Врожденные пороки сердца с препятствием кровотоку (с синдромом шлюза)

Выполнил студент гр. 2.5.51
педиатрического факультета
Дуванов Иван

Классификация

- Стеноз или атрезия легочной артерии
- Стеноз аорты
- Коарктация аорты
- Атрезия трехстворчатого клапана

Атрезия легочной артерии

Атрезия легочной артерии

Атрезия легочной артерии характеризуется отсутствием нормального сообщения между желудочками сердца и легочной артерией.

Данная патология существует в двух основных вариантах:

1. атрезия легочной артерии с ДМЖП
2. атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой

Атрезия легочной артерии в сочетании с ДМЖП

Анатомия

1. атрезия легочного ствола, ведущая к нарушению сообщения правого желудочка с легочно-артериальным руслом
2. окклюзия выводного отдела правого желудочка
3. большой ДМЖП
4. наличие какого-либо источника коллатерального кровоснабжения легких
5. декстропозицию корня аорты

Классификация порока по J. Somerville (1970)

1. атрезия легочного клапана
2. атрезия легочного клапана и легочного ствола
3. атрезия легочного клапана, легочного ствола и одной из легочных артерий
4. атрезия легочного клапана, ствола и обеих легочных артерий

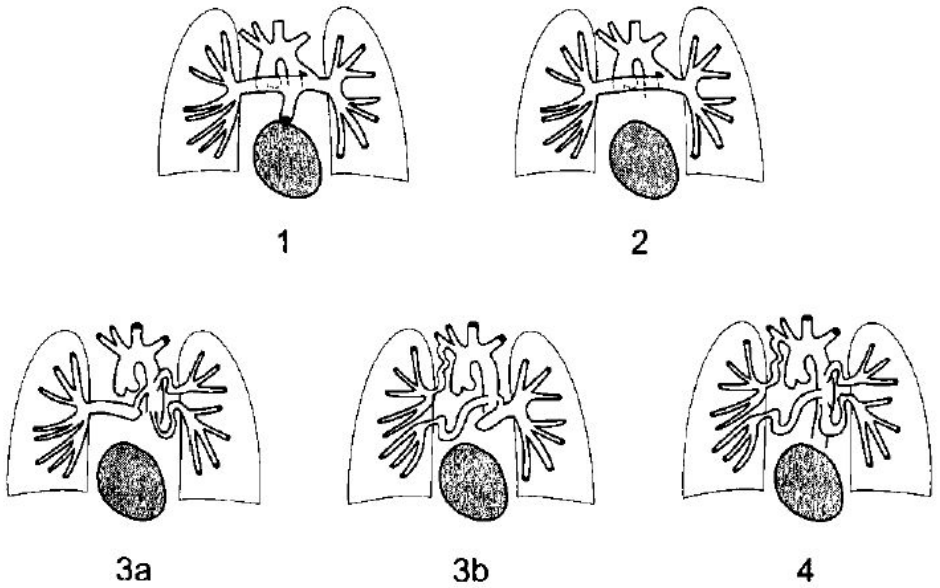


Рис. 11-3. Варианты атрезии легочной артерии по J. Somerville. 1 – первый тип; 2 – второй тип; 3a, 3b – третий тип; 4 – четвертый тип (при типах 1 и 2 в качестве источника кровоснабжения легких показан открытый артериальный проток, при типах 3 и 4 – коллатеральные артерии).

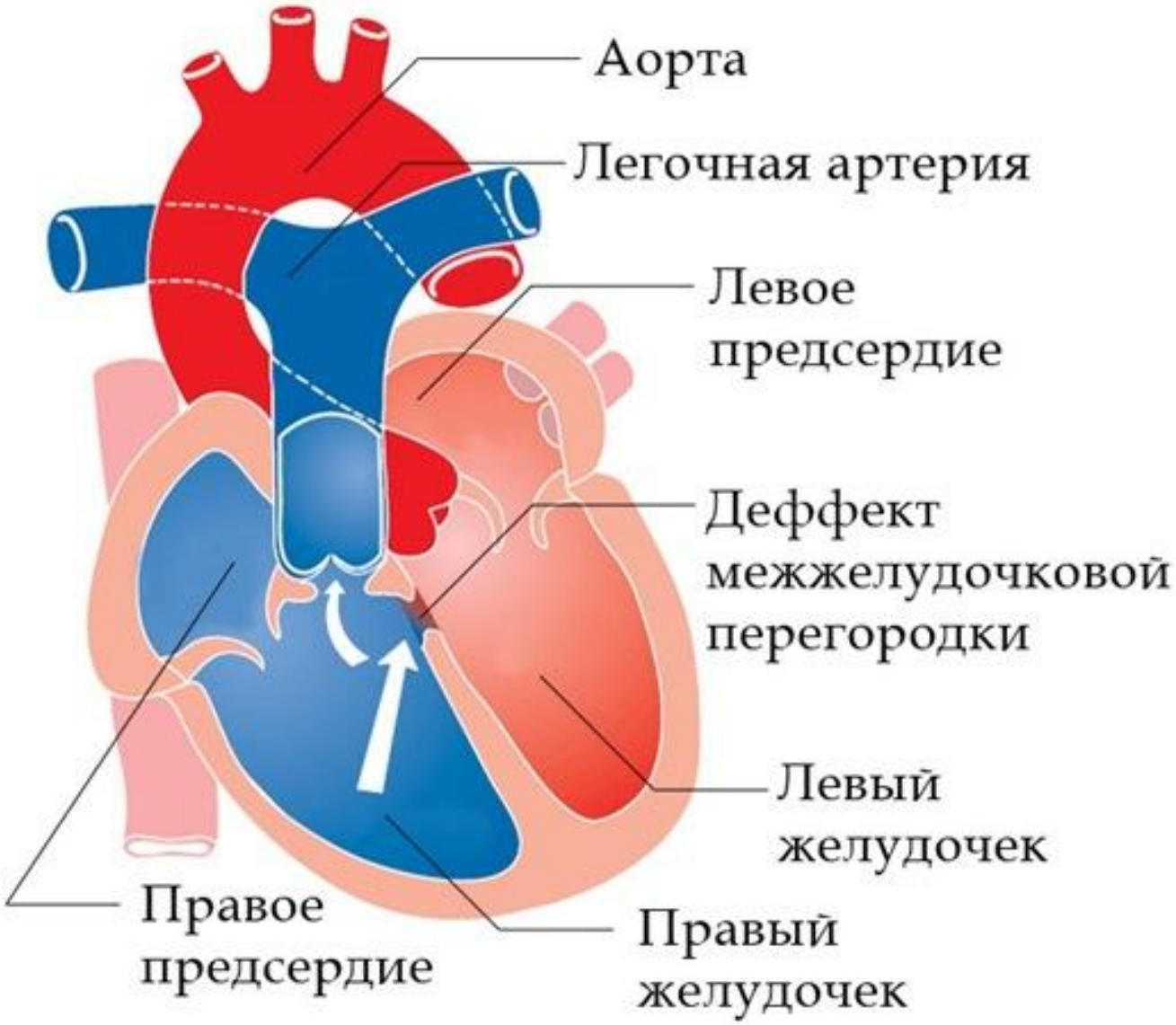
Классификация, основанная на типе кровоснабжения легких

тип А - имеются истинные легочные артерии, БАЛКА не выявляются

тип В - представлены как истинные легочные артерии, так и БАЛКА

тип С - истинные легочные артерии отсутствуют, имеются только БАЛКА

Гемодинамика



Клиническая симптоматика

Клинические проявления заболевания

- центральный цианоз
- одышка
- симптомы «барабанных палочек» и «часовых стекол»

Физикальное обследование

- «ашумовая» картина порока.
- при функционирующем ОАП - мягкий дующий шум.
- при крупных коллатералях - систолический или систолодиастолический шум

Электрокардиограмма

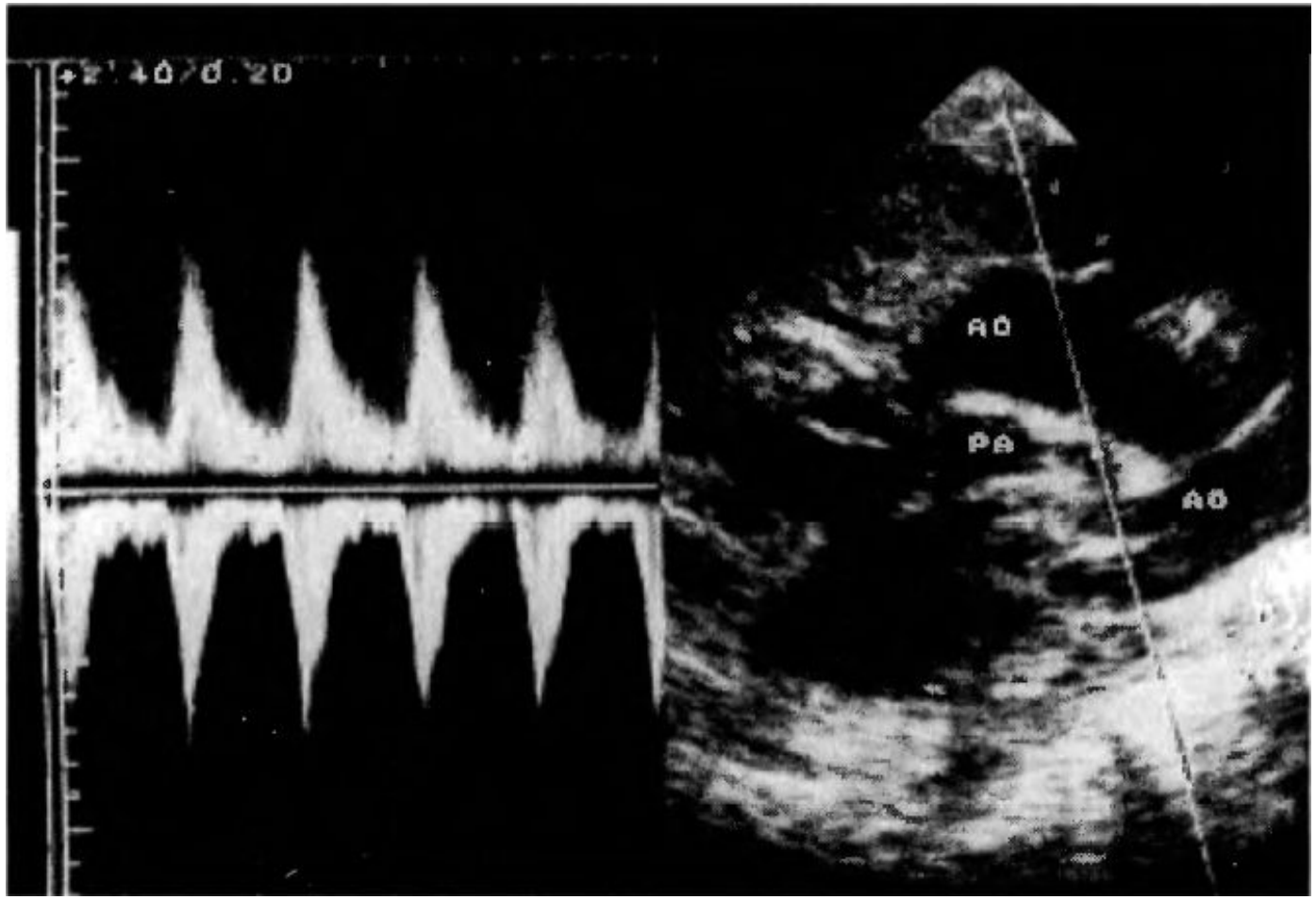
- отклонением электрической оси сердца вправо
- гипертрофией правого желудочка и правого предсердия

Рентгенография грудной клетки

- легочный рисунок обеднен
- размеры сердца умеренно увеличены, дуга легочной артерии западает

Эхокардиография

- ДМЖП, иногда и ДМПП
- атрезия клапана ЛА
- выраженная гипертрофия вплоть до обструкции выходного отдела правого желудочка (не виден легочный конус)
- гипоплазия ствола ЛА или его отсутствие в зависимости от типа атрезии, может быть сужение ветвей ЛА
- ОАП



Лечение

- инфузии простагландинов Е
- коррекцию метаболических нарушений
- хирургическое лечение

Атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой

Анатомия

Три основных анатомических варианта:

1. сохранены все основные отделы правого желудочка (приточный, трабекулярный, инфундибулярный)
2. отсутствует трабекулярный отдел правого желудочка
3. отсутствуют трабекулярный и инфундибулярный отделы правого желудочка

Гемодинамика

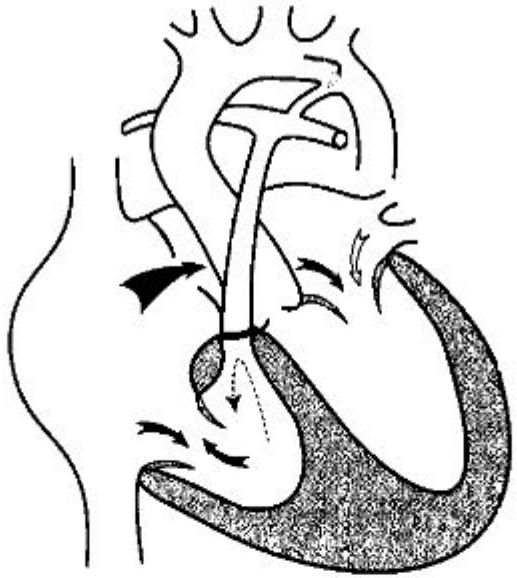


Рис. 11-7. Схема кровообращения при атрезии легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой (объяснения в тексте).

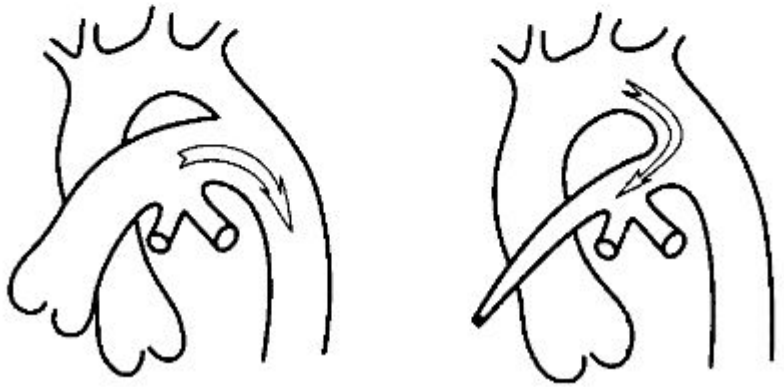


Рис. 11-8. Направление потока крови через ОАП у плода в норме (слева) и при атрезии легочной артерии.

Клиническая симптоматика

- цианоз с рождения
- одышка

Физикальное обследование

- шум функционирующиего ОАП на основании сердца
- шум регургитации на трехстворчатом клапане (нежный систолический шум у нижней трети грудины слева)
- отсутствует расщепление II тона на основании сердца

Электрокардиограмма

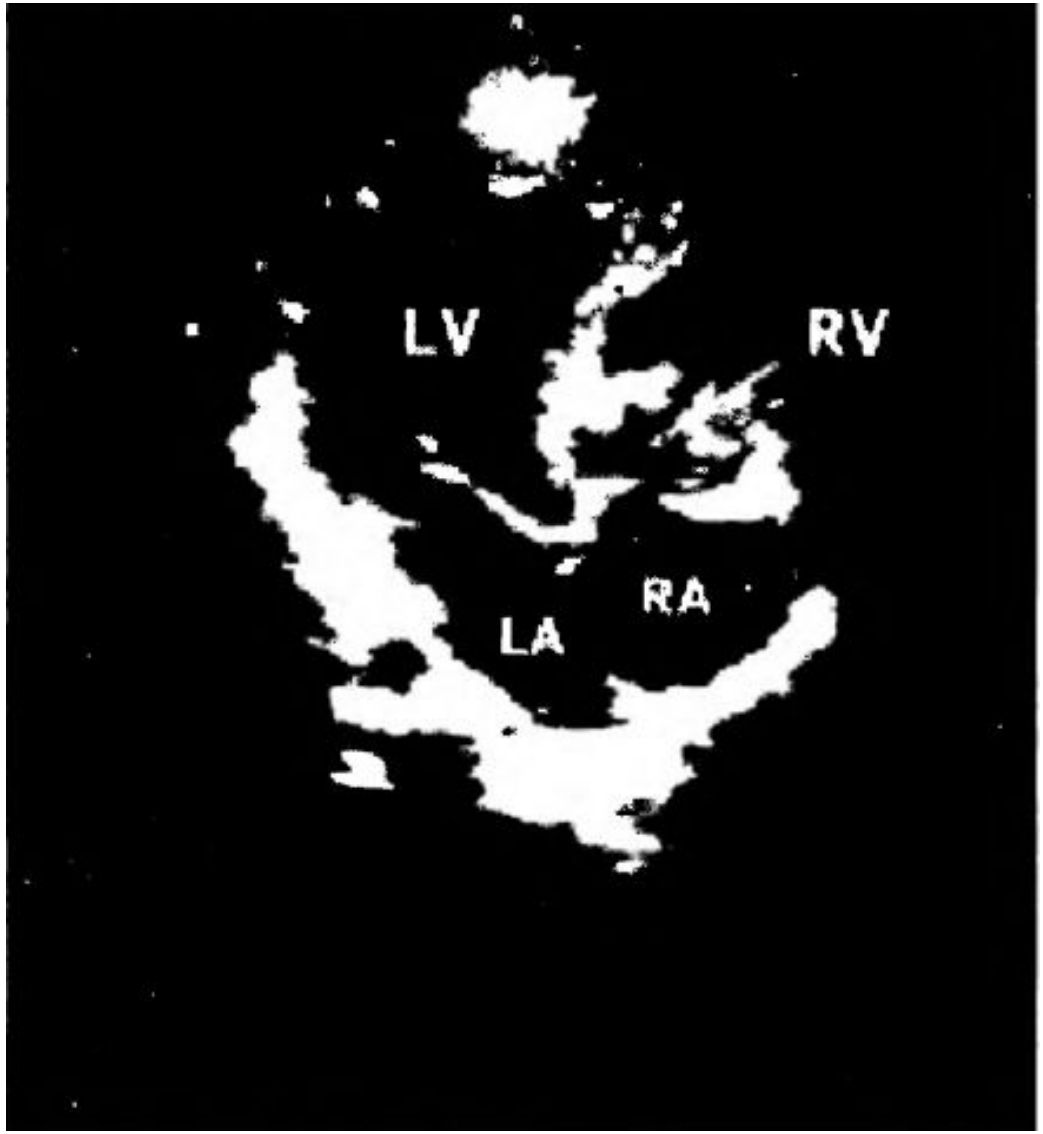
- признаки гипертрофии ЛЖ и ПП
- изредка гипертрофия ПЖ

Рентгенограмма

- легочный рисунок обеднен
- размеры сердца увеличены за счет правого предсердия и левого желудочка
- Описана диагностически значимая «скошенность » переднего контура сердца во II косом положении, отражающая гипоплазию правого желудочка

Эхокардиография

- полость левого желудочка увеличена или нормальная,
- стенки правого желудочка утолщены
- выхода из правого желудочка не обнаруживают, либо имеется критический стеноз ЛА с высоким (более 100 мм рт. ст.) градиентом давления
- кровоснабжение легких осуществляется через ОАП
- всегда имеется межпредсердный дефект с право-левым сбросом крови



Лечение

• инфузия простагландинов Е

• коррекцию метаболических нарушений

• хирургическое лечение

Стеноз устья аорты

Стеноз устья аорты — ВПС, при котором имеется деформация створок аортального клапана и (или) сужение клапанного, надклапанного или подклапанного отверстий.

Анатомия

- клапанный стеноз
- надклапанный аортальный стеноз
- подклапанный стеноз
- идиопатический гипертрофический субаортальный стеноз

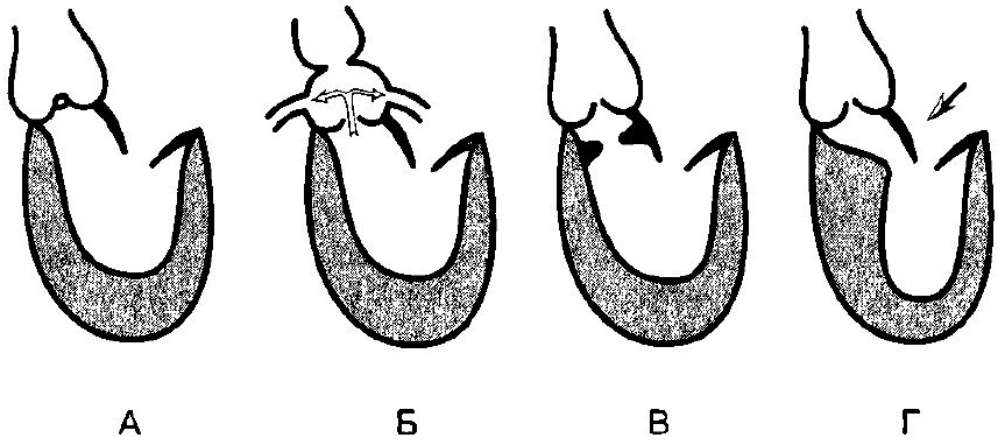
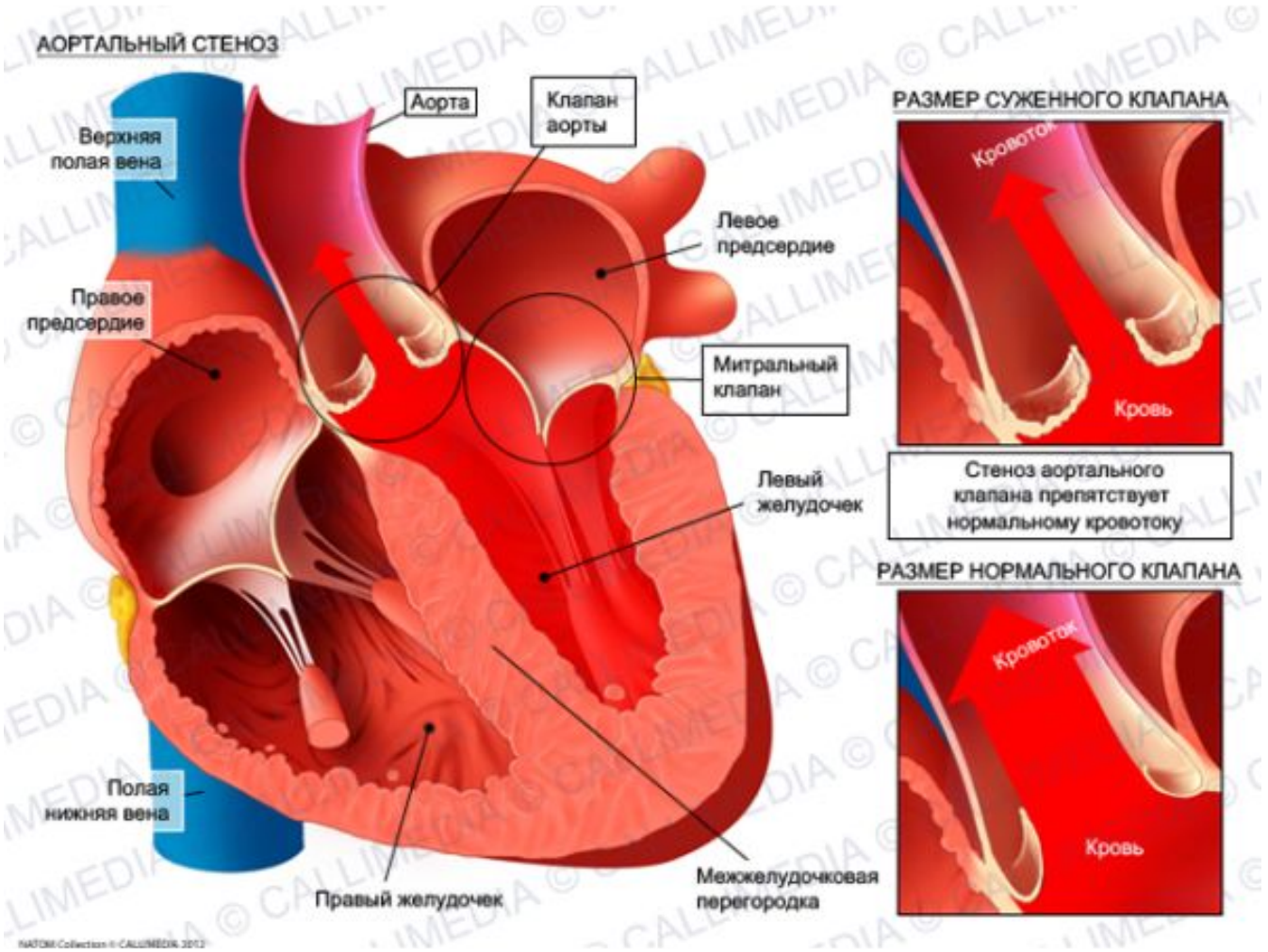


Рис. 13-1. Основные варианты стеноза аорты: А – клапанный стеноз; Б – надклапанный стеноз; В – подклапанный дискретный стеноз; Г – идиопатический гипертрофический субаортальный стеноз.

Гемодинамика

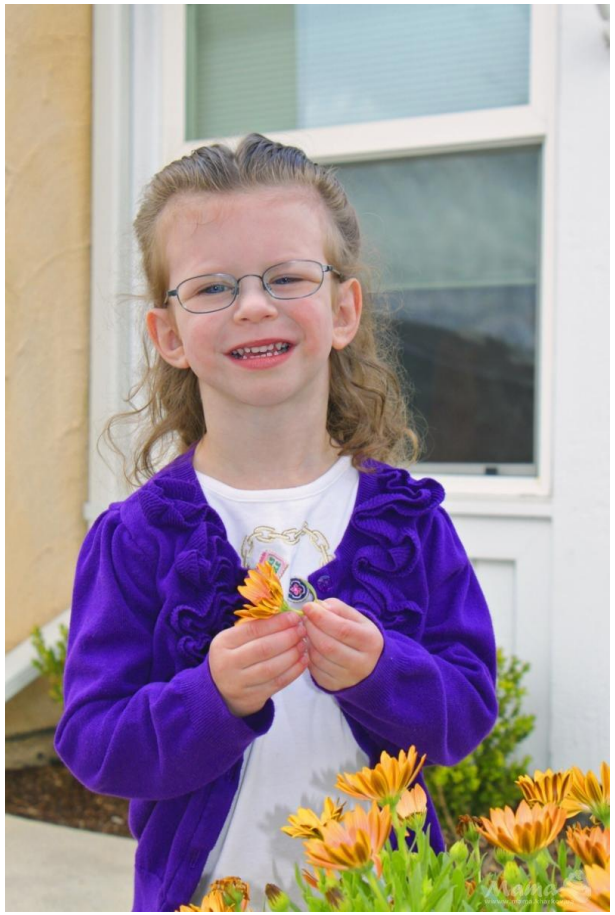


Клиническая картина

1. Небольшой аортальный стеноз:

- бессимптомное течение (может проявляться только систолическим шумом)

надклапанный стеноз - «лицо эльфа», задержка умственного развития (синдром Вильямса)



2. Умеренный стеноз

- Повышенная утомляемость
- Приступы сердцебиения
- Снижение толерантности к физической нагрузке

3. Резкий стеноз

- Обморочные состояния
- Боли в грудной клетке
- Внезапная сердечная смерть

4. У новорожденных с **критическим стенозом аорты** наблюдаются признаки гипоперфузии большого круга кровообращения (слабый, нитевидный пульс, анурия, бледность кожи, и т.д.) и отека легких, которые нарастают в течение первых дней и недель жизни

Физикальные данные

- верхушечный толчок резко усилен, смещен влево и вниз. Сочетается со слабым наполнением пульса на конечностях
- АД умеренно снижено
- границы сердца умеренно расширены влево и вверх
- на основании сердца определяется систолическое дрожание
- I тон сердца усилен
- во втором межреберье справа от грудины - грубый «скребущий» систолический шум изгнания, иррадиирующий влево от грудины и на сосуды шеи справа и иногда сопровождающийся систолическим щелчком
- иногда можно выслушать нежный короткий протодиастолический шум во втором-третьем межреберьях слева от грудины

Электрокардиография

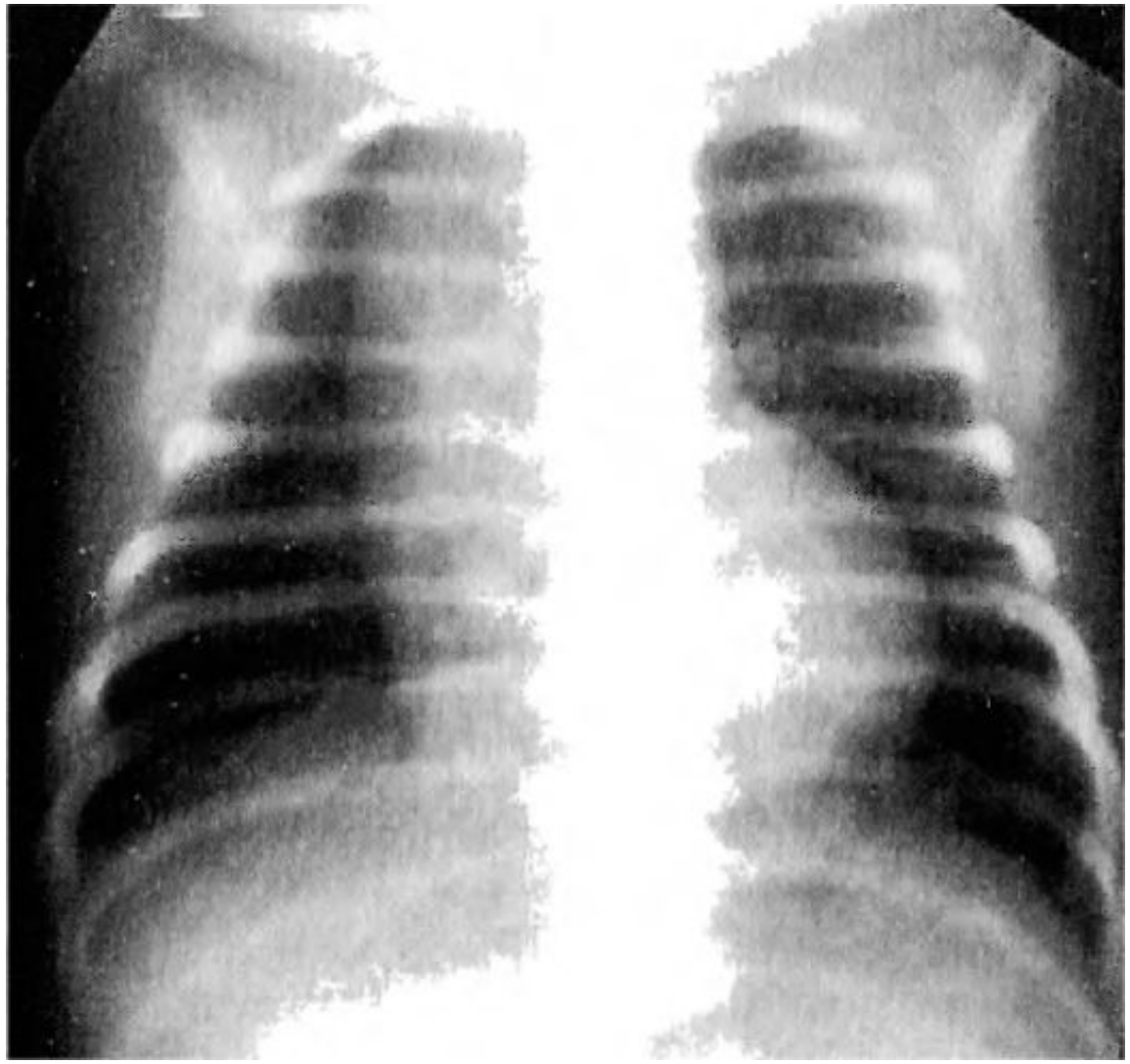
- электрическая ось сердца нормальная или отклонена влево
- гипертрофия левых отделов сердца
- различные варианты нарушений ритма сердца

Эхокардиография

- визуализируют сужение аорты и уточняют его локализацию.
- при клапанном стенозе - уменьшение раскрытия аортальных створок, их деформация и сращение по комиссурам
- при надклапанном стенозе — симптом «песочных часов» на уровне синусов Вальсальвы
- при подклапанном стенозе — мембрана в области выводного тракта левого желудочка

Рентгенография

- Легочный рисунок не изменен
- При наличии левожелудочковой сердечной недостаточности – усиление легочного рисунка
- Размеры сердца умеренно увеличены влево
- Тень сердца с резко выраженной талией, приподнятой над диафрагмой верхушкой и выбухающей по правому контуру расширенной восходящей аортой



Лечение

При «критических» СА проводят срочное оперативное лечение. В остальных случаях, как правило, вопрос о хирургическом вмешательстве встает при наличии градиента давления между левым желудочком и аортой более 50 мм рт. ст.

Коарктация аорты

Коарктация аорты — врожденное сужение или полный перерыв аорты в области ее дуги, перешейка, нижнего грудного или брюшного отделов.

Коарктация аорты

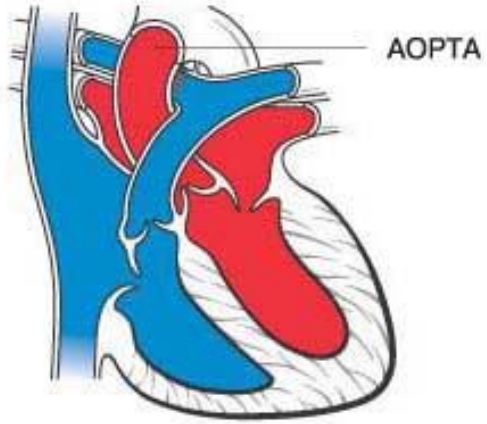
Анатомия

- при формировании коарктации в области перешейка сохраняется сужение различной протяженности и формы, наиболее часто — в виде локальной перетяжки, выше и ниже которой аорта имеет обычный диаметр.
- тубулярное сужение перешейка аорты (менее 50% от диаметра нисходящей аорты) протяженностью 1,5—2,5 см.

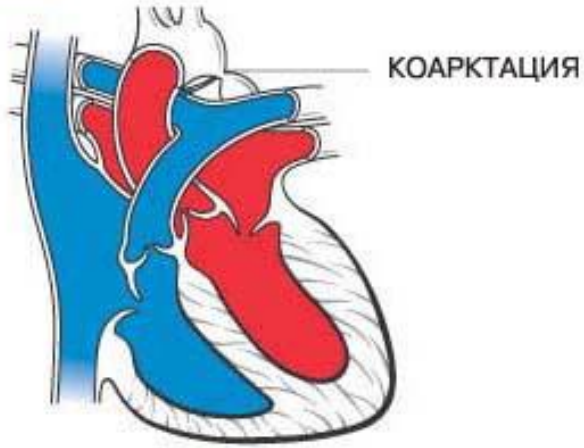
Гемодинамика

КОАРКТАЦИЯ АОРТЫ

НОРМА



ПОРОК



Клиническая картина

1. Симптомные новорожденные

- бледность кожных покровов
- одышка
- влажные хрипы в легких
- олигурия или анурия
- ацидоз
- цианоз в нижней половине туловища после в/в инфузии препаратов простагландина Е

 при минимальном стенозе и стенозе средней степени клинические проявления могут отсутствовать.
 при тяжелом стенозе:

- признаки сердечной недостаточности,
- боли в грудной клетке при физической нагрузке,
- синкопальные состояния аритмогенного и гемодинамического происхождения.

У новорожденных с критическим стенозом аорты наблюдаются признаки гипоперфузии большого круга кровообращения (слабый, нитевидный пульс, анурия, бледность кожи, и т.д.) и отека легких, которые нарастают в течение первых дней и недель жизни.

2. Асимптомные новорожденные и дети более старшего возраста

- большинство пациентов асимптомны
- дети старшего возраста жалуются на слабость и /или боли в ногах после физической нагрузки
- следствием высокой АГ(артериальная гипертензия) могут стать головные боли и носовые кровотечения

Физикальные данные

- артериальная гипертензия на конечностях, кровоснабжение которых обеспечивают сосуды, отходящие от аорты перед местом ее сужения, и артериальная гипотензия на конечностях, кровоснабжающихся из постстенотических отделов аорты
- верхушечный толчок усилен и смещен влево
- границы сердца умеренно расширены влево
- акцент II тона на аорте
- во втором-пятом межреберьях по левому краю грудины - негрубый систолический шум, иррадиирующий на верхушку и основание сердца, а также на сосуды шеи

Электрокардиография

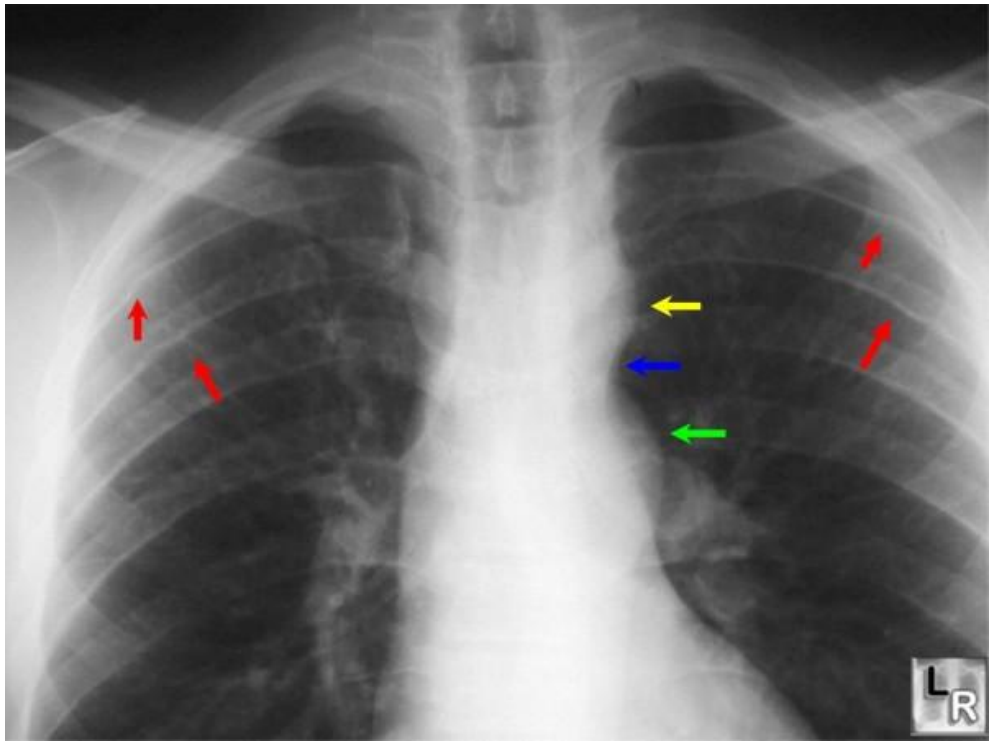
Электрическая ось сердца умеренно отклонена влево. Характерны признаки изолированной гипертрофии левого желудочка и высокие зубцы Т в левых грудных отведениях.

Эхокардиография

Визуализируют сужение аорты. Допплер-кардиография позволяет выявить постстенотический ускоренный турбулентный поток крови и рассчитать градиент давления на уровне стеноза.

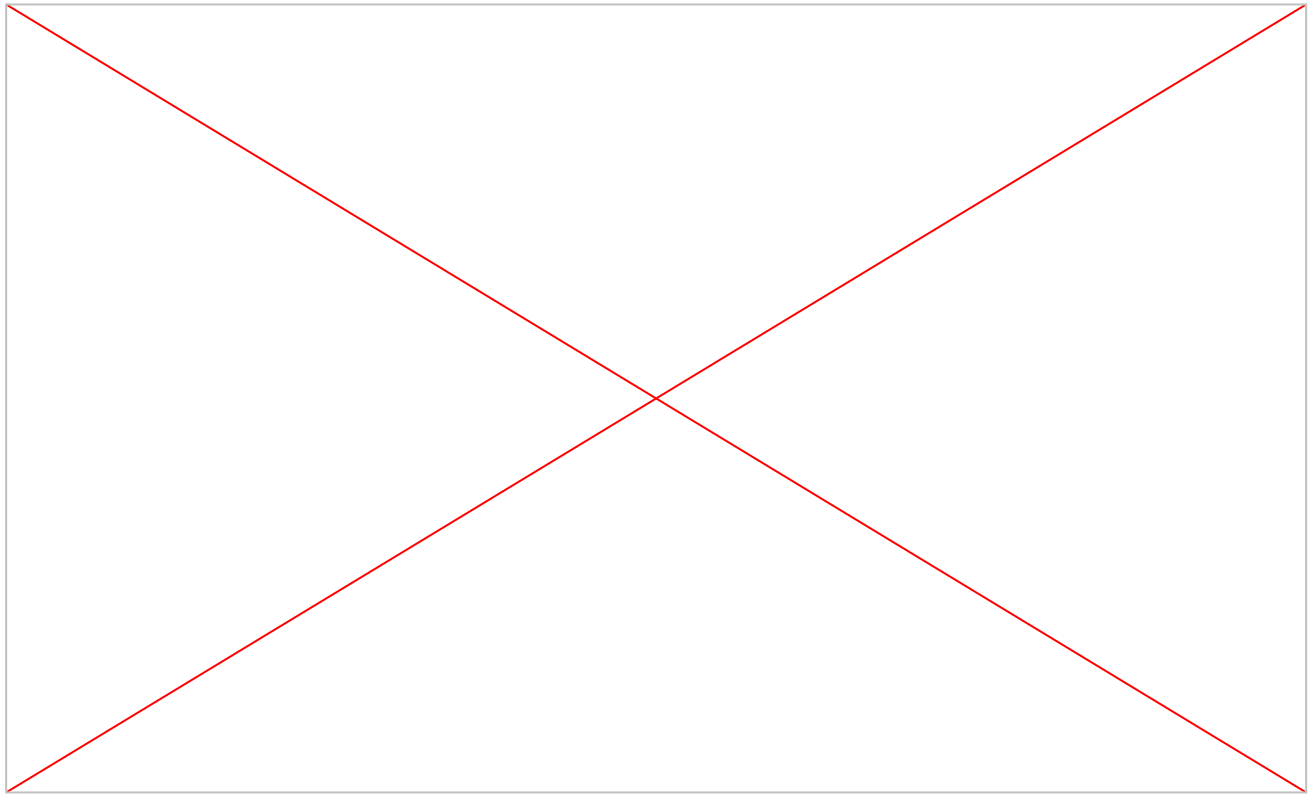
Рентгенография

Фиксируют увеличение левых отделов сердца, «узуры» по нижнему краю 3-8-й пар ребер, сзади с обеих сторон. Сосудистый пучок выбухает по правому контуру за счет расширения восходящей аорты.



Лечение

- Наблюдение и лечение пациентов с некорригированной КА
- Эндоваскулярные методы лечения
- Хирургическое лечение



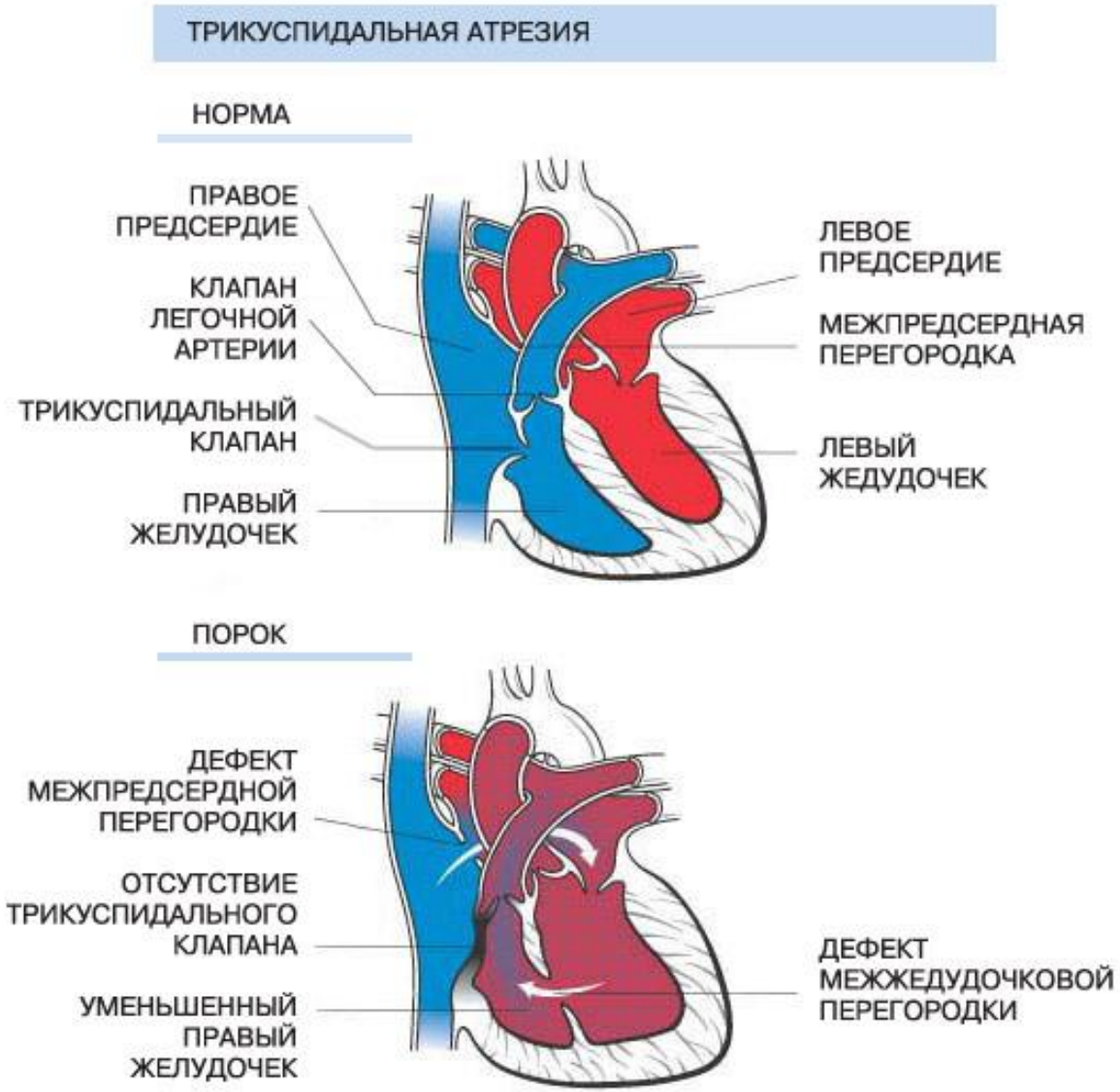
Атрезия трехстворчатого клапана

Термин **«атрезия трехстворчатого клапана»** применяют в отношении вариантов единственного желудочка сердца с отсутствующим соединением правого предсердия и правого желудочка

Анатомия

- нет сообщения между правым предсердием и правым желудочком,
- клапан замещен фиброзной тканью или мембраной.
- межпредсердное сообщение в виде овального окна или дефекта.
- митральный клапан нормальный, его «кольцо расширено, полость левого желудочка дилатирована, миокард гипертрофирован.
- правый желудочек всегда уменьшен,
- полости предсердий расширены

Гемодинамика



Клинические проявления заболевания

- цианоз с рождения
- одышка
- отставание в физическом развитии
- «барабанные палочки» и «часовые стекла» (у детей старше 1 года)

Физикальное обследование

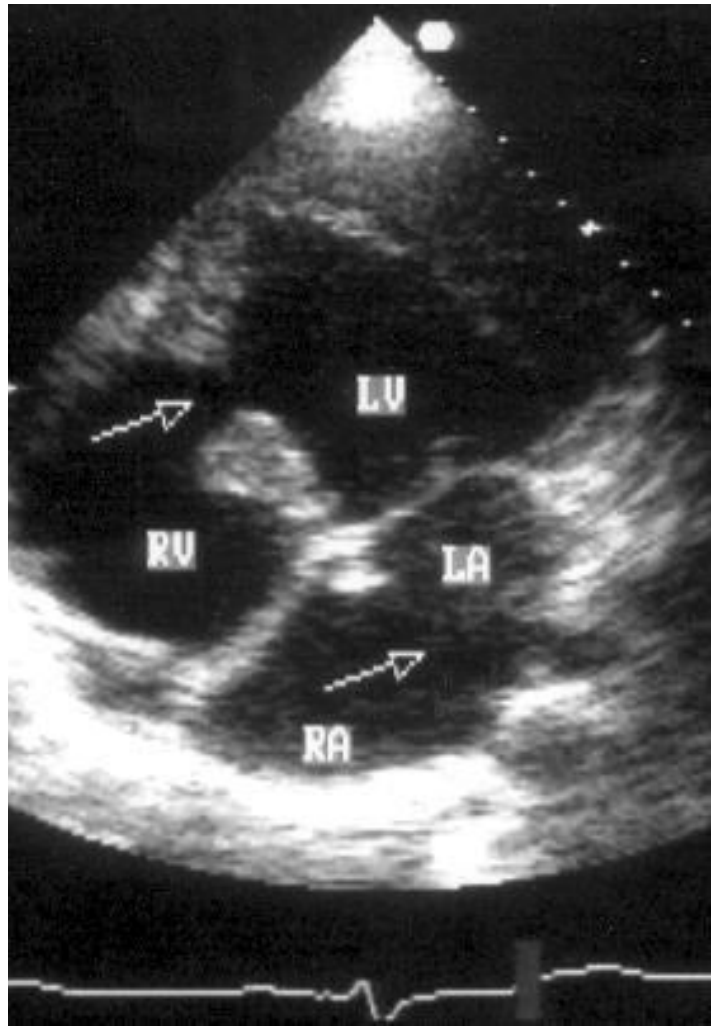
- систолическое дрожание вдоль верхней половины левого края грудины
- средней интенсивности систолический шум сброса крови через ДМЖП вдоль нижней половины левого края грудины
- иногда шум функционирующего ОАП на основании сердца
- отсутствует расщепление II тона на основании сердца.

Электрокардиография

- отклонение электрической оси сердца влево
- изредка отмечаются признаки гипертрофии ПП, ЛП и ЛЖ

Эхокардиография

- уменьшение размера отверстия ТК клапана или его отсутствие, при сохранении створок;
- отсутствие створок ТК (мембрана)
- резкое уменьшение размеров правого желудочка
- ДМЖП
- ДМПП с право-левым сбросом
- в ряде случаев сочетание с аномалиями положения магистральных сосудов



Лечение

- Наблюдение и лечение пациентов с некорригированной АТК
- Эндоваскулярные методы лечения
- Хирургическое лечение