

Реферат

на тему: «Врожденные пороки сердца: основные клинические формы»

Основные клинические формы

Тетрада Фалло. Характерные патолого-анатомические признаки порока: дефект межжелудочковой перегородки, стеноз легочной артерии, декстропозиция аорты и гипертрофия миокарда правого желудочка (рис. 1).

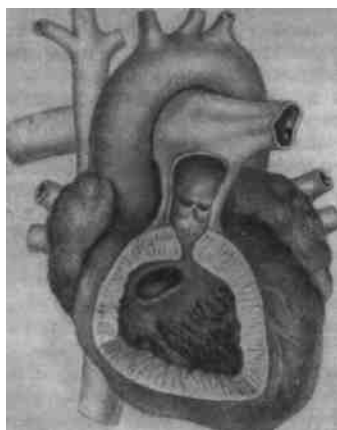


Рис. 1. Схема порока при тетраде Фалло

Различные признаки тетрады Фалло могут быть выражены неодинаково. Так, смещение аорты от минимального достигает в ряде случаев выраженной декстропозиции, когда устье аорты отходит от правого желудочка. У 80% больных тетрадой Фалло дуга аорты левосторонняя, т.е. расположена слева от позвоночника, у 20% – правосторонняя.

Стеноз легочной артерии может быть инфундибулярным, клапанным, надклапанным и стволовым. Степень стеноза варьирует от небольшого сужения до полной атрезии легочной артерии. Полулунных клапанов может быть только два; створки их бывают недоразвиты.

Дефект межжелудочковой перегородки может быть небольшим – 0,5–1 см в диаметре, – но может достигать крупны; размеров, вплоть до полного отсутствия перегородки. У большинства больных обнаруживается дефект от 1,5 до 3 см в диаметре, расположенный высоко у устья аорты под створкой трехстворчатого клапана.

В зависимости от выраженности анатомических признаков тетрады Фалло нарушения гемодинамики, газообмена и, следовательно, клинические проявления порока различны. Препятствие для поступления крови из правого желудочка в легочную артерию, дефект межжелудочковой перегородки и смещение устья аорты обуславливают поступление определенного количества венозной крови через межжелудочковый дефект в аорту. Поэтому у большинства больных тетрадой Фалло наблюдается выраженная гипоксемия. Минутный объем крови в малом круге кровообращения у этих больных ниже, чем в большом. Давление в правом желудочке у них резко повышено и становится равным систолическому давлению в левом желудочке и аорте или несколько превосходит его. Давление в легочной артерии снижено. Возникает выраженный градиент (перепад) систолического давления между правым желудочком и легочной артерией.

Из-за недостаточного поступления крови в систему легочной артерии коэффициент использования кислорода понижен против нормы и резко падает при физической нагрузке, т. к. вентиляция легких возрастает в большей степени, чем кровоток в системе малого круга кровообращения. Поступление венозной крови через дефект в межжелудочковой перегородке при физической нагрузке возрастает, что приводит к более выраженной, по сравнению с состоянием покоя, артериальной гипоксемии.

Хроническая гипоксемия сопровождается рядом реакций организма, носящих вначале компенсаторный характер (полицитемия, расширение сосудов, изменение кривой диссоциации оксигемоглобина и др.). С развитием заболевания эти компенсаторные изменения обуславливают тяжелые и патологические нарушения тех или иных функций организма.

При незначительном стенозе легочной артерии и, следовательно, при небольшом сопротивлении в выводном тракте правого желудочка артериальная кровь из левого желудочка может поступать через межжелудочковый дефект в легочную артерию. При таких расстройствах гемодинамики минутный объем крови в системе малого круга

кровообращения повышается (так называемой тетрада Фалло с возросшим кровотоком по системе легочной артерии). У таких больных гипоксемия не наблюдается. Систолическое давление в правом желудочке у них ниже, чем в левом, или почти равно последнему. В легочной артерии может возникать умеренное повышение давления.

В зависимости от выраженности анатомических признаков порока и тяжести гемодинамических расстройств клиническая картина болезни может быть различной. Некоторые дети уже в первые дни после рождения находятся в крайне тяжелом состоянии и скоро погибают, тогда как другие растут и развиваются нормально. Однако у большинства детей, больных тетрадой Фалло, наблюдаются цианоз и одышка.

Цианоз появляется, как правило, через 1–1½ г. после рождения. В это время родители начинают замечать у ребенка одышку. Дети, больные тетрадой Фалло, часто отстают в развитии, главным образом физическом; они малоподвижны, поздно начинают ходить, предпочитают подолгу просиживать на корточках. Эта поза рассматривается как симптом, характерный именно для тетрады Фалло. Цианоз, резко выраженный в покое, при физической нагрузке усиливается. У многих больных тетрадой Фалло периодически возникают приступы резкого усиления цианоза, нарушения дыхания и потери сознания. Литтман и Фоно объясняют эти приступы спазмом выходного тракта правого желудочка; при этом просвет в области стеноза почти полностью исчезает, и венозная кровь, минуя легкие, поступает в аорту.

При осмотре ребенка, кроме цианоза, обнаруживаются и другие признаки длительной гипоксемии: концы пальцев рук и ног утолщены в виде «барабанных палочек», сосуды, особенно подкожные венозные ветви, расширены и извиты; то же происходит и с сосудами сетчатки глаза. Грудная клетка изредка деформирована и в области грудины виден так наз. сердечный горб.

При физикальном обследовании у большинства больных определяется умеренное увеличение границ сердца. При аускультации над областью сердца слышен систолический шум, максимальное звучание которого обнаруживается у грудины в III межреберье слева и выше во II межреберье. Шум хорошо проводится на аорту и крупные сосуды и бывает различной интенсивности. Чаще он продолжительный, занимает всю систолу, изредка очень короткий, высокого тембра. Встречаются формы тетрады Фалло, при которых шума может не наблюдаться. В зависимости от анатомической формы стеноза бывают различные данные при выслушивании второго тона на легочной артерии. При клапанном стенозе второй тон резко ослаблен, не слышно звука захлопывания клапанов; при инфундибулярном стенозе второй тон сохранен, иногда резко ослаблен, но звук, обусловленный захлопыванием клапанов, ясно слышен. Диастолический шум может указывать на дополнительный порок сердца – открытый боталлов проток, стеноз левого венозного отверстия или недостаточность аортальных клапанов.

При исследовании крови определяются изменения, характерные для хронической гипоксемии.

На ЭКГ преобладает электрическая активность правого желудочка.

Важные для диагноза данные получают при рентгенологическом исследовании. Сосудистый рисунок легких выражен слабо. Корни легких плохо контурируются, пульсация их ослаблена. При исследовании в дорсо-вентральной позиции контуры сердца напоминают по форме «голландский башмачок». Из-за гипертрофии правого желудочка сердце как бы лежит на диафрагме, верхушка его приподнята над ней и закруглена. Область расположения ствола легочной артерии (2-я дуга) западает. Сосудистая тень сужена. Дуга аорты смещена вправо. В косых проекциях видно увеличение обоих желудочков, особенно правого.

Для уточнения диагноза и выявления степени гемодинамических расстройств необходимо произвести ангиокардиографию и зондирование сердца. Эти исследования позволяют судить о расположении и калибре

магистральных сосудов, о степени смещения аорты, о характере и анатомической форме стеноза легочной артерии, а также рассчитать величину сброса венозной крови из правого желудочка в аорту. Все эти данные необходимы для выбора наиболее рационального метода лечения. Во время зондирования необходимо кровавым путем (пункция обнаженной плечевой артерии) записать артериальное давление и взять кровь для анализа ее газового состава.

Ангиокардиографию необходимо производить в двух проекциях.

Основной признак тетрады Фалло, получаемый при ангиокардиографии – одновременное заполнение из правого желудочка аорты и легочной артерии. Аорта, как правило, смещена вправо. Особенно важные данные можно получить при селективной ангиокардиографии. На боковой селективной ангиокардиограмме виден участок стеноза и его уровень (инфунди-булярный, клапанный, стволовой). Как и при изолированном стенозе легочной артерии, для установления характера стеноза имеет большое значение форма легочной артерии. При стволовом стенозе видно ее сужение, при клапанном – выявляется так наз. постстенотическое расширение.

Кривая давления, полученная при зондировании сердца во время выведения зонда из легочной артерии в правый желудочек, позволяет подтвердить диагноз стеноза легочной артерии и его характер. При клапанном стенозе определяется резкий перепад давления при низведении кончика зонда за сросшиеся клапаны в правый желудочек. При инфундибулярном стенозе уровень давления в легочной артерии и в выводном тракте правого желудочка, ниже клапанов, будет небольшим, а за участком стеноза в полости правого желудочка – резко повышенным. И, наконец, при сочетании клапанного стеноза с инфундибулярным наблюдаются три уровня давления: в легочной артерии, на участке между сросшимися клапанами и инфундибулярным стенозом («третий желудочек») и в полости правого желудочка.

Насыщение крови кислородом в верхней полой вене, правом предсердии, правом желудочке и легочной артерии, как правило, одинаковое. Лишь у больных с низким давлением в правом желудочке (ниже, чем в левом) может обнаруживаться примесь артериальной крови левого желудочка к венозной крови правого.

Ангиокардиография и зондирование сердца позволяют выявить дополнительную верхнюю полую вену, что очень важно при выборе метода лечения, а также при операциях на «сухом» сердце с использованием искусственного кровообращения.

На основании данных газового состава крови в правом предсердии, легочной и плечевой артериях рассчитывают величину сброса крови через дефект в перегородке. Прогноз при тетраде Фалло плохой. При значительном сужении легочной артерии половина детей погибает в течение первого года жизни и лишь 25% доживает до десятилетнего возраста. С.Л. Либов и К.Ф. Ширяева различают в течении тетрады Фалло следующие три стадии.

1. Стадия компенсации. Недостаточность кровообращения в малом круге и гипоксемия компенсируются усиленной деятельностью сердца и различными патофизиологическими сдвигами в организме, направленными на улучшение доставки кислорода тканям.

2. Стадия относительной компенсации. Недостаточность кровообращения уже не может быть компенсирована; активность ребенка резко снижается, т. к. жизнедеятельность организма возможна только при пониженных энергетических расходах.

3. Стадия недостаточности приспособительных механизмов. Тяжелые симптомы гипоксии выражены и в покое; развиваются различные осложнения.

При тяжелых формах тетрады Фалло дети погибают, в первую очередь, от расстройств мозгового кровообращения, острой сердечной слабости или от асфиксии во время одного из приступов, описанных выше.

Лечение тетрады Фалло только оперативное. Предложены радикальные операции с применением искусственного кровообращения и паллиативные – с целью увеличения кровотока в системе легочной артерии.

В 1944 г. Блелок по совету педиатра Тауссиг наложил анастомоз между подключичной и легочной артериями. Эта операция, применяемая для увеличения кровотока в малом круге кровообращения, резко снизила смертность при тетраде Фалло. Послеоперационная летальность, по данным Блелока, равна 15%. Недостаток операции – невозможность наложения анастомоза при высоком или правостороннем расположении дуги аорты, при короткой подключичной артерии. Поэтому Н.К. Таланкиным и Д.А. Донецким была предложена модификация операции Блелока – удлинение подключичной артерии с помощью гомотрансплантата. Анастомоз авторы накладывают при помощи колец Донецкого. Впервые в Советском Союзе эту операцию выполнил А.А. Вишнеvский.

В 1946 г. Поте, Смит и Гибсон наложили анастомоз между нисходящей аортой и легочной артерией, использовав при операции предложенный ими клемм, который позволяет отжать участок аорты, не нарушая при этом кровотока в ней. Эта операция нашла довольно широкое применение.

Значительное распространение получила операция наложения анастомоза между верхней полой веной и легочной артерией (рис. 110). Операцию предложил в 1951 г. А.Н. Бакулев; в эксперименте ее разрабатывали Шумахер, Н.К. Таланкин (1955), Рабичек, Тамесвари и Кадер (1956). Операция показана для лечения больных транспозицией магистральных сосудов и тетрадой Фалло. Впервые в клинике операцию кавапультмонального анастомоза выполнил в 1956 г. Е.Н. Мешалкин. После наложения анастомоза кровь из верхней полой вены, минуя сердце, проходит через легкое. В Институте грудной хирургии АМН СССР С.А. Колесникове разработал методику наложения анастомоза с помощью специально сконструированного сосудо-шивающего аппарата.

Для устранения стеноза легочной артерии, являющегося одним из компонентов тетрады Фалло, применяют те же операции, что и при клапанном стенозе (вальвулотомия). При подклапанном стенозе применяют инфундибулэктомию, предложенную Броком в 1950 г. Операция заключается в выкусывании вслепую с помощью специального инфундибулотома, вводимого в полость сердца через стенку желудочка, стенозирующего участка. В Советском Союзе эту операцию разработали П.А. Куприянов, М.С. Григорьев и В.И. Мишура.

Радикальную операцию при тетраде Фалло с использованием искусственного кровообращения впервые выполнили Лиллихей (С. Lillicей) в 1955 г., а в СССР-Н.М. Амосов в 1960 г. Операция заключается в устранении стеноза легочной артерии и ушивании дефекта межжелудочковой перегородки. При большой величине дефекта применяют заплатку из синтетического материала (поливинилалкоголь, тефлон).

У многих больных анатомические особенности пороков сердца (значительная декстропозиция аорты) не позволяют произвести его полную коррекцию. В этих случаях показаны паллиативные операции.

Триада Фалло характеризуется дефектом межпредсердной перегородки, стенозом устья легочной артерии и гипертрофией миокарда правого желудочка.

Клиническая картина при этом пороке сердца определяется:

- 1) степенью сужения устья легочной артерии;
- 2) величиной дефекта межпредсердной перегородки;
- 3) компенсаторными возможностями правого желудочка. В зависимости от формы нарушения гемодинамики различают следующие группы больных триадой Фалло. Первая группа – сброс крови через дефект в межпредсердной перегородке клинически не выявляется; вторая группа – имеются симптомы сброса венозной крови в артериальное русло (у больных развивается цианоз); третья группа – имеется сброс артериальной крови в венозное русло (у больных цианоза не наблюдается).

Клинико-рентгенологическая картина при отсутствии сброса крови через дефект межпредсердной перегородки такая же, как и при изолированном клапанном стенозе легочной артерии. Если у больных венозная кровь поступает в артериальную, то у них, кроме одышки, отмечается и цианоз.

Все симптомы характерны для стеноза легочной артерии, сочетающегося с дефектом межпредсердной перегородки при обратном сбросе крови; наряду с гипертрофией правого желудочка отмечается также гипертрофия левого. У больных третьей группы клинико-рентгенологическая картина обусловлена дефектом межпредсердной перегородки со сбросом артериальной крови в правое предсердие и стенозом легочной артерии. Зондирование сердца и ангиокардиография позволяют выявить дефект межпредсердной перегородки и стеноз легочной артерии, как правило, клапанный.

Прогноз при триаде Фалло неблагоприятный. Больные гибнут в основном в возрасте 15–30 лет от сердечной недостаточности или хронической гипоксемии.

Лечение оперативнее. В зависимости от состояния больного можно применять либо закрытую вальвулотомию с целью устранения стеноза легочной артерии, либо радикальную операцию (вальвулопластика и ушивание дефекта межпредсердной перегородки). Радикальную операцию можно выполнить как с применением гипотермии, так и в условиях искусственного кровообращения.

Пентада Фалло. При этом пороке сердца, кроме анатомических признаков тетрады Фалло, наблюдается дефект межпредсердной перегородки. Таким образом, у больных пентадой Фалло наряду с нарушениями гемодинамики, обусловленными дефектом межжелудочковой перегородки и стенозом легочной артерии, имеется дополнительный сброс крови через дефект межпредсердной перегородки. В зависимости от направления сброса крови у больного с пентадой Фалло может быть более

резко выражена артериальная гипоксемия (если сброс через дефект межпредсердной перегородки направлен из правого предсердия в левое), чем у больного тетрадой Фалло. Однако у ряда больных пентадой Фалло сброс крови через дефект межпредсердной перегородки направлен из левого предсердия в правое, что ведет к некоторой дополнительной нагрузке на правый желудочек, но одновременно – к компенсации артериальной гипоксемии.

Клиническая картина при пентаде Фалло весьма схожа с таковой при тетраде Фалло. Диагноз ставят на основании данных зондирования сердца и селективной ангиокардиографии. При зондировании сердца определяются дефект при проведении через него зонда в левое предсердие, наличие сброса крови через дефект межпредсердной перегородки. Зондирование сердца в сочетании с селективной ангиокардиографией позволяет установить повышение давления в правом желудочке до уровня давления в аорте, характер стеноза легочной артерии, степень декстропозиции аорты и наличие сброса через дефект межжелудочковой перегородки из правого желудочка в аорту.

Прогноз при пентаде Фалло неблагоприятный, но несколько лучше, чем при тетраде Фалло, т. к. многие больные пентадой Фалло со сбросом артериальной крови через дефект в межпредсердной перегородке в меньшей степени страдают от гипоксемии. Однако, как правило, большинство больных не доживает до 18–25-летнего возраста.

Лечение порока оперативное. Методы лечения такие же, как при тетраде Фалло. Радикальная операция на «сухом» сердце при пентаде Фалло по сравнению с таковой при тетраде Фалло усложнена необходимостью ушивания дефекта межпредсердной перегородки.