ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

Это аномалии эмбриогенеза сердца и магистральных сосудов.
Встречаемость 5-8:1000 новорожденных.

По частоте встречаемости:
-Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) – 15-23%
-Транспозиция магистральных сосудов – 9-20%
-Открытый артериальный проток (ОАП) – 6-18%
-Тетрада Фалло – 8-14%
-Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) - 3-16%
-Коарктация аорты – 6-15%
-Стеноз легочной артерии – 7-9%

Причины: наиболее «уязвимы» 2-8 неделя беременности

- наследственные факторы (генные, хромосомные, геномные, зиготные мутации),
- воздействие химических факторов (лекарственные препараты (препараты лития, варфарин, талидамид, антиметаболиты, антиконвульсанты), тяжелые металлы, алкоголь, наркотики)
- воздействие физических факторов (ионизирующее и электромагнитное излучение, вибрация)
- вирусные инфекции в I триместре беременности (краснуха, герпес, аденовирус, ЦМВ, грипп, гепатит В и др.)
- эндокринные заболевания (СД, тиреотоксикоз)
- возраст беременной младше 15 лет и старше 40 лет

Классификация:

1. Пороки «синего типа» - пороки, имеющие внутрисердечное патологическое сообщение со сбросом венозной крови в артериальное русло «справа-налево»:

-тетрада и триада Фалло,
-комплекс Эйзенменгера,
-транспозиция магистральных сосудов,
-аномалия Эбштейна

Эти пороки приводят к обеднению кровотока в легких, постоянной гипоксемии и цианозу.

2. Пороки «бледного типа» - пороки с внутрисердечным сообщением и сбросом артериальной крови в малый круг кровообращения «слева-направо»:

-открытый артериальный проток (ОАП),
-дефекты межпредсердной, межжелудочковой (ДМПП, ДМЖП)

Эти пороки сопровождаются гиперволемией и гипертензией малого круга кровообращения и развитию патологии органов дыхания.

3. Пороки без смешивания венозной и артериальной крови, при которых нарушения вызваны сужением магистральных сосудов:

- стеноз легочной артерии (ЛА),
- стеноз устья аорты,
- коарктация аорты

Эти пороки приводят к обеднению большого круга кровообращения ниже места сужения.

Осложнения ВПС :

- сердечная недостаточность (СН),
- легочная гипертензия (ЛГ),
- инфекционный эндокардит (ИЭ),
- гематологические и неврологические нарушения вследствие гипоксемии, вторичный эритроцитоз,
- тромбоэмболии,
- легочное кровотечение.

Часто развивается сердечный горб, деформация дистальных фаланг по типу «барабанных палочек» и ногтей по типу «часовых стекол»

Диагностика ВПС:

1.Антенатальная диагностика – УЗИ плода с 14 недели беременности

2.Клинические признаки:

-появление одышки у новорожденного при движениях и кормлении

-бледность или цианотичная окраска кожи, акроцианоз

-поза отдыха «на корточках»

-одышечно-цианотические (гипоксемические) приступы (при тетраде Фалло и стенозе легочной артерии) – связаны со спастическим сужением выходного тракта правого желудочка и острой гипоксией головного мозга. Внезапное появление беспокойства, нарастание одышки, цианоза, обморок, судороги.

-отставание в физическом развитии

-«сердечный горб», «барабанные палочки», «часовые стекла»

-при пальпации области сердца - систолическое дрожание (при ДМЖП), систолодиастолическое дрожание (при ОАП)

-при перкуссии – увеличение размеров сердца

-при аускультации – расщепление тонов, акцент 2 тона на аорте или легочной артерии, грубый систолический шум.

См. подробнее ниже по отдельным нозологиям.

3.ЭКГ – признаки гипертрофии и перегрузки правых камер (при пороках синего типа) и левых камер (при пороках бледного типа)

4.Рентгенография грудной клетки – изменение конфигурации сердца и состояния малого круга кровообращения (обеднение или гиперволемия).

5.Двухмерная эхография с цветным допплеровским исследованием – «золотой стандарт» диагностики ВПС.

6. Катетеризация сердца и ангиография **-** дополнительные методы, применяемы для уточнения степени ЛГ, исключения сопутствующих пороков, при необходимости уточнения внутрисердечной гемодинамики при оперативном лечении.

Принципы лечения ВПС:

Основной метод – хирургическое лечение (радикальная коррекция, паллиативные операции или гемодинамическая коррекция).

-Закрытые операции (эндоваскулярное закрытие септальных дефектов, баллонная дилятация мета сужения)

-Открытые операции в условиях искусственного кровообращения и гипотермии (ушивание дефектов, пластика из ауто-, ксеноперикарда или искусственного материала, наложение системно-легочного анастомоза между подключичной артерией или аортой и легочной артерией с целью увеличения легочного кровотока)

ДМПП – чаще всего вторичного типа (в области овальной ямки), реже – дефект венозного или коронарного синуса. Первичный тип ДМПП – более тяжелый, сочетается с дефектом митрального клапана и митральной недостаточностью.

- ДМПП типа sinus venosus располагаются в верхнем отделе межпредсердной перегородки, вблизи места впадения верхней полой вены, в этой же области часто обнаруживается и аномальное впадение правых лёгочных вен.
- ДМПП типа *ostium primum*, напротив, располагаются в самом низу межпредсердной перегородки, над АВ-клапанами; последние часто изменены, возможны митральная недостаточность и трикуспидальная недостаточность.
- ДМПП типа *ostium secundum* — самый частый из дефектов межпредсердной перегородки — находится в её центре, в области овальной ямки. Его надо отличать от открытого овального окна: вскоре после рождения оно обычно закрывается и зарастает (небольшое отверстие, пропускающее катетер, — вариант нормы). В случае же дефекта речь идет об отсутствии ткани межпредсердной перегородки, ведущем к сбросу крови.

На уровне предсердий происходит сброс крови слева направо, с развитием объемной перегрузки правых отделов сердца и ЛГ. В ряде случаев возможно шунтирование крови справа налево.

Клиника: долго бессимптомное течение и выявляется случайно.

-После 30 лет – одышка, обмороки, наджелудочковые аритмии, ЛГ, правожелудочковая недостаточность, частые пневмонии

-тромбоэмболии с развитием ТИА, ОНМК

-Систолический веретенообразный шум на ЛА (за счет ↑выброса из ПЖ), проводится к верхушке, сочетается с систолическим шумом на ТК (отн. недостаточность ТК), диастолическим шумом на ТК (отн. стеноз из-за ↑ выброса). Позднее появляется диастолический шум Грехема –Стила на ЛА (отн. недостаточность)
-Акцент и раздвоение 2 тона на ЛА
Диагностика:
-ЭКГ – неполная БПНПГ, ГПП, ГПЖ, отклонение оси вправо, нижнепредсердный ритм, суправентрикулярные аритмии
-Эхо-КГ с цветным допплеровским картированием – выявление типа, размера дефекта, направления сброса, степени дилятации правых камер, ЛГ.
Лечение: Чрескожная транскатетерная эндоваскулярная окклюзия ДМПП или открытая операция
Показания для операции:
-Наличие гемодинамически значимого сброса с преобладанием легочного кровотока над системным
-Эпизоды тромбоэмболий
Противопоказания:
-Гемодинамически незначимый порок
-Высокая ЛГ со сбросом справа налево, обусловленная ремоделированием легочных сосудов (синдром Эйзенменгера)

ДМЖП – наиболее часто в области мембранозной части МЖП или в ее аневризме, реже – в мышечной части МЖП, в субаортальной зоне.
На уровне желудочков происходит сброс крови слева направо с развитием перегрузки легочного кровотока, в дальнейшем – развитие синдрома Эйзенменгера.
Клиника:
-Слабость, одышка при ФН
-Риск ИЭ, тромбоэмболий
- Наиболее громкий и грубый систолический шум вдоль левого края грудины (3-4 м/р), лучше выслушивается в положении лежа и распространяется в левую подмышечную впадину, межлопаточное пространство, на плечевые артерии, изредка - на шею. Может исчезать – плохой прогностический признак!
- Систолическое дрожание в средней части грудины
- Отставание в физическом развитии, сердечный горб, «барабанные палочки», «часовые стекла», частые пневмонии с цианозом, эритроцитоз
Диагностика:

-ЭКГ – признаки перегрузки левых или правых отделов сердца, бивентрикулярная гипертрофия
-Эхо-КГ
Лечение: Эндоваскулярное закрытие при помощи септальных окклюдеров или открытая операция (прямое ушивание или заплата)
Показания:
-Гемодинамически значимый ДМЖП при отсутствии необратимой ЛГ
-ДМЖП в сочетании с пролапсом АК
-ИЭ в анамнезе

Открытый артериальный проток (ОАП) – сообщение между ЛА и аортой (в норме у доношенных детей функциональное закрытие происходит в первые 10-15 часов, анатомическое – в течение 2-3 недель).
Имеется сброс из аорты в ЛА, объемная перегрузка левых отделов, ЛГ. При высокой ЛГ происходит обратный сброс из ЛА в аорту с развитием цианоза нижней половины тела.
Клиника:
-Одышка, утомляемость, цианоз при ФН
-Анамнез: выявление шумов сердца с детства, частые пневмонии с цианозом, отставание в развитии
-Систоло-диастолический шум, «машинный», на основании сердца, лучше слышен в положении лежа, проводится под левую ключицу, на спину исчезает при пробе Вальсальвы.
- Признаки легочной гипертензии, систолическое дрожание над ЛА.
-Риск ИЭ
Диагностика:
-ЭКГ – признаки гипертрофии ЛЖ и ПЖ
-Эхо-КГ
-диагностическая катетеризация камер сердца
Лечение: Рентгенохирургические методы закрытия ОАП (эндоваскулярная окклюзия), или лигирование.
Противопоказание – необратимая ЛГ (синдром Эйзенменгера), активный ИЭ.

Коарктация аорты – локальное сужение или участок гипоплазии. Часто сочетается с другими аномалиями (ДМЖП, бикуспидальный АК, внутричесрепные аневризмы)
Клиника: долгое время – бессимптомное течение
-головные боли, головокружения, носовые кровотечения, слабость в нижних конечностях

-систолический шум в точке Боткина, грубый, проводится на сосуды шеи, межреберные артерии, межлопаточное пространство
-акцент 2 тона на аорте
-снижение или задержка пульсации артерий нижних конечностей
-вторичная АГ с градиентом давления на руках и ногах более 10 мм рт ст. (снижение АД на ногах)
-диспропорциональное развитие тела
Диагностика:
-ЭКГ - ГЛЖ
- Рентген – узурация ребер (вследствие расширения межреберных артерий), расширение восходящего отдела аорты
-Эхо-КГ
-КР, МРТ
-Аортография
Лечение: баллонная дилятация, стентировнаие, открытая операция.
Показания – градиент давления более 20 мм рт ст между верхними и нижними конечностями

Триада Фалло
1.Стеноз ЛА
2. Дефект межпредсердной перегородки
3. Гипертрофия правого желудочка

Тетрада Фалло
1.Стеноз ЛА
2.ДМЖП
3.Декстрапозиция аорты
4.Гипертрофия ПЖ
-Доживают до 40-летнего возраста 3% (при отсутствии оперативного лечения)
- Жалобы на одышку, сердцебиения, частые инфекции дыхательных путей
- Признаки гипертрофии ПЖ, систолическое дрожание над ЛА
- Выраженный цианоз кожи, слизистых, «барабанный палочки», «часовые стекла», эритроцитоз
-Систолический шум, грубый, на ЛА, в 4 межреберье слева от грудины
Ослабление II тона над лёгочной артерией
-При рентгенографии грудной клетки – конфигурация сердца по типу «деревянного башмачка»
Оптимальный возраст для первичной радикальной коррекции тетрады Фалло – 3-6 месяцев.

Пентада Фалло
Признаки тетрады Фалло + ДМПП (открытое овальное окно)

Транспозиция магистральных сосудов - порок сердца синего типа, при котором аорта отходит от анатомически правого желудочка, а легочная артерия – от левого желудочка, в результате чего по большому кругу циркулирует венозная кровь, а по малому кругу – артериальная.
Такая ситуация совместима с жизнью только при наличии сообщения между кругами кровообращения на уровне предсердий, желудочков или через ОАП.
Хирургическое лечение: операция Рашкинда (атриосептостомия) – введение баллонного катетера и формирование искусственного ДМПП, системно-легочное шунтирование или радикальное перемещение магистральных сосудов.

Комплекс Эйзенменгера
1.Декстропозиция аорты (аорта сообщается с ПЖ и ЛЖ)
2. Дефект межжелудочковой перегородки до 1,5-3 см
3. Гипертрофия правого желудочка.
Развивается высокая ЛГ.
В отличие от тетрады Фалло – отсутствует стеноз ЛА,
На 1 стадии – сброс из ЛЖ в ПЖ (стадия белого порока), на 2 стадии – сброс из ПЖ в ЛЖ (стадия синего порока)
- Одышка
- Сердцебиение
- Отёки
- Кровохарканье
- Синкопальные состояния
- Прогрессирующий цианоз
- Симптом «барабанных палочек», ногти по типу «часовых стёкол»
- Грубый систолический шум, «кошачье мурлыканье»
- Акцент II тона над ЛА

Синдром Эйзенменгера – высокая необратимая ЛГ, возникающая при некорригируемых пороках сердца с обратным право-левым шунтированием (при ДМЖП, ДМПП, ОАП, МС)

Синдром Зиверта-Картагинера – триада: обратное расположение внутренних органов (расположение сердца справа, обратное расположение легких), бронхоэктазии и пансинусит.

Аномалия Эбштейна – врожденный порок трикуспидального клапана (ТК), характеризующаяся смещением места прикрепления его створок от фиброзного кольца в полость правого желудочка (ПЖ). В результате – выраженная недостаточность ТК, уменьшение размера полости ПЖ, резкая дилятация правого предсердия.
У 90% больных выявляется ДМПП или открытое овальное окно.
Клиническое течение зависит от выраженности смещения и деформации ТК.
Часто наблюдается цианоз, набухание шейных вен, сердечный горб, «барабанные палочки» и «часовые стекла», систолический шум у левого края грудины, застой крови в большом круге кровообращения.

Группы наблюдения взрослых пациентов с ВПС:
1.Пациенты с выполненной радикальной коррекцией ВПС, нуждающиеся в наблюдении и возможном оперативном лечении (при реканализации септальных дефектов, рекоарктации аорты, дисфункции биологических протезов и клапанов, формировании аневризм аорты и ЛА)
2.Пациенты после паллиативных вмешательств в детском возрасте, нуждающиеся в этапном лечении или радикальной операции (системно-легочные и кава-пульмональные анастомозы)
3.Пациенты, не оперированные в детстве (из-за поздней диагностики, отказа родителей, умеренной гемодинамической значимости порока):

- Врожденный аортальный порок (двустворчатый АК)
- ДМПП
- ДМЖП
- Стеноз ЛА
- Коарктация аорты
- Открытый артериальный проток
- Тетрада Фалло
- Аномалия Эбштейна