

Министерство здравоохранения и социального развития РФ
ФГБОУ ВО Красноярский государственный медицинский университет
Кафедра кардиологии, функциональной и клинико-лабораторной диагностики
ИПО

Зав.каф.: дмн, проф. Матюшин Г. В.



Реферат на тему « Врожденные пороки сердца»

Выполнила: ординатор 2 года
обучения, по специальности
«Кардиология»
Нахатакян Н.С.

Проверил: дмн, проф. Матюшин Г. В.

Красноярск, 2021 г.

Содержание

Введение.....	3
Этиология.....	4
Классификация.....	5
ОАП.....	6
Диагностика.	9
Список литературы.	12

Введение.

К врожденным порокам сердца принято относить те пороки, которые возникают в результате нарушения эмбриогенеза или задержки окончательного развития сердца в постнатальном периоде. Рождаемость детей с пороками сердца высока и составляет 0,7-1,7%. Известно более 200 вариантов ВПС и множество их сочетаний.

По клиническим данным чаще других встречаются: дефекты межпредсердной перегородки (ДМПП) — 7-21%, дефекты межжелудочковой перегородки (ДМЖП) — 15-20%, тетрада Фалло - 8-13%, коарктация аорты — 7,5%, открытый артериальный проток (ОАП) - 10-18%. Среди детей, родившихся с ВПС, 14-22% умирают в первую неделю жизни.

Смертность до года составляет 40-50%. После первого года жизни смертность от ВПС резко снижается и в возрасте от 1 года до 15 лет погибают не более 5% детей (ВОЗ, 1971). Примерно у 23-30% детей с ВПС имеются сопутствующие аномалии желудочно-кишечного тракта, мочеполовой системы, ЦНС. ВПС составляют 30% от числа всех врожденных пороков развития.

Этиология.

Среди причин ВПС можно выделить следующие: хромосомные абберации (5%), мутации одного гена (2-3%), повреждающие факторы внешней среды — 1-2% (рентгеновское и ионизирующее излучение, некоторые лекарственные препараты, инфекционные и вирусные агенты, алкоголизм родителей), полигенно-мультифакторное наследование (90%).

Помимо этиологических факторов следует выделять факторы риска рождения ребенка с ВПС, которыми являются возраст («пожилой») матери, эндокринные нарушения у супругов, токсикозы в первом триместре и угрозы прерывания беременности мертворождения в анамнезе, наличие других детей с врожденными пороками развития, прием женщиной эндокринных препаратов для сохранения беременности и др.

Классификации ВПС

Создание единой классификации ВПС встречает определенные трудности в связи с огромным количеством разновидностей пороков (более 200).

Классификация Тауссиг (Taussig, 1948) основана на различной степени оксигенации крови. По данной классификации ВПС делятся на:

—«синие» (тетрада Фалло, транспозиция магистральных сосудов — ТМС, атрезия трикуспидального клапана);

—«белые» (ДМПП, ДМЖП, ОАП).

Некоторые пороки могут попадать в обе эти группы.

Такое деление ВПС весьма условно и в практическом отношении не имеет большого значения.

Классификация ИССХ им. А. Н. Бакулева (1982) разделяет ВПС с учетом анатомических особенностей порока и нарушений внутрисердечной и общей гемодинамики. Эта классификация имеет 15 групп пороков, из которых наиболее часто встречаются первые четыре:

—ВПС с повышенным легочным кровотоком (ОАП, ДМПП, ДМЖП, дефект аортолегочной перегородки);

—ВПС с препятствием оттоку крови из желудочков (СЛА, стеноз аорты);

—ВПС с аномальным отхождением магистральных сосудов и нормальным положением желудочков (тетрада Фалло, полная транспозиция магистральных сосудов — ТМС, общий артериальный ствол — ОАС);

—аномалии дуги аорты и ее ветвей (коарктация аорты, двойная дуга аорты).

Открытый артериальный проток (ОАП) и коарктация аорты (КоА) являются врожденными аномалиями магистральных сосудов. Эти пороки развития традиционно рассматриваются вместе с врожденными пороками сердца в силу нередкого сочетания и одинакового с внутрисердечными аномалиями воздействия на центральную гемодинамику.

Открытый артериальный проток (ОАП)

Открытый артериальный проток был впервые описан Галленом (II век н. э.). Впоследствии приоритет приписывали Боталлу (Италия, 1560-1600), вследствие чего получил распространение термин «боталлов проток».

Анатомические данные. ОАП представляет собой короткий сосуд мышечного типа (чем отличается от аорты и легочного ствола), начинающийся на границе дуги и нисходящей части аорты в области, так называемого «перешейка» аорты и впадающий в легочную артерию в зоне ее бифуркации, смещаясь чаще на правую ветвь. Длина ОАП составляет 8-20 мм, а диаметр 3-20 мм. ОАП иннервируется блуждающим и симпатическим нервами. В его адвентиции находятся гломусные тельца.

Функциональное значение ОАП в кровообращении плода

Кровь, насыщенная питательными веществами и кислородом, поступает к плоду по пупочной вене из плацентарных ворсинок. Перед воротами печени от пупочной вены отходят веточки к паренхиме печени. Продолжением пупочной вены является открытый венозный или артериальный проток, впадающий в нижнюю полую вену. В нижней полую вену плацентарная кровь смешивается с венозной кровью, поступающей от нижних конечностей, органов брюшной полости и таза. Давление в нижней полую вену у плода выше, чем в правом и левом предсердиях. Нижняя полая вена впадает в правое предсердие, куда впадает и верхняя полая вена, доставляющая венозную кровь. Благодаря наличию в правом предсердии клапанообразной складки над устьем нижней полую вены (евстахиевой заслонки) более 60% крови из нижней полую вены через овальное отверстие направляется в левое предсердие, левый желудочек и аорту. Оставшаяся кровь из нижней полую вены и кровь из верхней полую вены (смешанная кровь) поступает в правый желудочек и легочную артерию.

Через легкие плода протекает лишь 25% всей циркулирующей в организме крови. Легочные артерии имеют выраженный мышечный слой и находятся в спазмированном состоянии из-за низкого содержания в крови кислорода и высокого содержания углекислого газа. Давление в легочной стволе во время систолы повышается до 70-80 мм рт. ст., превышая давление в аорте в среднем на 10 мм рт. ст. Поэтому кровь из легочной артерии через артериальный проток перетекает в аорту ниже места отхождения сосудов, доставляющих кровь к голове и верхним конечностям плода. В связи с этим в наиболее выгодных условиях питания и доставки кислорода находятся сердце, голова, верхние конечности, что обеспечивает их нормальное развитие.

После рождения ребенка происходит резкая перестройка системы кровообращения. С началом легочного дыхания в крови повышается парциальное давление кислорода, расширяются кровеносные сосуды легких, их кровенаполнение увеличивается в 4-10 раз, начинает функционировать малый круг кровообращения.

Повышается давление в левом предсердии, снижается давление в правом предсердии, что приводит к прекращению функционирования и закрытию овального окна. Давление в аорте повышается, а в легочной артерии падает. Артериальный проток суживается, по-видимому, за счет мышечного спазма (функциональная фаза закрытия), а затем происходит его облитерация к 2-3 мес. Артериальный проток считается аномалией, если по клиническим данным он функционирует спустя 1-2 нед после рождения.

Патофизиология. Сразу после рождения сопротивление малого и большого круга кровообращения примерно равны и давление в аорте и легочной артерии почти одинаково. Поэтому сброс крови через ОАП практически отсутствует. В дальнейшем давление в аорте постепенно повышается, а в легочной артерии снижается. У детей первых месяцев жизни часто

отсутствует диастолический градиент давления между аортой и легочной артерией, поэтому сброс крови через ОАП происходит только в систолу. В связи с этим при крике, пневмонии (давление в легочной артерии повышается) возникает обратный сброс крови через ОАП, появляется цианоз.

По мере нарастания градиента сброс крови из аорты в легочную артерию происходит и во время систолы, и в период диастолы, так как в обе эти фазы давление в аорте превышает таковое в легочной артерии. В результате сброса крови через проток возникают, прежде всего, нарушения внутрисердечной и легочной гемодинамики. Во-первых, поступление дополнительной балластной крови в легочную артерию, малый круг кровообращения и левые камеры сердца увеличивает объемную нагрузку на левый желудочек, вызывая гипертрофию его миокарда. Во-вторых, со временем развивается легочная гипертензия. В начале легочная гипертензия носит функциональный характер и связана с возникновением нейроциркуляторного рефлекса, вызывающего спазм артериол. Этот рефлекс направлен на ограничение поступления крови из аорты в легочную артерию вследствие уменьшения аортолегочного градиента.

В дальнейшем нарастающая легочная гипертензия становится все менее обратимой вследствие развития органической фазы, которая вначале обусловлена гипертрофией меди и гиперплазией интимы артерий мышечного типа, суживающих их просвет. В поздних стадиях легочной гипертензии происходит истончение меди, дилатация этих сосудов и гемосидероз легких. В-третьих, турбулентное движение крови в области пульмонального конца протока может способствовать повреждению эндотелия и отложению в этой зоне тромботических масс, которые склонны к гематогенному инфицированию, в результате чего возникает эндартериит протока, текущий по типу септического эндокардита.

Диагностика

В большинстве случаев диагноз порока сердца можно поставить на основании анамнеза и результатов физикального исследования с последующим подтверждением полученных данных и уточнением количественных показателей с помощью выбранных неинвазивных и инвазивных методов. Количественные показатели позволяют оценить, прежде всего, состояние насосной функции сердца, которая может быть нарушена у этой категории больных.

Для диагностики пороков сердца традиционно используется электрокардиография (ЭКГ), данные которой позволяют в определенной мере оценить гипертрофию миокарда тех или иных отделов сердца, выявить признаки ишемических и дистрофических изменений миокарда, нарушения проводимости и ритма.

При анализе фронтальных и боковых (реже косых) рентгенограмм грудной клетки необходимо оценивать размеры и форму сердечной тени, а также состояние сосудистого рисунка легких.

В настоящее время эхокардиография (ЭхоКГ) является основным методом диагностики пороков сердца и предназначена для:

- диагностики и определения степени структурного поражения клапанов сердца;
- определения размеров камер сердца, функционального состояния миокарда желудочков и нарушений внутрисердечной гемодинамики;
- динамического наблюдения за пациентами с установленным диагнозом;
- динамического наблюдения за пациентками с пороками сердца при наличии беременности;
- интраоперационного и послеоперационного контроля коррекции пороков сердца и внутрисердечной гемодинамики.

Как правило, используют три основных режима ЭхоКГ — одномерный (М), двухмерный (В) и доплеровский (D), которые взаимно дополняют друг друга и должны применяться в комплексе. Разработан, но пока редко применяется трехмерный режим ЭхоКГ. Кроме этого выделяют спектральную доплеровскую, цветную доплеровскую, контрастную и чреспищеводную ЭхоКГ. Дополнительным источником информации может служить стресс-ЭхоКГ (нагрузочная или фармакологическая), позволяющая оценить функциональный резерв миокарда ЛЖ.

Для визуализации внутренних структур сердца с помощью одномерной и двухмерной ЭхоКГ используют импульсный отраженный ультразвук. Одномерная ЭхоКГ способна показать быстрые движения различных структур сердца, прежде всего клапанов. Двухмерная ЭхоКГ позволяет получить изображение сердца в разрезе и визуально оценить его внутреннее строение. В основе D-режима лежит так называемый эффект Доплера — измерение разницы между частотой исходящих и отраженных волн, зависящей от скорости и направления перемещения

объекта или частиц. При спектральном и цветном доплеровском исследовании регистрируют ультразвуковые сигналы, отраженные от крови, движущейся в сердце и сосудах, и тем самым отображающие движение потоков крови внутри сердца. Используют импульсный, непрерывный и цветной доплеровский режимы. Цветная доплер-ЭхоКГ представляет собой по существу двухмерный доплеровский метод, в котором применено кодирование сигнала в цвете, что позволяет выявить направление потока. При контрастной ЭхоКГ в кровь вводят жидкость с взвешенными в ней мельчайшими пузырьками, которые создают множество отражений эхосигнала и тем самым контрастируют полости сердца и сосуды.

Легкие, ребра, мышцы и жировая клетчатка нередко затрудняют проведение ЭхоКГ исследования. Чреспищеводная эхокардиография (ЧП-ЭхоКГ) имеет значительно более высокую разрешающую способность и носит полуинвазивный характер.

Трансторакальное эхокардиографическое исследование сердца обычно начинают из левой парастеральной области, установив датчик в зоне абсолютной сердечной тупости УЗ-плоскостью вдоль продольной оси сердца. Экранное изображение позволяет оценить, прежде всего, левые отделы сердца, основание аорты, аортальный и митральный клапаны. Парастеральное поперечное сечение на уровне аорты позволяет наблюдать «рассеченную» поперек аорту и все три полулуния аортального клапана, которые во время систолы прижимаются к стенке аорты, а во время диастолы смыкаются в центре. Исследование в режиме Допплера из парастерального доступа позволяет оценить сопутствующую недостаточность и рассчитать по скорости аортального кровотока систолический градиент на клапане. Аналогично можно «рассечь» в поперечной плоскости митральный клапан и рассчитать диастолический градиент на нем.

ЭхоКГ позволяет оценить состояние всех полостей сердца, измерить толщину стенки и размеры полости ЛЖ и ПЖ в различные фазы сердечного цикла. Допплеровские методы исследования дают информацию о таких показателях гемодинамики, как величины минутного и ударного объемов, давление в сердечных полостях, направление и характер кровотока.

Катетеризация сердца и коронарография показаны пациентам:

- с клапанными пороками сердца, требующими оперативного лечения, в возрасте старше 40-45 лет для оценки состояния коронарного русла;
- с целью уточнения показаний к операции в случаях расхождения между клиническими данными и данными неинвазивных методов исследования (прежде всего ЭхоКГ).

Обычно во время катетеризации измеряют давление в полостях сердца и крупных сосудах, регистрируют кривые пульсового давления и градиенты на клапанах. При снижении насосной функции сердца одним из самых ранних признаков недостаточности миокарда может быть повышение конечно-диастолического давления (КДД) до величин > 12 мм рт. ст. в ЛЖ или > 8 мм рт. ст. в ПЖ. Измерение диастолического давления в ЛЖ в сочетании с точными данными об

объеме этой полости позволяет определить податливость ЛЖ. Без показателей объема ЛЖ причина колебаний давления в нем остается неясной. Киноангиокардиография (КАКГ) полезна для оценки объема, подвижности стенок и производительности ЛЖ. Одно- или двухплоскостная КАКГ позволяет рассчитать, конечно-систолический (КСО) и конечно-диастолический (КДО) объемы желудочка и величину фракции выброса (ФВ). Разность между КСО и КДО составляет систолический объем (СО), а отношение СО/КДО соответствует фракции выброса. У здорового человека в покое сердце изгоняет при каждой систоле 50-60% конечно-диастолического объема КАКГ также позволяет определить степень регургитации на клапанах сердца.

Из радиоизотопных методов оценки наиболее полную информацию о сократительной способности миокарда позволяет получить равновесная вентрикулография (используются эритроциты, меченые Tc^{99m} ; серийная сцинтиграфия сердца, синхронизированная с зубцом R ЭКГ больного и компьютерная обработка изображений). Компьютер выдает результат в виде динамически изменяющегося изображения, аналогичного сокращающемуся сердцу. Этот метод позволяет получить множество количественных показателей, характеризующих функцию обоих желудочков, включая ФВ, скорости изгнания и наполнения, объем ЛЖ и показатели относительной перегрузки объемом желудочков. У больных с клапанными пороками исследование в покое и при физической нагрузке чаще всего проводится при патологии, ведущей к перегрузке ЛЖ объемом. При недостаточности аортального клапана падение ФВ покоя до патологического уровня или отсутствие роста ФВ во время нагрузки является признаком ухудшения функции сердца и может служить показанием к замене клапана. Другие радиоизотопные методы используются значительно реже.

Компьютерная томография (КТ) может быть полезна в диагностике острого или хронического расслоения аневризм восходящей аорты с аортальной регургитацией.

Магнитно-резонансная томография (МРТ) и ангиография могут быть использованы в отдельных случаях с целью получения информации о метаболическом состоянии миокарда, в диагностике аневризм или объемных образований сердца.

Список литературы

1. Сердечно-сосудистая хирургия./ под ред. Буравского В.И., Бокерия Л.А., М: Медицина, 2002г.
2. Литман И. Оперативная хирургия.
3. Маколкин В.М., Приобретенные пороки сердца.
4. Новиков В.И. Методика эхокардиографии.

