

**Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования «Красноярский государственный медицинский
университет имени профессора В. Ф. Войно – Ясенецкого» Министерства
здравоохранения Российской Федерации
Кафедра внутренних болезней № 1**

**Рецензия профессора, ДМН кафедры - клиники сердечно –
сосудистой хирургии ИПО Дробота Дмитрия Борисовича на реферат
ординатора первого года обучения по специальности Сердечно –
сосудистая хирургия Билоус Евгения Андреевича по теме «ВПС «синего
типа» с уменьшенным легочным кровотоком».**

В последние годы отмечается увеличение показателя внутриутробных пороков сердца, что связано, вероятно, с применением современных методов функциональной диагностики и повышенным интересом к проблеме врожденных пороков сердца у врачей других специальностей.

Для детей с врожденными пороками сердца характерен высокий уровень смертности: от 55 до 70% детей с врожденными пороками сердца без хирургической коррекции не доживают до 1 года (50% детей с врожденными пороками сердца погибают в периоде новорожденности, а еще 25% — на 1-м году жизни). По данным патологоанатомических исследований, врожденные пороки сердца встречаются в 1,9% всех причин смерти новорожденных детей. При этом выявлено, что у лиц мужского пола врожденные пороки сердца встречаются чаще, чем у лиц женского пола.

Целью данного реферата является рассмотрение врачом – ординатором данных об этиологии, патогенезе и клинических особенностях данной патологии, а так же ее лечения. Реферат соответствует всем требованиям, тема раскрыта в полном объеме, информация актуальна.

Основные оценочные критерии рецензии на реферат ординатора первого года обучения по специальности Сердечно – сосудистая хирургия:

| Оценочные критерии | Положительны й/отрицательн |
|--|-------------------------------|
| 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: 12.12.18 г

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 - клиника сердечно – сосудистой хирургии ИПО

Проверил ДМН, профессор Дробот Д.Б.

Реферат

«ВПС «синего типа» с уменьшенным легочным кровотоком»

Выполнил врач – ординатор 1 года

Билоус Е.А

Красноярск, 2019 г.

Дефект межпредсердной перегородки

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

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 NYHA;
- 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;
- Систоло-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, дэкстрапозиции 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.

Список литературы: Бураковский В.И., Бокерия Л.А. Сердечно-сосудистая хирургия: руководство. - М.: Медицина, 1989. - 752 с.

2. Бокерия Л.А., Ступаков И.Н., Самородская И.В., Ботнарь Ю.М. Кардиологическая и хирургическая помощь при сердечно-сосудистых заболеваниях в Российской Федерации в 2006 г. // Бюллетень НЦССХ. - 2007. - №5. - С.34-43.

3. Болезни сердца и сосудов. Руководство Европейского общества кардиологов / Под ред. А.Д. Кэмма, Т.Ф. Люшера, П.В. Серруиса. - Пер. с англ. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2011. -1480 с.

4. Белозеров Ю.М., Болбиков В.В. Ультразвуковая семиотика и диагностика в кардиологии детского возраста. - М.: МЕДпресс, 2001. - 176 с.

5. Врожденные пороки сердца: справочник для врачей / Под ред. Е.В. Кривошекова, И.А. Ковалева, В.М. Шипулина. -Томск: 8ТТ, 2009. - 286 с.

6. Кардиология (национальное руководство) / Под ред. Ю.Н. Беленкова, Р.Г. Оганова. - М.: ГЭОТАР Медиа, 2007. -1232 с.