

Государственное бюджетное образовательное учреждение высшего профессионального образования «Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого» Министерства здравоохранения Российской Федерации
ГБОУ ВПО КрасГМУ им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого Минздрава России



Кафедра кардиологии, функциональной и клинико-лабораторной диагностики ИПО

РЕФЕРАТ

По дисциплине «Функциональная диагностика»

Тема: «Врожденные пороки сердца»

Выполнила врач-ординатор

1 года обучения

Козлова С.Е.

Красноярск 2018

СОДЕРЖАНИЕ

| | |
|---|----|
| ВВЕДЕНИЕ | 3 |
| Дефект межжелудочковой перегородки..... | 3 |
| Тетрада Фалло..... | 7 |
| Дефект межпредсердной перегородки..... | 10 |
| Открытый артериальный проток..... | 14 |
| Врожденный стеноз устья аорты..... | 18 |
| Стеноз легочной артерии..... | 21 |
| Аномалия Эбштайна | 23 |
| Литература..... | 25 |

ВВЕДЕНИЕ

Врождённые пороки сердца обнаруживают у 1% рождённых живыми детей. Большинство этих больных погибают в младенческом и детском возрасте, и только 5-15% доживают до пубертатного периода. При своевременной хирургической коррекции врождённого порока сердца в детском возрасте продолжительность жизни больных значительно больше. Без хирургической коррекции обычно доживают до взрослого возраста пациенты с небольшими ДМЖП (дефект межжелудочковой перегородки), небольшими ДМПП (дефект межпредсердной перегородки), умеренным стенозом лёгочной артерии, открытым артериальным протоком небольших размеров, двустворчатым аортальным клапаном, незначительным стенозом устья аорты, аномалией Эбштайна, корригированной транспозицией магистральных сосудов. Реже доживают до взрослого периода больные с тетрадой Фалло и открытым АВ-каналом.

ДЕФЕКТ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ

ДМЖП (дефект межжелудочковой перегородки) - наличие сообщения между левым и правым желудочками, приводящее к патологическому сбросу крови из одной камеры сердца в другую. Дефекты могут располагаться в мембранозной (верхней) части межжелудочковой перегородки (75-80% всех дефектов), в мышечной части (10%), в выносящем тракте правого желудочка (надгребневые - 5%), в приносящем тракте (дефекты предсердно-желудочковой перегородки - 15%). Для дефектов, расположенных в мышечной части межжелудочковой перегородки, используют термин "болезнь Толочинова-Роже".

Распространённость

ДМЖП (дефект межжелудочковой перегородки) - наиболее частый врождённый порок сердца у детей и подростков; у взрослых он встречается менее часто. Это связано с тем, что в детском возрасте пациенты подвергаются оперативному вмешательству, у части детей ДМЖП (дефект межжелудочковой перегородки) закрываются самостоятельно (возможность самостоятельного закрытия сохраняется даже в зрелом возрасте при малых дефектах), а значительная часть детей с большими дефектами погибает. У взрослых обычно выявляют дефекты малого и среднего размера. ДМЖП (дефект межжелудочковой перегородки) может сочетаться с другими врождёнными пороками сердца (в порядке убывания частоты): коарктация аорты, ДМПП (дефект межпредсердной перегородки), открытый артериальный проток, подклапанный стеноз лёгочной артерии, подклапанный стеноз устья аорты, стеноз митрального отверстия.

ГЕМОДИНАМИКА

У взрослых ДМЖП (дефект межжелудочковой перегородки) сохраняются в связи с тем, что они либо не были выявлены в детском возрасте, либо не были своевременно прооперированы (рис. 1). Патологические изменения при ДМЖП (дефект межжелудочковой перегородки) зависят от размеров отверстия и сопротивления лёгочных сосудов.

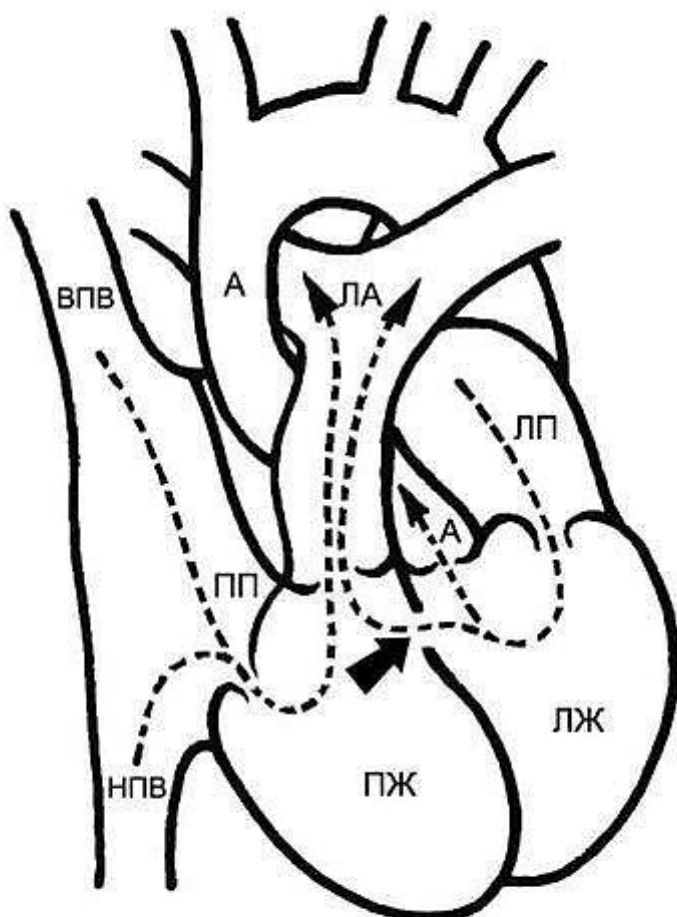


Рис.1. Анатомия и гемодинамика при ДМЖП (дефект межжелудочковой перегородки). А - аорта; ЛА - лёгочная артерия; ЛП - левое предсердие; ЛЖ - левый желудочек; ПП - правое предсердие; ПЖ - правый желудочек; НПВ - нижняя полая вена; ВПВ - верхняя полая вена. Короткой сплошной стрелкой указан дефект межжелудочковой перегородки.

• При ДМЖП (дефект межжелудочковой перегородки) малого размера (менее 4-5 мм), так называемом рестриктивном дефекте, сопротивление кровотоку через шунт высокое. Лёгочный кровоток увеличивается незначительно,

давление в правом желудочке и сопротивление лёгочных сосудов нарастают также незначительно.

- При ДМЖП (дефект межжелудочковой перегородки) средних размеров (5-20 мм) возникает умеренное увеличение давления в правом желудочке, обычно не превышающее половины давления в левом желудочке.
- При большом ДМЖП (более 20 мм, нерестриктивный дефект) нет никакого сопротивления кровотоку, и уровни давлений в правом и левом желудочках равны. Увеличение объёма крови в правом желудочке приводит к усилению лёгочного кровотока и увеличению лёгочного сосудистого сопротивления. При значительном увеличении лёгочного сосудистого сопротивления сброс крови слева направо через дефект уменьшается, и при преобладании лёгочного сосудистого сопротивления над сопротивлением в большом круге кровообращения может возникать сброс крови справа налево с появлением цианоза. При большом сбросе крови слева направо развивается лёгочная гипертензия и необратимый склероз лёгочных артериол (синдром Айзенменгера).

У некоторых больных перимембранозные ДМЖП (дефект межжелудочковой перегородки) или дефекты в области выносящего тракта правого желудочка могут сочетаться с аортальной регургитацией в результате провисания створки аортального клапана дефекта.

Электрокардиография

ЭКГ при малых дефектах не изменена. При ДМЖП (дефект межжелудочковой перегородки) среднего размера имеются признаки гипертрофии левого предсердия и левого желудочка, отклонение электрической оси сердца влево. При ДМЖП (дефект межжелудочковой перегородки) больших размеров на ЭКГ возможно появление признаков гипертрофии левого предсердия и обоих желудочков.

Рентгенологическое исследование

При небольших дефектах изменений не обнаруживают. При значительном сбросе крови слева направо выявляют признаки увеличения правого желудочка, усиление сосудистого рисунка из-за нарастания лёгочного кровотока и лёгочной гипертензии. При лёгочной гипертензии наблюдаются её характерные рентгенологические признаки.

Эхокардиография

В двухмерном режиме можно непосредственно визуализировать ДМЖП (дефект межжелудочковой перегородки) . С помощью доплеровского режима обнаруживают турбулентный поток крови из одного желудочка в другой, оценивают направление сброса (слева направо или справа налево), а также определяют давление в правом желудочке по градиенту давления между желудочками.

Катетеризация полостей сердца

Катетеризация полостей сердца позволяет выявить высокое давление в лёгочной артерии, величина которого имеет решающее значение для определения тактики ведения больного (оперативное или консервативное). При катетеризации можно определить соотношение лёгочного кровотока и кровотока в большом круге кровообращения (в норме соотношение менее 1,5:1).

ПРОГНОЗ

Прогноз обычно благоприятный при своевременно проведённом оперативном лечении. Риск инфекционного эндокардита при ДМЖП (дефект межжелудочковой перегородки) составляет 4%, что требует своевременной профилактики этого осложнения.

ТЕТРАДА ФАЛЛО

Тетрада Фалло - врождённый порок сердца, характеризующийся наличием четырёх компонентов: 1) большого высокорасположенного ДМЖП (дефект межжелудочковой перегородки); 2) стеноза лёгочной артерии; 3) декстропозиции аорты; 4) компенсаторной гипертрофии правого желудочка.

Распространённость

Тетрада Фалло составляет 12-14% всех врождённых пороков сердца.

ГЕМОДИНАМИКА

При тетраде Фалло аорта располагается над большим ДМЖП (дефект межжелудочковой перегородки) и над обоими желудочками, в связи с чем систолическое давление в правом и левом желудочках одинаковое (рис. 9-2). Главный гемодинамический фактор - отношение между сопротивлением кровотоку в аорте и в стенозированной лёгочной артерии.

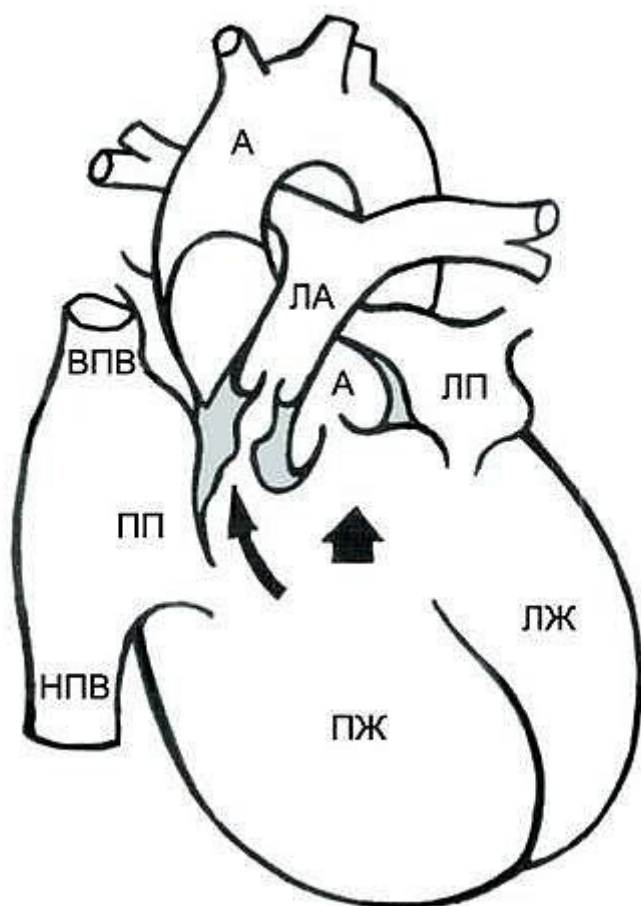


Рис. 2. Анатомия и гемодинамика при тетраде Фалло. А - аорта; ЛА - лёгочная артерия; ЛП - левое предсердие; ЛЖ - левый желудочек; ПП - правое предсердие; ПЖ - правый желудочек; НПВ - нижняя полая вена; ВПВ - верхняя полая вена. Короткая стрелка указывает на дефект межжелудочковой перегородки, длинная - на подклапанный стеноз лёгочной артерии.

- При небольшом сопротивлении в лёгочных сосудах лёгочный кровоток может быть вдвое больше кровотока в большом круге кровообращения, и насыщение артериальной крови кислородом может быть нормальным (ацианотичная тетрада Фалло).

- При значительном сопротивлении лёгочному кровотоку возникает сброс крови справа налево, в результате чего возникают цианоз и полицитемия.

Стеноз лёгочной артерии может быть инфундибулярным или комбинированным, реже клапанным (подробнее об этом см. в главе 8 "Приобретённые пороки сердца").

При физической нагрузке происходит увеличение притока крови к сердцу, но кровоток через малый круг кровообращения не возрастает из-за стенозированной лёгочной артерии, и избыточное количество крови сбрасывается в аорту через ДМЖП (дефект межжелудочковой перегородки), поэтому цианоз усиливается. Возникает гипертрофия, что приводит к усилению цианоза. Гипертрофия правого желудочка развивается вследствие постоянного преодоления препятствия в виде стеноза лёгочной артерии. В результате гипоксии развивается компенсаторная полицитемия - увеличивается количество эритроцитов и гемоглобина. Развиваются анастомозы между бронхиальными артериями и ветвями лёгочной артерии. У 25% больных обнаруживают правостороннее расположение дуги аорты и нисходящей аорты.

Электрокардиография

Электрическая ось сердца обычно смещена вправо (угол α от $+90^\circ$ до $+210^\circ$), отмечают признаки гипертрофии правого желудочка.

Эхокардиография

ЭхоКГ позволяет обнаружить анатомические составляющие тетрады Фалло.

Рентгенологическое исследование

Отмечают повышенную прозрачность лёгочных полей из-за уменьшения кровенаполнения лёгких. Контуры сердца имеют специфическую форму "деревянного башмака сабо": уменьшенная дуга лёгочной артерии, подчёркнутая "талия сердца", закруглённая и приподнятая над диафрагмой верхушка сердца. Дуга аорты может быть справа.

ОСЛОЖНЕНИЯ

Наиболее часто возникают инсульты, ТЭЛА, выраженная сердечная недостаточность, инфекционный эндокардит, абсцессы мозга, разнообразные аритмии.

ЛЕЧЕНИЕ

Единственный метод лечения - хирургический (радикальная операция - пластика дефекта, устранение стеноза лёгочной артерии и смещение аорты). Иногда хирургическое лечение состоит из двух этапов (первым этапом ликвидируют стеноз лёгочной артерии, а вторым проводят пластику ДМЖП (дефект межжелудочковой перегородки)).

ПРОГНОЗ

При отсутствии оперативного лечения до 40-летнего возраста доживают 3% больных с тетрадой Фалло. Летальные исходы наступают из-за инсультов, абсцессов мозга, выраженной сердечной недостаточности, инфекционного эндокардита, аритмий.

ДЕФЕКТ МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ

ДМПП (дефект межпредсердной перегородки) - наличие сообщения между левым и правым предсердиями, приводящее к патологическому сбросу крови (шунтированию) из одной камеры сердца в другую.

Классификация

По анатомической локализации различают первичный и вторичный ДМПП (дефект межпредсердной перегородки), а также дефект венозного синуса.

- Первичный ДМПП (дефект межпредсердной перегородки) располагается ниже овальной ямки и является составной частью врождённого порока сердца, называемого открытым предсердно-желудочковым каналом.
- Вторичный ДМПП (дефект межпредсердной перегородки) располагается в области овальной ямки.
- Дефект венозного синуса представляет собой сообщение верхней полой вены с обоими предсердиями, располагающееся над нормальной межпредсердной перегородкой.

Выделяют также ДМПП (дефект межпредсердной перегородки) других локализаций (например, венечного синуса), но они встречаются крайне редко.

Распространённость

ДМПП (дефект межпредсердной перегородки) составляет около 30% всех врождённых пороков сердца. Чаще его обнаруживают у женщин. 75% ДМПП (дефект межпредсердной перегородки) являются вторичными, 20% - первичными, 5% - дефектами венозного синуса. Данный порок часто сочетается с другими - стенозом лёгочной артерии, аномальным дренажом лёгочных вен, пролапсом митрального клапана. ДМПП (дефект межпредсердной перегородки) могут быть множественными.

ГЕМОДИНАМИКА

Сброс крови слева направо приводит к диастолической перегрузке правого желудочка и увеличению кровотока в лёгочной артерии (рис. 3).

Направление и объём сбрасываемой через дефект крови зависят от размера дефекта, градиента давления между предсердиями и податливости (растяжимости) желудочков.

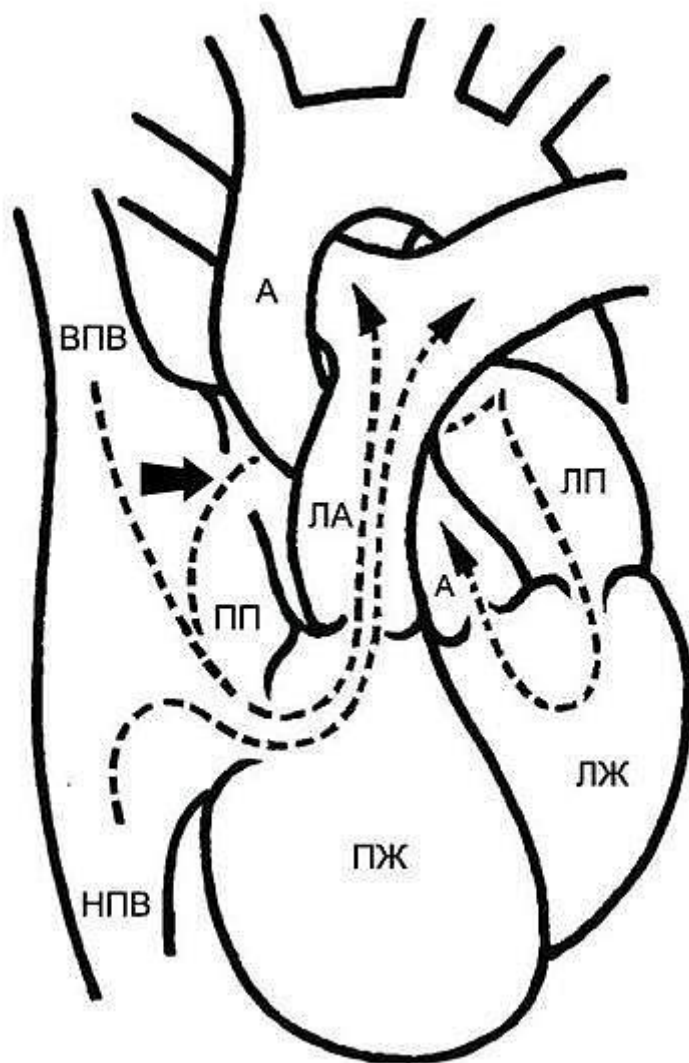


Рис. 3. Анатомия и гемодинамика при ДМПП (дефект межпредсердной перегородки). А - аорта; ЛА - лёгочная артерия; ЛП - левое предсердие; ЛЖ - левый желудочек; ПП - правое предсердие; ПЖ - правый желудочек; НПВ - нижняя полая вена; ВПВ - верхняя полая вена. Короткая сплошная стрелка указывает на дефект межпредсердной перегородки.

- При рестриктивном ДМПП (дефект межпредсердной перегородки), когда площадь дефекта меньше площади предсердно-желудочкового отверстия, имеется градиент давления между предсердиями и сброс крови слева направо.

- При нерестриктивном ДМПП (больших размеров) градиент давления между предсердиями отсутствует и объём шунтируемой через дефект крови регулируется податливостью (растяжимостью) желудочков. Правый желудочек более податлив (поэтому давление в правом предсердии падает быстрее, чем в левом), и сброс крови происходит слева направо, возникает дилатация правых отделов сердца и увеличивается кровоток через лёгочную артерию.

В отличие от ДМЖП (дефект межжелудочковой перегородки) давление в лёгочной артерии и лёгочное сосудистое сопротивление при ДМПП (дефект межпредсердной перегородки) долгое время остаются невысокими в связи с низким градиентом давления между предсердиями. Это объясняет тот факт, что ДМПП (дефект межпредсердной перегородки) в детском возрасте обычно остаётся нераспознанным. Клиническая картина ДМПП (дефект межпредсердной перегородки) проявляется с возрастом (старше 15-20 лет) в результате нарастания давления в лёгочной артерии и появления других осложнений - нарушений ритма сердца, правожелудочковой недостаточности [в последнем случае риск ТЭЛА и артерий большого круга (парадоксальной эмболии) высок]. С возрастом при больших ДМПП (дефект межпредсердной перегородки) возможно появление АГ из-за увеличения периферического сосудистого сопротивления в результате анатомического изменения лёгочных сосудов, также постепенно сброс крови становится двунаправленным. Реже сброс крови может быть справа налево.

Электрокардиография

При вторичном ДМПП (дефект межпредсердной перегородки) отмечают комплексы rSR' в правых грудных отведениях (как проявление задержки активации заднебазальных отделов межжелудочковой перегородки и расширения выносящего тракта правого желудочка), отклонение электрической оси сердца вправо (при гипертрофии и дилатации правого желудочка). При дефекте венозного синуса наблюдают АВ-блокаду I степени, нижнепредсердный ритм. Характерны нарушения ритма сердца в виде наджелудочковых аритмий и фибрилляции предсердий.

Рентгенологическое исследование

Рентгенологическое исследование обнаруживает дилатацию правого предсердия и правого желудочка, дилатацию ствола лёгочной артерии и двух её ветвей, симптом "пляски корней лёгких" (усиление пульсации в результате усиленного лёгочного кровотока вследствие сброса крови).

Эхокардиография

ЭхоКГ (рис. 4) помогает обнаружить дилатацию правого желудочка, правого предсердия и парадоксальное движение межжелудочковой перегородки. При

достаточном размере дефекта его можно обнаружить в двухмерном режиме, особенно чётко в субкисфоидальной позиции (когда положение межпредсердной перегородки перпендикулярно ультразвуковому лучу). Наличие дефекта подтверждают доплеровским УЗИ, позволяющим идентифицировать турбулентный поток шунтируемой крови из левого предсердия в правое или, наоборот, через межпредсердную перегородку. Обнаруживают также признаки лёгочной гипертензии.

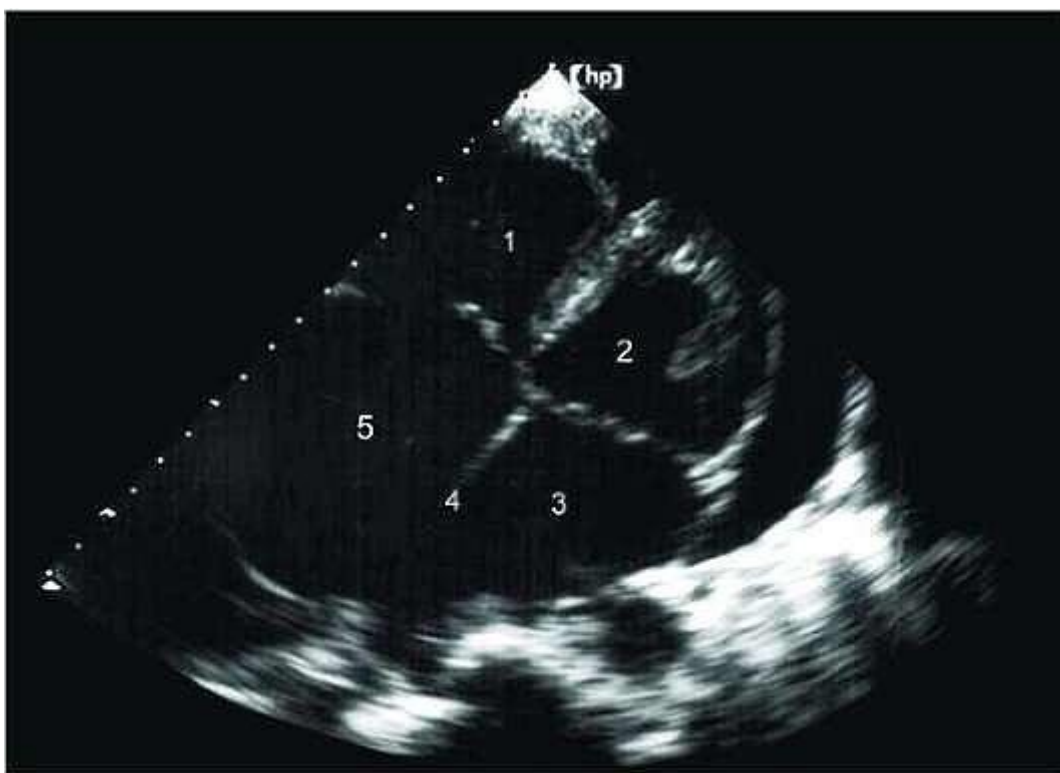


Рис. 4. ЭхоКГ при ДМПП (двухмерный режим, четырёхкамерная позиция). 1 - правый желудочек; 2 - левый желудочек; 3 - левое предсердие; 4 - дефект межпредсердной перегородки; 5 - правое предсердие.

Катетеризация полостей сердца

Катетеризация полостей сердца проводится для определения степени выраженности лёгочной гипертензии.

ПРОГНОЗ

При своевременном оперативном лечении прогноз благоприятный. У неоперированных больных летальные исходы до 20-летнего возраста редки, но после 40 лет смертность достигает 6% в год. Основными осложнениями ДМПП (дефект межпредсердной перегородки) являются фибрилляция предсердий, сердечная недостаточность, редко парадоксальная эмболия.

Инфекционный эндокардит при вторичном ДМПП возникает весьма редко. В случаях малого размера ДМПП больные доживают до глубокой старости.

ОТКРЫТЫЙ АРТЕРИАЛЬНЫЙ ПРОТОК

Открытый артериальный проток - порок, характеризующийся незаращением сосуда между лёгочной артерией и аортой (боталлов проток) в течение 8 нед после рождения; проток функционирует во внутриутробном периоде, но его незаращение приводит к нарушениям гемодинамики.

Распространённость

Открытый артериальный проток наблюдают в общей популяции с частотой 0,3%. Он составляет 10-18% всех врождённых пороков сердца.

ГЕМОДИНАМИКА

Наиболее часто артериальный проток соединяет лёгочную артерию и нисходящую аорту ниже отхождения левой подключичной артерии, реже он соединяет лёгочную артерию и нисходящую аорту выше отхождения левой подключичной артерии (рис. 5). Через 2-3 дня (реже через 8 нед) после рождения проток закрывается. У недоношенных детей, при гипоксии плода, перенесённой фетальной краснухе (в I триместре беременности) проток остаётся открытым. Возникает сброс (шунтирование) крови из нисходящей аорты в ствол лёгочной артерии. Дальнейшие проявления порока зависят от диаметра и длины открытого артериального протока и сопротивления кровотоку в самом протоке.

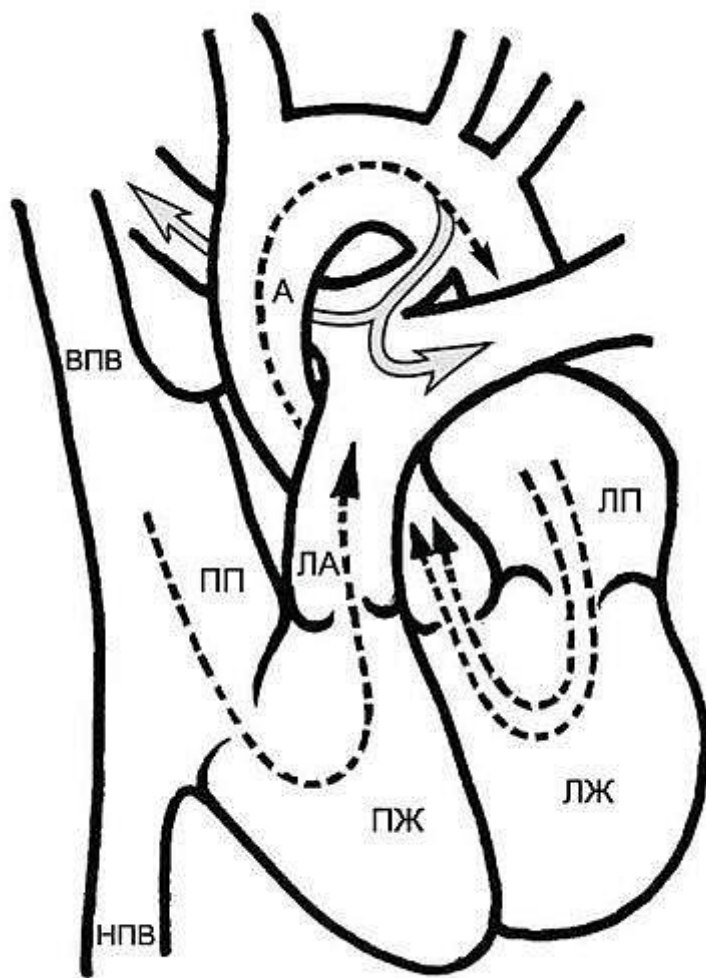


Рис. 5. Анатомия и гемодинамика при открытом артериальном протоке.

А - аорта; ЛА - лёгочная артерия; ЛП - левое предсердие; ЛЖ - левый желудочек; ПП - правое предсердие; ПЖ - правый желудочек; НПВ - нижняя полая вена; ВПВ - верхняя полая вена. Сплошная часть стрелки обозначает патологический поток крови из аорты в лёгочные артерии.

- При малом размере протока и высоком сопротивлении шунта объём сбрасываемой крови незначителен. Поступление избыточного количества крови в лёгочную артерию, левое предсердие и левый желудочек также мало. Направление сброса крови в течение систолы и диастолы остается постоянным (непрерывным) - слева (из аорты) направо (в лёгочную артерию).

- При большом диаметре протока в лёгочную артерию будет поступать значительное избыточное количество крови, приводя к повышению давления в ней (лёгочной гипертензии) и перегружая левое предсердие и левый желудочек объёмом (следствием этого являются дилатация и гипертрофия левого желудочка). Со временем развиваются необратимые изменения в

лёгочных сосудах (синдром Айзенменгера) и сердечная недостаточность. В дальнейшем давление в аорте и лёгочной артерии уравнивается, а затем в лёгочной артерии становится выше, чем в аорте. Это приводит к изменению направления сброса крови - справа (из лёгочной артерии) налево (в аорту). Впоследствии возникает правожелудочковая недостаточность.

Электрокардиография

Если сброс крови небольшой, патологических изменений не обнаруживают. При перегрузке левых отделов сердца большим объёмом избыточной крови отмечают признаки гипертрофии левого предсердия и левого желудочка. На фоне выраженной лёгочной гипертензии на ЭКГ выявляют признаки гипертрофии и правого желудочка.

Эхокардиография

При значительных размерах открытого артериального протока наблюдают дилатацию левого предсердия и левого желудочка. Открытый артериальный проток больших размеров можно выявить в двухмерном режиме. В доплеровском режиме в лёгочной артерии определяется турбулентный систоло-диастолический поток вне зависимости от размеров протока.

Рентгенологическое исследование

Если шунт имеет небольшие размеры, рентгенографическая картина обычно не изменена. При выраженном сбросе крови выявляют увеличение левых отделов сердца, признаки лёгочной гипертензии (выбухание ствола лёгочной артерии).

ПРОГНОЗ

Своевременная операция позволяет устранить патологический сброс крови из аорты в лёгочную артерию, хотя признаки лёгочной гипертензии могут сохраняться в течение всей жизни. Средняя продолжительность жизни без оперативного лечения составляет 39 лет.

Для диагностики коарктации аорты имеет значение правильное измерение АД на ногах. Для этого больного укладывают на живот, манжету накладывают на нижнюю треть бедра и проводят аускультацию в подколенной ямке методикой, аналогичной таковой при измерении давления на руках (с определением систолического и диастолического уровней). В норме давление на ногах на 20-30 мм рт.ст. выше, чем на руках. При коарктации аорты давление на ногах значительно снижено или не определяется. Диагностическим признаком коарктации аорты считают разницу систолического (или среднего) АД на руках и ногах более 10-20 мм

рт.ст. Нередко отмечают примерно равное давление на руках и ногах, но после физической нагрузки (тредмил) определяется значительная разница. Разница систолического АД на левой и правой руках говорит о том, что место отхождения одной из подключичной артерий расположено выше или ниже обструкции.

Пальпация

Определяют отсутствие или значительное ослабление пульса на ногах. Можно обнаружить увеличенные пульсирующие коллатерали в межреберьях, в межлопаточном пространстве.

Аускультация сердца

Выявляют акцент II тона над аортой из-за высокого АД. Характерен систолический шум в точке Боткина-Эрба, а также под левой ключицей, в межлопаточном пространстве и на сосудах шеи. При развитых коллатералях выслушивают систолический шум над межрёберными артериями. При дальнейшем прогрессировании гемодинамических нарушений выслушивается непрерывный (систолю-диастолический) шум.

Электрокардиография

Обнаруживают признаки гипертрофии левого желудочка.

Эхокардиография

При супрастернальном исследовании аорты в двухмерном режиме имеются признаки её сужения. При доплеровском исследовании определяют турбулентный систолический поток ниже места сужения и вычисляют градиент давления между расширенной и суженной частями аорты, что нередко имеет важное значение при принятии решения об оперативном лечении.

Рентгенологическое исследование

При длительном существовании коллатералей обнаруживают узурацию нижних частей рёбер как следствие сдавления их расширенными и извитыми межрёберными артериями. Для уточнения диагноза проводят аортографию, точно выявляющую место и степень коарктации.

ПРОГНОЗ И ОСЛОЖНЕНИЯ

Без оперативного лечения к 50 годам умирают 75% больных. В результате высокого АД возможно развитие типичных осложнений: инсультов, почечной недостаточности. Нетипичным осложнением АГ является развитие

неврологических расстройств (например, нижнего парапареза, нарушение мочеиспускания) из-за сдавления расширенными межрёберными артериями корешков спинного мозга. К редким осложнениям относят инфекционный эндоартит, разрыв расширенной аорты.

ВРОЖДЁННЫЙ СТЕНОЗ УСТЬЯ АОРТЫ

Врождённый стеноз устья аорты - сужение выносящего тракта левого желудочка в области аортального клапана. В зависимости от уровня расположения обструкции стеноз может быть клапанным, подклапанным, надклапанным.

Распространённость

Врождённый стеноз устья аорты составляет 6% от всех врождённых пороков сердца. Наиболее часто отмечают клапанный стеноз (80%), реже подклапанный и надклапанный. У мужчин стеноз устья аорты наблюдают в 4 раза чаще, чем у женщин.

ГЕМОДИНАМИКА

- Клапанный стеноз (см. рис. 7). Наиболее часто аортальный клапан двустворчатый, при этом отверстие расположено эксцентрично. Иногда клапан состоит из одной створки. Реже клапан состоит из трёх створок, сращённых между собой одной или двумя спайками.

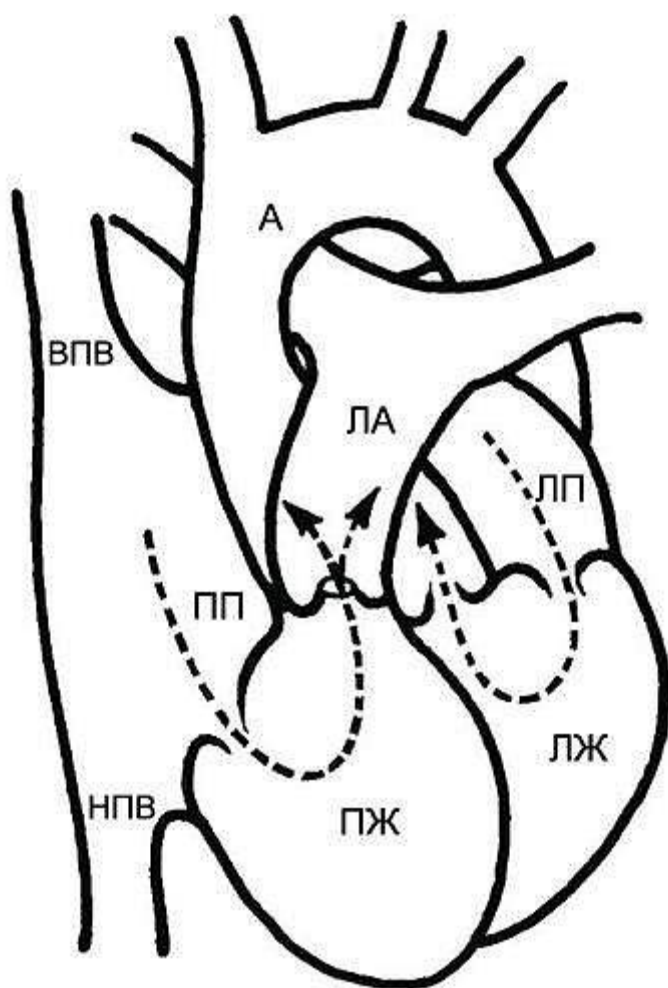


Рис. 7. Гемодинамика при стенозе устья лёгочной артерии. А - аорта; ЛА - лёгочная артерия; ЛП - левое предсердие; ЛЖ - левый желудочек; ПП - правое предсердие; ПЖ - правый желудочек; НПВ - нижняя полая вена; ВПВ - верхняя полая вена.

- При подклапанном стенозе отмечают три вида изменений: дискретную мембрану под аортальными створками, туннель, мышечное сужение (субаортальная гипертрофическая кардиомиопатия, см. главу 12 "Кардиомиопатии и миокардиты").

- Надклапанный стеноз устья аорты может быть в виде мембраны или гипоплазии восходящей части аорты. Признаком гипоплазии восходящей аорты считают отношение диаметра дуги аорты к диаметру восходящей аорты менее 0,7. Нередко надклапанный стеноз устья аорты сочетается со стенозом ветвей лёгочной артерии.

Надклапанный стеноз устья аорты в сочетании с умственной отсталостью называется синдромом Уильямса.

Стеноз устья аорты часто сочетается с другими врождёнными пороками сердца - ДМЖП (дефект межжелудочковой перегородки), ДМПП (дефект межпредсердной перегородки), открытым артериальным протоком, коарктацией аорты.

В любом случае создаётся препятствие кровотоку и развиваются изменения, приведённые в главе 8 "Приобретённые пороки сердца". Со временем развивается кальцификация клапана. Характерно развитие постстенотического расширения аорты.

Электрокардиография

При клапанном стенозе выявляют признаки гипертрофии левого желудочка. При надклапанном стенозе устья аорты ЭКГ может быть не изменена. При подклапанном стенозе (в случае субаортальной гипертрофической кардиомиопатии) возможно обнаружение патологических зубцов Q (узкие и глубокие).

Эхокардиография

В двухмерном режиме определяют уровень и характер обструкции аортального отверстия (клапанный, подклапанный, надклапанный). В доплеровском режиме оценивают пиковый систолический градиент давления (максимальный градиент давления при открытии створок аортального клапана) и степень стеноза устья аорты.

- При пиковом систолическом градиенте давления (при нормальном сердечном выбросе) более 65 мм рт.ст. или площади аортального отверстия менее $0,5 \text{ см}^2/\text{м}^2$ (в норме площадь аортального отверстия $2 \text{ см}^2/\text{м}^2$) стеноз устья аорты считают выраженным.
- Пиковый систолический градиент давления 35-65 мм рт.ст. или площадь аортального отверстия $0,5-0,8 \text{ см}^2/\text{м}^2$ рассматривают как стеноз устья аорты средней степени.
- При пиковом систолическом градиенте давления менее 35 мм рт.ст. или площади аортального отверстия более $0,9 \text{ см}^2/\text{м}^2$ стеноз устья аорты считают незначительным.

Эти показатели информативны только при сохранённой функции левого желудочка и отсутствии аортальной регургитации.

Рентгенологическое исследование

Выявляют постстенотическое расширение аорты. При подклапанном стенозе устья аорты постстенотического расширения аорты нет. Возможно обнаружение кальцификатов в проекции аортального клапана.

ПРОГНОЗ И ОСЛОЖНЕНИЯ

Стеноз устья аорты обычно прогрессирует вне зависимости от уровня обструкции (клапанный, надклапанный, подклапанный). Риск развития инфекционного эндокардита составляет 27 случаев на 10 000 пациентов со стенозом устья аорты в год. При градиенте давления более 50 мм рт.ст. риск инфекционного эндокардита увеличивается в 3 раза. При стенозе устья аорты возможна внезапная сердечная смерть, особенно при физических нагрузках. Риск внезапной сердечной смерти увеличивается с нарастанием градиента давления - он более высокий у больных со стенозом устья аорты при градиенте давления более 50 мм рт.ст.

СТЕНОЗ ЛЁГОЧНОЙ АРТЕРИИ

Стеноз лёгочной артерии - сужение выносящего тракта правого желудочка в области клапана лёгочной артерии.

Распространённость

Изолированный стеноз лёгочной артерии составляет 8-12% всех врождённых пороков сердца. В большинстве случаев это клапанный стеноз (третий наиболее частый врождённый порок сердца), но он может также быть комбинированным (в сочетании с подклапанным, надклапанным стенозами, другими врождёнными пороками сердца).

ГЕМОДИНАМИКА

Сужение может быть клапанным (80-90% случаев), подклапанным, надклапанным.

- При клапанном стенозе клапан лёгочной артерии может быть одностворчатым, двустворчатым и трёхстворчатым. Характерно постстенотическое расширение ствола лёгочной артерии.
- Изолированный подклапанный стеноз характеризуется инфундибулярным (воронкообразным) сужением выносящего тракта правого желудочка и аномальным мышечным пучком, препятствующим выбросу крови из правого желудочка (оба варианта обычно сочетаются с ДМЖП (дефект межжелудочковой перегородки)).

- Изолированный надклапанный стеноз может быть в виде локализованного стеноза, полной или неполной мембраны, диффузной гипоплазии, множественных периферических стенозов лёгочной артерии.

При сужении лёгочного ствола возникает увеличение градиента давления между правым желудочком и лёгочной артерией. Из-за препятствия на пути тока крови возникает гипертрофия правого желудочка, а затем его недостаточность. Это приводит к повышению давления в правом предсердии, открытию овального отверстия и сбросу крови справа налево с развитием цианоза и правожелудочковой недостаточности. У 25% больных стеноз лёгочной артерии сочетается со вторичным ДМПП (дефект межпредсердной перегородки).

Электрокардиография

При незначительном стенозе лёгочной артерии на ЭКГ изменений не обнаруживают. При умеренном и выраженном стенозах находят признаки гипертрофии правого желудочка. При выраженном стенозе лёгочной артерии появляются признаки гипертрофии (дилатации) правого предсердия. Возможно появление наджелудочковых аритмий.

Эхокардиография

В норме площадь клапанного отверстия лёгочной артерии $2 \text{ см}^2/\text{м}^2$. При клапанном стенозе лёгочной артерии в двухмерном режиме выявляют куполообразное выпячивание утолщённых створок клапана лёгочной артерии во время систолы правого желудочка в ствол лёгочной артерии. Характерно утолщение стенки (гипертрофия) правого желудочка. Определяют также и другие уровни обструкции лёгочной артерии и их характер. Допплеровский режим позволяет определить степень обструкции по градиенту давления между правым желудочком и лёгочным стволом. Лёгкую степень стеноза лёгочной артерии диагностируют при пиковом систолическом градиенте давления менее 50 мм рт.ст. Градиент давления 50-80 мм рт.ст. соответствует средней степени стеноза. При градиенте давления более 80 мм рт.ст. говорят о тяжёлом стенозе лёгочной артерии (градиент может достигать 150 мм рт.ст. и более в случаях выраженного стеноза).

Рентгенологическое исследование

При клапанном стенозе лёгочной артерии выявляют постстенотическое расширение её ствола. Оно отсутствует при над- и подклапанном стенозах. Характерно обеднение лёгочного рисунка.

Катетеризация полостей сердца

Катетеризация полостей сердца позволяет точно определить степень стеноза по градиенту давления между правым желудочком и лёгочной артерией.

ЛЕЧЕНИЕ И ПРОГНОЗ

Незначительный и умеренно выраженный клапанные стенозы лёгочной артерии протекают обычно благоприятно и не требуют активного вмешательства. Подклапанный мышечный стеноз прогрессирует более значительно. Надклапанный стеноз обычно прогрессирует медленно. При увеличении градиента давления между правым желудочком и лёгочной артерией более 50 мм рт.ст. при клапанном стенозе проводят вальвулопластику (после вальвулотомии у 50-60% больных развивается недостаточность клапана лёгочной артерии). При возникновении сердечной недостаточности проводят её лечение (см. главу 11 "Сердечная недостаточность"). Рекомендована профилактика инфекционного эндокардита (см. главу 6 "Инфекционный эндокардит"), поскольку риск его развития достаточно высок.

АНОМАЛИЯ ЭБШТАЙНА

Аномалия Эбштайна - расположение задней и перегородочной створок трёхстворчатого клапана у верхушки правого желудочка, приводящее к увеличению полости правого предсердия и уменьшению полости правого желудочка. Аномалия Эбштайна составляет около 1% всех врождённых пороков сердца. Возникновение данного порока связывают с поступлением лития в организм плода во время беременности.

ГЕМОДИНАМИКА

Смещение места прикрепления двух створок трёхстворчатого клапана в полость правого желудочка приводит к тому, что последний разделяется на надклапанную часть, которая объединяется с полостью правого предсердия в единую камеру (атриализация полости правого желудочка) и уменьшенную подклапанную часть (собственно полость правого желудочка) (рис. 8). Уменьшение полости правого желудочка приводит к снижению ударного объёма и уменьшению лёгочного кровотока. Поскольку правое предсердие состоит из двух частей (собственно правого предсердия и части правого желудочка), электрические и механические процессы в нём различаются (не синхронизированы). Во время систолы правого предсердия атриализованная часть правого желудочка находится в диастоле. Это приводит к уменьшению притока крови в правый желудочек. Во время систолы правого желудочка возникает диастола правого предсердия с неполным закрытием трёхстворчатого клапана, что приводит к смещению крови в атриализованной части правого желудочка обратно в основную часть правого предсердия. Возникает значительное расширение фиброзного кольца трёхстворчатого клапана, выраженная дилатация правого предсердия (он

может вмещать более 1 л крови), повышение давления в нём и ретроградное повышение давления в нижней и верхней полых венах. Расширение полости правого предсердия и повышение в нём давления способствуют сохранению овального отверстия открытым и компенсаторному снижению давления за счёт сброса крови справа налево.

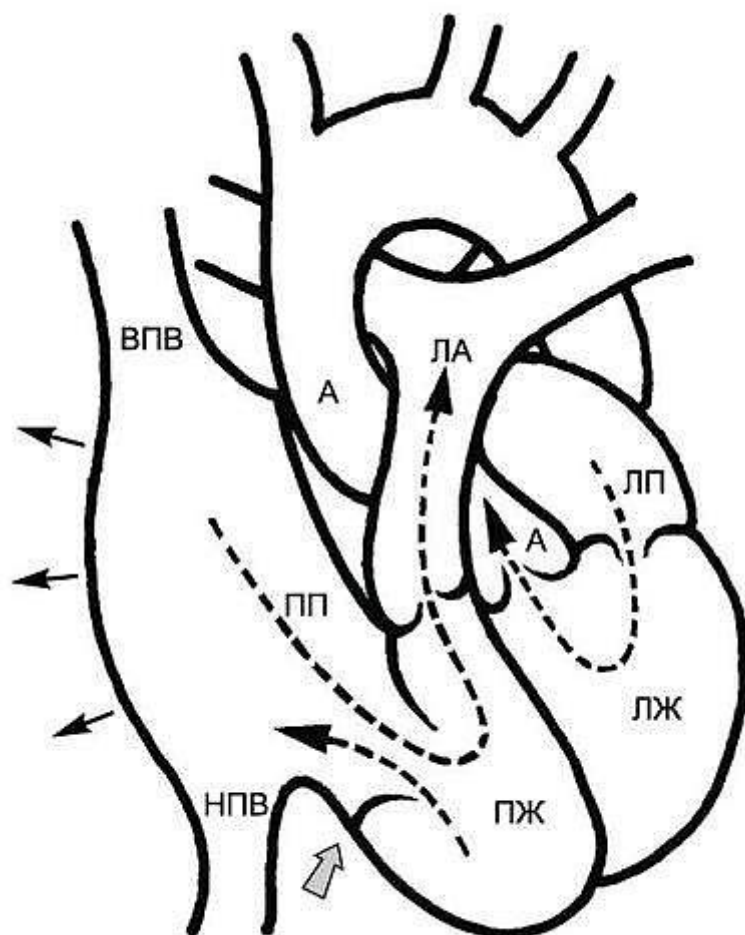


Рис-8. Анатомия и гемодинамика при аномалии Эбштайна. А - аорта; ЛА - лёгочная артерия; ЛП - левое предсердие; ЛЖ - левый желудочек; ПП - правое предсердие (размеры полости увеличены); ПЖ - правый желудочек; НПВ - нижняя полая вена; ВПВ - верхняя полая вена. Сплошная стрелка указывает на смещение места прикрепления створки трёхстворчатого клапана в полость правого желудочка.

Электрокардиография

На ЭКГ у 20% больных могут быть выявлены признаки синдрома Вольфа-Паркинсона-Уайта (чаще имеются правосторонние дополнительные проводящие пути). Характерны признаки блокады правой ножки пучка Гиса, наличие признаков гипертрофии правого предсердия в сочетании с АВ-блокадой I степени.

Эхокардиография

Выявляют (рис. 9) все анатомические признаки аномалии Эбштайна: аномальное расположение створок трёхстворчатого клапана (их дистопию), увеличенное правое предсердие, правый желудочек малых размеров. В доплеровском режиме обнаруживают недостаточность трёхстворчатого клапана.

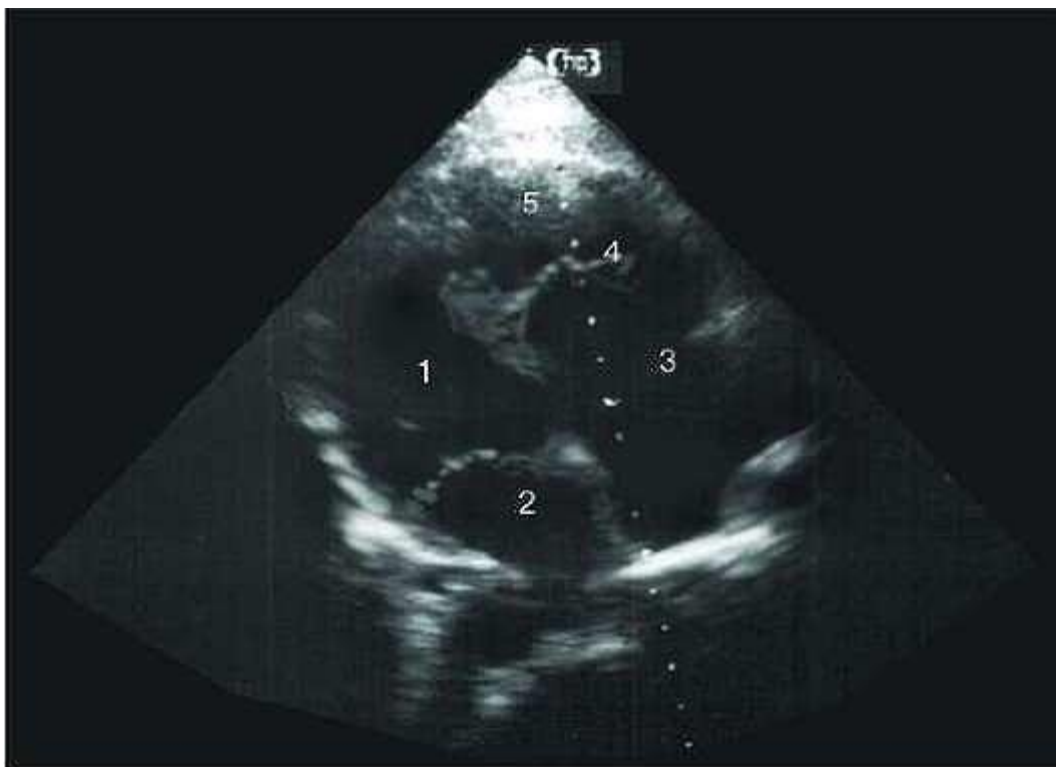


Рис. 9. Эхокардиограмма при аномалии Эбштайна (двухмерный режим, четырёхкамерная позиция). 1 - левый желудочек; 2 - левое предсердие; 3 - увеличенное правое предсердие; 4 - трёхстворчатый клапан; 5 - правый желудочек.

Рентгенологическое исследование

Отмечают кардиомегалию (характерна шарообразная форма тени сердца) при повышенной прозрачности лёгочных полей.

ЛЕЧЕНИЕ

При появлении симптомов сердечной недостаточности назначают сердечные гликозиды (противопоказаны при наличии синдрома Вольфа-Паркинсона-Уайта) и диуретики. Хирургическое лечение заключается в протезировании трёхстворчатого клапана или его реконструкции.

ПРОГНОЗ

Основные причины летального исхода: тяжёлая сердечная недостаточность, тромбоэмболии, абсцессы мозга, инфекционный эндокардит.

Литература

1. Антонов О.В. Врождённые пороки развития у новорождённых в крупном промышленном центре Западной Сибири (аспекты эпидемиологии и профилактики): Дисс. канд. мед. наук. Омск, 1999. - 223с.
2. Белоконь Н.А., Подзолков В.П. Врождённые пороки сердца. М.: Медицина, 1991.-352 с.
3. Владимиров Г.В. Пренатальная диагностика врождённых пороков сердца в Нидерландах // Эхокардиография плода /Под ред. Медведева М.В. М.: РА-ВУЗДПГ, 2000.-С. 125-130.
4. Медведев М.В. Как улучшить пренатальную диагностику врождённых пороков сердца? // Ультразвуковая диагностика в акушерстве, и геникологии.2000.
5. Седова Н.Б., Шевелёва А.А., Фёдорова Л.Г. Структура врождённых пороков развития в Ивановском регионе // Сб. тез. докл. на 2(4) рос. съезде мед. генетиков, Курск, 17-19 мая 2000 г. Курск, 2000. - С. 170-171.