

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

Кафедра внутренних болезней №2 с курсом ПО
Заведующая кафедрой д.м.н., проф. Демко И.В.

РЕФЕРАТ

«Врожденные пороки сердца»

Выполнила: Локтионова М.М.
ординатор второго года
специальность «терапия»

Красноярск 2018

Содержание

Введение

Классификация ВПС

Открытый артериальный проток

Дефект межпредсердной перегородки

Дефект межжелудочковой перегородки

Стеноз легочной артерии

Стеноз аорты

Пороки синего типа

Список литературы

Введение

Врожденные пороки сердца (ВПС) образуются вследствие нарушений процессов эмбриогенеза сердца или задержки его нормального формирования в постнатальном периоде. ВПС составляют 30% всех врожденных пороков развития и занимают третье место после аномалии опорно-двигательного аппарата и ЦНС, однако в структуре смертности, связанной с пороками развития, они находятся на первом месте. Среди всех заболеваний сердца они составляют 1-2%. Около 0,3 - 0,4 % всех детей рождаются с аномалиями развития сердца и магистральных сосудов.

Классификация ВПС

I группа: - пороки синего типа, сброс венозной крови в артериальное русло (справа налево).

- Триада Фалло;
- Тетрада Фалло;
- Пентада Фалло;

- Атрезия трехстворчатого клапана;

II группа: - белые пороки, сброс артериальной крови в венозное русло (слева направо).

- Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП);
- Дефект межжелудочной перегородки (ДМЖП);
- Открытый артериальный (боталлов) проток (ОАП);
- Аортолегочный свищ;
- Митральный стеноз с дефектом МПП.

III группа: - ВПС в основе которых лежит сужение магистральных сосудов сердца:

- Изолированный стеноз легочной артерии;
- Стеноз устья аорты;
- Коарктация аорты.

Открытый артериальный проток

Открытый артериальный проток (ОАП, боталлов проток) - сосуд соединяющий аорту и легочную артерию. Это один из наиболее распространенных пороков: по клиническим данным частота его составляет 10-18% от всех ВПС.

Анатомия: А. проток отходит от аорты на уровне левой подключичной артерии и впадает в ствол легочной артерии. Чаще он изолирован, но может сочетаться с другими ВПС (ДМЖП, ДМПП и т.д.). ОАП у 50% может быть в течении нескольких месяцев, чаще у детей рожденных с весом менее 1700 гр. Длина протока 3-25 мм, ширина 2-30 мм.

Гемодинамика: в период внутриутробного развития основное количество крови плода из правого желудочка поступает через артериальный проток в аорту. После рождения, с первым вдохом легочное сопротивление падает и повышается давление в аорте, что ведет к обратному сбросу из аорты в легочную артерию. Высокое насыщение крови кислородом вызывает

спазм протока. Окончательная облитерация происходит от 2-ой до 14-й недели внеутробной жизни, превращаясь в *lig. arteriosum*.

Увеличенное насыщение крови кислородом является главным стимулом для сокращения гладкомышечных клеток. Выделяющиеся брадикинин и ацетилхолин способствуют сокращению протока.

При открытом артериальном протоке происходит сброс оксигенированной крови из аорты в легочную артерию. Сброс как во время систолы, так и во время диастолы, т.к. давление в аорте выше чем в легочной артерии.

Таким образом часть циркулирующей крови совершает круговорот по укороченному пути, минуя большой круг кровообращения.

Гемодинамические нарушения при ОАП обуславливают расширение левых отделов сердца (ЛЖ), развитие легочной гипертензии, дилатацию и гипертрофию ПЖ. Возникает резкая легочная гипертензия, равная систолическому кровотоку.

Клиническая тяжесть течения порока определяется:

1. Размерами,
2. Углом отхождения (более благоприятное - под острым углом),
3. Величиной общелёгочного сопротивления.

При далеко зашедшей стадии сброс крови становится двунаправленным: из аорты в л. а. и из л. а. в аорту. В последующем это приводит в основном к сбросу из л. а. в аорту.

Клиника

ОАП чаще встречается у девочек, чем у мальчиков (2-3:

- 1), что свидетельствует о его мультифакториальном наследовании.

Течение порока может быть различным: от бессимптомного до появления крайне тяжелых форм. При больших размерах протока (относительно диаметра аорты) он проявляет себя уже с первых дней и месяцев жизни.

Клиническая картина включает признаки сердечной недостаточности (одышка, тахикардия, гепатоспленомегалия), отставание в физическом и

моторном развитии, снижение толерантности к физической нагрузке (при кормлении, ходьбе, беге). При небольших и средних размерах протока течение порока длительно может быть бессимптомным.

Цианоз при этом пороке не выражен, однако при развитии синдрома Эйзенменгера, в основе которого лежит легочная гипертензия, появляется двунаправленный сброс крови, появляется цианоз.

Характерно учащение ЧСС, систолическое давление в норме - 110-120 мм рт. ст., диастолическое давление снижено - 30-20 мм рт. ст., иногда снижается до 0 мм рт. ст.

Над областью сердца в 2-ом межреберье слева выслушивается "машинный" шум (систолодиастолический). По мере уменьшения сброса из-за развития легочной гипертензии вначале снижается интенсивность шума; в последующем может выслушиваться лишь короткий систолический шум.

ЭКГ -

а) гипертрофия ЛЖ, затем присоединяется гипертрофия ПЖ.

б) м. б. мерцательная аритмия из-за дилатации ЛП.

ФКГ - во 2-3 межреберьях слева ромбовидный систолодиастолический шум.

Рентгенография - отмечается усиление сосудистого рисунка в легких, расширение или выбухание ствола легочной артерии, расширение восходящей аорты.

Зондирование полостей сердца и ангиография.

- Повышение давления в ПЖ
- Повышение давления в легочной артерии
- Контраст поступает из аорты в легочную артерию.

Диагностика порока абсолютна, если во время катетеризации удастся провести зонд из легочной артерии через проток в нисходящую аорту. При

этом он занимает специфическую позицию, по форме напоминающую греческую букву ф (фи).

Течение заболевания. Средняя продолжительность жизни без операции - 39 лет. К 30 годам умирает 20% больных. К 45 - 42% больных, к 60 годам - 60% больных.

Показания к хирургическому лечению.

- Сердечная недостаточность, не купирующаяся медикаментозно,
- Гипотрофия,
- Прогрессирующая легочная гипертензия,
- Рецидивирующие пневмонии,
- Дети старше 6-12 мес. с установленным диагнозом ОАП.

Дефект межпредсердной перегородки

Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) - сообщение между двумя предсердиями - является результатом нарушения развития первичной и вторичной межпредсердной перегородок. Первичный ДМПП возникает вследствие незаращения первичного сообщения между предсердиями.

Располагается в нижнем отделе межпредсердной перегородки непосредственно над предсердно-желудочковыми отверстиями и сочетается с ДМЖП. Вторичный дефект - наиболее распространенная форма порока и встречается в 85-95% случаев от общего числа изолированных ДМПП. Наиболее часто (65%) он располагается в центре межпредсердной перегородки. Вторым по частоте (12%) является нижний дефект, располагающийся над устьем нижней поллой вены. Реже множественные дефекты (7%) и верхние - у устья верхней поллой вены (7%). "Задние" дефекты встречаются в 2,5%. Наиболее редкая локализация вторичного дефекта в передней части перегородки.

Гемодинамика. Суть гемодинамических нарушений - это артерио-венозный сброс из левого предсердия в правое, что приводит к

гиперволемии малого круга кровообращения, диастолической перегрузке и дилатации полости правого желудочка. Величина сброса может достигать 10-15 л/мин. Возникает перегрузка ПЖ, его дилатация, переполнение кровью легочных сосудов, легочная гипертензия, которая вначале носит рефлекторный характер из-за спазма артерий ведущая к постепенной облитерации. Склеротическая фаза наступает после 25-30 лет.

Клиника, диагностика:

Порок обнаруживается в 2-3 раза чаще у женщин, чем у мужчин.

Большинство детей с ДМПП ведут нормальный образ жизни, некоторые могут даже заниматься спортом. С возрастом выявляется большая утомляемость и одышка при физической нагрузке по сравнению со здоровыми сверстниками. Цианоза не бывает, но если появляется, то следует заподозрить большой дефект и общее предсердие или наступила склеротическая фаза (старше 20 лет). Почти у 2/3 больных в анамнезе отмечаются повторные бронхиты, пневмонии. Изредка у детей первых месяцев и лет жизни отмечается тяжелое течение порока с одышкой, тахикардией, отставание в физическом развитии, гепатомегалией.

Сердечный горб встречается нечасто. Во II межреберье определяется систолический шум - обусловлен усилением легочного кровотока и стенозом легочной артерии. Над легочной артерией II тон расщеплен и его легочный компонент акцентирован.

ЭКГ:

- деформация зубца R,
- удлинение сегмента RQ,
- блокада правой ножки пучка Гиса,
- отклонение электрической оси сердца влево при первичном дефекте или вправо при вторичном.

ФКГ:

- расщепление I тона,
- II тон над легочной артерией широко и стойко расщеплен,
- систолический шум во II межреберье в форме веретена.

Рентгенография:

- расширение границ сердца за счет правых отделов,
- выбухание дуги легочной артерии,
- усиление легочного рисунка,
- усиленная пульсация корней легких.

Эхокардиография - парадоксальное движение межпредсердной перегородки, увеличение амплитуды задней стенки левого предсердия.

Катетеризация сердца и ангиография:

- увеличение давления в правом предсердии, правом желудочке, легочной артерии,
- повышение насыщения крови кислородом в правых отделах,
- баллонная катетеризация с контрастом определяет диаметр дефекта,
- при ангиографии сброс контраста из ЛП → ПП → ПЖ.

Данный порок может осложняться:

1. Сердечной недостаточностью по правожелудочковому типу - в основном у детей раннего возраста и после 20-30 лет.
2. Мерцательной аритмией.
3. Тромбоэмболией сосудов головного мозга.

Течение. Вторичный ДМПП имеет благоприятное течение. Средняя продолжительность жизни составляет 36-40 лет.

ДМПП может закрываться спонтанно в первые 5 лет жизни в результате относительного уменьшения размеров дефекта с ростом сердца.

Оптимальные сроки для операции - 5-10 лет.

Дефект межжелудочковой перегородки

Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) - самый частый ВПС. Выделяют большой ДМЖП - его величина сходна с диаметром аорты или превышает его, и небольшой или средних размеров - меньше диаметра аорты, обычно 0,5-1,5 см.

Гемодинамика.

Артериальная кровь сбрасывается из левого в правый желудочек и легочную артерию, откуда возвращается в левые отделы сердца.

Направление сброса обуславливается более высоким давлением в левом желудочке.

При диаметре дефекта 5 мм - сброс равен 2,5-3 л/мин, а при диаметре 1,5-2 см - 15-20 л/мин.

Компенсаторно возникающий спазм легочных сосудов препятствует их переполнению кровью и легочная гипертензия в этот период носит

"сбросовый" характер. При длительном существовании порока формируется склеротическая фаза легочной гипертензии, а давление в легочной артерии превышает системное. Развивается синдром

Эйзенменгера. Сброс крови через дефект идет справа налево. В большой круг кровообращения начинает поступать венозная кровь, появляется цианоз. Стойкая легочная гипертензия приводит к перегрузке ПЖ и развитию правожелудочковой недостаточности.

Клиника, диагностика.

При больших дефектах заболевание проявляется спустя 12 мес. после рождения. Родители обращают на трудности при кормлении: появляется одышка, ребенок делает паузы, остается голодным, беспокойным, возникает гипотрофия.

Характерны выраженная потливость (результат гиперсимпатикотонии), бледность, мраморность кожных покровов с небольшим периферическим цианозом.

Появления цианоза в более старшем возрасте свидетельствует о высоком легочном сопротивлении и постоянном веноартериальном сбросе.

Одним из ведущих симптомов больших ДМЖП является одышка по типу тахипноэ с участием вспомогательной мускулатуры. Нередко возникает навязчивый кашель, усиливающийся при перемене положения тела. К 14-15 годам развиваются необратимые явления в сосудах легких. Быстро развивается правожелудочковая недостаточность.

При осмотре обращает на себя внимание рано развивающийся парастернальный сердечный горб, иногда значительных размеров ("грудь Девиса"). Верхушечный толчок смещен влево и вниз. При пальпации улавливается систолическое дрожание в третьем и четвертом межреберьях слева, что свидетельствует о сбросе крови в правый желудочек. Границы сердечной тупости расширены в обе стороны, особенно влево.

Во II межреберье слева диастолический шум свидетельствует о присоединении недостаточности клапана легочной артерии.

Выслушиваются застойные влажные хрипы в легких. Отмечается увеличение печени, отеки.

При дефекте мышечной части межжелудочковой перегородки (болезнь Толочинова - Роже) жалоб нет, клинические проявления порока отсутствуют, за исключением скребущего систолического шума средней интенсивности ("много шума из ничего") в четвертом - пятом межреберьях.

Крайним выражением легочной гипертензии является реакция Эйзенменгера. В результате высокого давления в малом круге кровообращения в правом желудочке возникает веноартериальный сброс, у больного появляется акроцианоз. Постепенно развивается симптом "барабанных палочек" и "часовых стекол". Могут быть носовые кровотечения, сердцебиение, боли в сердце.

ЭКГ при ДМЖП отражает систолическую и диастолическую перегрузку желудочков, степень легочной гипертензии. При небольших дефектах ЭКГ нормальная. По мере повышения давления в легочной артерии электрическая ось сердца смещается вправо, к гипертрофии миокарда левого желудочка присоединяются признаки перегрузки правого желудочка и предсердий.

На ФКГ при ДМЖП фиксируется высокочастотный систолический шум, связанный с I тоном, занимающий 2/3 или всю систолу.

При рентгенографии органов грудной клетки при средних и больших дефектах МЖП легочный рисунок усилен по артериальному руслу, ствол и ветви легочной артерии расширены, дуга выбухает. Ослабление легочного рисунка по периферии указывает на реакцию Эйзенменгера (склеротическая фаза легочной гипертензии).

Катетеризация полостей сердца и ангиокардиография показаны больным с ДМЖП при сердечной недостаточности, признаках легочной гипертензии, подозрении на сопутствующие ВПС. Если при зондировании правых отделов удастся провести катетер в аорту, то диагноз ДМЖП становится бесспорным. Он подтверждается также повышенной оксигенацией венозной крови в правом желудочке (уровень "кислородного скачка"), увеличением давления в нем.

Варианты течения ДМЖП:

1. Спонтанное закрытие дефекта. Оно происходит в 15-60 % случаев. Небольшие дефекты закрываются, как правило, к 5-6 годам.
2. Развитие легочной гипертензии и реакции Эйзенменгера.
3. Переход ДМЖП в "бледную форму" тетрады Фалло. В связи с турбулентностью тока крови при сбросе через дефект со временем возникает инфундибулярный (подклапанный) стеноз легочной артерии, в результате чего формируется "приобретенная" форма тетрады Фалло. Развитие инфундибулярного стеноза носит защитный характер,

предотвращая развитие высокой легочной гипертензии, но выраженная степень обструкции вызывает формирование ВПС синего типа.

Показаниями к хирургическому лечению у детей первых лет жизни являются:

раннее развитие легочной гипертензии,
рефрактерная сердечная недостаточность,
рецидивирующие пневмонии,
гипотрофия II-III степени.

Стеноз легочной артерии (СЛА)

Изолированный стеноз легочной артерии (ИСЛА) относится к числу распространенных ВПС и встречается в 6,8-9% всех пороков

Гемодинамика. Препятствие к выбросу крови из правого желудочка ведет к тому, что систолическое давление в нем значительно повышается - до 200 мм рт. ст. В результате этого образуется систолический градиент давления между правым желудочком и легочной артерией, что обеспечивает сохранность сердечного выброса. У больных с тяжелой формой ИСЛА давление в правом предсердии повышается.

Клиника, диагностика. Клинические особенности СЛА целиком зависят от степени стеноза. При "бледных" вариантах ИСЛА дети хорошо развиваются, жалобы незначительные и в основном сводятся к одышке при нагрузке; может наблюдаться небольшой акроцианоз. Единственными проявлениями порока являются систолическое дрожание и грубый систолический шум во втором межреберье слева у грудины в сочетании с ослабленным II тоном (клапанный стеноз). У детей с инфундибулярным или комбинированным стенозом систолическое дрожание и шум определяются в третьем и четвертом межреберьях слева.

При резком стенозе обращают на себя внимание цианоз, интенсивность которого нарастает с возрастом, симптомы "часовых стекол" и

"барабанных палочек". Больные предъявляют жалобы на одышку при малейшей физической нагрузке и боль в области сердца. Дети с выраженной гипоксемией, как правило, отстают в физическом развитии. Иногда у больных отмечаются головокружения и синкопальные состояния.

У большинства детей образуется правосторонний сердечный горб. Определяется усиленный сердечный толчок.

На ЭКГ у больных с СЛА имеются признаки гипертрофии правого предсердия (зубец Р высокий, заостренный в отведениях II, III, VI), резкое отклонение электрической оси сердца вправо.

На ФКГ систолический шум имеет ромбовидную форму, занимает почти всю систолу.

На рентгенограмме отмечается резкое обеднение легочного рисунка, выбухание начального отдела ЛА, кардиомегалия (шаровидное сердце) связанное с увеличением ПП, ПЖ и относительной недостаточностью трикуспидального клапана.

При катетеризации полостей сердца обнаруживается высокое систолическое давление в правом желудочке. Если катетер, несмотря на стеноз, удастся провести в ЛА, то измеряют величину систолического градиента давлений между ней и правым желудочком, отражающую степень стеноза.

Течение, лечение. Тяжелые формы порока (резкий стеноз) проявляются рано и требуют хирургической коррекции, так как стеноз быстро прогрессирует. Менее тяжелые формы характеризуются относительно благополучным течением, удовлетворительной переносимостью физических нагрузок до 20-30 лет, затем появляются признаки сердечной недостаточности, резко снижается трудоспособность. К 50 годам остаются живыми только 12 % больных. Средняя продолжительность жизни при СЛА равняется 24,5 годам.

Показаниями к хирургическому лечению являются:

выраженный цианоз,

кардиомегалия,

сердечная недостаточность,

увеличение градиента давления между правым желудочком и ЛА до 40-50 мм рт. ст. и более,

давление в правом желудочке - до 70-75 мм рт. ст. и выше.

Стеноз аорты

Стеноз аорты - врожденный порок сердца, сопровождающийся деформацией створок клапана и/или сужением клапанного, надклапанного или подклапанного отверстия. Надклапанный стеноз - 10%, клапанный - 65-70%, подклапанный - 20-25%.

При стенозах аорты наблюдается гипертрофия миокарда левого желудочка с нормальной или дилатированной его полостью.

Гемодинамика. При аортальном стенозе в аорту поступает меньше крови.

Миокард левого желудочка работает с повышенной нагрузкой из-за препятствия к выбросу крови в аорту. Развивающаяся гипертрофия миокарда делает желудочек ригидным при наполнении, возникает компенсаторный подъем конечнодиастолического давления в нем, уменьшается относительный коронарный кровоток, в том числе субэндокардиальный. Одновременно повышается давление в левом предсердии, легочных венах, легочной артерии. Стеноз считается критическим для детей, если площадь отверстия менее 0,5 см², для взрослых - менее 1 см².

У 1/3 больных с патологической ориентацией дна полулунного клапана это ведет к развитию постстенотического расширения аорты и недостаточности аортальных клапанов.

Клиника, диагностика. Стеноз аорты в 2-3 раза чаще встречается у мужчин. Большинство детей со стенозом аорты долго не предъявляют жалоб, нормально развиваются. В случаях выраженного стеноза признаки заболевания появляются на первом году жизни в виде бледности кожных покровов, одышки, тахикардии, могут быть приступы внезапного беспокойства, сердечная недостаточность. В старшем возрасте после длительного "благополучия" появляются жалобы на ангинозные боли, приступы сердцебиения, одышку, синкопе. Синкопе - признак тяжелого стеноза с градиентом давления между аортой и левым желудочком более 50 мм рт. ст. Причиной кратковременной потери сознания являются сниженный сердечный выброс и аритмии.

Почти 30 % детей с надклапанным стенозом аорты имеют своеобразную внешность - лицо "эльфа" (синдром Вильямса - Бойрена): утолщенные кожные складки над верхними веками, эпикант, косоглазие, вывернутые ноздри, толстые губы, полуоткрытый рот.

При аускультации I тон громкий при всех видах аортального стеноза. При пальпации часто определяется систолическое дрожание во втором межреберье справа при клапанном и надклапанном стенозе, а при подклапанном - в третьем и четвертом межреберьях слева. Грубый систолический шум, связанный с I тоном, стенотического тембра, выслушивается во втором межреберье справа при клапанном и надклапанном стенозе, при подклапанном стенозе - в третьем и четвертом межреберьях слева. Здесь же при пальпации определяется систолическое дрожание.

При стенозах аорты пульс на ногах и руках пониженного наполнения, АД на нижней границе нормы.

На ЭКГ имеются признаки гипертрофии миокарда левого желудочка. При выраженном стенозе и гипертрофии миокарда на ЭКГ регистрируются

изменения типа "strain" - снижение сегмента ST ниже изолинии на 2 мм и более с отрицательным зубцом Т в отведениях V5-6.

На ФКГ высокоамплитудный ромбовидной формы систолический шум, связанный с I тоном.

При двухмерной эхокардиографии определяется характерный симптом порока: створки дугообразно выбухают в просвет сосуда, отмечается их движение в виде "колебания маятника".

На рентгенограммах легочный рисунок нормальный. Конфигурация тени сердца характерная: резко выражена талия, закругленная, приподнятая над диафрагмой верхушка образует острый угол с диафрагмой. В косых проекциях определяются признаки гипертрофии миокарда левого желудочка. Типичным признаком клапанного стеноза следует считать расширение восходящей аорты.

Характерным признаком стеноза аорты при катетеризации полостей сердца следует считать систолический градиент давлений между левым желудочком и аортой.

При левой вентрикулографии в передней и боковой проекциях отмечается узкая струя контрастного вещества, поступающего в аорту.

Течение. При естественном течении порока почти 25 % больных умирают на первом году жизни, 60 % - в возрасте до 40 лет. Не диагностированный своевременно стеноз аорты - одна из основных причин внезапной смерти молодых спортсменов от острой коронарной недостаточности.

Причины смерти неоперированных больных - сердечная недостаточность, бактериальный эндокардит, аритмии, асистолия при физической нагрузке.

Показаниями к хирургическому лечению являются прогрессирующая сердечная недостаточность, синкопе, боли в сердце при нагрузке, электрокардиографические признаки гипертрофии и ишемии миокарда, градиент давления между левым желудочком и аортой более 50 мм рт. ст.

Пороки синего типа

Тетрада Фалло относится к наиболее распространенным порокам сердца синего типа. Частота порока у новорожденных составляет 5-8%, а в старшем возрасте - 12-14% всех ВПС и 50-75 % синих пороков.

При классическом варианте тетрады Фалло обнаруживают 4 признака:

1. стеноз выводного отдела правого желудочка,
2. дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП),
3. гипертрофия миокарда правого желудочка,
4. декстропозиция аорты.

Стеноз легочной артерии при тетраде Фалло обязательно инфундибулярный (низкий, высокий или в виде диффузной гипоплазии).

При тетраде Фалло имеются выраженные морфологические изменения сосудов малого круга кровообращения. В начальной стадии они незначительны и заключаются в разрастании интимы, затем периферические сосуды значительно сужаются, появляются "многоствольные" сосуды, ангиоматозные структуры, артерии замыкающего типа и артериовенозные анастомозы. В 10-15 летнем возрасте и позже отмечается выраженная склонность к тромбообразованию в легочных сосудах.

Гемодинамика. Особенности гемодинамики при тетраде Фалло определяются размером ДМЖП и выраженностью стеноза легочной артерии. При значительном стенозе и больших размерах дефекта (наиболее частая анатомическая ситуация) во время систолы кровь из обоих желудочков поступает в аорту и в меньшей степени в легочную артерию. Минутный объем большого круга кровообращения обычно увеличен. Расположение аорты "верхом" на межжелудочковой перегородке приводит к беспрепятственному выбросу в нее крови из правого желудочка, в силу чего при тетраде Фалло обычно не развивается правожелудочковая сердечная недостаточность. При выраженном стенозе

ЛА наблюдается праволевый (веноартериальный) сброс крови - цианотическая форма порока.

Левые отделы сердца при тетраде Фалло функционально недогружены, что является причиной относительной гипоплазии левого желудочка.

Клиника. Диагноз чаще устанавливается в первые 6 мес по грубому систолическому шуму, одышке, цианозу. Симптом "часовых стекол" и барабанных палочек" появляется в зависимости от степени гипоксемии на 1-2-м году жизни. Толерантность к физической нагрузке снижена, они часто присаживаются на корточки или лежат в постели с приведенными к животу ногами, облегчая тем самым свое состояние из-за уменьшения венозного притока крови к сердцу.

Основным симптомом тетрады Фалло, обуславливающим тяжесть состояния и развитие осложнений со стороны ЦНС, являются, одышечно-цианотические приступы, которые протекают наиболее тяжело в возрасте от 6 до 24 мес. Приступ начинается внезапно, ребенок становится беспокойным, усиливается одышка, цианоз, уменьшается интенсивность шума, затем возможны апноэ, потеря сознания (гипоксическая кома), судороги с последующим появлением гемипареза. Возникновение приступов связано со спазмом инфундибулярного отдела правого желудочка, в результате чего вся венозная кровь через ДМЖП поступает в аорту и вызывает или усиливает гипоксию ЦНС.

У детей старшего возраста нередко отмечается отставание в физическом развитии. Для больных с тетрадой Фалло характерны повторные ОРВИ, кариес зубов, хронический тонзиллит, гайморит.

При тетраде Фалло одышка выражена по типу диспноэ - углубленное, аритмичное дыхание, меньше меняется частота дыхания. Сердечный горб чаще отсутствует, так как сердце небольшое; иногда отмечают систолическое дрожание. При аускультации определяется громкий I тон, выслушивается грубый систолический шум изгнания с максимумом в

третьем и четвертом межреберьях слева (при инфундибулярном стенозе) или во втором межреберье (при сочетании с клапанным). В ОАК полицитемия (эр.6-10 х 10¹²), полиглобулия - гемоглобин 130-150 г/л, способствующие увеличению кислородной емкости крови.

На ЭКГ обнаруживаются отклонение электрической оси сердца вправо, признаки гипертрофии миокарда правого желудочка. Неполная блокада правой ножки пучка Гиса определяется у 1/5 больных.

На ФКГ регистрируется ромбовидной формы систолический шум с пиком в первую половину систолы, легочный компонент II тона значительно ослаблен или отсутствует (при резком стенозе), систолодиастолический шум обычно не фиксируется.

На рентгенограммах органов грудной клетки легочный рисунок обеднен. Форма сердца обычно типичная - в виде "деревянного башмачка", за счет закругленной, приподнятой над диафрагмой верхушкой и западения дуги легочной артерии; тень сердца небольшая, увеличение может иметь место при атрезии легочной артерии. Другим рентгенологическим признаком является гипертрофия миокарда правого желудочка, справа видна праворасположенная дуга аорты; возможно увеличение правого предсердия, расширение восходящей аорты.

При катетеризации полостей сердца обнаруживается высокое давление в правом желудочке. Насыщение артериальной крови кислородом составляет в среднем около 70%, при атрезии легочной артерии оно меньше. Прохождение катетера из правого желудочка в аорту является характерным признаком тетрады Фалло. При рентгеноконтрастном исследовании аорта и легочная артерия заполняются контрастом одновременно.

Двухмерная эхокардиография позволяет непосредственно определить величину смещения аорты, ДМЖП, степень легочного стеноза и гипертрофию правого желудочка.

У больных раннего возраста с тетрадой Фалло можно выделить 3 клинические фазы порока:

- 1) фаза относительного клинического благополучия (с рождения до 6 мес), нет отставания в физическом развитии, состояние вполне удовлетворительное, приступы чаще отсутствуют;
- 2) фаза одышно-цианотических приступов (от 6 до 24 мес), имеется наибольшее число осложнений со стороны ЦНС и летальных исходов, так как происходит возрастная перестройка эритропоэза и становление других компенсаторных механизмов, одновременно увеличивается гемодинамический эффект стеноза;
- 3) переходная фаза, когда клиническая картина порока начинает приобретать черты, характерные для детей старшего возраста, несмотря на нарастание цианоза, исчезают приступы (или они предотвращаются изменением положения тела - на корточках), уменьшаются одышка и тахикардия, в крови развиваются полицитемия и полиглобулия, в легких - коллатеральное кровообращение.

Триада Фалло:

- 1) стеноз легочной артерии;
- 2) ДМПП;
- 3) гипертрофия миокарда правого желудочка.

Пентада Фалло - тетрада + ДМПП.

Список литературы

1. Белозеров Ю.М. Детская кардиология / Ю.М. Белозеров. -- М.: МЕДпресс-информ, 2004. -- С. 9-221.
 2. Бешляга В., Лазоришинец В. Эхокардиография в сердечно-сосудистой хирургии новорожденных / В. Бешляга, В. Лазоришинец // Доктор. -- 2005. -- № 2. -- С. 52-55.
-

3. Бокерия Л.А., Самуилова Д.Ш., Шведунова В.Н и др. Маркеры воспалительного ответа после радикальной коррекции врожденных пороков сердца в условиях искусственного кровообращения / Л.А. Бокерия, Д.Ш. Самуилова, В.Н. Шведунова // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. -- 2003. -- № 3. -- С. 27-35.

3. Зиньковский М., Лазоришинец В., Руденко Н. Принципы лечения детей с врожденными пороками сердца / М. Зиньковский, В. Лазоришинец, Н. Руденко // Доктор. -- 2003. -- № 2. -- С. 23-25.

4. Зиньковский М.Ф. Ранняя диагностика врожденных пороков сердца /М.Ф. Зиньковский // Журнал практичного лікаря. -- 2002. -- № 5. -- С. 19-26.

5. Ким А.И., Бокерия Л.А., Подзолков В.П., Ильин В.Н., Туманян М.Р. Сердечно-сосудистые заболевания у новорожденных: кардиологические и хирургические проблемы / А.И. Ким, Л.А. Бокерия, В.П. Подзолков, В.Н. Ильин, М.Р. Туманян // Вестник Российской академии медицинских наук. -- 2003. -- № 12. -- С. 77-80.

6. Кондратьев В.А. Врожденные пороки сердца до и после операции // Таврический медико-биологический вестник / В.А. Кондратьев. -- 2005. - - Т. 8, № 2. -- С. 76-82.

7. Юлиш Е.И., Волосовец А.П. Врожденные и приобретенные TORCH-инфекции у детей / Е.И. Юлиш, А.П. Волосовец. -- Донецк: Регион, 2005. -- 216 с.
