

ДЕФЕКТ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ

ДМЖП

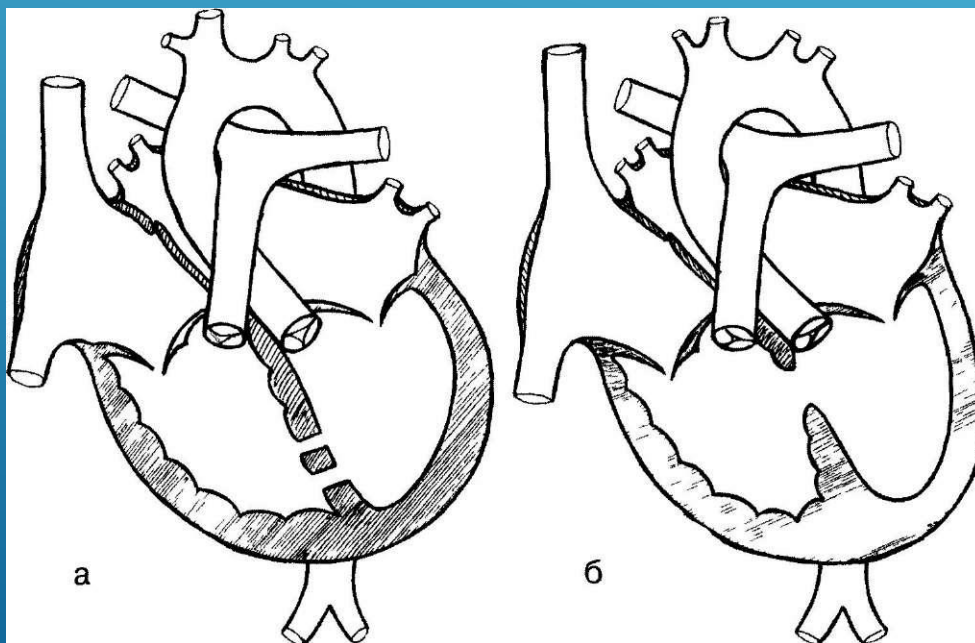


ДМЖП - врожденный порок сердца, при котором имеется сообщение между правыми и левыми камерами сердца на уровне желудочков.

Эпидемиология

Дефект межжелудочковой перегородки - самый частый порок и составляет 9 – 25% от всех ВПС. (по другим данным 11—48%)

а — ДМЖП в мышечной части
б — ДМЖП перимембранозный



Классификация

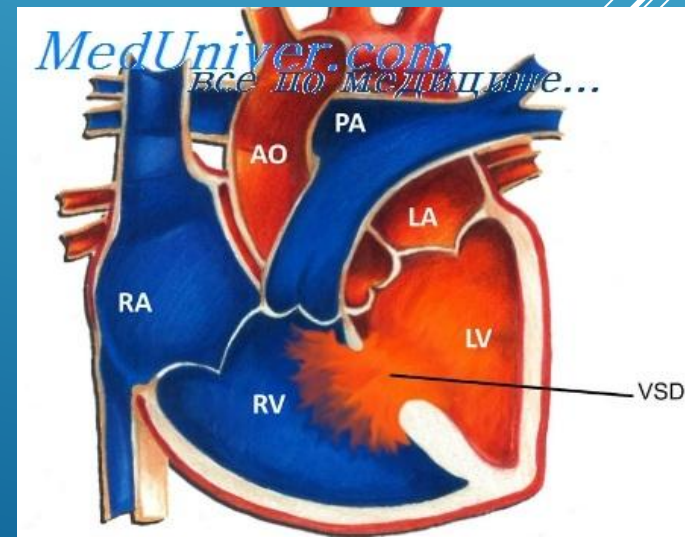
- I. Мембранозные* – располагаются в верхней части межжелудочковой перегородки сразу под аортальным клапаном и септальной створкой аортального клапана. Часто закрывается самопроизвольно.
- II. Мышечные* – располагаются в мышечной части перегородки, на значительном расстоянии от клапанов и проводящей системы.
- III. Надгребневые* (дефект межжелудочковой перегородки выносящего тракта ПЖ) – располагается выше наджелудочкового гребня (мышечный пучок, отделяющий полость ПЖ от его выносящего тракта). Часто сопровождается аортальной недостаточностью. Самопроизвольно не закрываются.

При рождении около 90% дефектов локализуется в мышечной части перегородки, но поскольку большинство из них самостоятельно закрывается в течение 6—12 мес, в последующем преобладают перимембранозные дефекты. Размеры ДМЖП могут быть самыми разными: от крошечных отверстий до полного отсутствия всей межжелудочковой перегородки. Большинство дефектов (за исключением множественных дефектов типа «швейцарского сыра») закрываются самостоятельно.

ГЕМОДИНАМИКА

В нормальных условиях давление в правом желудочке в период систолы в 4 - 5 раз ниже, чем в левом. Поэтому через дефект межжелудочковой перегородки происходит сброс крови слева направо.

При небольших размерах дефекта (0,2—1 см) объем шунтируемой крови через него оказывается небольшим. Давление в правом желудочке и легочных артериях либо повышается незначительно, либо остается нормальным. Однако избыточное количество крови, поступающей через дефект в малый круг кровообращения, возвращается в левые отделы, вызывая их объемную перегрузку.



При больших дефектах (1 -3 см) гемодинамика изменяется. Значительное повышение давления в малом круге кровообращения, объемные и систолические перегрузки левого и правого желудочков. Характерным для дефектов с большим сбросом крови и невысоким легочным сопротивлением является преобладание перегрузок левых отделов сердца.

Перестройка сосудов легких, работающих при субмаксимальной или максимальной нагрузке под высоким давлением. Перестройка начинается с утолщения средней оболочки мелких артерий, уменьшения их просвета вплоть до полной облитерации. Одновременно наступает склерозирование участков других сосудов и т. д., т. е. происходит редукция сосудистого русла.

Постепенно сброс крови через дефект уравнивается, а в дальнейшем, поскольку изменения легочного сопротивления лабильнее, чем системного, в определенных ситуациях оно превышает его, и происходит сброс крови из правого желудочка в левый (обратный или перекрестный сброс).

По мере нарастания изменений сосудов легких, характерных для легочной гипертензии, уменьшаются объемные перегрузки обоих желудочков при постепенном изолированном увеличении систолической перегрузки правого желудочка.

КЛИНИКА

Малые дефекты.

- Эту форму порока называют болезнь Толочинова—Роже.
- Дефекты имеют диаметр менее 1 см.
- Давление в малом круге кровообращения составляет $1/3$ от системного.
- Частота выявления таких больных 25—40% от числа всех больных ДМЖП.

Средние и большие дефекты.

- Дефекты диаметром более 1 см или более 0,5 диаметра устья аорты.
- Давление в малом круге более 70% от системного.

МАЛЫЕ ДЕФЕКТЫ

Клиника:

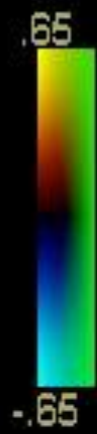
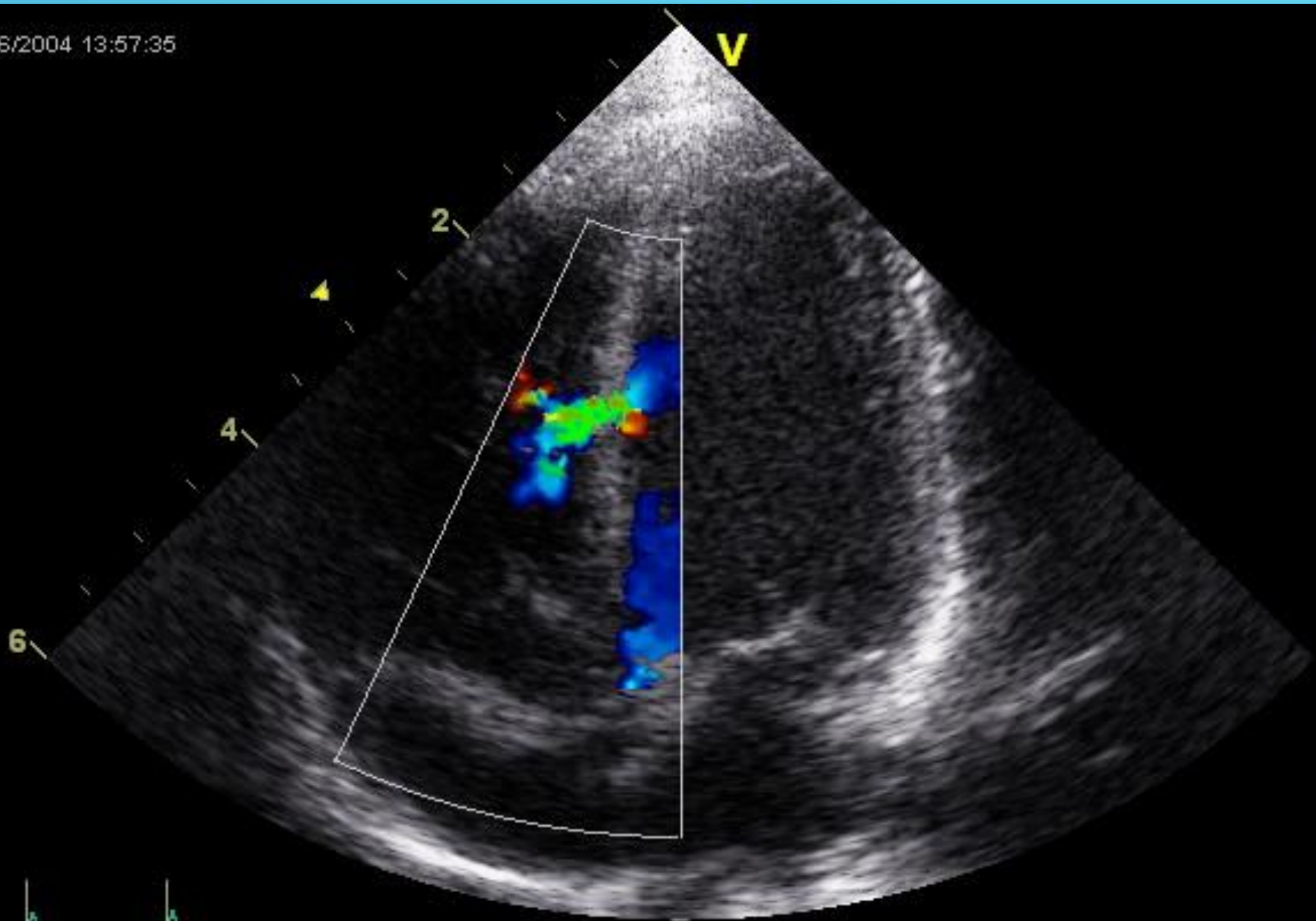
1. Грубый систолический шум над областью сердца
2. Симптомы утомляемости и одышки
3. Слабо выраженный «сердечный горб»
4. Умеренно усиленный ВТ
5. Признаков декомпенсации нет, АД нормальное
6. Пальпаторно – систолическое дрожание вдоль левого края грудины
7. Аускультативно: сердечные тоны нормальные, II тон часто “прикрыт” систолическим шумом. Над областью сердца у всех больных определяется грубый систолический шум с максимальным звучанием в третьем — четвертом межреберье у левого края грудины, усиливающийся к мечевидному отростку. Он не проводится на сосуды шеи и на спину.

МАЛЫЕ ДЕФЕКТЫ

Инструментальная диагностика:

- На **ЭКГ** выявляются лишь умеренные амплитудные признаки гипертрофии левого желудочка сердца в виде высоких зубцов R в отведениях V 5 - 6, глубоких зубцов S в отведениях V 1 - 2 без нарушения фазы реполяризации.
- На **рентгенограмме** сердце либо нормальных размеров, либо отмечается небольшое увеличение левого предсердия и желудочков. Легочная артерия обычно не выбухает, хотя талия сердца может быть сглажена. Легочный рисунок не усилен.
- **Эхокардиографически** выявляется пространство в перегородке, однако при маленьких дефектах визуализация затруднена из-за прикрытия их хордами.


15/06/2004 13:57:35



135
2:2 HR

ЛЕЧЕНИЕ

В настоящее время больные с малыми дефектами межжелудочковой перегородки хирургическому лечению не подлежат. Относительным показанием к операции может быть требование больного или его родителей. Однако благоприятное течение болезни позволяет воздержаться от хирургического вмешательства.



СРЕДНИЕ И БОЛЬШИЕ ДЕФЕКТЫ

Клиника:

У детей с первых недель жизни выявляются умеренные признаки недостаточности кровообращения в виде затруднения при сосании, которое становится прерывистым, с частым отрывом от груди, возникновением одышки и бледности, потливости, перорального цианоза. Цианоз может отмечаться и при задержке дыхания при плаче, дефекации, натуживании.

Имеется склонность к похолоданию конечностей, бледности и мраморности кожи, что связано с нарушением микроциркуляции на периферии.

У 25—30% больных уже в периоде новорожденности возникают критические состояния из-за тяжелой недостаточности кровообращения, которая может приводить к летальному исходу.

В анамнезе у большинства пациентов имеется склонность к затяжным или рецидивирующим пневмониям, бронхитам, обусловленным выраженной гиперволемией сосудов МКК.

СРЕДНИЕ И БОЛЬШИЕ ДЕФЕКТЫ

Диагностика:

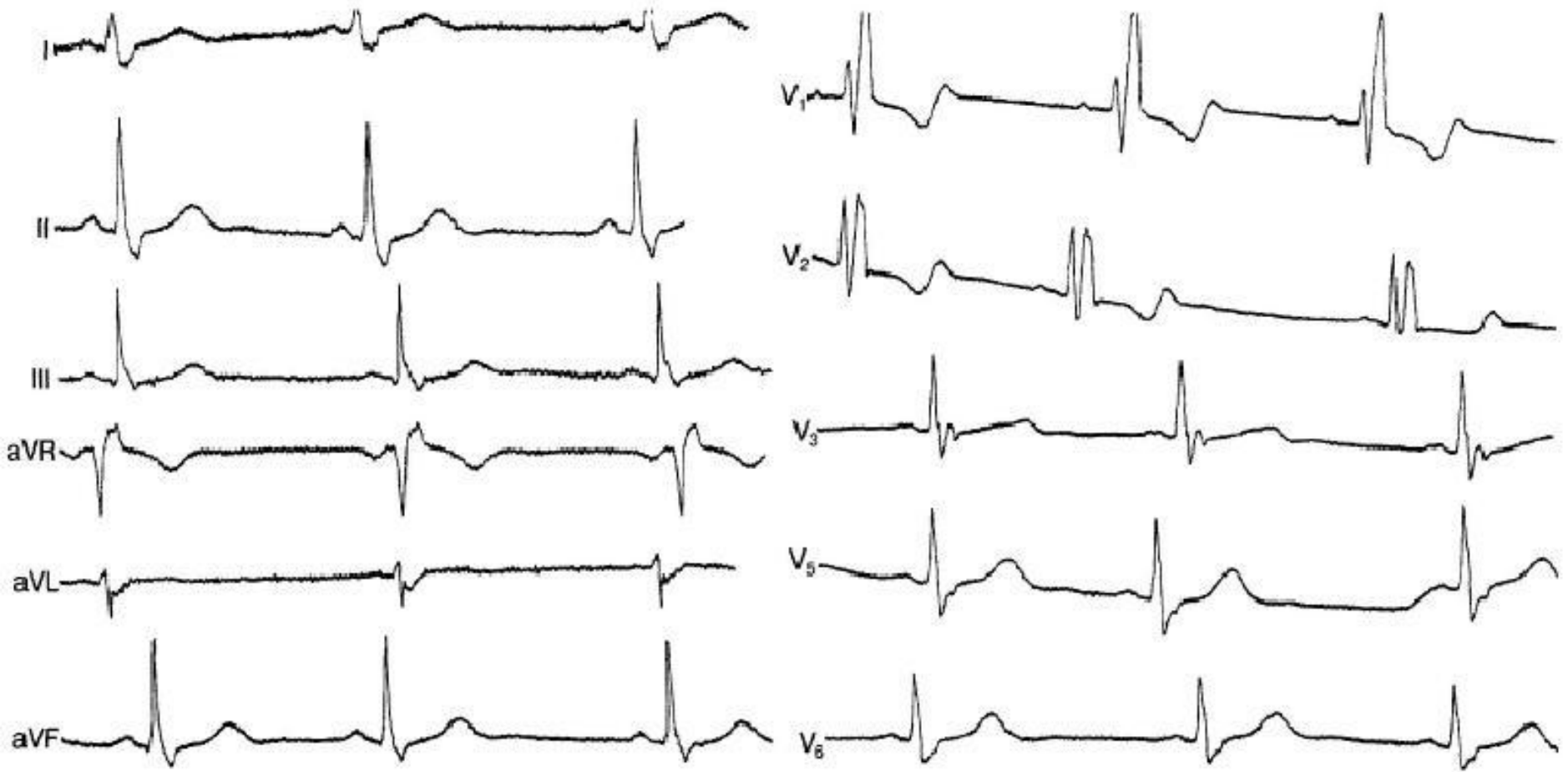
1. Отставание в физическом развитии
2. «Сердечный горб»
3. Пальпаторно систолическое дрожание слева от грудины и в области мечевидного отростка. Обычно оно выражено слабее, чем при небольших дефектах, а примерно у 1/3 больных вообще не определяется.
4. Аускультативно I тон усилен над верхушкой, II тон резко акцентирован и расщеплен над легочной артерией. Над областью сердца выслушивается систолический шум, характер которого варьирует от пансистолического до непродолжительного систолического. Однако при одинаковом давлении в обоих желудочках шум незначительный или вовсе не прослушивается. У половины больных над верхушкой можно выслушать диастолический шум. Шумы наиболее отчетливы слева от грудины, в третьем - четвертом межреберье. Они не проводятся на крупные сосуды.
5. Одышка в покое
6. Влажные хрипы в нижних отделах легких
7. Пальпируется увеличенная печень
8. Периферических отеков, как правило, нет.

СРЕДНИЕ И БОЛЬШИЕ ДЕФЕКТЫ

Инструментальная диагностика:

ЭКГ:

- В начальных стадиях - признаки перегрузки левых отделов сердца в виде несвойственного детям нормального положения ЭОС или тенденции к ее отклонению влево. Зубец Р в отведениях I, II, V_{5-6} может быть умеренно уширен, без уплощения. Зубцы S в отведении V_{1-2} и R в отведениях V_{5-6} увеличиваются по амплитуде, появляется глубокий (более 4 мм) зубец Q в отведениях V_{5-6} , что связано не только с гипертрофией свободных стенок левого желудочка, но и МЖП.
- По мере нарастания ЛГ - признаки перегрузки правых отделов сердца в виде высокого и заостренного зубца Р в отведениях II, V_{1-2} , комплекса типа rSR в отведениях aVR, V_{1-2} или типа qR в V_{1-2} , т. е. формируются признаки комбинированной гипертрофии левых и правых отделов сердца. В дальнейшем гипертрофия правых отделов сердца становится преобладающей.
- Стойкие нарушения фазы реполяризации в виде смещения сегмента ST и глубоких заостренных зубцов Т в грудных отведениях от V1 до V4 связаны с выраженной перегрузкой и дистрофией миокарда правого желудочка. У детей старшего возраста отмечаются различные нарушения ритма сердца, атриовентрикулярной и внутрижелудочковой проводимости.

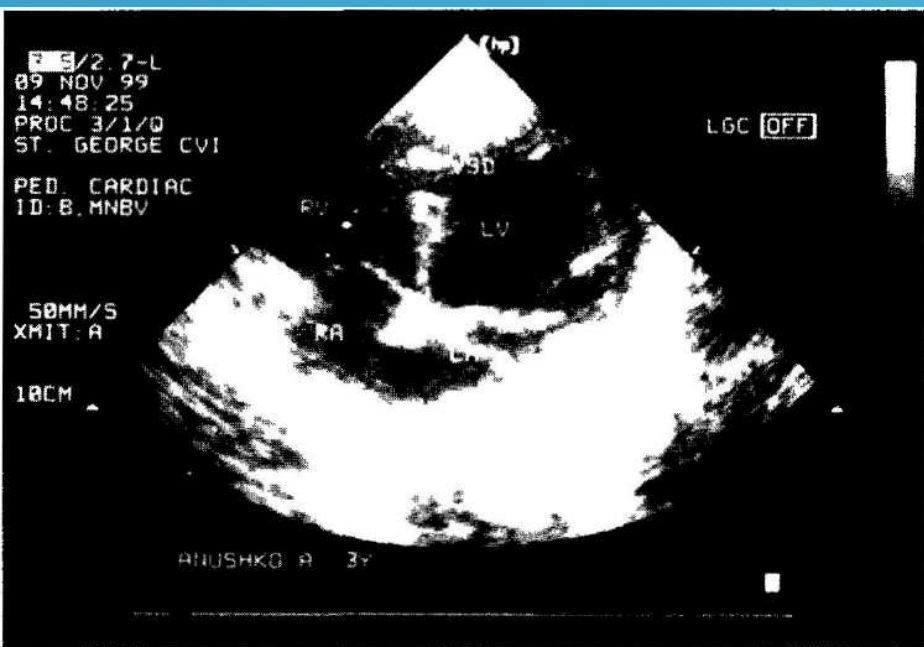


ЭКГ ребенка 15 лет. Диагноз: дефект межжелудочковой перегородки. Умеренное отклонение электрической оси сердца вправо, умеренная перегрузка двух предсердий, «блокадная» форма гипертрофии правого желудочка с умеренной систолической перегрузкой.

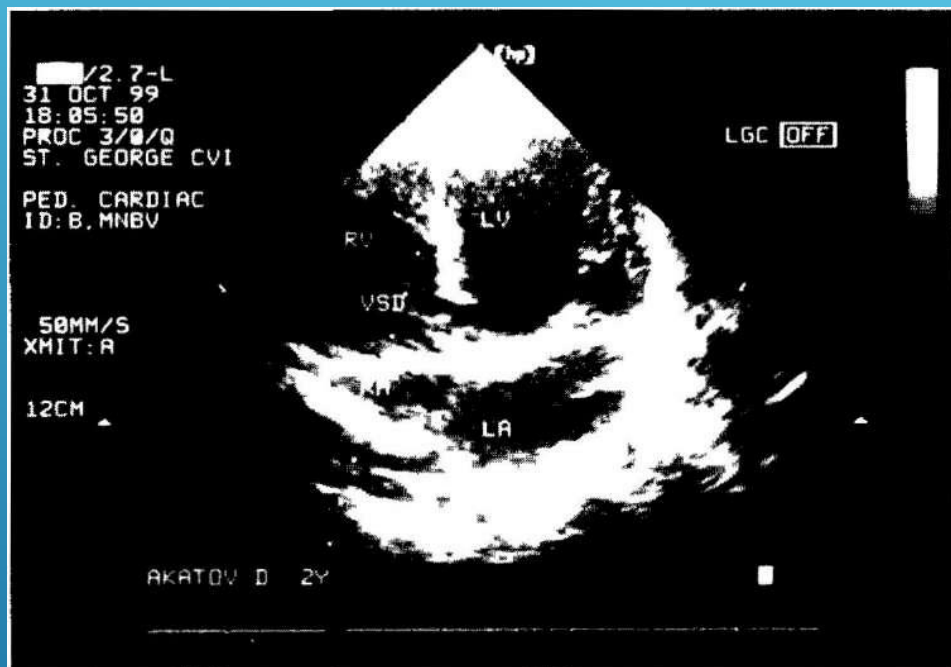
СРЕДНИЕ И БОЛЬШИЕ ДЕФЕКТЫ

Инструментальная диагностика:

Эхокардиографическое исследование дает исчерпывающую информацию о наличии дефектов в перегородке.



Ребенок – 3 года. Диагноз врожденный порок сердца, дефект межжелудочковой перегородки В средней трети мышечной части перегородки лоцируется дефект (VSD) диаметром 6 мм Умеренное увеличение левого желудочка (LV) с незначительном гипертрофии его стенок



Ребенок – 2 года. Диагноз врожденный порок сердца, дефект межжелудочковой перегородки Модифицированная 4-камерная позиция Апикальным доступ Лоцируется высокие мем-бранозный ДМЖП (VSD) диаметром 12 мм с фиброзными краями

СРЕДНИЕ И БОЛЬШИЕ ДЕФЕКТЫ

Инструментальная диагностика:

Рентгенография:

- Значительное усиление легочного рисунка по артериальному руслу
- Умеренное выбухание дуги легочной артерии по левому контуру сердца
- Увеличение размеров сердца в поперечнике, за счет левых и правых отделов.

- По мере нарастания легочной гипертензии происходит значительное расширение корней легких, выраженное, иногда аневризматическое выбухание дуги легочной артерии, а периферический рисунок легкого становится обедненным, «прозрачным», что связано со склерозированием и запустеванием периферических легочных сосудов.

СРЕДНИЕ И БОЛЬШИЕ ДЕФЕКТЫ

Прогноз: неизбежно развивается синдром (реакция) Эйзенменгера для которого характерны:

- а) тяжелая легочная гипертензия с высоким общелегочным сопротивлением, обусловленным обширными склеротическими облитерирующими изменениями в легочных артериолах;
- б) наличие перекрестного или веноартериального сброса крови («смена шунта») с клиническими проявлениями цианоза;
- в) расширение ствола легочной артерии и запустевание периферических сосудов МКК с клинико-рентгенологическими проявлениями обеднения периферического легочного рисунка («синдром ампутации»);
- г) величина легочного кровотока становится равной или меньшей величины системного кровотока;
- д) гипертрофия и дилатация всех отделов сердца;
- е) значительное уменьшение или исчезновение систолического шума и систолического дрожания, появление диастолического шума Грехема — Стилла;
- ж) исчезновение раздвоения II тона над легочной артерией с увеличением его акцентуации и амплитуды за счет пульмонального компонента.

ЛЕЧЕНИЕ

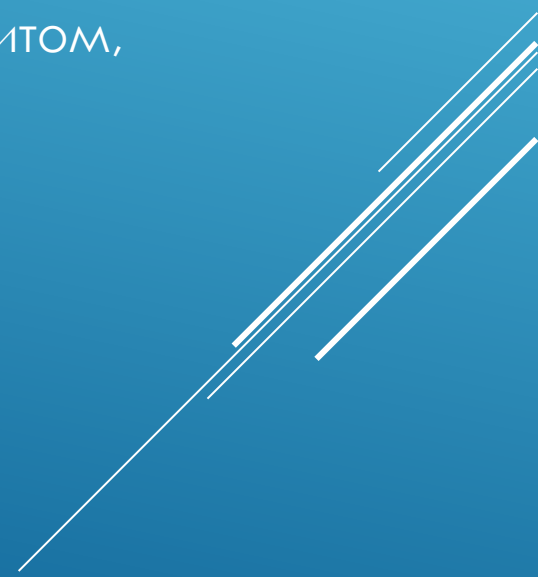
Если у ребенка раннего возраста со средним или большим дефектом появляются признаки недостаточности кровообращения, то его необходимо лечить в стационаре, с применением...

1. Сердечных гликозидов (дигоксин, изоланид, ланикор и др.);
2. Диуретиков (гипотиазид, фуросемид и др.);
3. Ингибиторов АПФ (каптоприл, лизиноприл и др.),
4. Кардиотрофических (рибоксин, оротат калия, инозин, витамин В12, панангин...)
5. Антиоксидантных препаратов (витамины А, С, Е, селен, эссенциале).

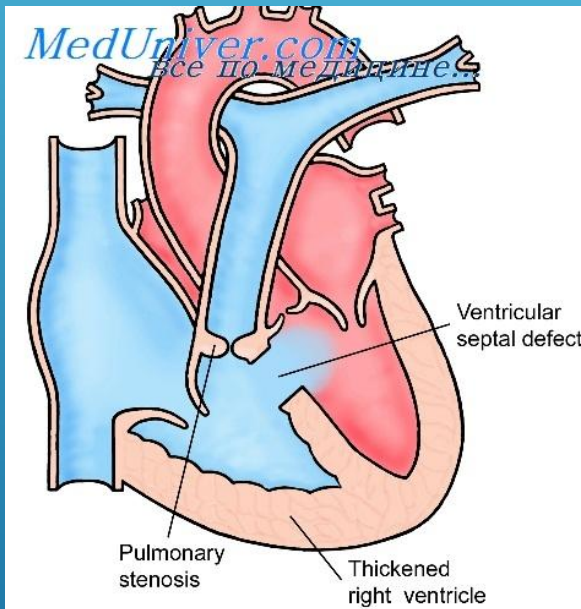
При этом подбирают индивидуальные минимальные эффективные дозы, а в амбулаторных условиях в последующем проводится профилактическая терапия. Если такая терапия эффективна и не возникает признаков легочной гипертензии, то желательно проводить ее до достижения ребенком наиболее «операбельного» возраста, т. е. 3 и более лет, поскольку у детей раннего возраста операционная летальность высокая. В то же время, если операция выполнена у ребенка младше 2—3 лет, то лучше проходит послеоперационная редукция легочной гипертензии и гипертрофии миокарда.

Оптимальным для операции является возраст 5—9 лет.

ПОКАЗАНИЯ К ОПЕРАЦИИ

- 1) отсутствие тенденции к спонтанному закрытию малых дефектов к 3—4 годам жизни;
 - 2) появление признаков легочной гипертензии;
 - 3) стойкая рефрактерная к терапии сердечная недостаточность;
 - 4) значительное отставание ребенка в массе тела и в физическом развитии, нарастание тяжести анемии;
 - 5) тяжело протекающие и плохо поддающиеся терапии рецидивирующие пневмонии и бронхиты;
 - 6) осложнение ДМЖП инфекционным эндокардитом, рефрактерным к консервативной терапии.
- 

ОПЕРАЦИЯ ПРОТИВОПОКАЗАНА ПРИ...



... склеротической стадии легочной гипертензии, когда давление в легочной артерии приближается к системному, артериовенозный сброс уменьшается ниже 40% минутного объема МКК и появляется перекрестный сброс крови с транзиторным цианозом. В таком случае ДМЖП становится «предохранительным клапаном» и часть крови компенсаторно может сбрасываться в БКК, если уменьшается систолическая работа правого желудочка по преодолению высокого сопротивления в легочной артерии. При оперативном закрытии дефекта правый желудочек не может быстро приспособиться к «проталкиванию» всего ударного объема крови против высокого давления в легочной артерии. Это сопровождается возникновением острой рефрактерной правожелудочковой недостаточности, от которой больные умирают в послеоперационном периоде.

В настоящее время проводятся радикальные операции в условиях искусственного кровообращения с ушиванием малых дефектов П-образными швами и пластикой больших дефектов заплатой из синтетической (дакрон, тефлон и др.) или биологической (аутоперикард, консервированный ксеноперикард) ткани.

У детей грудного возраста с тяжелой гипотрофией, множественными дефектами и большим лево-правым сбросом крови возможно проведение паллиативной операции по созданию искусственного стеноза легочной артерии, что позволяет ребенку пережить ранний период адаптации. В последующем проводится повторная, уже радикальная операция по устранению дефекта с одновременным устранением стеноза легочной артерии.

Наиболее типичными послеоперационными осложнениями являются нарушения проводимости (у 34—80% больных) —

- атриовентрикулярные блокады,
- блокады ножек пучка Гиса,
- недостаточность трехстворчатого клапана.

Эти осложнения обусловлены операционной травматизацией проводящей системы сердца, особенно при чрезвентрикулярном доступе. Возможно наличие остаточного сброса крови и даже, у 6—11% больных, — реканализации дефекта.

Летальность в отдаленные послеоперационные сроки достигает 2,5% и связана, в основном, с остаточной легочной гипертензией, полной атриовентрикулярной блокадой, тяжелыми нарушениями ритма сердца, прогрессированием инфекционного эндокардита.