

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



Кафедра анестезиологии и реаниматологии ИПО

РЕФЕРАТ

По дисциплине: «Анестезиология и реаниматология»

Тема: Анестезия у пациентов с «полным желудком»

Выполнил: ординатор 2 года

Доменюк Михаил Владимирович

Заведующий кафедрой:

д.м.н., профессор Грицан А.И.

Кафедральный руководитель:

к.м.н., ассистент Пугонин Е.В.

Красноярск 2020 год

План

Вступление

Первичные нарушения гемодинамики

Вторичные нарушения гемодинамики

Снотворные

Транквилизирующие средства

Нейролептики и нейроплегики

Анальгетики

Дефект межпредсердной перегородки

Атриовентрикулярный канал

Дефект межжелудочковой перегородки

Открытый артериальный проток

Коарктация аорты

Тетрада Фалло

Литература

Вступление

С точки зрения кардиоанестезиологии большую значимость имеет не столько анатомическая характеристика порока, сколько патофизиологические сдвиги в организме, сопровождающие ту или иную патологию сердца. Важно учитывать, что такие сдвиги вначале носят приспособительный, адаптационный характер, постепенно теряя целесообразность вследствие развития вторичных нарушений гемодинамики. С этих позиций большую практическую значимость имеет классификация, которую приводят В.И. Бураковский и А.В. Иваницкий (1982). В ней первое место занимает патофизиологический аспект гемодинамики при врожденных пороках сердца.

Первичные нарушения гемодинамики

I. Гиперволемиа малого круга кровообращения с перегрузкой:

- 1) правого желудочка сердца (дефект межпредсердной перегородки, аномальный дренаж легочных вен);
- 2) левого желудочка (открытый артериальный проток, дефект аортолегочной перегородки);
- 3) обоих желудочков (дефект межжелудочковой перегородки, транспозиция магистральных сосудов).

II. Затруднение выброса крови из полостей сердца:

- 1) из правого желудочка (различные формы сужения выводного тракта правого желудочка и легочной артерии);
- 2) из левого желудочка (различные формы сужения выводного тракта левого желудочка и аорты).

III. Препятствие наполнению желудочков сердца (врожденные сужения атриовентрикулярных отверстий).

IV. Врожденная клапанная недостаточность, обуславливающая увеличение ударного объема соответствующего желудочка.

V. Гиповолемиа малого круга кровообращения с одновременным увеличением минутного объема в большом круге кровообращения, обусловленным ранним сбросом венозной крови в большой круг (тетрада Фалло, некоторые формы транспозиции магистральных сосудов и т.д.).

VI. Смешивание венозной крови с артериальной при равных примерно минутных объемах большого и малого круга кровообращения (общее предсердие, некоторые формы транспозиции магистральных сосудов).

VII. Выброс всей венозной крови в большой круг кровообращения с экстракардиальными механизмами компенсаций (общий артериальный ствол).

Вторичные нарушения гемодинамики

В основе этих нарушений лежат вторичные патологические процессы, развивающиеся в сосудах малого круга кровообращения или в миокарде:

I. Увеличение минутного объема крови большого круга кровообращения как следствие постоянного сброса венозной крови в артериальную систему. Эти нарушения гемодинамики характерны для развития выраженного склероза сосудов малого круга кровообращения (вторичной легочной гипертензии), при дефектах перегородок сердца, открытом артериальном протоке, аортолегочном свище.

II. Различные формы декомпенсации сердечной деятельности.

III. Артериальная гипертензия в сосудах верхнего отдела туловища и гипотония в нижних его отделах при коарктации аорты.

Снотворные

В детской практике применяют фенobarбитал, барбитал и нитрозепама. Маленькие дети обычно хорошо спят накануне операции, и назначать им снотворные не требуется. На ночь накануне операции снотворные дают главным образом детям препубертатного и пубертатного о возраста, как правило, в таблетированной форме. Можно применить снотворные в виде суппозиториев.

Транквилизирующие средства

В последние годы отдают предпочтение диазепаму. Чаще назначают его в дозе 0,1 мг/кг внутримышечно за 40 мин до индукции. За 2 ч до операции ребенок получает этот препарат внутрь в аналогичной дозе [Bland J., Williams C., 1979].

Нейролептики и нейроплегики

В педиатрической практике широко используют дипразин, супрастин и дроперидол. Дипразин оказывает отчетливое антигистаминное, бронхолитическое и седативное действие, потенцирует эффект анальгетиков и анестетиков. Часто его применяют в сочетании с атропином и промедолом за 40—45 мин до операции. Дроперидол обычно назначают в сочетании с фентанилом (таламонал) и атропином.

Анальгетики

Во многих центрах за рубежом предпочтение отдают применению в премедикации морфина с атропином или скополамином. Так, детям до 1 года за 45 мин до операции вводят внутримышечно морфин (0,2 мг/кг) и скополамин (0,01 мг/кг) или атропин (0,02 мг/кг). В нашей стране для премедикации у детей предпочтение отдают промедолу в сочетании с атропином или метацином. Промедол в меньшей степени, чем морфин, угнетает дыхание, вызывает тошноту и рвоту, хорошо потенцирует седативный и транквилизирующий эффект диазепама.

В последние годы у детей для премедикации широко применяют кетамин. Однако внутримышечное введение этого препарата перед операцией по клиническому эффекту трудно назвать премедикацией. По существу это вводная анестезия (сознание утрачивается), хотя недостаточно адекватная для начала хирургического вмешательства на сердце.

В.А. Михельсон (1985) указывает, что премедикация кетамин и атропином дает достаточно выраженный седативный и анальгетический эффект, однако нежелательными проявлениями такой медикаментозной подготовки служат тахикардия, гипертензия и гипертонус. Более выгодно сочетать кетамин с дроперидолом или диазепамом.

Наиболее приемлема следующая схема премедикации у детей: атропин (0,02-0,03 мг/кг), кетамин (2—5 мг/кг) и диазепам (0,1—0,2 мг/кг) или дроперидол (0,1 мг/кг).

Начало вводной анестезии в практическом отношении может зависеть от состояния психических и моторных реакций ребенка. Большое значение имеет предоперационный контакт анестезиолога с ребенком. Общение с ним в палате позволяет в определенной мере прогнозировать реакцию при поступлении его в операционную. Если ребенок легко возбудим, мало контактен, капризен, то можно заранее предвидеть, что после стандартной премедикации на операционном столе он будет проявлять негативизм, беспокойство, двигательное возбуждение. Индукцию, как правило, начинают в палате с внутримышечного введения кетамина, диазепама и атропина. Следует отметить, что утрата сознания наступает быстро, поэтому при доставке в операционную ребенка должен сопровождать анестезиолог или опытная сестра-анестезист, готовые к проведению ИВЛ.

Дети старшего возраста более спокойно реагируют на обстановку операционной, более контактны и спокойно переносят венепункцию и внутривенное введение катетера перед началом индукции. Все же в ряде случаев у детей на операционном столе могут появиться беспокойство и негативизм, что требует быстрого начала индукции. В таких случаях, если есть возможность, следует быстро ввести внутривенно диазепам, миорелаксант и анальгетик.

Если вена еще не пунктирована, то через маску начинают подавать фторотан в сочетании со смесью закиси азота и кислорода (1:1). Однако лучше быстро сделать внутримышечную инъекцию кетамина (6—8 мг/кг). После этого уже в спокойной обстановке выполняют канюляцию вен, налаживают необходимый мониторный контроль.

Обычно при индукции медленно внутривенно вводят диазепам с панкуронием или с тубокурарином (тест-доза) и фентанилом, затем дитилин, после чего выполняют интубацию.

При поддержании анестезии и ИВЛ у детей важную роль играют увлажнение и температура дыхательной смеси. Обязательно введение зонда в желудок, особенно маленьким детям, если используются интратрахеальные трубки без манжеток. Давление в дыхательных путях не должно превышать 2 кПа (20 см вод. ст.). Параметры ИВЛ устанавливают на аппарате, исходя из данных предоперационного исследования внешнего дыхания или ориентируясь по номограмме для детей. Большое значение имеет четкий контроль за температурой тела, так как дети быстрее охлаждаются и крайне неблагоприятно реагируют на быстрое согревание.

Легкую степень анестезии поддерживают с помощью фторотана в небольших дозах, сочетая его с закисью азота либо фентанилом, панкуронием или тубокурарином и диазепамом.

Характерным аспектом патофизиологии порока являются шунтирование крови через дефект, обструкция выходного отдела желудочка или сочетание этих проявлений врожденной аномалии сердца. Шунтирование крови через дефект слева направо или же справа налево обуславливает степень увеличения или уменьшения легочного кровотока.

Сброс крови справа налево характеризуется определенной степенью выраженности цианоза и эритремии. Дефекты с уменьшенным легочным кровотоком и цианозом характерны для тетрады Фалло, трикуспидальной и легочной атрезии. Известно, что уменьшение легочного кровотока и повышение давления в легочной артерии происходит в норме под влиянием повышения давления в воздухоносных путях, понижении P_{aO_2} и уменьшении pH. У больных с обедненным легочным кровотоком при ИВЛ следует акцентировать внимание на этом, так как значительное повышение давления на вдохе может еще больше снизить легочный кровоток и увеличить шунтирование крови через дефект (в частности, при тетраде Фалло).

Следует отметить, что снижение легочного кровотока удлиняет время наступления эффекта ингаляционных анестетиков, делает их применение менее управляемым. Между тем препараты, вводимые внутривенно, быстрее

достигают головного мозга, так как практически минуют легочную циркуляцию. Напротив, у больных с увеличенным легочным кровотоком, с гиперволемией малого круга кровообращения кислород и ингаляционные анестетики быстрее диффундируют в легкие. Гемодинамика этих больных более устойчива к положительному давлению в воздухоносных путях при ИВЛ.

При пороках с выраженной обструкцией выходного отдела желудочков развивается гипертрофия миокарда, уменьшаются полости желудочков сердца. При проведении анестезии у больных этой категории следует учитывать большую чувствительность миокарда к аноксии, а также проявлять осторожность при применении фармакологических средств, дающих кардиотонический эффект (изадрин, дофамин, адреналин, строфантин и др.). Названные препараты увеличивают тонус гипертрофированного миокарда, вследствие чего еще больше уменьшаются полости желудочков сердца и увеличивается субвальвулярное стенозирование выходного отдела.

При дефектах перегородок сердца часто можно наблюдать нарушение проводимости, поэтому во время операции чаще возникают различного рода аритмии, блокады проводящих путей. Это связано с тем, что аномалия развития перегородок сердца нередко сопровождается нетипичной локализацией проводящих путей, которые в той или иной степени могут быть травмированы при коррекции порока. Все это может потребовать применения электрокардиостимуляции в течение определенного времени после коррекции порока.

Все сказанное о специфике анестезиологического пособия при хирургии врожденных пороков сердца еще раз подчеркивает положение о том, что, только имея четкие представления о патофизиологии врожденного порока, анестезиолог может внести весомый вклад в успех хирургического вмешательства на сердце. Мы коротко остановимся на характеристике основных пороков, указав отдельные специфические особенности тактики

анестезиолога при каждом из них.

Дефект межпредсердной перегородки

В зависимости от расположения дефекта и особенностей его эмбриологического развития различают дефект первичной и вторичной перегородки.

Дефект первичной межпредсердной перегородки, как правило, находится над атриовентрикулярными клапанами и часто сочетается с патологией их развития (расщепление створки митрального клапана и др.).

Вторичный дефект межпредсердной перегородки может быть расположен в центральном ее отделе, в задненижнем, ближе к устью нижней поллой вены или около устья верхней поллой вены. Иногда он может представлять собой сочетание нескольких небольших дефектов.

Дефект межпредсердной перегородки характеризуется шунтированием крови из левого предсердия в правое, что ведет к увеличению минутного объема в малом круге кровообращения (гиперволемиа малого круга) и увеличению функциональной нагрузки правого желудочка. Однако повышение давления в легочной артерии и развитие склероза сосудов малого круга наблюдается только в поздних стадиях существования порока. Обычно данный порок сопровождается невысоким общим сопротивлением легочных сосудов, в то время как артерио-венозный сброс крови может быть высоким.

Клинические признаки порока довольно разнообразны и часто выражены слабо. Как правило, основной жалобой является одышка при физической нагрузке. При аускультации определяется систолический шум во втором — третьем межреберье справа от грудины. Шум обычно умеренный, не грубый. На ЭКГ выявляется преобладание электрической активности правого желудочка (правограмма). Часто наблюдается блокада правой ножки предсердножелудочкового пучка. На рентгенограмме грудной клетки видны признаки гиперволемии сосудов легочной артерии, увеличены правые

отделы сердца, определяется пульсация корней легких. Катетеризация полостей сердца позволяет выявить сброс крови на уровне предсердий. При операции производят ушивание дефекта или пластику его заплатой в условиях ИК.

Из особенностей анестезии следует учитывать наличие у больного гиперволемии малого круга кровообращения. Эффект ингаляционных анестетиков проявляется быстрее, что требует тестирования и более четкой дозировки анестетиков при поддержании анестезии. При ушивании небольшого дефекта межпредсердной перегородки без применения кардиopleгии важным аспектом профилактики воздушной эмболии через дефект является согласованность действий анестезиолога и хирурга в момент наложения швов на края дефекта. В течение всего периода ушивания дефекта следует поддерживать постоянно повышенное давление в воздухоносных путях с помощью мешка наркозного аппарата. Это позволяет обеспечить наполнение кровью полости левого предсердия таким образом, чтобы, с одной стороны, кровь не заливала операционное поле и не мешала хирургу накладывать швы на дефект, с другой — полость левого предсердия была постоянно наполнена кровью, поступающей из легочных вен, что предупреждает попадание воздуха в левое предсердие. В связи с этим следует постоянно визуально контролировать процесс ушивания дефекта до момента достижения герметичности швов на перегородке. После коррекции порока давление снижается в правых отделах и несколько повышается в левом предсердии и в аорте. В ряде случаев могут наблюдаться довольно стойкие нарушения ритма, требующие применения электрокардиостимуляции в непосредственном послеоперационном периоде.

Атриовентрикулярный канал

Анатомически порок является сочетанием дефектов межпредсердной и межжелудочковой перегородок с патологией митрального и

трикуспидального клапанов как следствие аномалии эмбрионального развития эндокардиальной подушки.

Различают:

1) частично открытый атриовентрикулярный канал, первичный дефект межпредсердной перегородки с расщеплением створки митрального или трикуспидального клапана либо дефект межжелудочковой перегородки с патологией атриовентрикулярных клапанов;

2) дефекты атриовентрикулярной перегородки с частичным нарушением формирования атриовентрикулярных колец;

3) полный атриовентрикулярный канал при практически полном отсутствии межпредсердной перегородки, с нарушением формирования атриовентрикулярных колец и дефектом межжелудочковой перегородки [Kahn D et al., 1968]

Патофизиология порока характеризуется большим разнообразием. При неполной форме атриовентрикулярного канала имеет место митральная регургитация. Для полной формы канала типичны выраженные нарушения гемодинамики и раннее развитие легочной гипертензии. Шунтирование крови обычно направлено из левого желудочка в правое предсердие. При полном канале может отмечаться небольшой веноартериальный сброс за счет смещения крови в фактически едином предсердии.

Клинически пороку свойственны одышка, быстрая утомляемость, отставание в физическом развитии, частые пневмонии в анамнезе. Нередко наблюдается деформация грудины, пальпируется систолическое дрожание. У больных с общим открытым атриовентрикулярным каналом над всей областью сердца регистрируется грубый систолический шум, имеющий форму ромба на фонограмме. При частичной форме атриовентрикулярного канала может прослушиваться систолический шум, характерный для межпредсердного дефекта справа от грудины и более грубый систолический шум во втором — третьем межреберье слева от грудины вследствие митральной недостаточности. На ЭКГ типичными признаками порока

являются отклонения электрической оси сердца влево с признаками диастолической перегрузки правого желудочка и неполной блокадой правой ножки предсердно-желудочкового пучка, замедление атриовентрикулярной проводимости, сочетание гипертрофии правого и левого желудочков. При полном атриовентрикулярном канале более выражены признаки гипертрофии правых отделов сердца. Ангиографически выявляются удлинение выходного отдела левого желудочка и его деформация, которая в левой проекции имеет характерную форму («гусиная шея») вследствие смещения и деформации митрального клапана [Baron M. et al., 1964; McCabe J. et al., 1977].

Коррекция наиболее распространенной формы порока неполного атриовентрикулярного канала состоит в ушивании расщепления переднемедиальной створки митрального клапана из полости правого предсердия и пластике дефекта с помощью заплаты.

Одной из основных особенностей коррекции порока является частое нарушение проводящих путей, что нередко требует довольно длительного применения электрокардиостимуляции в послеоперационном периоде.

Дефект межжелудочковой перегородки

Эмбриологически со 2-го месяца внутриутробного развития начинается рост межжелудочковой перегородки из мышечно-эндокардиального валика, появляющегося в области верхушки сердца. Перегородка растет снизу вверх, сливается с зачатками клапанов предсердно-желудочкового отверстия и с перегородкой луковичи сердца. На 8-й неделе внутриутробного развития отверстие в верхней части перегородки закрывается соединительнотканной мембраной. Этому способствует постепенный поворот артериального ствола, при котором перегородка луковичи сердца и межжелудочковая перегородка оказываются в одной плоскости, после чего межжелудочковый дефект окончательно закрывается. Нарушение этих процессов приводит к

образованию дефектов либо в мышечной, либо в мембранозной части перегородки сердца [Крымский А.Д., 1963; Lake C., 1985].

При изучении гемодинамики больных с дефектами межжелудочковой перегородки можно разделить на две группы. К первой относятся больные со сравнительно большими дефектами, с выраженным шунтированием крови в правые отделы сердца и гиперволемией малого круга кровообращения. Рано наблюдаются развитие вторичной легочной гипертензии и перегрузка правого и левого желудочков, которая обуславливает появление признаков декомпенсации кровообращения.

Вторую группу составляют больные с небольшими дефектами (0,5—1,5 см), умеренными нарушениями гемодинамики. Наблюдается различной степени шунтирование крови через дефект. Легочный кровоток увеличен, однако легочная гипертензия развивается только в более старшем возрасте и сердечная недостаточность, как правило, не возникает [Бураковский В.И., Иваницкий А.В., 1982]. Клиническая картина во многом зависит от величины шунтирования крови через дефект, степени выраженности легочной гипертензии и сердечной недостаточности. Характерно наличие грубого систолического шума, интенсивность которого обусловлена величиной дефекта и степенью шунтирования крови. По мере развития легочной гипертензии интенсивность шума может уменьшаться. На ЭКГ выявляются признаки перегрузки левых, а при гипертензии — правых и левых отделов сердца. Часто наблюдается отклонение электрической оси сердца влево. На рентгенограммах фиксируются умеренное увеличение левого и правого желудочков, усиление легочного рисунка.

Из особенностей анестезиологического обеспечения у этих больных следует отметить главным образом профилактику и лечение правожелудочковой недостаточности, которая может возникать при высокой легочной гипертензии. В последние годы в литературе стали появляться сообщения о применении простагландинов для контроля легочной сосудистой резистентности после коррекции порока [D'Ambra M. et al., 1985;

Hickey P. et al., 1985]. Такие вазодилататоры, как простагландин E₁ или нитроглицерин, вводят капельно в легочную артерию в сочетании (в определенной пропорции) с норадреналином. Эффект этой смеси на легочную сосудистую резистентность определяется различным клиренсом простагландина в сосудах легких и норадреналина в периферическом сосудистом русле. В итоге снижается давление в правом желудочке и повышается его сократимость [Hickey P., 1986].

Открытый артериальный проток

Артериальный проток — это сообщение между левой ветвью легочной артерии и аортой дистальнее отхождения левой подключичной артерии. В норме проток функционирует у плода и закрывается после рождения, когда легочная сосудистая резистентность возрастает и легкие начинают функционировать. Если проток не закрывается, то возникает шунтирование крови через проток из аорты в легочную артерию [Kahn D. et al., 1968]. Дополнительное количество крови, поступающее из аорты в легочную артерию, вызывает гиперволемию сосудов легких, левого предсердия и левого желудочка. Гиперволемию в артериальной системе легких постепенно ведет к развитию склеротических процессов в легочных сосудах, нарастает легочная гипертензия.

Клинически определяются грубый систоло-диастолический шум с максимумом звучания во втором межреберье слева от грудины («машинный шум»), акцент второго тона над легочной артерией. Систолическое артериальное давление несколько повышено, в то время как диастолическое может быть заметно снижено. На ЭКГ при значительном шунтировании крови регистрируются признаки перегрузки левого желудочка, а при нарастании легочной гипертензии выявляются симптомы перегрузки правых отделов сердца. При рентгенологическом исследовании наблюдаются усиление легочного рисунка за счет артериального русла легких, увеличение

левого желудочка и левого предсердия в косых проекциях. Дуга легочной артерии выбухает. Катетеризация сердца позволяет установить повышенное насыщение крови на уровне легочной артерии и выявить степень гипертензии малого круга кровообращения. При аортографии обнаруживается сброс контрастного вещества в легочную артерию. Реже можно контрастировать проток и более точно судить о его величине. Осложнениями данного порока являются легочная гипертензия и бактериальный эндокардит.

Из особенностей анестезии при этом пороке следует отметить то, что может возникнуть необходимость в применении искусственной гипотонии как в периоде выделения протока, так и после перевязки его. Искусственная вазоплегия облегчает работу хирурга, уменьшает опасность возникновения кровотечения, снижает степень гипертензии в малом круге кровообращения, уменьшая тем самым нагрузку правого желудочка. Это имеет особое значение у больных с выраженной легочной гипертензией и при сравнительно широком протоке. Если проток короткий, широкий или со склерозированными стенками, то следует предусмотреть возможность внезапной массивной кровопотери и готовность к быстрому адекватному ее восполнению. После перевязки протока в ряде случаев может развиваться острая сердечная недостаточность. В связи с этим перед лигированием протока производят пробное пережатие его и оценивают степень повышения давления в аорте и признаки сердечной недостаточности. В случае стабильности гемодинамики при пробной окклюзии протока его лигируют.

Из анестетиков наиболее часто используют фторотан в сочетании с закисью азота. В неотложных ситуациях с помощью фторотана удастся достичь достаточной вазоплегии для выделения протока, снизить гиперволемию малого круга кровообращения и предупредить резкие гемодинамические сдвиги после лигирования протока. В остальных случаях для искусственной вазоплегии целесообразно капельно вводить 0,1% раствор арфонада (триметофан) или гигрония, чтобы во время выделения протока и

его перевязки поддерживать систолическое давление на уровне 70—80 мм рт. ст. В дальнейшем инфузию ганглиоблокатора постепенно прекращают и легкую вазоплегию поддерживают только с помощью фторотана. В послеоперационном периоде, если необходимо, вводят гигроний или пентамин. С целью вазоплегии используют и натрия нитропруссид. Однако следует учитывать одну его особенность. Эффект препарата исчезает сразу после прекращения инфузии, и наблюдается резкий подъем артериального давления, что весьма опасно в ближайшем послеоперационном периоде. Более целесообразно применять натрия нитропруссид в комбинации с арфонадом. Такое сочетание предупреждает увеличение артериального давления после инфузии смеси этих препаратов.

Коарктация аорты

Анатомически для этого порока типично сужение аорты в области ее перешейка, на границе дуги и нисходящего отдела аорты. Различают изолированное сужение перешейка аорты в сочетании с открытым протоком либо в сочетании с другими врожденными пороками сердца [Покровский А.В., 1966].

Патолофизиологический «взрослый» тип порока (т.е. при заращенном артериальном протоке) характеризуется артериальной гипертензией в верхней половине туловища с увеличением минутного объема и работы левого желудочка. При этом дистальнее сужения аорты артериальное давление (особенно пульсовое) снижено и кровоснабжение нижней половины туловища осуществляется частично или полностью за счет резко развитых коллатеральных сосудов. Снижение пульсового давления в почках ведет к постепенному развитию нейроэндокринной вторичной гипертензии, которая способствует поддержанию кровотока в нижней половине туловища, но усугубляет гипердинамический синдром в верхней части туловища [Fox S. et al., 1980].

При сочетании коарктации аорты с открытым артериальным протоком («инфантильный» тип) в зависимости от локализации сужения аорты различают преддуктальную и постдуктальную коарктацию. Оба варианта коарктации ведут к нарушению легочного кровообращения вследствие артериовенозного шунтирования крови в легочную артерию через артериальный проток при постдуктальной коарктации либо вследствие веноартериального шунтирования крови через проток из легочной артерии в аорту ниже ее сужения (преддуктальная форма коарктации).

Клиническими проявлениями коарктации аорты обычно служат головная боль, носовые кровотечения, одышка, похолодание нижних конечностей. Обращает на себя внимание хорошее (атлетическое) развитие верхнего плечевого пояса. Артериальное давление на верхних конечностях, как правило, высокое; на нижних конечностях оно снижено или не определяется. Можно пальпаторно определить пульсацию резко увеличенных межреберных артерий, усиление верхушечного толчка, систолическое дрожание во втором — третьем межреберье слева. Аускультативной характеристикой порока является резкий систолический шум над всей поверхностью сердца с проведением его на сосуды шеи и межлопаточное пространство, акцент второго тона над аортой. Иногда выслушивается систолический шум на коллатералях и над открытым артериальным протоком. На ЭКГ определяется гипертрофия левого желудочка, иногда с признаками коронарной недостаточности. На рентгенограммах характерными признаками являются узурация ребер, аортальная конфигурация сердца с увеличением левого желудочка и восходящей аорты.

Тетрада Фалло

Анатомически этот порок характеризуется нарушением развития выходного тракта правого желудочка и легочной артерии, наличием большого дефекта межжелудочковой перегородки, декстропозицией аорты

(смещение корня аорты вправо), а также резкой гипертрофией миокарда правого желудочка. Нарушение оттока крови из правого желудочка определяется обычно стенозом инфундибулярного отдела, сужением клапанного кольца легочной артерии и ее ствола. Степень выраженности каждого из указанных анатомических признаков может значительно варьировать. Тетрада Фалло может сочетаться с дефектом межпредсердной перегородки (пентада Фалло). Довольно часто имеется добавочная левосторонняя верхняя полая вена. Одним из нередких признаков тетрады является гипоплазия левого желудочка.

Гемодинамически для этого порока характерны уменьшение минутного объема в малом круге кровообращения и сброс венозной крови через межжелудочковый дефект в аорту. Величина сброса венозной крови бывает различной (до 80%). Однако если стеноз выходного отдела выражен умеренно и сопротивление выбросу крови, создаваемое им, меньше системного сопротивления большого круга, то возникает сброс крови слева направо. Этот вид гемодинамики характерен для так называемой бледной формы тетрады Фалло (pink Tet) [Kahn D. R. et al., 1968]. Таким образом, сужение выводного тракта правого желудочка и легочной артерии является ведущей анатомической сущностью, определяющей клиническую картину при тетраде Фалло.

По клиническим проявлениям различают несколько форм этого порока:

- 1) тяжелую форму с ранним появлением выраженного цианоза и одышки;
- 2) классическую форму, при которой цианоз появляется в раннем возрасте, когда ребенок начинает ходить;
- 3) тяжелую форму с частыми одышечно-цианотическими приступами;
- 4) форму, характеризующуюся сравнительно поздним появлением цианоза (в 6—10 лет);

5) бледную форму. Такая ориентировочная классификация позволяет схематично представить различные формы клинического проявления этого тяжелого порока [Бураковский В.И., Иваницкий А В , 1982].

Больные с тетрадой Фалло обычно кахектичны, вялы, адинамичны, отстают в развитии. Одним из наиболее типичных признаков порока является цианоз видимых слизистых оболочек и кожных покровов. Интенсивность цианоза может быть различной и в определенной степени позволяет судить о тяжести состояния, развитие коллатералей сосудов легких, степени адаптации ребенка к физической нагрузке. Отмечаются утолщение концевых фаланг пальцев и форма ногтей в виде часовых стекол, что характерно для длительно существующей гипоксемии. Для детей с этим пороком весьма характерна поза во время отдыха (сидя на корточках или лежа с поджатыми к животу ногами). В таком положении насыщение крови кислородом повышается.

Тяжелым формам тетрады Фалло свойственны периодически возникающие одышечно-цианотические приступы, сопровождающиеся резким усилением цианоза и одышки в покое, с потерей сознания и даже коматозным состоянием. В основе возникновения одышечно-цианотического приступа лежат спазм выходного отдела правого желудочка и уменьшение системного периферического сопротивления. Каждый из этих факторов в отдельности ведет к увеличению сброса крови справа налево и уменьшению легочного кровотока. При возникновении одышечно-цианотического приступа, вероятно, играют роль оба фактора. В положении на корточках у ребенка увеличивается системное периферическое сопротивление и уменьшается сброс крови из правого желудочка в аорту и увеличивается легочный кровоток. Если же в патогенезе приступа преобладает спазм выходного отдела правого желудочка, то при изменении положения оксигенация крови в легких не улучшается. Возникает тяжелый цианотический приступ, купировать который удастся только с помощью бета-блокаторов, уменьшающих тонус инфундибулярного мышечного жома.

Для больных с цианозом характерны полицитемия и сниженное содержание тромбоцитов в крови. Компенсаторное увеличение количества эритроцитов в крови ведет к повышению вязкости крови. При аускультации типичен грубый систолический шум во втором — третьем межреберье слева от грудины. Интенсивность его зависит от степени выраженности стенозирования выходного отдела правого желудочка и легочной артерии. На фонограмме обычно регистрируется ромбовидный шум, занимающий всю систолу и заканчивающийся раздвоенным вторым тоном. На ЭКГ отмечается значительное отклонение электрической оси вправо, гипертрофия правого желудочка. При рентгенографии сердце небольшое или несколько увеличено, верхушка его приподнята (сердце в виде башмачка), легочный рисунок, как правило, обеднен.

Катетеризация сердца и ангиокардиография наиболее информативны при диагностике тетрады Фалло. Кривая давления, записанная при выведении катетера из легочной артерии в правый желудочек, позволяет судить о степени выраженности стеноза, наличии и выраженности одновременно клапанного и подклапанного стеноза. Характерно одинаковое давление в правом желудочке и в аорте. Ангиокардиография позволяет дифференцировать тип и выраженность стеноза, определить состояние ствола и ветвей легочной артерии.

Хирургическое лечение тетрады Фалло включает проведение паллиативных и радикальных операций либо выполнение сначала паллиативного вмешательства, а затем радикального.

Радикальная операция заключается в устранении подклапанного и клапанного стенозов легочной артерии и закрытии дефекта межжелудочковой перегородки. При необходимости выходной отдел правого желудочка и ствол легочной артерии расширяют с помощью заплаты. При невозможности устранения легочного стеноза полость правого желудочка соединяют с легочной артерией при помощи специального клапансодержащего протеза.

Паллиативные операции заключаются в наложении аортолегочных анастомозов. Все наиболее часто применяемые шунтирующие операции можно суммировать следующим образом:

1) операция Блелока — Тауссиг — соединение правой или левой подключичной артерии соответственно с правой или левой ветвью легочной артерии;

2) операция Поттса - соединение (бок в бок) левой ветви легочной артерии с нисходящей аортой;

3) операция Ватерстона — соединение восходящей аорты с правой ветвью легочной артерии;

4) операция Гленна — наложение анастомоза между верхней полую вену II правой ветвью легочной артерии;

5) операция Фонтена — наложение анастомоза, содержащего клапан, вшивают между правым предсердием и правой ветвью легочной артерии,

6) Операция Блелока—Хэнлона — создание дефекта в межжелудочковой перегородке;

7) операция Раскинда — баллонная септотомия межпредсердной перегородки;

8) операция Растелли — наложение клапансодержащего анастомоза между правым желудочком и стволом легочной артерии.

Литература

1. Браунвальд Е., Росс Дж., Зонненблик Е.Х. Механизм сокращения сердца в норме и при недостаточности: Пер. с англ.— М.: Медицина, 1974.
2. Бураковский В.И., Иваницкий А.В. Врожденные пороки сердца и магистральных сосудов // Руководство по кардиологии / Под ред. Е. И. Чазова.—М., 1982.—Т. 3.—С. 319—392.
3. Дарбинян Т.М., Григолия Г.Н., Затевахина М.В. Проблема артериальной гипертензии в постперфузионном и раннем послеоперационном периоде//Анест. и реаниматол.— 1986 — № 6 — С. 63-70.
4. Козлов И.А., Пиляева И.Е., Груздев Ю.К. и др. Клинический опыт анестезиологического обеспечения трансплантации сердца // Анест. и реаниматол.— 1990.— № 3.— С. 3—9.
5. Константинов Б.А., Сандриков В.Л., Яковлев В.Ф. Оценка производительности и анализ поцикловой работы сердца.— Л.: Наука, 1986.
6. Осипов В.П. Искусственная гипотония // Руководство по анестезиологии / Под ред. Т.М Дарбинян.—М., 1973.—С. 347—362.
7. Покровский А.В. Заболевания аорты и ее ветвей.— М.: Медицина, 1979.
8. Ballester M., Obrader D., Abadal L. et al. Dopamine treatment of locally procured donor hearts: relevance on postoperative cardiac histology and function // Int. J. Cardiol.— 1989. — Vol 22 — P. 37—42.
9. Barnard C. N. A human cardiac transplant: an interim report of a successful operation performed at Jraote Schuur Hospital Cape Town//S. Afr. Med. J.— 1967.-- Vol. 41.—P. 1271—1275.
10. Bexton R. S., Natham A. W., Helestrant K. J. et al. Electrophysiological abnormalities in the transplanted human heart//Brit. Heart. J.—1983.-- Vol. 50. - P. 555 -561.
11. Deeb J. M., Boiling S. F. The role of amrinone in potential heart transplant patients with pulmonary hypertension //J. Cardiothorac. Anesth.—1989.—Vol. 3.—Suppl. 2.—P. 33—37.

12. Frank O. Zur Dynamik des Herzmuskels//Z. Biol.—1895.—Bd 32.— S. 370—437.
13. Montero J. A., Mallol J., Alvares F. et al. Biochemical hypothyroidism and myocardial damage in organ donor: are they related//Transplant. Proc.—1988. Vol. 20.—P. 746—748.
14. Ozinsky G., van Heerden J. Anesthesia and intraoperative care including cardiopulmonary bypass // Heart transplantation / Ed. D. K. C. Cooper, R. P. Lanza.— Lancaster, 1984.—P. 95—102.
15. Sill J.C., White R.D. Valvular heart disease, cardiovascular performance and anesthesia // Cardiovascular anesthesia and postoperative care / Ed. S. Tarhan.— Chicago, 1982 — P 181—226.
16. Villiers G.C., Cooper D.K.C. Selection and management of the donor // Heart transplantation / Ed. D. K. C. Cooper, R. P. Lanza.— Lancaster, 1984.— P. 23—38.
17. Waller J.L., Kaplan J.A., Jones E.L. Anesthesia for coronary revascularization // Cardiac anesthesia / Ed. J. A. Kaplan.— New York, 1979. – P. 231—280.
18. Wyner J., Finch E.L. Heart and lung transplantation // Anesthesia and organ transplantation / Ed.: S. Gelman.—Philadelphia, 1987.—P. 111 — 137.
19. Zaidan J.R., Freniere S. Use of a pacing pulmonary artery catheter during cardiac surgery. // Ann. Thorac. Surg.—1983.—Vol. 35.— P. 633—636.