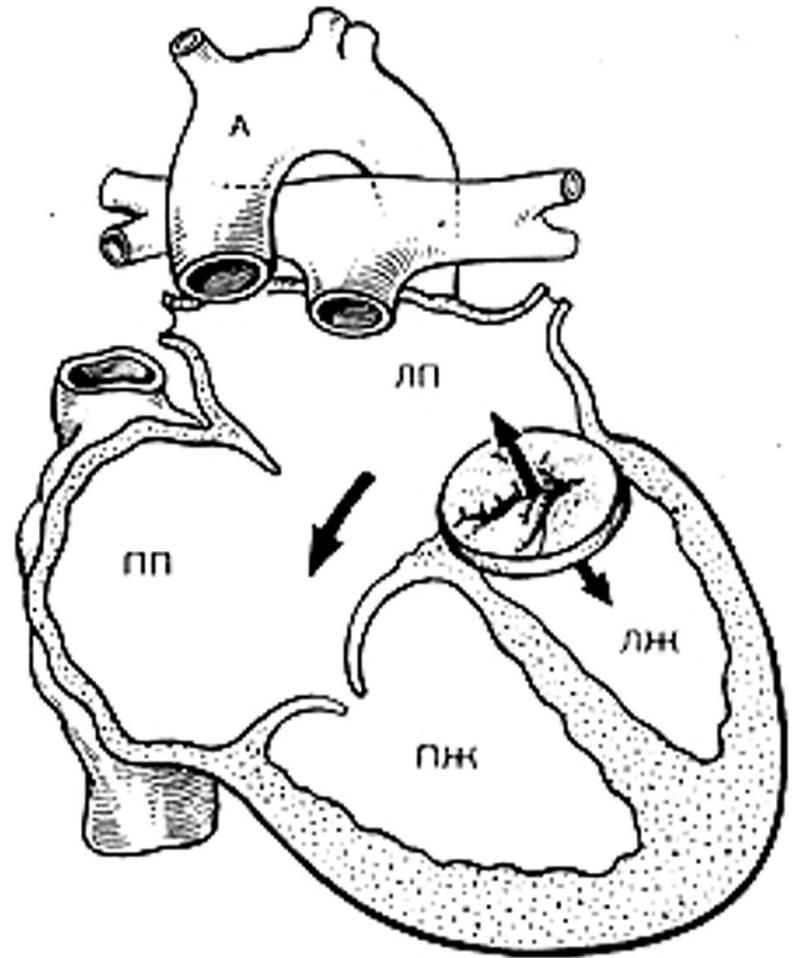


# Дефект межпредсердной перегородки

ДМПП представляет собой незаращение отверстия в межпредсердной перегородке, за счет чего сообщение между предсердиями сохраняется.

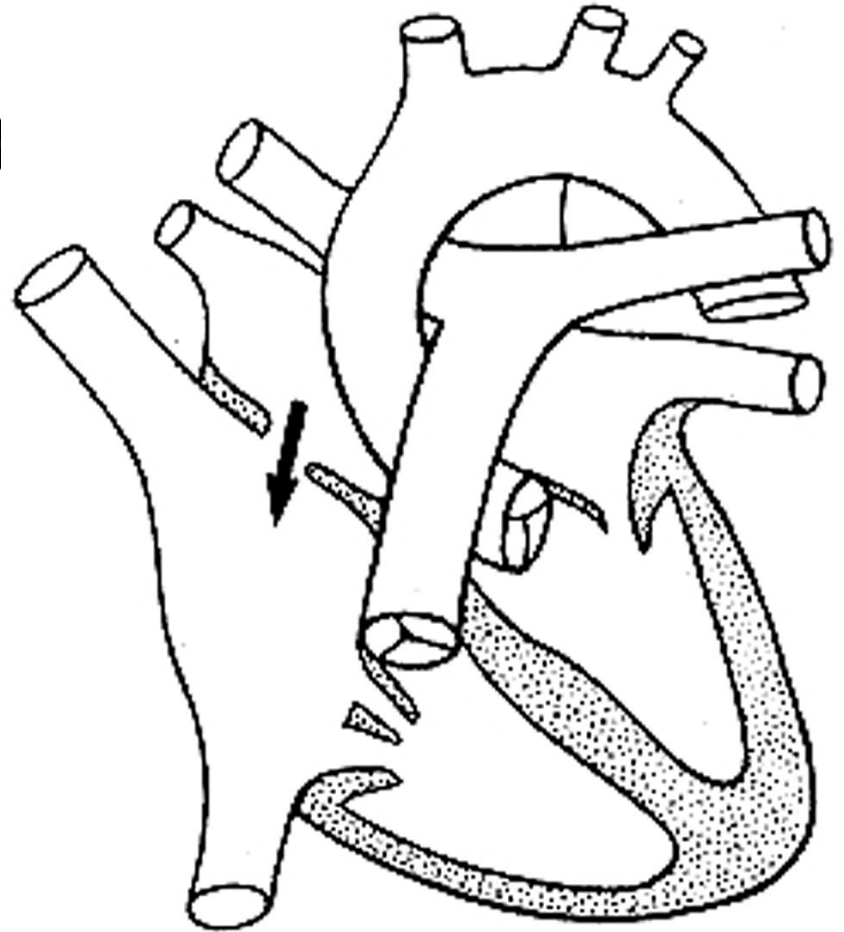
# Классификация

- Первичный ДМПП (в 10%)  
Возникает вследствие незаращения первичного сообщения между предсердиями и аномалии развития первичной МПП  
Дефект располагается в нижнем отделе МПП непосредственно над атриовентрикулярными отверстиями



# Классификация

- Вторичный ДМПП (в 90%)  
Возникает вследствие аномалии развития вторичной МПП  
Дефект всегда имеет нижний край МПП, отделяющий его от уровня атриовентрикулярных клапанов



# Нарушение гемодинамики

- Основным механизмом нарушения гемодинамики при ДМПП является сброс крови из левого предсердия в правое
- Возрастает прежде всего объемная нагрузка на правый желудочек
- При большом сбросе крови через дефект нередко возникает перепад давления между правым желудочком и легочной артерией
- Длительное поступление большого количества крови в сосуды легких отражается на динамике кровообращения малого круга и постепенно приводит к развитию легочной гипертензии
- Легочная гипертензия, как правило, она появляется после 16-20 лет, и частота ее увеличивается по мере увеличения возраста больных.
- гемодинамически длительно компенсированный и маломанифестный порок

# Клиника

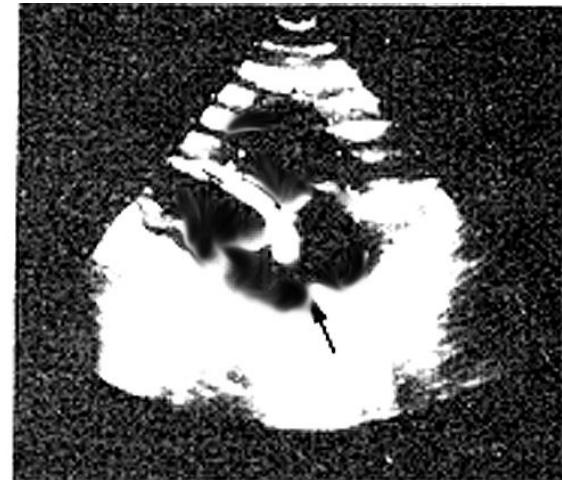
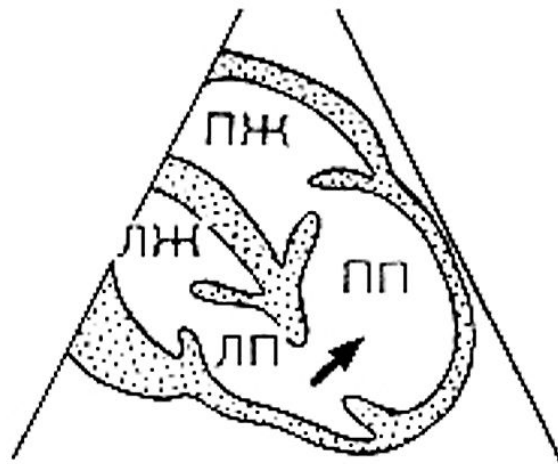
- до 2-5 лет клиническая симптоматика скудная
- Жалобы: на повышенную утомляемость, одышку, сердцебиение при физической нагрузке по сравнению со сверстниками  
В анамнезе почти у 2/3 больных отмечаются повторные бронхиты и пневмонии  
При небольшой величине дефекта (до 10-15 мм) первые симптомы порока могут появляться у них в возрасте старше 10 лет

# Объективный осмотр

- отмечается отставание в физическом развитии, бледность кожных покровов, «сердечный горб» у детей старшего возраста
- не характерно наличие цианоза, поскольку легочная гипертензия и сердечная недостаточность у них чаще формируются лишь к 20 годам
- При пальпации определяется усиленный эпигастральный толчок (при первичном ДМПП также усиленный верхушечный толчок)  
Аускультативно во втором межреберье слева от грудины (в проекции легочной артерии) выслушивается умеренной интенсивности систолический шум, расщепление 2 тона. При первичном ДМПП на верхушке сердца также выслушивается систолический шум митральной недостаточности. При физической нагрузке шум при ДМПП усиливается, в отличие от физиологического шума, который исчезает при нагрузке.

# Диагностика

- Рентгенография грудной клетки - сглаженность талии сердца или выбухание «второй дуги», тень сердца расширена
- ЭКГ - признаки перегрузки правых отделов сердца, гипертрофия правого предсердия и правого желудочка, нарушения ритма.
- Эхокардиография
- МРТ и КТ



# Единицы Вуда

- вычисляются путем деления давления в легочной артерии на объем минутного кровотока в малом круге
- (1 ед. Вуда = 1мм рт.ст.×мин<sup>-1</sup> = 80 дин×с×см<sup>-5</sup>) по формуле:  $ЛСС = (ДЛА_{сред} - ДЗЛА) / СВ$ .
- При этом степени тяжести ЛГ выделяются следующим образом:
  - легкая - ЛСС=2-5 ед,
  - умеренная - ЛСС=5-10 ед,
  - тяжелая - ЛСС > 10 ед



# Хирургическая коррекция

- Оптимальный возраст проведения операции - 5-12 лет
- Абсолютно показаны к раннему оперативному лечению «первичные» ДМПП и обширные «вторичные» дефекты межпредсердной перегородки
- Пациентам со значительным сбросом крови (есть признаки перегрузки правого желудочка объемом) и легочным сосудистым сопротивлением  $< 5$  единиц Вуда (ЕВ) закрытие дефекта проводится независимо от выраженности клинических симптомов
- При подозрении на парадоксальную эмболию из-за ДМПП (при условии, что все другие причины возникновения эмболии исключены), независимо от размера дефекта, следует провести закрытие дефекта
- Пациентов с легочным сосудистым сопротивлением  $\geq 5$  ЕВ, но менее  $2/3$  системного сосудистого сопротивления, или с легочным артериальным давлением  $< 2/3$  системного давления
- При ранней хирургической коррекции дефекта и при отсутствии легочной артериальной гипертензии отмечается хороший отдаленный прогноз

# Операции

- «открытые» (ушивание дефекта или пластика заплатой в условиях искусственного кровообращения)
- Эндоваскулярные (имплантация окклюдера в ДМПП, их применение ограничивается анатомическими особенностями некоторых дефектов, только в том случае, если у больного нет сопутствующих пороков сердца)
- абсолютно противопоказаны при легочном сосудистом сопротивлении более семи единиц Вуда или сбросе крови справа налево на уровне ДМПП (при насыщении периферической крови кислородом менее 94%.)
- Другие противопоказания: эндокардит, недавно перенесенные системные инфекции, язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки, нарушения свертывания крови и другие противопоказания к терапии аспирином, аллергия на никель, недавно перенесенный инфаркт миокарда, нестабильная стенокардия, фракция выброса левого желудочка менее 30%

# Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП)

- – врождённый порок сердца, при котором имеется сообщение между правым и левым желудочком.

# Классификация

- S. Milio и соавторы (1980) выделяют следующие локализации ДМЖП:
- 1) перимембранозный дефект – приточный, трабекулярный, инфундибулярный;
- 2) инфундибулярный дефект (мышечный, субартериальный);
- 3) мышечный дефект (приточный, трабекулярный)
- Размеры ДМЖП различны и составляют от 1 мм до 30 и более мм.
- Поэтому выделяют дефекты больших размеров, а также средних и небольших размеров – диаметром 0,5-1,0 см.

# Нарушение гемодинамики

- происходит сброс крови из левого желудочка в правый (сброс слева направо)
- Повышение давления в малом круге обусловлено значительно большим количеством поступающей крови и нарастающим сопротивлением периферических сосудов лёгких. Это способствует развитию лёгочной гипертензии. Если лёгочная гипертензия обязана большому сбросу крови, гемодинамика стабилизируется путём больших перегрузок как правых, так и левых отделов сердца.
- Повышенное давление в правом желудочке уменьшает величину сброса слева направо, давление в правом и левом желудочках уравнивается, уменьшаются объёмные перегрузки. Постепенно нарастающее давление в правом желудочке обуславливает сброс крови справа налево, развивается артериальная гипоксемия вначале при нагрузке, а затем в покое. У больного появляется цианоз.

# $Q_p - Q_s$

- Отношение объема общего легочного кровотока к системному кровотоку ( $Q_p/Q_s$ ) может служить критерием интенсивности шунтирования крови через внутрисердечный дефект.
- В норме отношение  $Q_p/Q_s$  составляет 1:1
- объем шунта слева направо =  $Q_p - Q_s$ ;
- объем шунта справа налево =  $Q_s - Q_p$ .
- Если имеется сброс слева направо, но  $Q_p/Q_s < 1,5:1$ , то легочный кровоток возрастает незначительно, и повышения ЛСС не происходит.
- При больших ДМЖП ( $Q_p/Q_s > 2:1$ ) значительно увеличивается легочный кровоток и ЛСС, давления в ПЖ и ЛЖ выравниваются.

# МАЛЫЕ ДЕФЕКТЫ

- диаметр менее 1 см и располагается в мышечной части перегородки
- Объём сбрасываемой крови небольшой. Из-за низкого сопротивления крови в малом круге кровообращения давление в правом желудочке и сосудах лёгких повышается незначительно или остаётся нормальным. Однако избыточное количество крови, поступающее через ДМЖП в малый круг, возвращается в левые отделы сердца, вызывая так называемую объёмную перегрузку левого предсердия и желудочка. Поэтому при небольших ДМЖП длительное время регистрируются умеренные изменения в деятельности сердца – перегрузка левых отделов

# Диагностика

- Жалобы. Больные практически жалоб не предъявляют, и только у части детей бывает небольшая утомляемость и одышка.
- Осмотр. Развитие ребёнка нормальное, цианоза нет. Иногда можно отметить слабо выраженный "сердечный горб".
- Перкуссия. Границы сердца не изменены.
- Аускультация. Сердечные тоны нормальные. Над областью сердца выслушивается грубый систолический шум с максимальным звучанием в третьем - четвёртом межреберье у левого края грудины, усиливающийся к мечевидному отростку. На сосуды шеи и на спину шум не проводится. II тон часто "прикрыт" систолическим шумом.
- ЭКГ. Обычно в пределах физиологической нормы. Иногда в левых грудных отведениях отмечают признаки перегрузки левого и правого желудочков.
- Рентгенография. Определяется небольшое увеличение обоих желудочков и левого предсердия.
- ЭХОКГ



# БОЛЬШИЕ ДЕФЕКТЫ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ

- Это дефекты диаметром больше 1 см или более  $1/2$  диаметра устья аорты.
- проявляются уже в первые недели и месяцы жизни.
- выраженными и значительными нарушениями кровообращения

# Диагностика

- Жалобы. затруднения при кормлении в связи с одышкой, частые респираторные заболевания (пневмонии, рецидивирующие пневмонии).
- Осмотр. Значительное отставание в физическом развитии, наличие "сердечного горба", одышка при лёгкой нагрузке и в покое.
- Пальпаторно. Ощущается систолическое дрожание слева от грудины и в области мечевидного отростка. Систолическое дрожание тем меньше, чем больше дефект. При одинаковом давлении в левом и правом желудочках дрожание отсутствует. Печень увеличена.
- Аускультация. I тон усилен над верхушкой, II тон акцентирован или расщеплён над лёгочной артерией. Над областью сердца выслушивается различной интенсивности систолический шум с максимальным звучанием в 4 м/р слева от грудины, при выравнивании давлений в желудочках шум исчезает.
- В лёгких – застойные влажные хрипы в нижних отделах.
- ЭКГ. Признаки гипертрофии обоих желудочков и предсердий.
- Рентгенография. Лёгочный рисунок усилен за счёт переполнения системы лёгочной артерии. При выраженном склерозе сосудов малого круга периферические отделы лёгких выглядят "прозрачными".
- Сердце значительно увеличено за счёт обоих желудочков и левого предсердия. Дуга лёгочной артерии выбухает по левому контуру, а при рентгеноскопии видна её пульсация. Аорта не расширена, иногда гипоплазирована.
- ЭХОКГ

# Тетрада Фалло

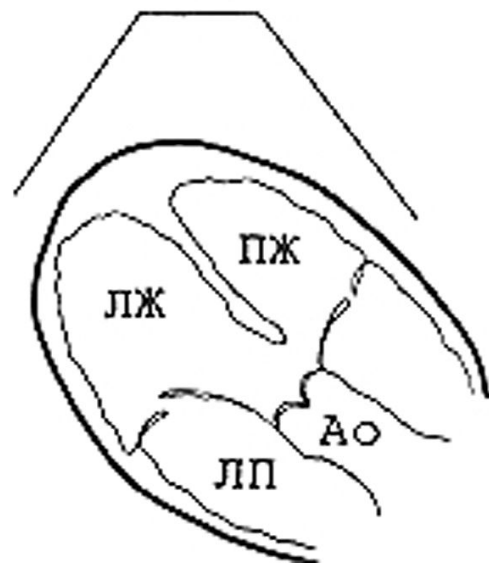
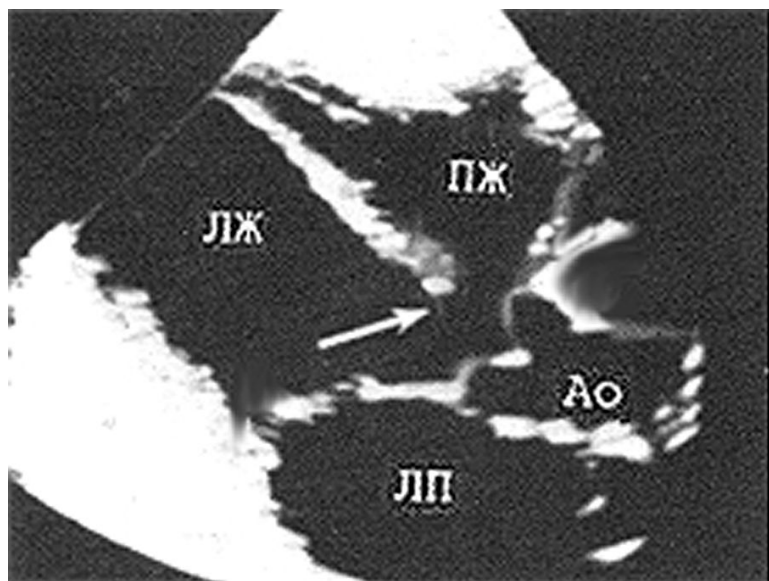
- ДМЖП

стеноз выходного отдела ПЖ и\или  
гипоплазия легочной артерии

большой ДМЖП, равный по диаметру устью  
корня аорты

декстрапозиция корня аорты (фактически  
отходящего от обоих желудочков)

врожденная гипертрофия ПЖ



- Показания к операции. Небольшие дефекты межжелудочковой перегородки не требуют оперативного лечения, так как отсутствуют грубые нарушения внутрисердечной гемодинамики. Больные длительное время ведут активный образ жизни.
- Абсолютные показания к операции
  1. Критическое состояние.
  2. Недостаточность кровообращения, не поддающаяся медикаментозной терапии.
  3. Подозрение на развитие необратимых изменений в лёгких.
- Относительные показания к операции
  1. Большой дефект со значительным сбросом крови.
  2. Частые респираторные заболевания, отставание в физическом развитии.
- Оперативное вмешательство производят в условиях искусственного кровообращения. Оно заключается либо в ушивании дефекта на прокладках, либо во вшивании заплаты.
- Эндоваскулярное закрытие ДМЖП окклюдером. Как правило, катетеризационный метод применяется для закрытия мышечных дефектов в трабекулярной части межжелудочковой перегородки. Окклюдерами можно закрывать мышечные мембранозные ДМЖП размерами до 11 - 14 мм.