути профилактики послеоперационных осложнений.

Тесты для самоконтроля знаний

(без эталонов ответов)

Выберите один или несколько правильных ответов.

1. Первоначальное обращение больных с патологией сердца

- а) к поликлиническому врачу терапевту
- б) в отделение скорой и неотложной помощи
- в) в хирургическое отделение
- г) кардиоцентр

2. ПЕРВОНАЧАЛЬНАЯ ГОСПИТАЛИЗАЦИЯ БОЛЬНЫХ с ВПС и ППС

- а) в терапевтическое отделение
- б) в хирургическое
- в) инфекционное
- г) кардиоцентр

3. КАЖДОМУ БОЛЬНОМУ С ДИАГНОЗОМ ВПС И ППС В ПРИЕМНОМ ОТДЕЛЕНИИ НЕОБХОДИМО

- а) выяснить жалобы больного, тщательно собрать анамнез
- б) провести обследование больного (пальпацию, перкуссию, аускультации грудной клетки), онкоосмотр.
- в) выполнить доступные инструментальные исследования (ЭКГ, эхокардиографию, обзорную рентгеноскопию, УЗИ, КТГ)
- г) измерить аксиллярную и ректальную температуру
- д) провести ректальное, а у женщин – вагинальное исследование
- ж) исследовать количество лейкоцитов (лейкоцитарная формула), показатели гемоглобина, эритроцитов

4. СОМНЕНИЕ В ДИАГНОЗЕ ДОЛЖНО БЫТЬ РАЗРЕШЕНО В СРОКИ

- а) от 2 до 4 часов
- б) от 4 до 6 часов
- в) в течение 12 часов

5. Какой сосуд считается наиболее эффективным при ангиографическом исследовании:

- а) аутовена (большая подкожная вена)
- б) лучевая артерия
- в) внутренняя грудная
- г) бедренная артерия

6. Какие из перечисленных факторов значительно ухудшают прогноз хирургического лечения ВПС

- а) возраст старше 30 лет
- б) высокое конечное диастолическое давление в левом желудочке
- в) аневризма левого желудочка
- г) повышенный вес пациента

7. Какие дополнительные методы исследования целесообразно использовать при диагностике сердечного порока?

- а) ЭКГ
- б) эхокардиографию
- в) коронарографию
- г) сцинтиграфию
- д) все перечисленное

8. Компьютерная томография позволяет выявить

- а) опухоли брюшной полости
- б) болезнь Крона
- в) дивертикулы кишечника
- г) кисты поджелудочной железы
- д) ВПС и ППС

9. ПОКАЗАНИЯ К ОПЕРАЦИИ

- а) безуспешность консервативного лечения
- б) операция – единственный радикальный метод
- в) возраст пациента
- г) наличие сочетанного порока

10. ВИДЫ ОПЕРАТИВНЫХ ВМЕШАТЕЛЬСТВ

- а) радикальные
- б) паллиативные
- в) пробная лапаротомия
- г) реконструктивно-восстановительная

Учебная ситуационная задача

На прием к педиатру обратилась женщина с ребенком 6 лет. Мать указывала на выраженную одышку и сердцебиение у ребенка при физической нагрузке, быструю утомляемость. При осмотре врач обратил внимание на заметное отставание в физическом развитии мальчика. Кожные покровы и видимые слизистые бледного цвета. При перкуссии определяется расширение границ сердца вправо. Над сердцем во втором и третьем

межреберьях слева от грудины выслушивается мягкий, дующий систолический шум. Над легочной артерией Н тон расщеплен и акцентирован. Пульс – 84 в 1 минуту, ритмичный. АД- 85/40 мм.рт.ст.

Анализ крови: эритроциты – 3,4 т/л; Нв – 130 г/л; лейкоциты – 8,1 г/дл; эозинофилы – 2%; базофилы – 3%; палочкоядерные нейтрофилы – 5%; сегментоядерные нейтрофилы – 65%; моноциты – 6%; лимфоциты – 20%.
ЭКГ – перегрузка правых отделов сердца. Неполная блокада правой ножки предсердно-желудочкового пучка. Увеличение зубца Р во II и III отведениях.
Рентгенограмма – гиповолемия малого круга. Расширены правые отделы сердца. Аорта «недогружена». Выбухание II дуги по левому контуру.

Вопросы:

1. Поставьте предварительный диагноз.
2. Составьте план обследования.
3. Ваш окончательный диагноз
4. Какие оперативные вмешательства применяются при данном пороке?

Эталон ответа.

1. ДМПП.
2. Общий анализ крови, ЭКГ, эхоКГ, ФКГ, вентрикулография, чрезпищеводная эхоКГ, обзорная рентгенография органов грудной клетки в двух проекциях.
3. Врожденный порок сердца. ДМПП.
4. 1) ушивание ДМПП, 2) пластика ДМПП заплатой из синтетического материала или ксеноперикарда (аутоперикарда), 3) эндоваскулярная окклюзия ДМПП.

Контрольные ситуационные задачи.

1. Ребенок 15 лет предъявляет жалобы на головные боли, утомляемость. При обследовании подростка обращает внимание на себя развитый плечевой пояс, повышенное артериальное давление на плечевых

артериях, на рентгенограмме грудной клетки – шаровидная тень сердца, узурпация ребер.

Вопросы:

1. Какой врожденный порок развития сердечно-сосудистой системы наиболее вероятен?
2. Какие клинические методы позволяют подтвердить предположительный диагноз?
3. Какие инструментальные методы нужно использовать для уточнения диагноза?
4. Какое лечение показано пациенту?
5. Возможные методы хирургической коррекции порока.
6. Каков прогноз течения заболевания?

2. Пациент 30 лет предъявляет жалобы на одышку в покое, усиливающуюся при минимальной физической нагрузке, кашель с кровохарканьем; начало заболевания связывает с перенесенной септической инфекцией. При осмотре выявлен цианоз губ, систолическое дрожание, систоло-диастолический шум на верхушке сердца.

Вопросы:

1. Какой приобретенный порок сердца наиболее вероятен?
2. Этиология порока.
3. Клинические методы для подтверждения диагноза.
4. Инструментальные методы для подтверждения диагноза.
5. Какое лечение показано пациенту?
6. Возможные методы хирургической коррекции порока.
7. Прогноз течения заболевания.

3. Пациент 72 года жалуется на одышку, боли стенокардитического характера в области сердца. В анамнезе имеется инфаркт миокарда,

длительно существующая артериальная гипертензия. При обследовании выявлены «пляска каротид», систолический шум в точке Боткина - Эрба, проводящийся на сонные артерии.

Вопросы:

1. Какой приобретенный порок сердца наиболее вероятен?
2. Этиология порока.
3. Клинические методы для подтверждения диагноза.
4. Показана ли пациенту коронарография?
5. Какое лечение показано пациенту?
6. Возможные методы хирургической коррекции порока.
7. Прогноз течения заболевания.

РЕКОМЕНДУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА

Основная:

1. Хирургические болезни: учеб. пособие /Р.М.Евтихов и др.- М. :ГЭОТАР-Медиа»,2006.- С.846.
2. Хирургические болезни.- в 2-х т./ под ред. В.С.Савельева и А.И.Кириенко. - М.: ГЭОТАР-Медиа»,2006.-Т.1.-608 с.- Т.2.-400 с.
3. Хирургические болезни/ М.И.Кузина и др.- М.: Медицина.- 2006.- 640 с..

Дополнительная литература:

1. Верушкин Ю.И. Хирургическая тактика врача-консультанта отделения санитарной авиации/Ю.И.Верушкин, А.А.Бабаев.- Иваново:«Иваново».1995.- С.272.
2. Верушкин Ю.И. О некоторых диагностических возможностях хирурга-консультанта отделения санитарной авиации/Ю.И.Верушкин, Ю.С.Предыбайлов //Вест. Хирургии.-1996.- № 3.- С.86-88
3. Кулемин В.В. Пути снижения послеоперационной летальности в практике отделения санитарной авиации /В.В.Кулемин, Ю.И.Верушкин //Вест. Хирургии.-1989.-№ 8.- С.128-132