ГОУ ВПО СИБИРСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ

Врожденные пороки сердца

Представляет:

студент V курса ПФ гр.2610

Севостьянов Владислав Константинович

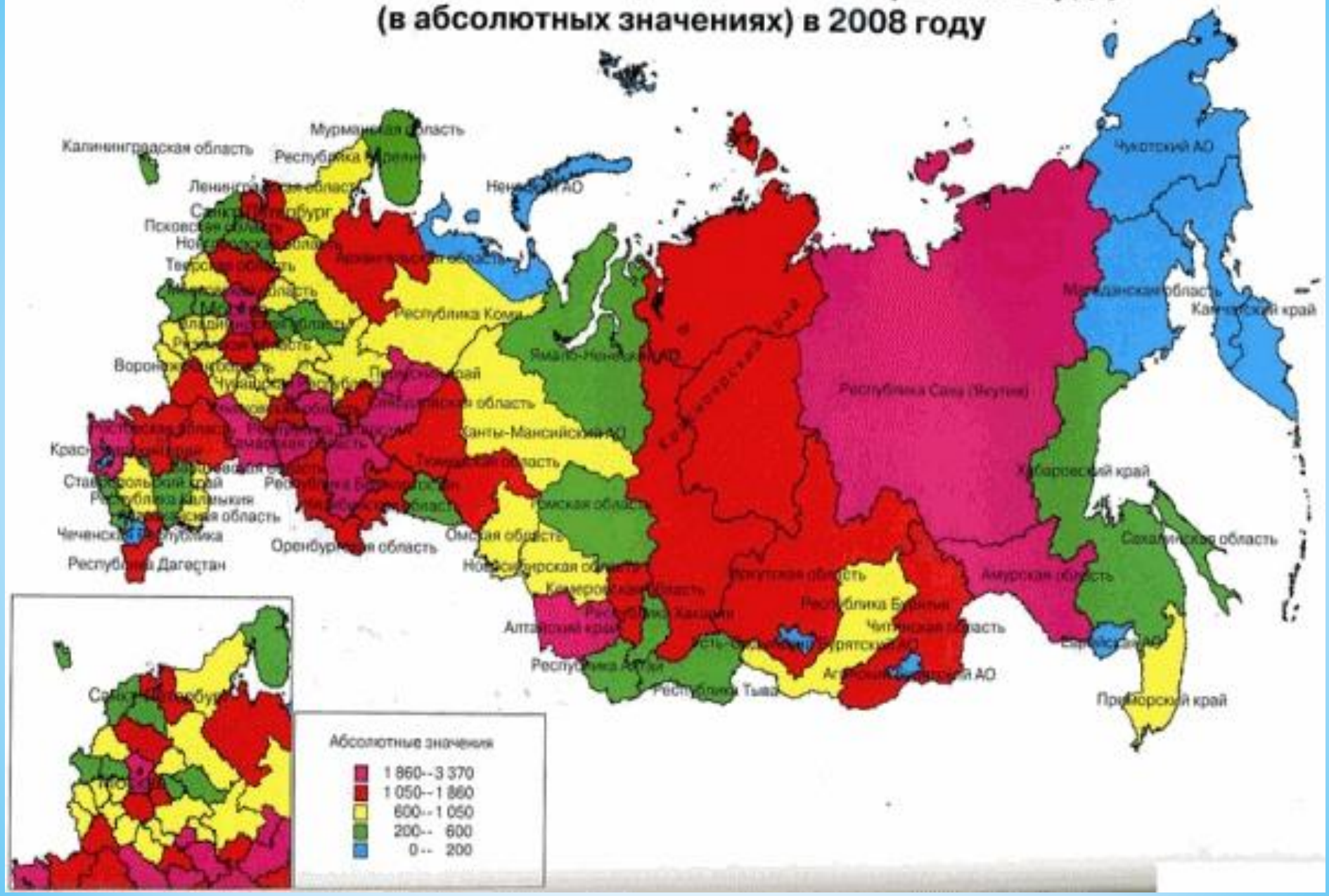
Распространенность

* Врожденные пороки сердца (ВПС) – одна из наиболее частых аномалий развития у детей. Известно около 90 вариантов ВПС и около 200 их сочетаний.
* ВПС составляют до 30% всех врожденных аномалий развития.
* Частота встречаемости ВПС составляет 0,8 - 1,2 % живорожденных детей. В эту оценку не входят такие частые варианты развития, как нормально функционирующий двустворчатый аортальный клапан, дополнительные хорды в левом желудочке и пролапс митрального клапана. В трети случаев ВПС сочетаются с другими аномалиями развития.
* В России ежегодно рождается около 20-22 тысяч детей с врожденными пороками сердца.

Распространенность

* Однако истинная частота представляется значительно более высокой, если учитывать сведения по мертворожденным детям и данные по спонтанным абортам. Недостаточное оснащение современной диагностической техникой кардиологических клиник также приводит к заниженной оценке частоты встречаемости врожденных пороков сердца.

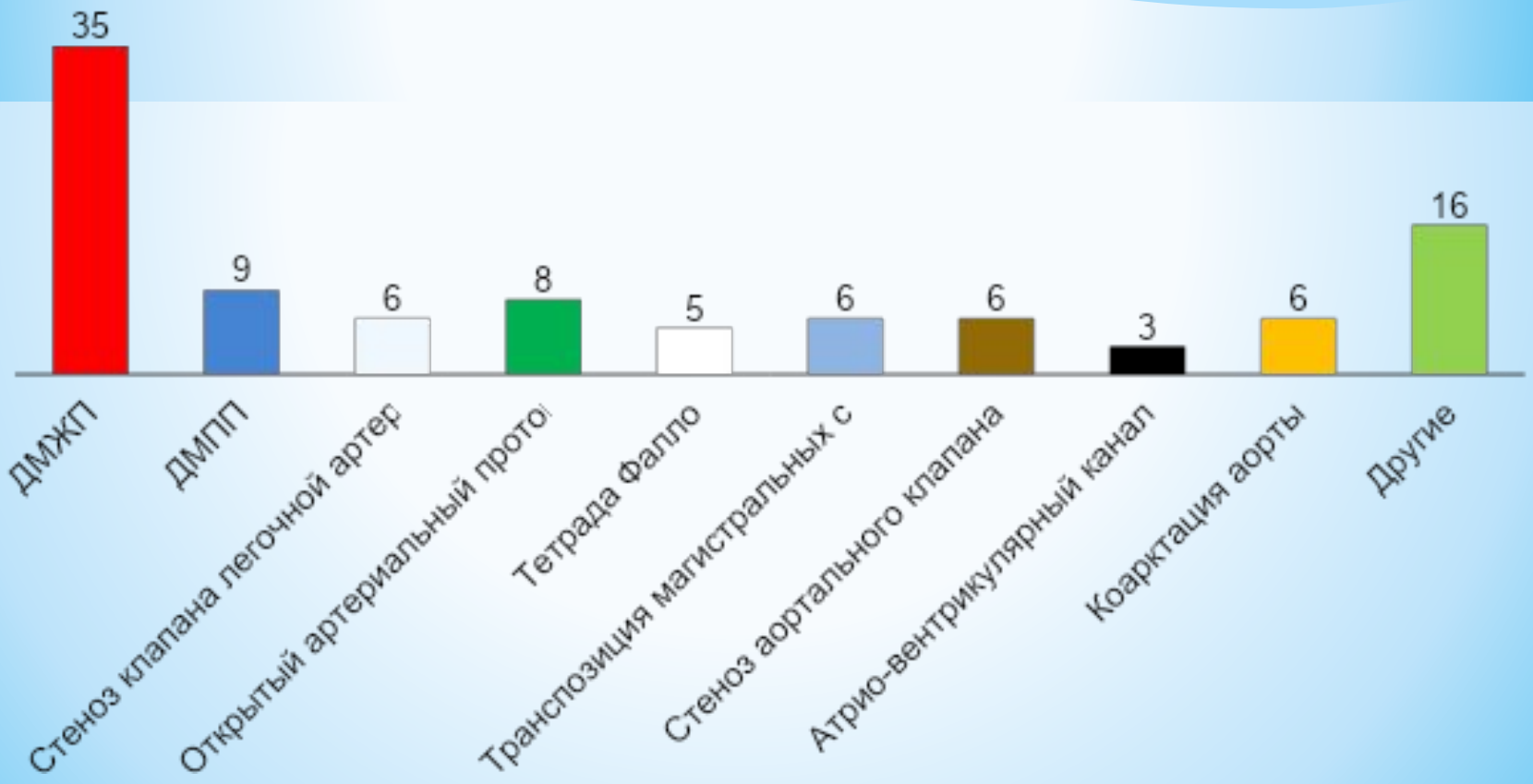
Общая заболеваемость врожденными пороками сердца (в абсолютных значениях) в 2008 году



Этиология

мутация одного гена
хромосомные нарушения
факторы среды
полигенно-мультифакториальное наследование

Структура ВПС (%)

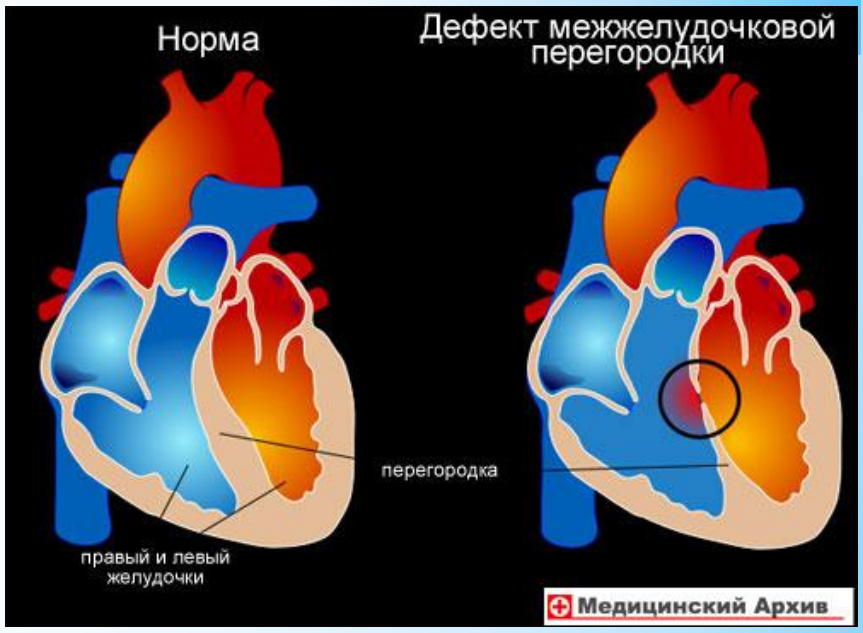


Классификация ВПС

Нарушение гемодинамики	**Без цианоза («бледный»)**	**С цианозом («синий»)**
С переполнением малого круга кровообращения	ДМПП ДМЖП Открытый артериальный (боталлов) проток	Транспозиция магистральных сосудов
С обеднением малого круга кровообращения	Изолированный стеноз лёгочной артерии	Тетрада Фалло
С обеднением большого круга кровообращения	Стеноз устья аорты Коарктация аорты	

Дефект межжелудочковой перегородки.

* Дефект межжелудочковой перегородки — наиболее частый из врожденных пороков сердца.
* Дефекты межжелудочковой перегородки встречаются с одинаковой частотой у лиц обоего пола.
* В большинстве случаев их диагностируют в грудном возрасте из-за грубого шума в сердце.
* У 25—40% происходит спонтанное закрытие дефекта межжелудочковой перегородки, из них у 90% — в возрасте до 8 лет.



Патофизиология ДМЖП

* Степень функциональных нарушений зависит от величины сброса и легочного сосудистого сопротивления. Если имеется сброс слева направо, но отношение легочного кровотока к системному (QP/QS) < 1,5:1, то легочный кровоток возрастает незначительно и повышения легочного сосудистого сопротивления не происходит. При больших дефектах межжелудочковой перегородки (QP/QS > 2:1) значительно увеличивается легочный кровоток и легочное сосудистое сопротивление; давления в правом и левом желудочках выравниваются. По мере увеличения легочного сосудистого сопротивления возможно изменение направления сброса (справа налево), что проявляется цианозом, симптомом барабанных палочек; увеличивается риск парадоксальных эмболий. В отсутствие лечения развиваются правожелудочковая и левожелудочковая недостаточность и необратимые изменения легочных сосудов (синдром Эйзенменгера).

Типы ДМЖП

* Мембранозные (75%): располагаются в верхней части межжелудочковой перегородки сразу под аортальным клапаном и септальной створкой трехстворчатого клапана. Часто закрываются самопроизвольно.

* Мышечные (10%): располагаются в мышечной части перегородки, на значительном расстоянии от клапанов и проводящей системы. Мышечные дефекты межжелудочковой перегородки бывают множественными, фенестрированными и часто закрываются самопроизвольно.

* Надгребневые (дефекты межжелудочковой перегородки выносящего тракта правого желудочка, 5%): располагаются выше наджелудочкового гребня (мышечный пучок, отделяющий полость правого желудочка от его выносящего тракта). Часто сопровождаются аортальной недостаточностью. Самопроизвольно не закрываются.

* АВ-канал (дефект АВ-перегородки, дефект межжелудочковой перегородки приносящего тракта правого желудочка, 10%).

Клиническая картина

* Первым проявлением обычно служит грубый шум в сердце.
* Небольшие дефекты межжелудочковой перегородки часто протекают бессимптомно и могут остаться нераспознанными.
* При больших дефектах межжелудочковой перегородки нередко наблюдаются отставание в физическом развитии и частые респираторные инфекции.
* В тех случаях, когда больной с большим дефектом межжелудочковой перегородки доживает до подросткового и зрелого возраста, имеются симптомы право- и левожелудочковой недостаточности (одышка, отеки ног, ортопноэ).
* Синдром Эйзенменгера (необратимая легочная гипертензия вследствие сброса слева направо) может проявляться головокружением, обмороками, кровохарканьем, абсцессами головного мозга и болью в груди.

Физикальное исследование

* **Внешний вид.** При сердечной недостаточности наблюдается слабость, кахексия; часто обнаруживают вдавления в нижней части передней грудной стенки, так называемые борозды Харрисона (смещение участков грудной клетки в результате хронической одышки). При сбросе справа налево — цианоз и симптом барабанных палочек.

* **Пульс.** При небольших дефектах межжелудочковой перегородки пульс на периферических артериях нормальный, пульсация яремных вен также не изменена. При легочной гипертензии наблюдается набухание шейных вен.

* **Пальпация.** Усиленный верхушечный толчок. Дрожание у левого нижнего края грудины.

* **Аускультация.** Грубый пансистолический шум у левого нижнего края грудины. Патологическое расщепление II тона в результате удлинения периода изгнания правого желудочка. При надгребневых дефектах межжелудочковой перегородки бывает диастолический шум аортальной недостаточности.

Неинвазивные исследования

* **ЭКГ.** При большом сбросе слева направо: перегрузка левого предсердия и левого желудочка, отклонение электрической оси влево. При легочной гипертензии: перегрузка правого желудочка, отклонение электрической оси вправо.

* **Рентгенография грудной клетки.** При небольших дефектах межжелудочковой перегородки: норма. При большом сбросе слева направо: увеличение левого желудочка, усиление легочного сосудистого рисунка вследствие увеличения легочного кровотока. При легочной гипертензии: выраженное увеличение ствола и проксимальных отделов легочной артерии с резким сужением дистальных ветвей, обеднение легочного сосудистого рисунка.

* **ЭхоКГ.** Двумерную ЭхоКГ проводят с целью непосредственной визуализации дефекта межжелудочковой перегородки, выявления патологии митрального и аортального клапанов, увеличения камер сердца, сопутствующих врожденных пороков. С помощью допплеровского исследования (в том числе цветного) оценивают величину и направление сброса, рассчитывают давление в легочной артерии.

Инвазивные исследования.

* Проводится катетеризация сердца и коронарная ангиография для подтверждения диагноза, измерения давления в легочной артерии.

* Величину сброса можно оценить качественно с помощью левой вентрикулографии и количественно по насыщению крови кислородом в правом желудочке.

Лечение

* **Медикаментозное.** При бессимптомном течении и нормальном давлении в легочной артерии (даже при больших дефектах межжелудочковой перегородки) возможно консервативное лечение. Если к 3—5 годам жизни самопроизвольного закрытия не происходит, показана хирургическая коррекция. При застое в легких применяют гидралазин (или нитропруссид натрия для неотложной терапии), который снижает ОПСС в большей степени, чем легочное сосудистое сопротивление, что приводит к уменьшению сброса слева направо и улучшению состояния. При правожелудочковой недостаточности назначают диуретики. До и в течение 6 мес после неосложненной хирургической коррекции дефекта межжелудочковой перегородки показана профилактика инфекционного эндокардита.

Хирургическое лечение

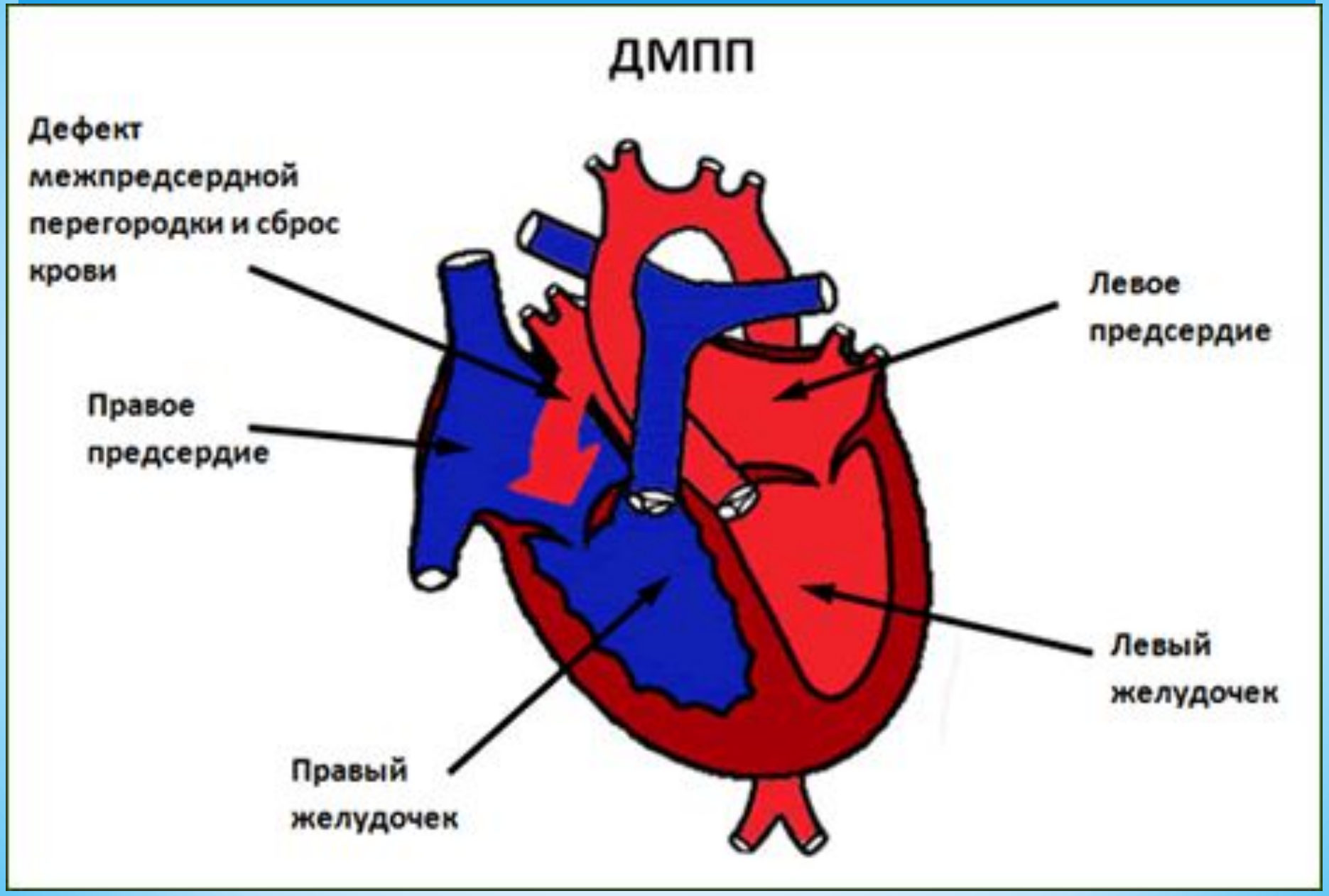
* При хирургическом закрытии дефекта (обычно — заплатой) периоперационная летальность — 3%, полная АВ-блокада возникает менее чем у 2% оперированных. Результаты: в большинстве случаев состояние улучшается, ЭКГ-признаки перегрузки правого желудочка часто исчезают, однако легочная гипертензия обычно сохраняется.
* **Показания:**

- При бессимптомном течении — если к 3—5 годам жизни не происходит самопроизвольного закрытия дефекта.
- Сердечная недостаточность и легочная гипертензия у детей младшего возраста.
- У взрослых — QP/QS > 1,5:1. Хирургическое лечение неэффективно при тяжелой легочной гипертензии, когда отношение легочного сосудистого сопротивления к ОПСС 0,9.

Дефект межпредсердной перегородки

* **Патофизиология ДМПП:** Величина и направление сброса определяются размером дефекта и относительной податливостью желудочков. У большинства взрослых правый желудочек более податлив, чем левый; вследствие этого сброс происходит из левого предсердия в правое. Небольшой сброс ведет к умеренной объемной перегрузке правых отделов сердца, и давление в легочной артерии остается нормальным. Выраженность легочной гипертензии может быть незначительной даже при большом сбросе. Только в редких случаях развивается тяжелая легочная гипертензия, приводящая к правожелудочковой недостаточности (увеличение печени, асцит) и сбросу справа налево (цианоз, симптом барабанных палочек).

ДМПП


Дефект межпредсердной перегородки и сброс крови
Правое предсердие
Правый желудочек
Левое предсердие
Левый желудочек

Типы ДМПП

* **Ostium secundum.** 70% всех дефектов межпредсердной перегородки. Локализуются в области овальной ямки.

* **Ostium primum.** 15% всех дефектов межпредсердной перегородки. Характеризуется отсутствием ткани в нижней части перегородки, в месте прикрепления митрального и трехстворчатого клапанов, межпредсердной и межжелудочковой перегородок.

* **Sinus venosus.** 15% всех дефектов межпредсердной перегородки. Локализуется вблизи устья верхней полой вены и синусового узла. Нередко сочетается с дисфункцией синусового узла, АВ-узловым ритмом и аномальным впадением правых легочных вен в верхнюю полую вену или правое предсердие.

Клиническая картина

* Ostium primum. Обычно проявляется в детстве (одышка, утомляемость, приступы сердцебиения). Как правило, тяжесть симптомов пропорциональна величине сброса и выраженности митральной регургитации. При больших дефектах может развиться сердечная недостаточность. Если митральная недостаточность незначительная или умеренная, то больные могут дожить до взрослого состояния, однако к 45 годам всегда имеются клинические проявления порока.

* Неосложненные дефекты межпредсердной перегородки типа ostium secundum и sinus venosus. Течение часто бессимптомное. Симптомы включают одышку, утомляемость и, особенно часто, инфекции органов дыхания. В большинстве случаев к 30 годам общее состояние таких больных остается вполне удовлетворительным, хотя у них нередко возникает мерцательная аритмия. Изменение направления сброса крови, приводящее к цианозу и симптому барабанных палочек, встречается крайне редко.

Физикальное исследование

* **Внешний вид, исследование пульса.** При большом сбросе дети выглядят худыми, хрупкими и слабыми. Пульс на периферических артериях нормальный. Шейные вены не изменены. При дефектах межпредсердной перегородки типа ostium secundum иногда обнаруживают гипоплазию пальцев (синдром Холт—Орама).

* **Пальпация.** Выбухание правого желудочка; во втором межреберье слева иногда определяется пульсация легочной артерии. При большом сбросе выявляется дрожание.

* **Аускультация.** Расщепление I тона с выраженным компонентом трехстворчатого клапана. Выраженное фиксированное расщепление II тона (выраженное — из-за удлинения времени выброса крови из правого желудочка; фиксированное — из-за того, что зависимость венозного возврата от фаз дыхания нивелируется сбросом из левого предсердия). Над легочной артерией выслушивается щелчок изгнания и мягкий систолический шум. Вследствие увеличения кровотока через трехстворчатый клапан возникает низкочастотный диастолический шум.

Неинвазивные исследования

* **Рентгенография грудной клетки.** Увеличение правого предсердия и правого желудочка. Расширение легочной артерии и ее ветвей и усиление легочного сосудистого рисунка. При наличии митральной недостаточности — увеличение левого предсердия.
* **ЭКГ**

- ✔ Дефект межпредсердной перегородки типа ostium secundum: отклонение электрической оси вправо, неполная блокада правой ножки пучка Гиса, удлинение интервала PQ. При легочной гипертензии появляются признаки перегрузки правого предсердия и правого желудочка.
- ✔ Дефект межпредсердной перегородки типа ostium primum: отклонение электрической оси влево (вследствие смещения гипоплазированной ветви левой ножки пучка Гиса вперед), неполная блокада правой ножки пучка Гиса и удлинение интервала PQ.
- ✔ Дефект межпредсердной перегородки типа sinus venosus: нормальное положение электрической оси или отклонение ее вправо, АВ-узловой или нижнепредсердный ритм с отрицательным зубцом Р в III отведении.

* **ЭхоКГ.** Увеличение правого предсердия и правого желудочка, парадоксальное движение межжелудочковой перегородки. При легочной гипертензии — трикуспидальная недостаточность и недостаточность клапана легочной артерии.

Инвазивные исследования.

* Катетеризация сердца и коронарная ангиография показаны при подозрении на легочную гипертензию , перед операцией на открытом сердце и при противоречивых клинических данных (например, нормальные результаты физикального исследования и ЭхоКГ-признаки дефекта межпредсердной перегородки).

* Если насыщение крови кислородом в правом предсердии на 10% выше, чем в верхней полой вене, то это указывает на дефект межпредсердной перегородки.

* Измеряют давление в легочной артерии.

* Для выявления митральной регургитации проводят левую вентрикулографию.

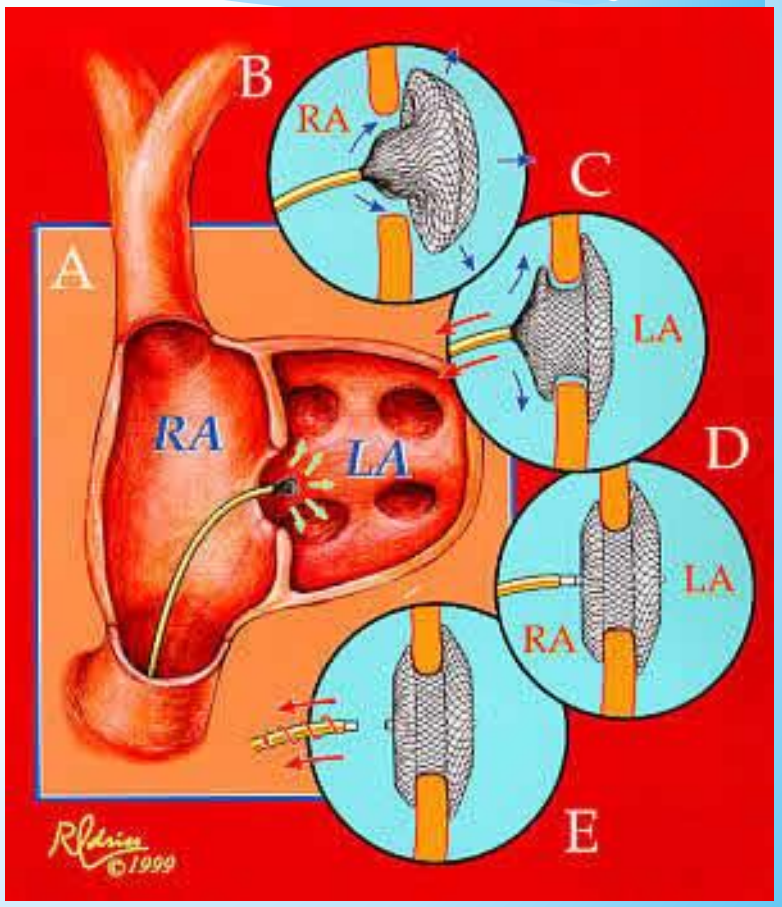
Лечение

* **Медикаментозное.** При неосложненных дефектах межпредсердной перегородки типа ostium secundum профилактику инфекционного эндокардита обычно не проводят. Напротив, при дефектах межпредсердной перегородки типа ostium primum и больших дефектах типа sinus venosus назначают антибиотики до и в течение 6 мес после неосложненной хирургической коррекции. При правожелудочковой недостаточности назначают диуретики.

Лечение

2. Эндоваскулярные методы лечения

* Около 80-90% всех вторичных ДМПП могут быть закрыты с использованием современных эндовскулярных методов. Предпочтительным для выполнения процедуры является возраст > 1,5-2 лет.

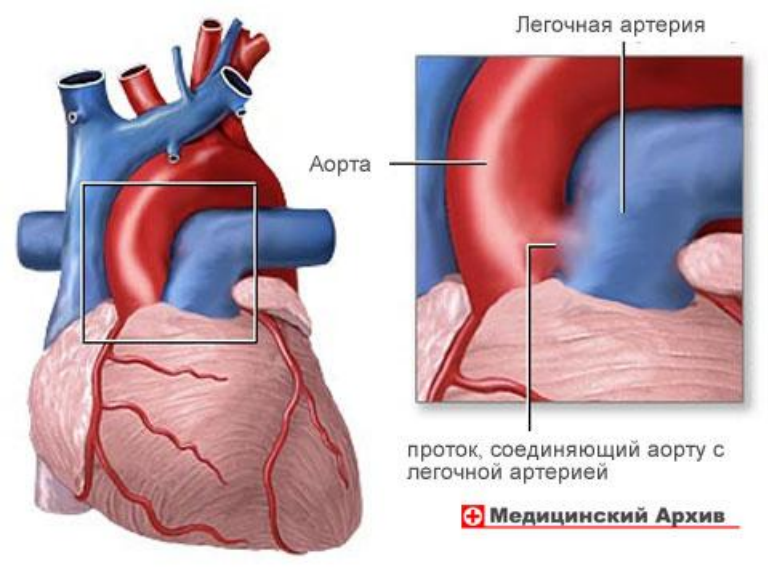


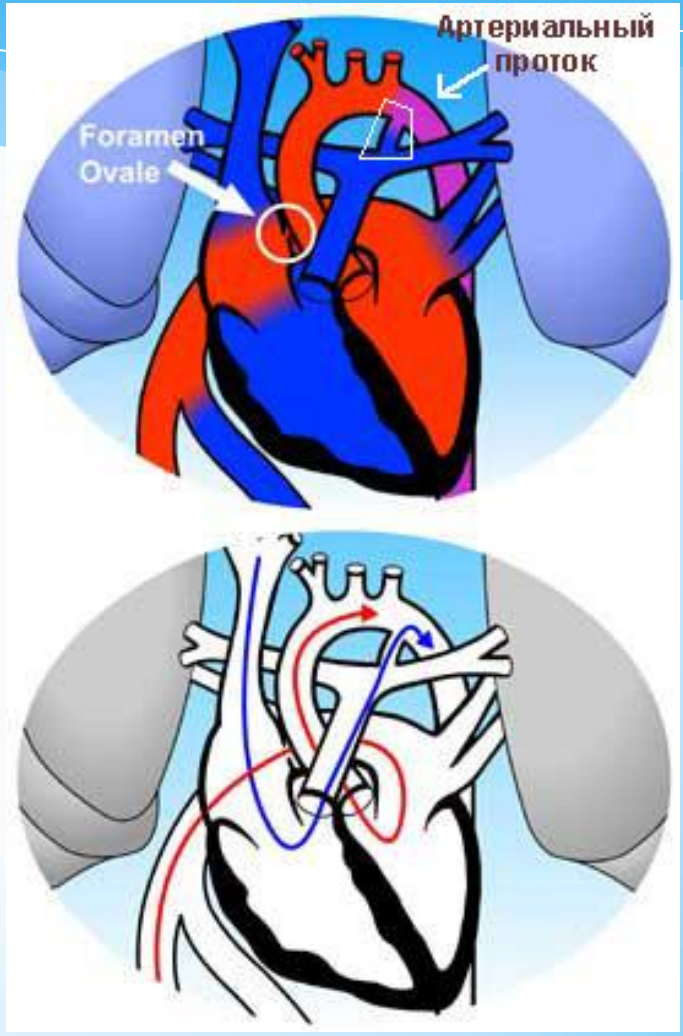
Лечение

* **Хирургическое.** Хирургическое закрытие (одиночным швом или заплатой) показано при QP/QS 1,5:1, даже в отсутствие симптомов. Это предупреждает легочную гипертензию и правожелудочковую недостаточность и снижает риск инфекционного эндокардита. Хирургическое закрытие неэффективно при тяжелой легочной гипертензии, когда отношение легочного сосудистого сопротивления к ОПСС 0,9.

Открытый артериальный проток.

* У плода артериальный проток — это функционирующий сосуд, соединяющий легочную артерию с нисходящей аортой, чаще всего — чуть ниже места отхождения левой подключичной артерии. Высокое легочное сосудистое сопротивление, характерное для кровообращения плода, обусловливает сброс крови справа налево (из легочной артерии в аорту) через артериальный проток, в результате чего бедная кислородом кровь из правого желудочка минует не расправившиеся легкие плода, попадает в нисходящую аорту и направляется к плаценте, где происходит насыщение ее кислородом. После рождения легочное сосудистое сопротивление резко снижается, вследствие чего происходит изменение направления тока крови через артериальный проток (из аорты в легочную артерию). Артериальный проток может оставаться открытым после рождения, особенно у недоношенных, при постоянной гипоксемии или при фетальном синдроме краснухи.


Легочная артерия
Аорта
проток, соединяющий аорту с легочной артерией
Медицинский Архив


Артериальный проток
Foramen Ovale

Клиническая картина

* Узкий открытый артериальный проток в грудном возрасте часто остается нераспознанным; может проявиться в детском возрасте или у взрослых утомляемостью и одышкой.

* Широкий открытый артериальный проток часто проявляется симптомами застойной сердечной недостаточности (ортопноэ, одышка при нагрузке, ночные приступы сердечной астмы), которая возникает в результате сброса крови слева направо и хронической объемной перегрузки левых отделов сердца. Возможна легочная гипертензия с развитием правожелудочковой недостаточности (набухание шейных вен, асцит, увеличение печени, отеки голеней). По мере прогрессирования легочной гипертензии возможно изменение направления сброса (из легочной артерии в аорту), что проявляется изолированным цианозом ног, быстрым уставанием ног при нагрузке и парадоксальными эмболиями.

Физикальное исследование

* **Внешний вид.** При сбросе справа налево (в результате тяжелой легочной гипертензии) — цианоз ног и утолщение дистальных фаланг пальцев стоп (симптом барабанных палочек), так как из легочной артерии в нисходящую аорту поступает бедная кислородом кровь. Если проток соединяется с аортой проксимальнее места отхождения левой подключичной артерии, возможен цианоз левой руки.

* **Пульс.** При большом сбросе слева направо наблюдается скачущий пульс и большое пульсовое АД. В отсутствие сердечной недостаточности пульсация шейных вен нормальная.

* **Пальпация.** Верхушечный толчок усилен. Постоянное дрожание в первом или втором межреберье слева, усиливающееся в систолу.

* **Аускультация.** Нормальные I и II сердечные тоны часто теряются в постоянном «машинном» шуме. Шум обычно начинается после I тона, достигает максимальной интенсивности ко II тону и ослабевает во время диастолы. Лучше всего шум выслушивается во втором межреберье слева; шум высокочастотный, широко иррадиирует, в том числе в спину. По мере развития легочной гипертензии шум исчезает (сначала диастолический, а затем и систолический компоненты), так как происходит выравнивание ОПСС и легочного сосудистого сопротивления.

Неинвазивные исследования

* **ЭКГ.** Нормальное положение электрической оси, иногда — удлинение интервала PQ. При большом сбросе слева направо — признаки перегрузки левого желудочка и левого предсердия. Перегрузка правого желудочка и правого предсердия свидетельствует о выраженной легочной гипертензии.

* **Рентгенография грудной клетки.** При большом сбросе — увеличение левого желудочка и левого предсердия, усиление легочного сосудистого рисунка, выбухание восходящей аорты и расширение проксимальных ветвей легочной артерии. При легочной гипертензии увеличивается правый желудочек.

* **ЭхоКГ.** При двумерном исследовании изредка удается визуализировать расширенный артериальный проток. С помощью допплеровского исследования (в том числе цветного) выявляют постоянный, занимающий всю систолу и диастолу, поток в легочном стволе.

Инвазивные исследования

* Катетеризация сердца и аортография.
* Аортография с введением контраста рядом с местом соединения артериального протока с аортой — высокочувствительный метод диагностики открытого артериального протока. Другие признаки включают нарастание насыщения крови кислородом (от правого желудочка к легочной артерии) и уменьшение насыщения кислородом периферической крови (при сбросе в обоих направлениях или справа налево). Иногда удается провести катетер через проток (из легочной артерии в нисходящую аорту).

Лечение

* Медикаментозное. Профилактика инфекционного эндокардита до и в течение 6 мес после хирургической коррекции. Сердечную недостаточность лечат общепринятыми методами. У грудных детей закрытию открытого артериального протока способствуют ингибиторы синтеза простагландинов (в частности, индометацин).

Хирургическое лечение

* Плановая хирургическая коррекция путем лигирования протока безопасна (летальность < 0,5%); она показана всем больным старше 1 года.

* Результаты: проявления порока обычно исчезают, и наблюдается обратное развитие гипертрофии левого желудочка, однако легочная гипертензия может сохраняться.

Благодарю за внимание!