

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования
«Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно-
Ясенецкого» Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра и клиника сердечно-сосудистой хирургии ИПО

**Рецензия профессора, ДМН кафедры и клиники сердечно-сосудистой хирургии ИПО
Дробота Дмитрия Борисовича на реферат ординатора первого года обучения специальности
сердечно-сосудистая хирургия Кожухова Дмитрия Алексеевича по теме: «Специальные
методы диагностики ВПС»**

Рецензия на реферат – это критический отзыв о проведенной самостоятельной работе ординатора
с литературой по выбранной специальности обучения, включающий анализ степени раскрытия
выбранной тематики, перечисление возможных недочетов и рекомендации по оценке.

Ознакомившись с рефератом, преподаватель убеждается в том, что ординатор владеет описанным
материалом, умеет его анализировать и способен аргументированно защищать свою точку зрения.
Написание реферата производится в произвольной форме, однако, автор должен придерживаться
определенных негласных требований по содержанию. Для большего удобства, экономии времени
и повышения наглядности качества работ, нами были введены стандартизированные критерии
оценки рефератов.

Основные оценочные критерии рецензии на реферат ординатора первого года обучения
специальности сердечно-сосудистая хирургия:

Оценочный критерий	Положительный/ отрицательный
1. Структурированность	+
2. Наличие орфографических ошибок	+
3. Соответствие текста реферата его теме	+
4. Владение терминологией	+
5. Полнота и глубина раскрытия основных понятий темы	+
6. Логичность доказательной базы	+
7. Умение аргументировать основные положения и выводы	+
8. Круг использования известных научных источников	+
9. Умение сделать общий вывод	+

Итоговая оценка: положительная/отрицательная

Комментарии рецензента:

Дата:

Подпись рецензента:

Подпись ординатора:

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования "Красноярский государственный медицинский
университет имени профессора В.Ф.Войно-Ясенецкого" Министерства
здравоохранения Российской Федерации

Кафедра и клиника сердечно-сосудистой хирургии ИПО

РЕФЕРАТ

«Специальные методы диагностики ВПС»

Проверил: ДМН., профессор
Д.Б. Дробот

Выполнил: клинический ординатор
Д.А. Кожухов

Дефект межпредсердной перегородки

Дефект межпредсердной перегородки: врожденный порок, характеризующийся наличием сообщения между левыми и правыми камерами сердца на уровне предсердий.

**Один из наиболее частых ВПС – частота достигает 7.5% от всех ВПС;
Часто сочетается с другими ВПС.**

Классификация дефектов межпредсердной перегородки

- По эмбриологическому происхождению:
 - ➡ Первичный – 5% случаев;
 - ➡ Вторичный – 93% случаев;
 - ➡ Единое предсердие – 2% случаев.

- По локализации:
 1. Центральный ДМПП;
 2. Нижний ДМПП;
 3. Верхний ДМПП;
 4. Задний ДМПП;
 5. Передний ДМПП;
 6. Гигантский ДМПП;
 7. Множественные ДМПП (*сеть Хиари*).

Клиника дефекта межпредсердной перегородки

- В раннем детском возрасте возможен цианоз носогубного треугольника при плаче;
- Одышка и быстрая утомляемость при физической нагрузке;

- Бледность кожных покровов и слизистых оболочек;
- Возможно отставание в физическом и умственном развитии;
- Клиника нарушений сердечного ритма (*перебои в работе сердца, сердцебиение, чувство «замирания» сердца и др.*);
- Парадоксальные тромбоэмболии;
- При развитии высокой легочной гипертензии и изменении направления сброса крови – цианоз кожных покровов и слизистых, деформация ногтевых фаланг;
- При НК 3 стадии – одышка в покое, асцит, анасарка, увеличение печени.

Диагностика дефекта межпредсердной перегородки

- Характерные жалобы;
- Усиленный и разлитой верхушечный толчок;
- Смещение левой границы сердечной тупости кнаружи;
- Аускультативно – мягкий систолический шум во II - III м/р слева от грудины (*шумит клапан ЛА*).
- Критерии гиперволемии и гипертензии МКК - расщепление и акцент II тона над легочной артерией.
- ЭКГ – правограмма, отражающая перегрузку правых отделов сердца.
- ФКГ – систолический шум ромбовидной или веретенообразной формы. Акцент II тона над ЛА
- Rh – увеличение тени сердца за счет правых отделов. Увеличение II дуги по правому контуру (ПП) и IV дуги по левому (ПЖ).
- Выбухание легочной артерии (II дуга по левому контуру), усиление легочного рисунка в прикорневом русле.
- В косых и боковых проекциях признаки увеличения правых отделов сердца, выбухание выводного отдела ПЖ и ЛА.
- ЭхоКГ – перерыв эхосигнала на уровне межпредсердной перегородки;
- Измерение размеров (КДР, КСР) и объемов полостей сердца (КСО, КДО);
- Допплерография – сброс крови на уровне МПП;
- Измерение объема и направления сброса крови, давления в полостях сердца и ЛА.

- АКГ (левая атриография) – проведение зонда из правого предсердия в левое через ДМПП;
- Сброс контрастированной крови через дефект.
- Оценка размеров полостей сердца и их сократимости.
- Катетеризация полостей сердца - измерение газового состава крови и давления в полостях сердца и в ЛА;

Показания к операции при ДМПП

● ***При отсутствии клинических проявлений болезни показано динамическое наблюдение.***

- НК 2А – 2Б стадии;
- III – IV ФК НУНА;
- Увеличение ПП и ПЖ;
- Повышение давления в ЛА выше 30 мм рт ст.

ПРОТИВОПОКАЗАНИЕ К ОПЕРАЦИИ: НК 3 стадии, высокая ЛГ с обратным сбросом крови (*клинически – цианоз*).

Хирургическое лечение ДМПП

Эндоваскулярные операции – окклюзия ДМПП устройством Amplatzer Septal Occluder;

Открытые операции - операция в условиях ИК, гипотермии и кардиopleгии.

- ➡ Ушивание ДМПП;
- ➡ Пластика ДМПП ауто- или ксеноперикардом.

Дефект межжелудочковой перегородки

ДМЖП – врожденный порок, характеризующийся наличием сообщения между левыми и правыми камерами сердца на уровне желудочков.

Частота достигает 25% от всех ВПС; Часто сочетается с другими ВПС.

Классификация ДМЖП

По локализации:

1. Перимембранозные ДМЖП;
2. Приточные ДМЖП;
3. Выводные ДМЖП (*подаортальные и подлёгочные*);
4. Мышечные ДМЖП (***болезнь Толочинова - Роже***)

По размеру:

Малые ДМЖП – диаметр ДМЖП менее $\frac{1}{2}$ диаметра устья аорты;

Большие ДМЖП - диаметр ДМЖП более $\frac{1}{2}$ диаметра устья аорты.

Клиника ДМЖП

- В раннем детском возрасте возможен цианоз носогубного треугольника при плаче;
- Одышка при физических нагрузках, слабость, повышенная утомляемость;
- При гипертрофии и дилатации ПЖ – «сердечный горб»;
- Частые респираторные заболевания и пневмонии;

- Клиника нарушений сердечного ритма (*перебои в работе сердца, сердцебиение, чувство «замирания» сердца и др.*)
- При выраженной легочной гипертензии и изменении направления сброса крови – цианоз, изменения ногтевых фаланг;
- При развитии правожелудочковой недостаточности – тяжесть в правом подреберье, отеки на ногах, анасарка, увеличение печени;
- Характерные жалобы;
- Сердечный толчок усиленный и разлитой;
- При больших ДМЖП – систолическое дрожание в области сердца;
- Смещение левой границы сердечной тупости кнаружи.
- Часто развивается «сердечный горб»;
- Аускультативно: Систолический шум различной интенсивности по левому краю грудины с эпицентром в IV – V м/р.
- Резкий акцент и расщепление II тона над ЛА.
- При выравнивании давления в желудочках сердца шум исчезает – «афоничный» ДМЖП.
- ЭКГ – комбинированная перегрузка и гипертрофия желудочков
- ФКГ – высокоамплитудный систолический шум. Акцент и расщепление II тона над ЛА.
- Rh – увеличение размеров сердца, сглаженность талии сердца. Выбухание ЛА. Увеличение ПЖ. Усиление легочного рисунка. В косых проекциях признаки комбинированного увеличения желудочков.
- ЭхоКГ: перерыв эхосигнала на уровне межжелудочковой перегородки;
- Измерение размеров (КДР, КСР), объемов полостей сердца (КСО, КДО) и сократимости миокарда (ФВ, ФУ).
- Допплерография: сброс крови на уровне МЖП;
- Измерение объема и направления сброса крови, давлений в полостях сердца и ЛА.
- АКГ (левая или правая вентрикулография): сброс контрастированной крови из левого желудочка в правый;
- Оценка размеров полостей сердца и их сократимости.
- Катетеризация полостей сердца: измерение газового состава крови и давления в полостях сердца, в аорте и ЛА.

Показания к операции при ДМЖП

- *Динамическое наблюдение показано только при небольших ДМЖП, незначительном объеме сброса крови, отсутствии клинических проявлений и признаков лёгочной гипертензии.*
- Во всех остальных случаях – только хирургическое лечение.
- ПРОТИВОПОКАЗАНИЕ К ОПЕРАЦИИ: НК 3 стадии, высокая ЛГ с обратным сбросом крови (*клинически – цианоз*).

Методы хирургической коррекции ДМЖП

Эндоваскулярные операции – окклюзия ДМЖП устройством Amplatzer Septal Occluder;

Открытые операции - операция в условиях ИК, гипотермии и ФХКП.

- ➡ Ушивание ДМЖП;
- ➡ Пластика ДМЖП синтетической заплатой.

Открытый артериальный проток

Открытый артериальный проток: врожденный порок, характеризующийся наличием сообщения между дугой аорты и бифуркацией легочной артерии.

- *Один из наиболее частых ВПС – частота достигает 20% от всех ВПС;*
- *Часто сочетается с другими ВПС.*

- ОАП впервые был описан Галеном, хотя долгое время открытие этого протока связывали с именем анатома Botallus (*Баталлов проток*).
- ОАП – необходимая анатомическая структура в системе кровообращения плода, обеспечивающая эмбриональный круг кровообращения наряду с открытым овальным окном.
- В норме оба этих шунта должны самостоятельно закрываться к 8 неделе жизни ребенка

Клиника ОАП

- В раннем детском возрасте при плаче возможен цианоз нижней половины туловища. Цианоз исчезает при прекращении нагрузки;
- Возможен «сердечный горб»;
- Одышка и утомляемость при физической нагрузке;
- Бледность кожных покровов и слизистых оболочек;
- Частые респираторные заболевания и пневмонии;
- Клиника нарушений сердечного ритма (*перебои в работе сердца, сердцебиение, чувство «замирания» сердца и др.*);
- При развитии стойкой легочной гипертензии и изменении направления сброса крови – цианоз кожных покровов и слизистых, деформация ногтевых фаланг;
- При НК 3 стадии – одышка в покое, асцит, анасарка, увеличение печени.

Диагностика ОАП

- Характерные жалобы;
- Усиленный и разлитой верхушечный толчок;
- Систола-диастолическое дрожание на основании сердца;
- Смещение левой границы сердечной тупости кнаружи;
- Аускультативно – грубый (*«машинный»*) систоло-диастолический шум во II - III м/р слева от грудины. Шум проводится на спину и на сосуды шеи. Диастолический компонент лучше выслушивается при форсированной задержке дыхания (*проба Вальсальвы*).
- Расщепление и акцент II тона над легочной артерией.

- При развитии легочной гипертензии порок становится афоничным.
- ЭКГ – левограмма, отражающая перегрузку левых отделов сердца.
- ФКГ – систоло-диастолический шум. Акцент и расщепление II тона над ЛА
- Rh – увеличение тени сердца за счет левых отделов.
- Выбухание легочной артерии (II дуга по левому контуру), усиление легочного рисунка в прикорневом русле.
- В косых и боковых проекциях признаки увеличения левых отделов сердца, выбухание ЛА.
- ЭхоКГ – измерение размеров (КДР, КСР) и объемов полостей сердца (КСО, КДО), сократимости миокарда (ФВ);
- Допплерография – визуализация систоло-диастолического потока из аорты в легочную артерию. Измерение объема и направления сброса крови, давлений в полостях сердца и ЛА.
- АКГ (аорто- и баталлография):
- Сброс контрастированной крови через ОАП из аорты в легочную артерию.
- Катетеризация полостей сердца - измерение давления в полостях сердца и в ЛА;

Показания к операции при ОАП

- *При отсутствии клинических проявлений болезни показано динамическое наблюдение.*

Показания к операции

- НК 2А – 2Б стадии;
- III – IV ФК NYHA;
- Повышение давления в ЛА выше 30 мм рт ст.

ПРОТИВОПОКАЗАНИЕ К ОПЕРАЦИИ: НК 3 стадии, высокая ЛГ с обратным сбросом крови (*клинически – цианоз*).

Методы хирургического лечения ОАП

1. Эндоваскулярные операции: окклюзия (эмболизация) ОАП (*спираль Gianturco, Amplatzer Occluder и др.*);
2. Эндоскопические операции: эндоскопическая перевязка или клипирование ОАП;
3. «Зарытые» операции – перевязка ОАП на работающем сердце левосторонним боковым торакотомным доступом.

Тетрада Фалло

Тетрада Фалло – сложный ВПС, характеризующийся сочетанием 4 признаков:

1. **Перимембранозного ДМЖП;**
2. **Комбинированного стеноза ЛА;**
3. **Декстрапозиции аорты;**
4. **Гипертрофии миокарда ПЖ.**

При естественном течении тетрады Фалло:

- 25% погибает в течение 1-го года жизни
- 40% погибает к 3 годам
- 70% к 10 годам

Эмбриогенез тетрады Фалло

- В основе формирования сердца при тетраде Фалло лежит ротация артериального конуса против часовой стрелки.
- Перегородка конуса не соединяется с мышечной частью межжелудочковой перегородкой, образуя ДМЖП.
- В результате декстрапозиции артериального конуса аорта «сидит верхом» на ДМЖП. Сужению легочной артерии способствует переднее смещение перегородки артериального конуса

По клиническому течению различают:

- Тяжелую форму с ранним проявлением цианоза и одышки;
 - Классическую форму тетрады Фалло;
- Тетраду Фалло с поздним проявлением цианоза и одышки;
 - «Бледную форму» тетрады Фалло.

Клиника тетрады Фалло

- У детей с 2 – 3 месяцев при малейших физических нагрузках или при крике возникает цианоз носогубного треугольника, пальцев рук, слизистых оболочек;
- Резкое отставание в физическом и умственном развитии;
- Слабость, повышенная утомляемость;
- Раннее развитие «сердечного горба», изменения ногтевых фаланг;
- При развитии правожелудочковой недостаточности – застой по большому кругу кровообращения;
- Клиника нарушений сердечного ритма (перебои в работе сердца, сердцебиение, чувство «замирания» сердца и др.)
 - Гипоксические «синие» приступы: эпизоды выраженного цианоза, вслед за чем наступает обморочное состояние. Грозный признак, возникающий из-за гипоксии мозга. Возможен смертельный исход или гемиплегия.
 - Положение на корточках: характерная позиция, в которой у больного уменьшается одышка в результате увеличения периферического сосудистого сопротивления, в конечном итоге увеличивается легочная перфузия;
 - Гипоксические абсцессы головного мозга.

Диагностика тетрады Фалло

- Характерные жалобы;
- Постоянный цианоз, наличие одышечно – цианотических приступов;
- Положительный симптом «барабанных палочек» и «часовых стекол»;
- Вынужденное положение на корточках;

- ➡ «Сердечный горб»;
- ➡ Усиленный и разлитой верхушечный толчок;
- ➡ Систолическое дрожание в области сердца;
- ➡ Аускультативно – грубый (машинный) систолический шум слева от грудины с эпицентром звучания в III – IV межреберьях. Ослабление 2 тона над ЛА.
 - ➡ После двух лет болезни для больного характерна полицитемия с гематокритом 60-75%, в отдельных случаях показатель увеличивается до 85-90%;
 - ➡ Повышение уровня гемоглобина до 150 – 200 г/л;
 - ➡ При оксиметрии – снижение SaO₂ до 45%. Показательно усиление гипоксии при физической нагрузке.
- ➡ ЭКГ – выраженная гипертрофия правого желудочка.
- ➡ ФКГ – высокоамплитудный систолический шум. Ослабление 2 тона.
- ➡ Rh – характерная конфигурация сердечной тени в виде «башмачка».
- ➡ Западение ЛА, резкое увеличение ПЖ.
- ➡ Обеднение легочного рисунка по периферии.
- ➡ В косых проекциях – увеличение правого желудочка.
- ➡ ЭхоКГ – визуализация 4 признаков тетрады Фалло: ДМЖП, стеноза ЛА, декстропозиции Ао и гипертрофии ПЖ;
- ➡ Допплерография - измерение объемов и направления сброса крови.
- ➡ АКГ (левая и правая вентрикулография, ангиопульмонография): сброс контрастированной крови из правого желудочка в левый через ДМЖП;
- ➡ Одновременное контрастирование Ао и ЛА;
- ➡ Оценка размеров ЛЖ и ПЖ, ствола и ветвей ЛА.
- ➡ Катетеризация полостей сердца: измерение давления в полостях сердца, в аорте и ЛА.

Наличие у больного тетрады Фалло – абсолютное показание к хирургическому лечению

Хирургическое лечение тетрады Фалло

- Паллиативные операции

- Эндоваскулярные операции – транслюминальная баллонная вальвулопластика ЛА;
- «Закрытые» операции – различные типы системно – легочных анастомозов;
- Радикальная коррекция тетрады Фалло в условиях ИК, гипотермии и ФХКП.

Тактика хирургического лечения больных с тетрадой Фалло

- При тяжелом клиническом состоянии больного (*выраженный цианоз, частые одышечно – цианотические приступы, гипоплазия системы ЛА*) показаны паллиативные операции.
- Цель паллиатива – улучшение клинического состояния больного и подготовка к радикальной коррекции порока.
- При стабильном состоянии больного и «хорошей» анатомии – выполнение первичной радикальной коррекции порока.