

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА.

- ВПС – это сердечные аномалии, которые возникают при развитии эмбриона.
- Частота ВПС составляет около 1% всех заболеваний сердца, значительно выше этот процент у больных первых лет жизни.

В России ежегодно рождается 20-22 тысячи детей с ВПС, что составляет $\approx 0,6 - 0,9\%$ от всех родившихся.

- В настоящее время считается, что более 50% этих пациентов достигает зрелого возраста и это приводит к дальнейшему росту популяции таких больных.

Частота ВПС – 30% от всех пороков развития

Частота ДМПП – 7.8 % больных с ВПС

(чаще у женщин)

Этиология ВПС:

хромосомные нарушения – 5 %

мутация I гена – 2-3 %

влияние внешних факторов – 1-2 %

полигенно – мультифакальное

наследование – 90%

Факторы риска рождения ребенка с ВПС:

возраст матери

эндокринные заболевания

**токсикоз и угроза прерывания
первого триместра**

мертворожденные в анамнезе

- У мальчиков чаще бывают такие ВПС, как коарктация аорты, клапанный стеноз аорты, тетерада Фалло, транспозиция маг сосудов; у девочек – незаращение артериального протока, ДМПП.
- ВПС может сочетаться с другими генетически обусловленными аномалиями, как например, синдром Тернера, Дауна, Марфана и др.
- Существует около 40 нозологических форм ВПС, из которых большинство имеет по несколько вариантов. Однако 85% всех ВПС по частоте встречаемости – это 10-11 основных нозоформ.

- Единой классификации ВПС нет. В 1962г. Вишневым была предложена анатомическая классификация ВПС. В середине 70-х в институте ССХ им.Бакулева была принята «Функциональная классификация ВПС». ВПС разделили на 3 группы:
 1. со сбросом крови слева направо;
 2. со сбросом справа налево;
 3. ВПС с препятствием кровотоку.
- В 1982 институт им. Бакулева принял классификацию ВПС, предложенную Бураковским и Иваницким. В этой классификации акцент сделан по анатомическому принципу и с учетом легочной гипертензии, предложенной Бураковским в 1975 году.

ВПС - простые формы:

- 1 гр. – септальные дефекты, шунты (ДМПП, ДМЖП, свищи ЛЖ-ЛП, ЛП-ЛА и др)- до 80-90% всех ВПС
- 2 гр. ТМС - редко
- 3 гр. – клапанные – относительно редко
- 4гр. - аномалии расположения сердца, развития перикарда, отхождения коронарных сосудов – очень редко.

Сложные (комбинированные) ВПС

- **Триада Фалло:** ДМПП + СтЛА + ГПЖ
- **Тетрада Фалло:** ДМЖП + Ао верхом на МЖП + ГПЖ + Ст ЛА : а) частичный; б) полный – тогда + ОАП.
- **Пентада Фалло:** тетрада + ДМПП
- **Синдром Эйзенменгера:** ДМЖП + декстрапозиция корня аорты – тетрада Ф без Ст ЛА. **Комплекс Эйзенменгера:** синдром Э. + коарктация аорты или ее гипоплазия + аномальное впадение легочных вен
- **С-м Тауссиг – Бинга:** ДМЖП + Ао полностью от ПЖ, а ЛА – от ЛЖ.
- **С-м Лютембаше:** ДМПП + Ст МК
- **С-м Эбштейна :** ТК низко в ПЖ + недост-ть ТК + ГПЖ + (85%) ООО или ДМПП.
- **Общее Предсердно-Желудочковое отверстие** (criss – cross sindrom): ДМПП нижний + ДМЖП верхний.

Клиника ВПС весьма многогранна и определяется тремя основными факторами:

- анатомическими особенностями порока
- степенью компенсации
- возникающими осложнениями.

Алгоритм при анализе эхоКГ в диагностике ВПС

- идентифицировать клапаны сердца, учитывая их взаимное расположение;
- распознать перегородки, проследить их непрерывность из разных проекций и плоскостей исследования, оценить тип движения;
- оценить анатомические взаимоотношения клапанов и МЖП;
- охарактеризовать движения створок клапанов сердца;
- определить изменения размеров камер сердца, наличие и выраженность дилатации полостей и гипертрофии миокарда ЛЖ и ПЖ;
- провести доплеровское исследование, синхронизируя его с двумерной или одномерной эхоКГ. Выявить признаки клапанной регургитации, сужений на пути кровотока и внутрисердечных шунтов;
- провести контрастное или цветное исследование для выявления признаков степени регургитаций, а также внутрисердечных право-левых или двусторонних шунтов.

ДМПП

ДМПП – называется отверстие в МПП в связи с отсутствием септальной ткани. Составляет 7-25% от ВПС.

Различают вторичный и первичный дефект.

- *Вторичный (ostium secundum)* локализуется в области овального окна (средняя часть МПП) и проявляется дефицитом структуры в отличие от открытого овального окна. Этот вариант порока составляет 70% от всех типов ДМПП .
- *Первичный дефект (ostium primum)* локализуется в области центрального фиброзного тела (нижняя часть МПП), составляет 20% от всех типов ДМПП.
- *Дефект венозного синуса* сост $\approx 4\%$ всех ДМПП и локализуется в обл соединения МПП с верхней полой веной, часто сочетается с аномалиями легочных вен.
- *ДМПП на уровне коронарного синуса* – сброс крови из коронарного синуса в ЛП.

Историческая справка

Первое упоминание - Гален.

Анатомия порока – Louis (1826), Ekk (1834) и Rokitansky K. (1875)

Макропрепарат вторичного ДМПП



ДМПП по эмбриологическому происхождению

Первичный (как правило + АВК)

Возникает в связи с незаращением первичного сообщения между предсердиями

Вторичный (85 – 98%)

Всегда сохраняется край МПП в нижнем отделе

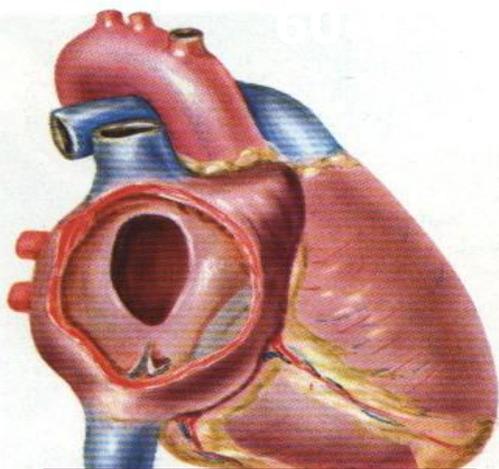
Единое предсердие (как одна из форм ОАВК)

Занимает всю межпредсердную перегородку + отсутствие МПП в нижнем отделе

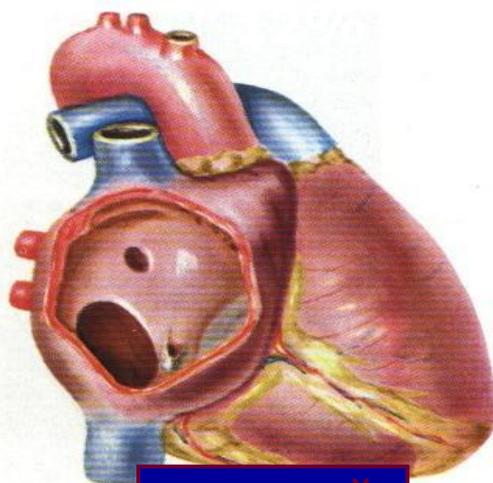
Первое упоминание - Гален.

Анатомия порока – Louis (1826), Ekk (1834) и Rokitansky K. (1875)

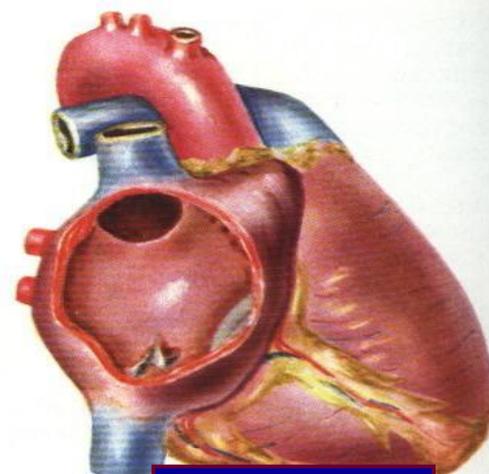
АНАТОМИЧЕСКИЕ ВАРИАНТЫ ВТОРИЧНОГО ДМШ



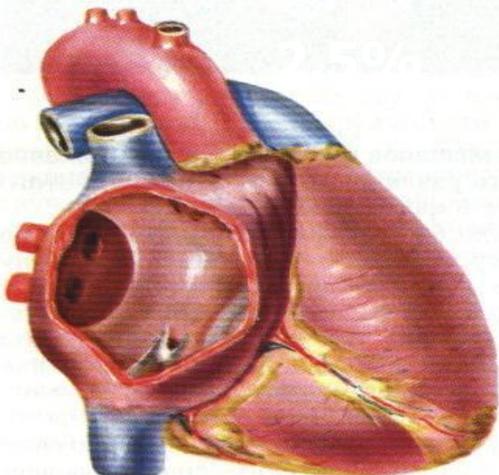
ЦЕНТРАЛЬНЫЙ



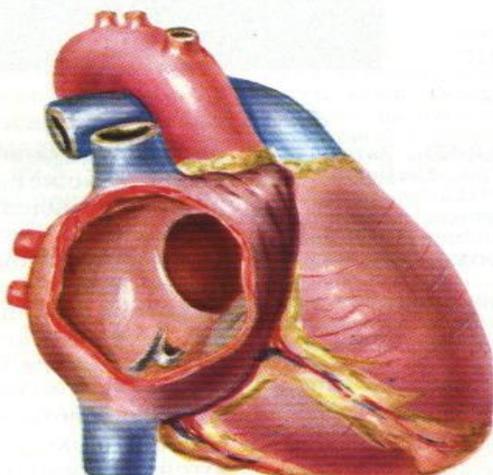
НИЖНИЙ



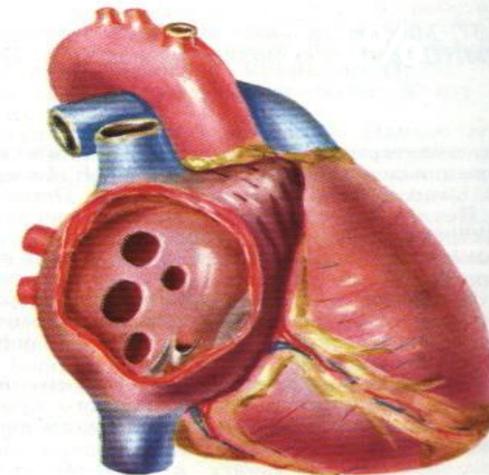
ВЕРХНИЙ



ЗАДНИЙ



ПЕРЕДНИЙ



МНОЖЕСТВЕННЫЕ

НАРУШЕНИЕ ГЕМОДИНАМИКИ ПРИ ДМПШ

СБРОС КРОВИ ИЗ ЛП В ПП
(давл. в ЛП > давл. в ПП на 3 – 5 мм рт.ст.)

ОБОГАЩЕНИЕ МАЛОГО КРУГА КРОВООБРАЩЕНИЯ

ПЕРЕГРУЗКА ПРАВОГО ОТДЕЛОВ СЕРДЦА

Величина сброса крови определяется соотношением сопротивления дефекта и периферическим сосудистым сопротивлением.

При большом сбросе значительно возрастает объемная перегрузка и работа ПЖ при отсутствии повышения давления в ПЖ.

Сброс крови вследствие большой резервной

способности и низкой

Патогенез легочной гипертензии при ДМПП

Гиперволемиа МКК

Рефлекторный
спазм

Длительно давл.
в ЛА:
30-40 мм рт.ст.

Естественное течение
порока

(более 2-3
десятилетий)
вторичные
изменения

в легочных
сосудах

Нарастание органической
обструкции

легочных сосудов
Воспалительные
процессы

Тромбоэмбо
лии

Легочная гипертензия

в сосуды
легких

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА ПРИ ДМПШ

Жалобы: до 2-3 лет : бессимптомно
более 3 лет : повышенная

утомляемость

при
нагрузке
одышка

сердцебиение

частые ОРВИ

(бронхиты и пневмонии)

старше 20 лет : + жалобы на перебои

Осмотр: более 3 лет: отставание в физическом развитии
бледность кожных покровов
небольшой цианоз (при верхнем ДМПП+
ЧАДЛВ)

При развитии высокой степени ЛГ : отеки,
явления НК

Методы диагностики ВПС

ФИЗИКАЛЬНЫЕ
МЕТОДЫ

анамнез

осмотр
пальпация
перкуссия

аускультация
ЭКГ + Холтер
ФКГ

НЕИНВАЗИВНЫЕ:

ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫЕ
МЕТОДЫ

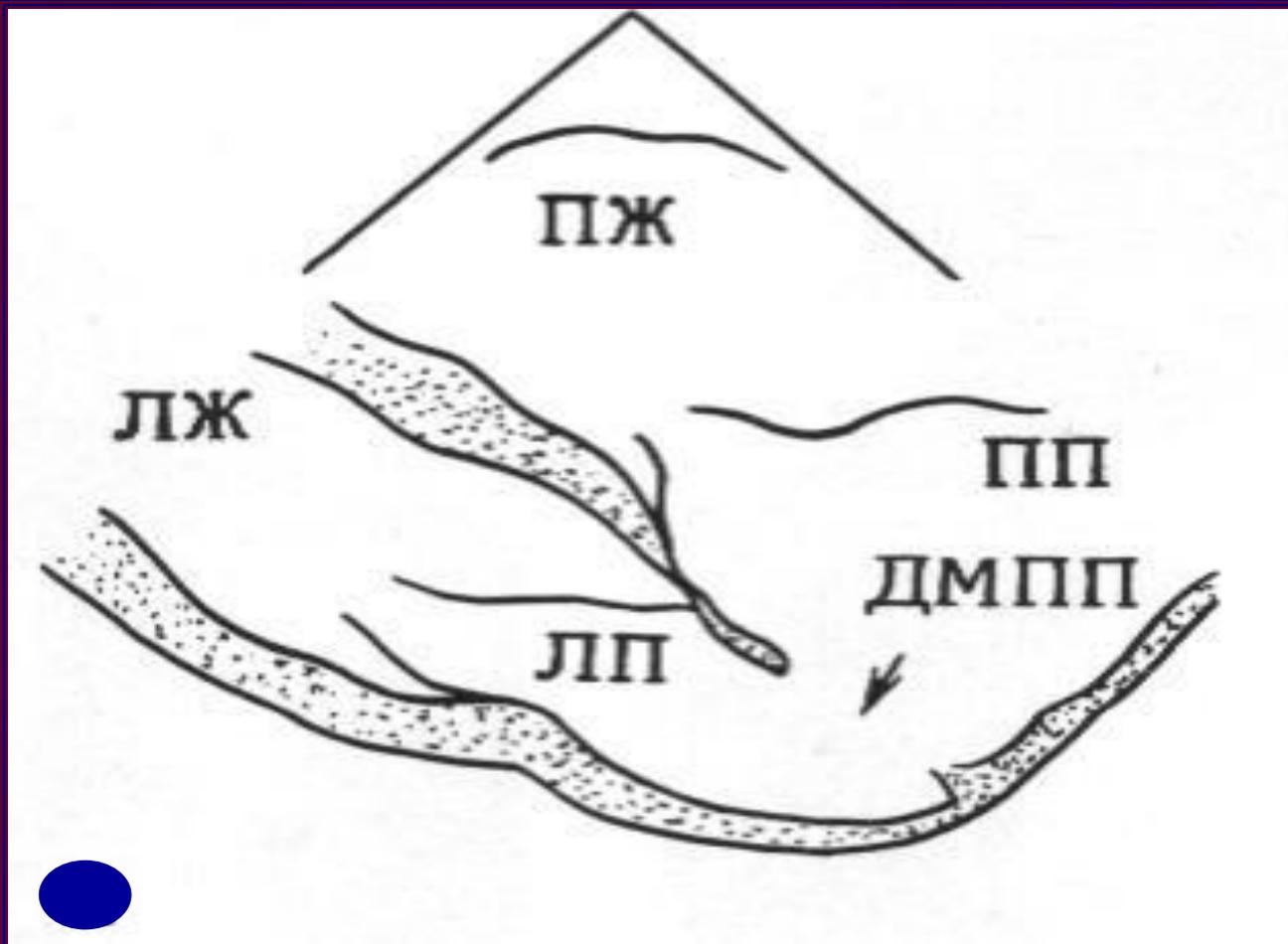
Рентгенография
ЭХО-КГ
(двумерная,
трехмерная)
МРТ, КТ

ИНВАЗИВНЫЕ:

АКГ + Катетеризация полостей
сердца

В/сосудистое ультразвуковое исследование

ЭФИ



Патофизиология.

- Кровь через дефект течет беспрепятственно, создавая сброс слева направо благодаря более низкому сопротивлению в правых отделах сердца и легких, чем в большом круге кровообращения.
- Развитие легочной гипертензии и поражения сосудистого русла легких приведут к обратному шунтированию крови и появлению цианоза. При первичных дефектах часто наблюдается митральная недостаточность.

Анамнез

- У большинства детей заболевание течет бессимптомно, за исключением случаев первичных дефектов, осложненных митральной недостаточностью.
- Небольшая утомляемость и одышка начинают появляться в позднем подростковом периоде и наблюдается у большинства взрослых.
- Признаки СН и НРС часто отмечаются на четвертом десятилетии жизни.

Физикальное обследование.

- У многих больных худощавое телосложение.
- Заметен серд толчок вдоль нижней части левого края грудины.
- I тон м.б усилен; фиксированное расщепление II тона (не изменяется при дыхании)
- Систолический шум над легочной артерией вследствие увеличения УО ПЖ.
- Акцент II тона у пациентов с явлениями легочной гипертензии .
- Диастолический шум определяется над нижней частью левого края грудины.
- При проведении пробы Вальсальвы у больных ДМПП наблюдается т.н. «квадратный ответ» - отсутствие изменения ЧСС и повышение АД во время натуживания (в норме – ускорение ЧСС и снижение АД, а после прекращения натуживания – подъем АД и замедление ЧСС).

ЭКГ

- Амплитуда з. Р увеличивается по мере роста давления в МКК и ГПП; ГЛП. *Желудочковый комплекс*: наиболее характерный признак – появление в правых грудных отведениях комплекса типа rSR' , который указывает на нарушение проведения по правой ножке п. Гиса или ГПЖ; часто наблюдается ЭОС типа S1-S2 –S3.
- Фибрилляция и трепетание предсердий – наиболее часто встречающиеся нарушения ритма; они отмечаются преимущественно у взрослых.

ЭХО КГ

- ***Одномерная ЭхоКГ:***
 1. Дилатация правого желудочка.
 2. Объемная перегрузка правого желудочка
 3. Увеличение экскурсии передней створки трикуспидального клапана
 4. Парадоксальное движение межжелудочковой перегородки.
 5. Преждевременное открытие клапана легочной артерии.
 6. Диастолическое трепетание передней створки трикуспидального клапана

- **Двухмерная ЭхоКГ:**

Прямая визуализация дефекта

1. Вторичный ДМПП проявляется отсутствием эхо-сигнала в области овального окна.
2. Первичный ДМПП—визуализируется в проекции 4-х камер из верхушечного или субкостального доступа в области центрального фиброзного тела—место соединения межпредсердной перегородки с межжелудочковой перегородкой.
3. Дефект венозного синуса — прямая визуализация дефекта из субкостального доступа проксимально впадению верхней полой вены в правое предсердие.

- **Допплер-ЭхоКГ:**

1. Наличие турбулентного потока крови через перегородку в позднюю систолу или диастолу.
2. Оценка легочного кровотока: ускорение потока и наличие регургитации через клапан ЛА и ТК.

ЦДК: может подтвердить наличие потока через МПП.

Чрезпищеводная ЭхоКГ определяет наличие, расположение и размер дефекта.

ЭхоКГ с контрастированием: - обнаружение шунтирования справа налево на уровне предсердий. Это явление встречается как при наличии, так и при отсутствии повышения давления в правых камерах сердца. – обнаружение шунтирования слева направо – появление в правом предсердии крови, не содержащей контрастного в-ва (негативное контрастирование).

- ***Дифференциальный диагноз:***

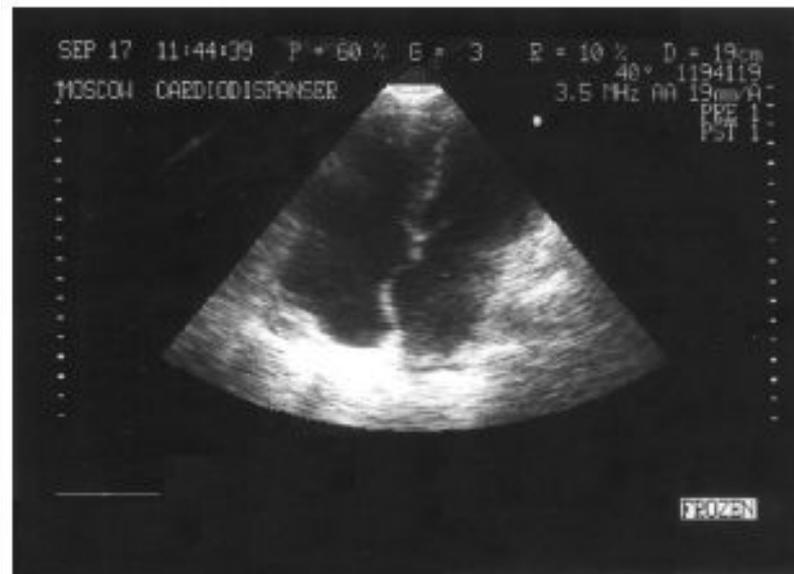
1. При ДЭхоКГ необходимо дифференцировать нормальный поток в верхней полой вене от шунта через дефект.
2. Открытый атриовентрикулярный канал.
3. Аномалия Эбштейна (при этом пороке дефект межпредсердной перегородки или открытое овальное окно определяются в 85% случаев).
4. Триада Фалло.

ДЕФЕКТ И АНЕВРИЗМА МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ

ДМПП: регургитация
крови из ЛП в ПП



6



спонтанное закрытие
ДМПП и развитие
аневризм МПП

ДМЖП

составляет 17- 22% от ВПС

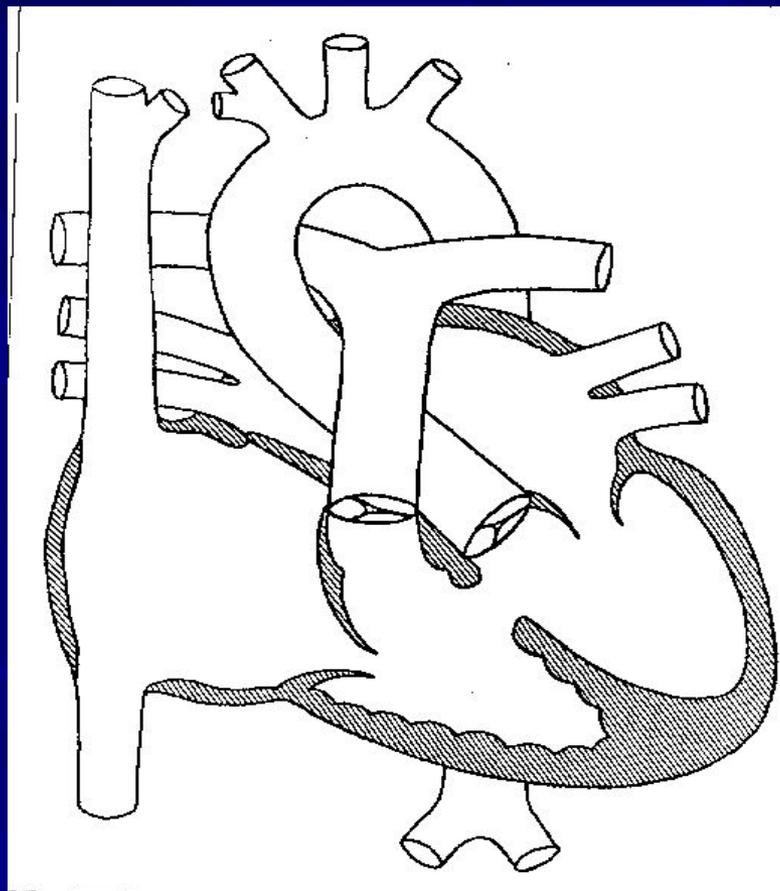
ДМЖП – это отверстие в межжелудочковой перегородке, создающее сообщение между обоими желудочками.

В 3-5 летнем возрасте врожденные ДМЖП закрываются спонтанно в 58% случаев.

По величине ДМЖП:

- до 0,5 см – небольшой дефект;
- до 1,5 см – умеренный;
- 1,5-2,5 см – большой.

Схема дефекта межжелудочковой перегородки.



По локализации:

- 1) \approx 80% - в мембранозной части МЖП;
- 2) в трабекулярной части;
- 3) в средней части – очень редко! – в части ее, ограничивающей приносящий тракт ЛЖ.
- 4) в инфундибулярной части – выносящем тракте – такой ДМЖП часто вызывает пролапс правой коронарной створки аортального клапана и аортальную регургитацию.

Гемодинамика

- Небольшие дефекты, расположенные в мышечной части перегородки (низкие дефекты), во время систолы желудочков еще больше уменьшаются и не вызывают заметных расстройств гемодинамики, так как сброс крови через дефект бывает небольшим и не отягощает работу сердца.
- Однако если подобной же величины дефект локализуется в мембранной части МЖП (высокий дефект), то расстройства гемодинамики более выражены, так как во время систолы желудочков размер дефекта не меняется.

- В результате более высокого давления в ЛЖ кровь во время систолы поступает не только в аорту, но также через дефект в ПЖ, затем через малый круг кровообращения вновь попадает в ЛП и ЛЖ. Чем выше градиент давления в желудочках и больше дефект, тем больше сброс.
- В зависимости от высоты давления в МКК и величины сопротивления легочных сосудов наступает уменьшение лево-правого шунта. Если давление в малом круге равно или превышает системное, то дефект МЖП "функционально" закрывается. Гипертрофия ПЖ в этих условиях выражена довольно значительно.

Анамнез.

- При больших дефектах к 3-му месяцу жизни обычно развивается тяжелая СН. При маленьких ДМЖП заболевание протекает бессимптомно и лишь в более старшем детском возрасте отмечается быстрая утомляемость, сердцебиение и одышка при физнагрузке, часто упорные рецидивирующие пневмонии.

- **Осмотр.** Наблюдается бледность кожных покровов, отставание в физическом развитии, нередко асимметрия грудной клетки за счет выбухания левой ее половины (сердечный горб).
- **Пальпация.** Нередко пальпируется приподнимающий толчок в верхушечной области; в 3-4 межреберье слева от грудины пальпируется систолическое дрожание.
- **Аускультация.** Определяются грубый систолический шум с эпицентром в 3-4 межреберье по левому краю грудины. При наличии легочной гипертензии - акцент II тона над легочной артерией, а так же у ряда больных определяется диастолический шум, связанный с относительной недостаточностью клапана легочной артерии, пансистолический шум трикуспидальной недостаточности.

ЭКГ

- Признаки ГЛП; по мере роста давления в малом круге закономерно нарастают признаки ГПП;
уширение QRS до 0,11-0,12 с наблюдается при легочной гипертензии;
ЭОС колеблется от -30 до +124, что находится в связи с высотой давления в малом круге;
- неизмененные ЭКГ указывают на отсутствие отчетливых сдвигов гемодинамики;

ЭХО-КГ

(прямые и косвенные признаки):

- Точность ЭхоКГ в отношении обнаружения ДМЖП зависит от их размеров и местоположения.
- Визуализация дефекта межжелудочковой перегородки более чем в одной плоскости - наиболее правильный путь к постановке диагноза.
- Геометрическая форма дефекта часто сложная и отверстие может быть скрыто в систолу из-за сокращения миокарда.

В-режим, М-режим:

- Обнаружение и визуализация дефекта перегородки
- несовмещение между перегородками (когда межпредсердная и межжелудочковая перегородки не совмещаются)
- "Т-признак" на краю дефекта
- возможна аневризма МЖП
- увеличение полости правого желудочка
- увеличение толщины передней стенки правого желудочка
- увеличение амплитуды движения передней створки митрального клапана
- гиперкинезия межжелудочковой перегородки

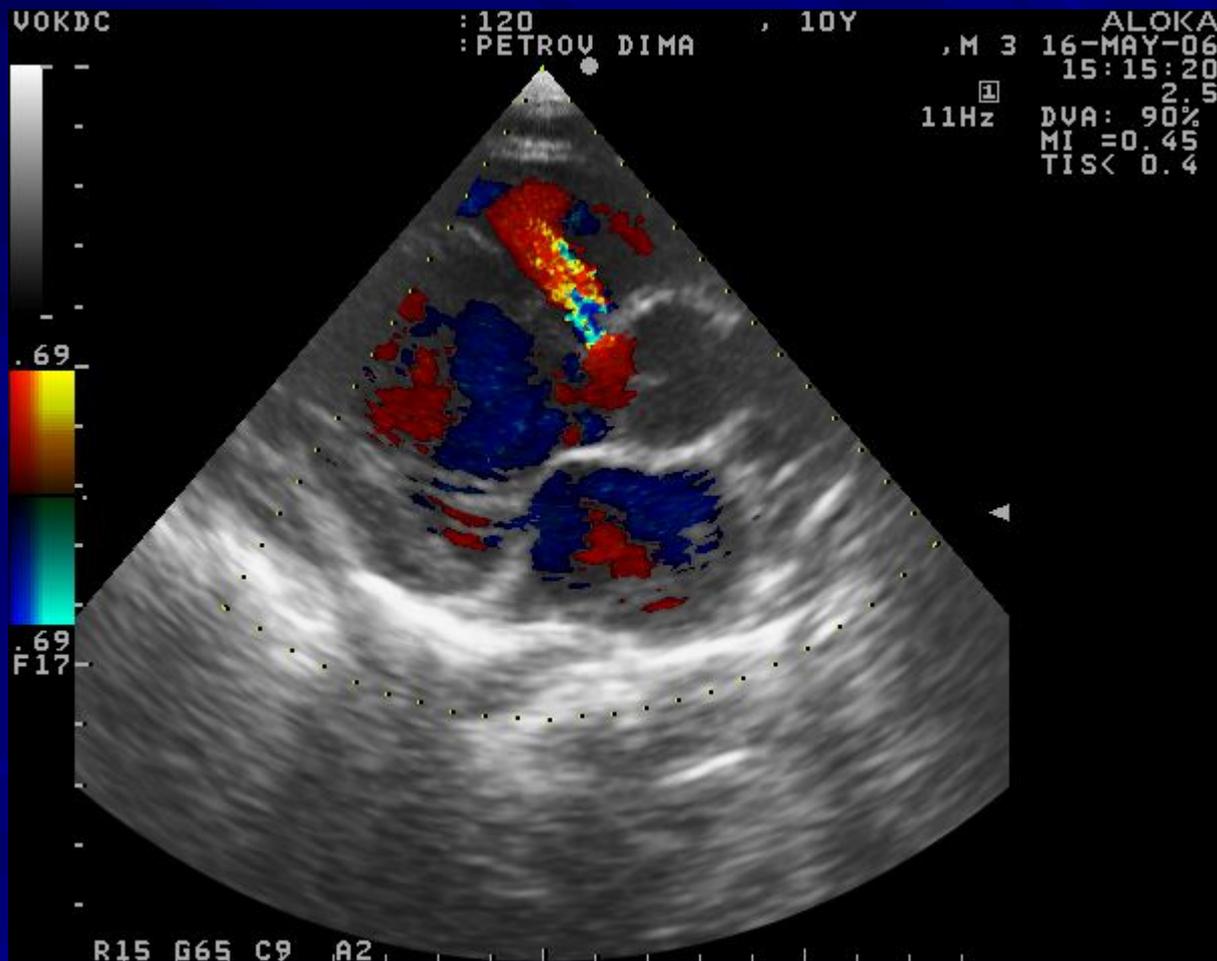
Допплер-ЭхоКГ:

- аномальный кровоток через дефект
- выявление маленьких ДМЖП по высокоскоростному систолическому потоку, пересекающему перегородку слева направо
- признаки легочной гипертензии
- возможна регургитация на трикуспидальном клапане, на митральном клапане
- регургитация на аортальном клапане при аортальной недостаточности

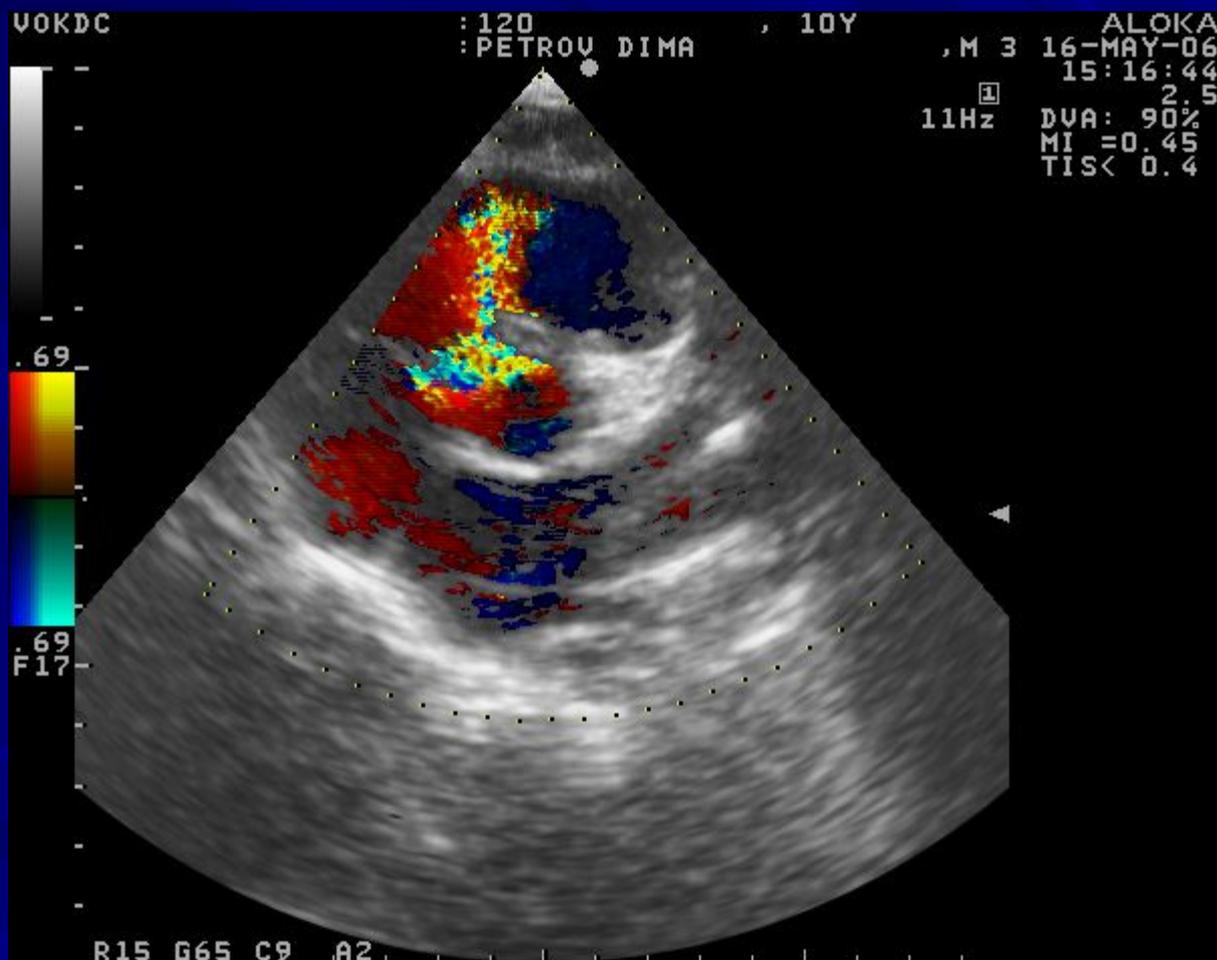
Цветовое доплеровское картирование:

- - аномальный кровоток через дефект
- - мелкие дефекты выглядят как тонкие струи турбулентного высокоскоростного потока через перегородку и на правожелудочковой стороне перегородки
- - крупные дефекты характеризуются более широкими низкоскоростными потоками

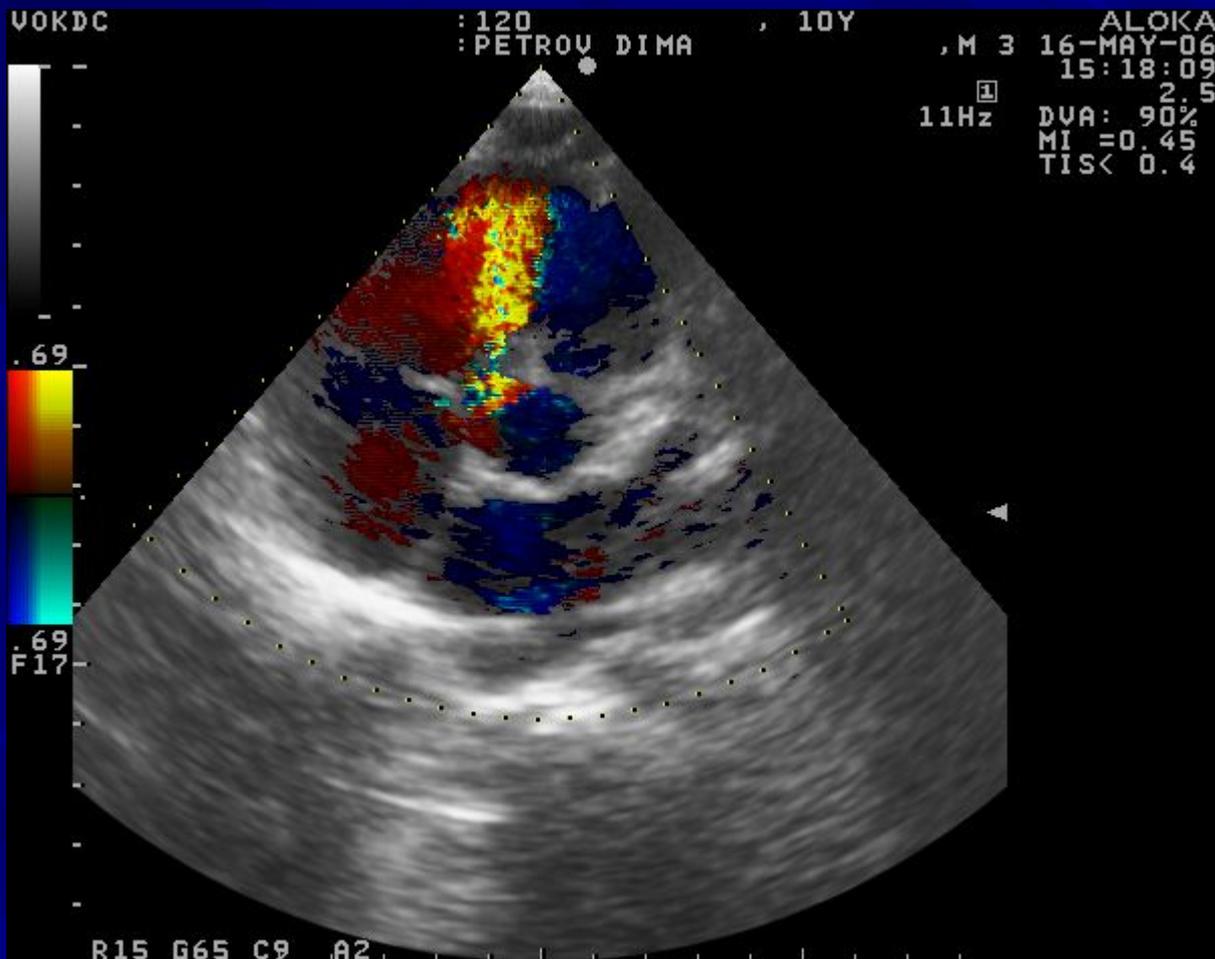
ДМЖП



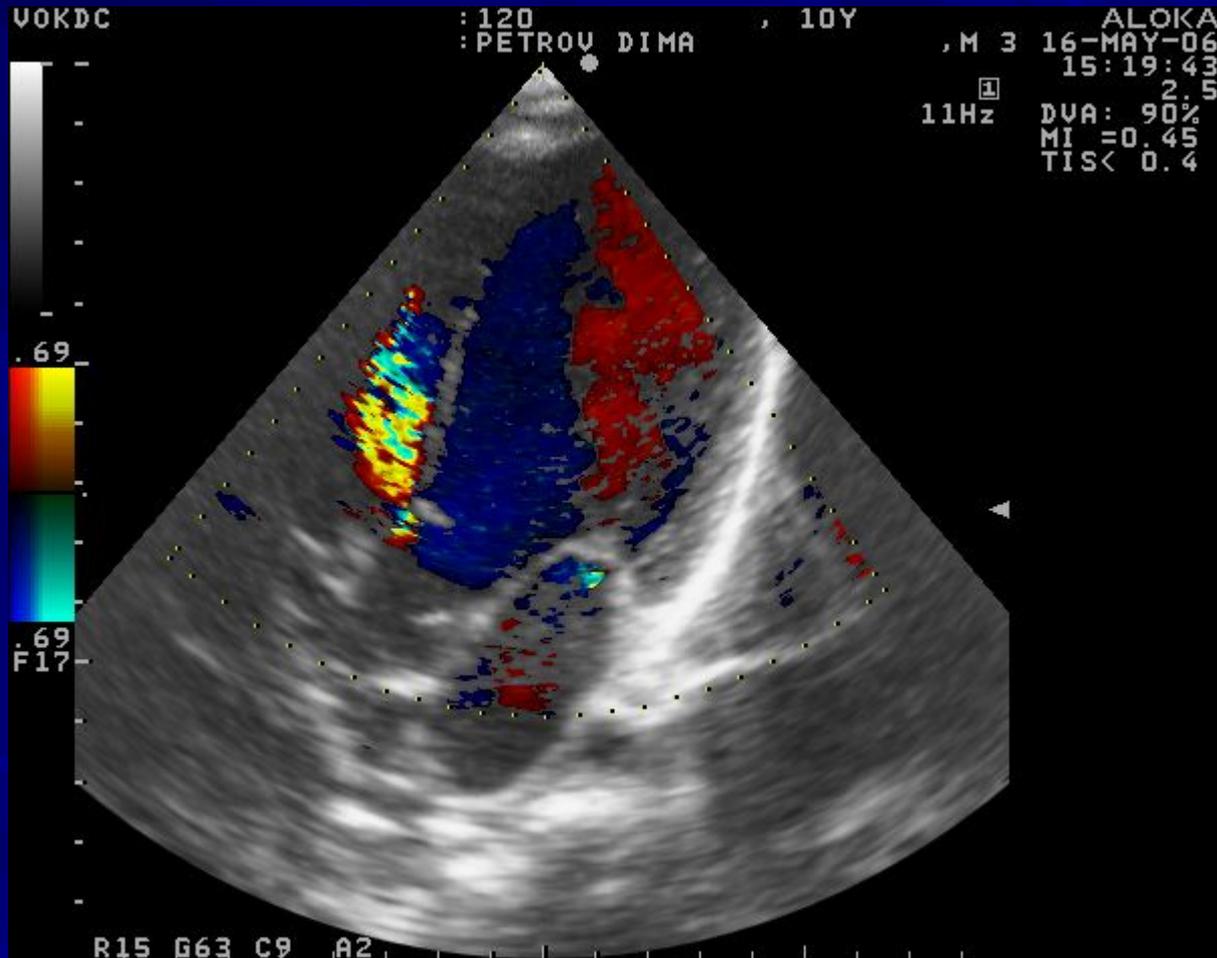
ДМЖП



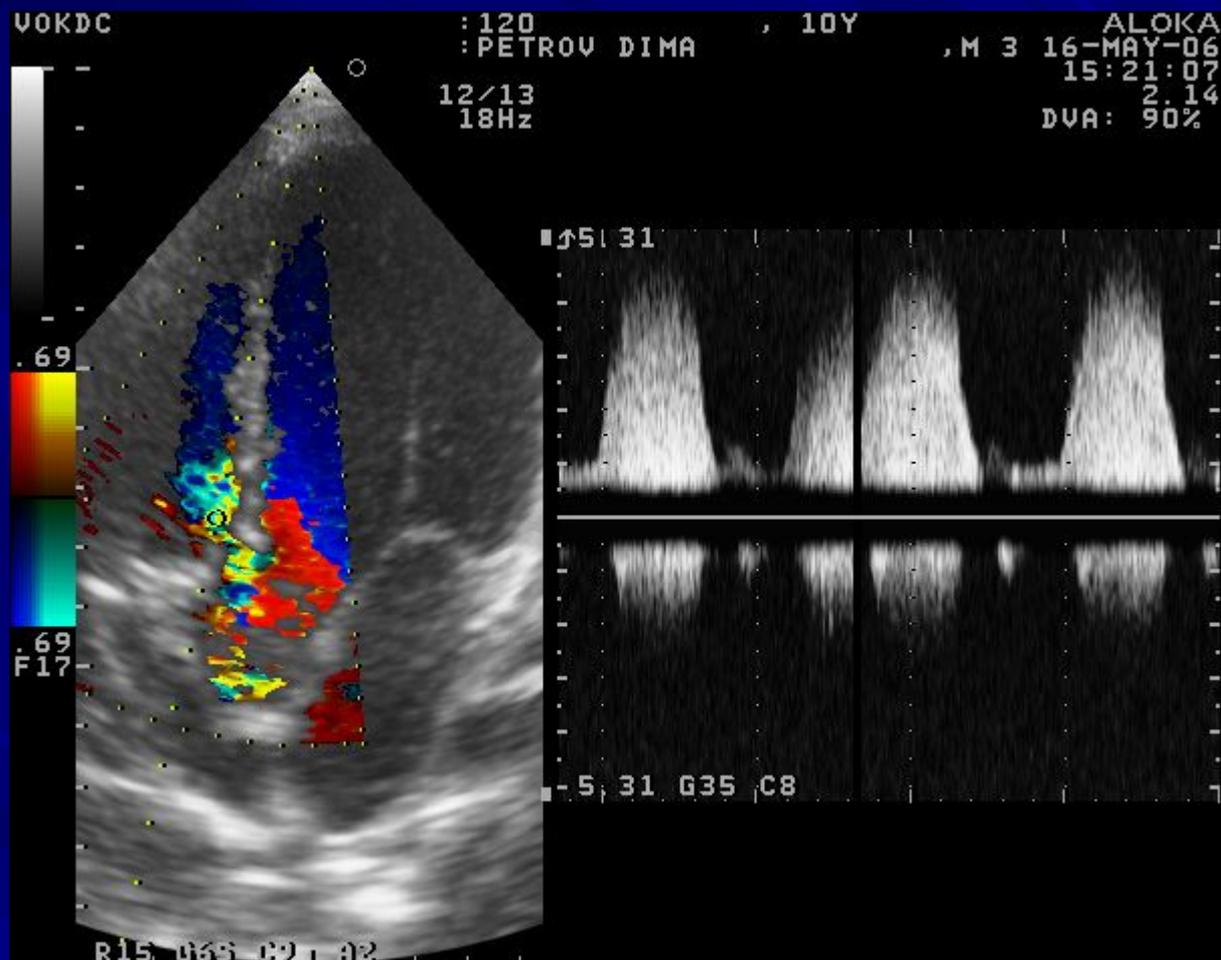
ДМЖП



ДМЖП



ДМЖП



- *Выявление сопутствующих аномалий:*
ДМПП (в 20%). Врожденная недостаточность МК; ОАП (в 20%); Стеноз аорты (в 5%); ПМК.
- *Выявление осложнений течения порока:*
 - 1 Аортальная недостаточность (часто связана с подаортальным дефектом)
 - 2 Легочная гипертензия (синдром Эйзенменгера).
 3. Инфекционный эндокардит

ОТКРЫТЫЙ АРТЕРИАЛЬНЫЙ ПОТОК (ОАП)

составляет 6-34 % от ВПС;

у лиц женского пола встречается в 3 раза чаще, чем мужского

ОАП- часть нормальной системы кровообращения плода. Он соединяет ЛА в месте ее бифуркации и нисходящий отдел аорты - сразу под местом отхождения от нее левой подключичной артерии.

В норме он закрывается и превращается в связку в течение первой недели жизни.

ОАП – диаметр = 1,0 – 1,5 см

Открытый артериальный проток

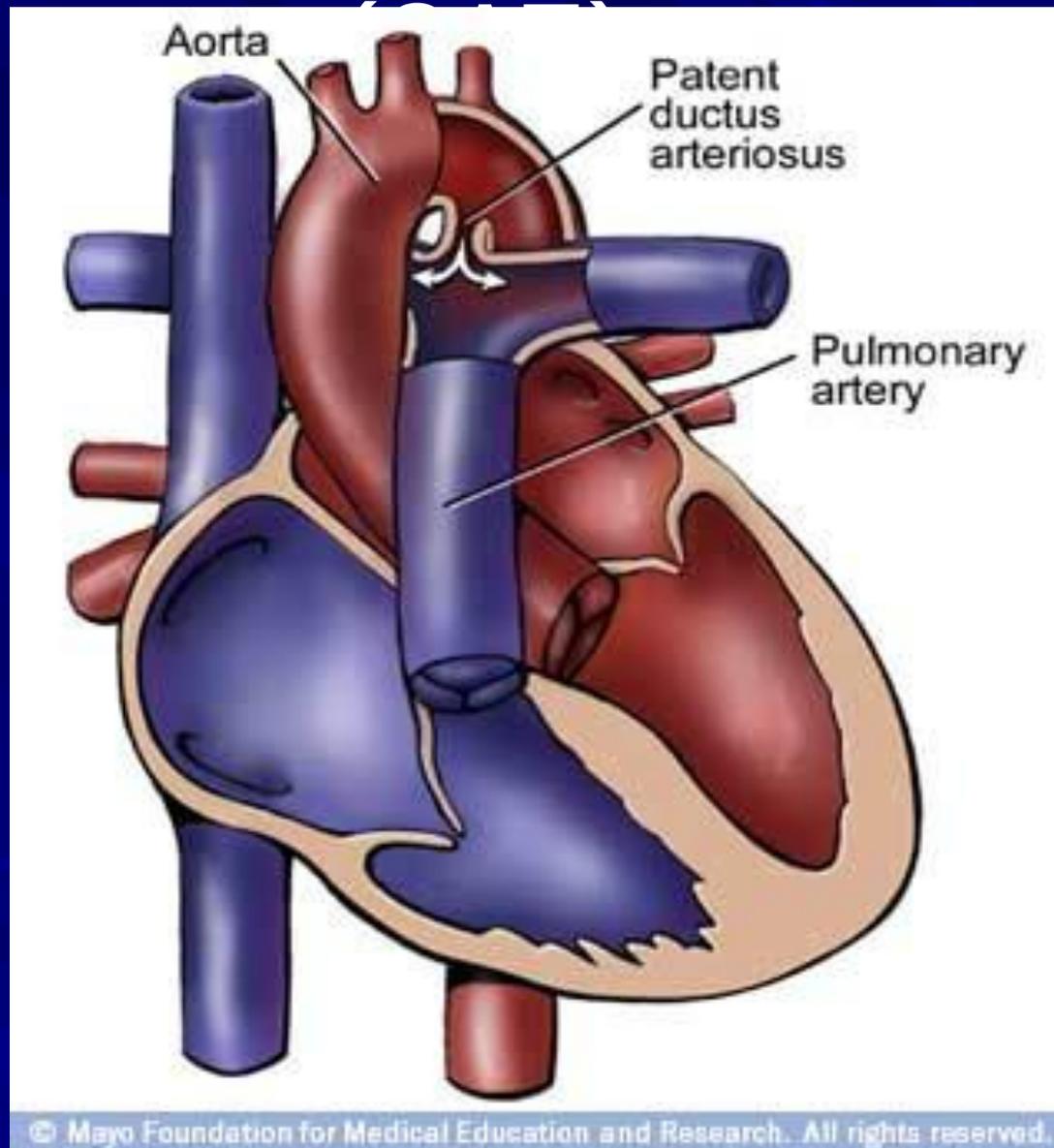
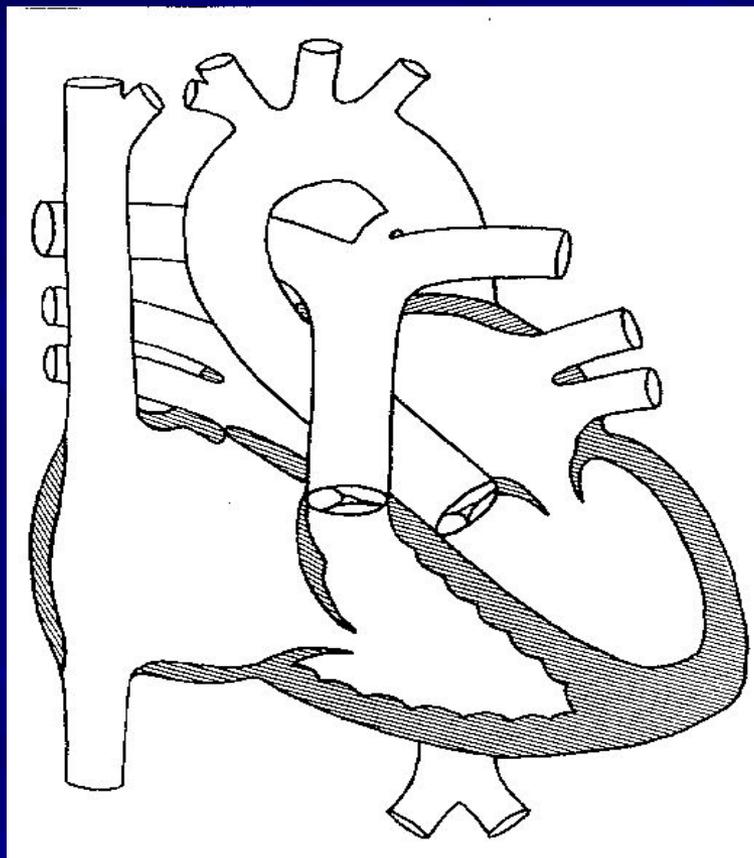


Схема открытого артериального протока.



Гемодинамика

- При ОАП во время систолы ЛЖ часть крови, выброшенной в аорту, возвращается через проток в ЛА. Объем крови, сброшенный в ЛА, может достигать очень больших величин (до 70%) УО ЛЖ.
- Сброс крови через ОАП изменяет легочное кровообращение. Малый круг обычно приспособливается к гиперволемии снижением легочного сопротивления. Со временем происходит развитие гипертрофии ПЖ.

Анамнез

- ОАП чаще встречается у недоношенных детей, и у детей, имевших внутриутробный контакт с вирусом краснухи в первом триместре беременности, при отсутствии иммунитета у матери. Кроме того, он распространен при состояниях, сопровождающихся гипоксией. Жалобы обусловлены значительным шунтированием крови слева направо, что ведет к задержке роста и СН. Только в редких случаях диагноз устанавливается вне детского возраста.

Физикальное обследование:

- Выражена пульсация периферических сосудов.
- Усиление лево- и правожелудочкового толчков.
- Характерным признаком является непрерывный или машинного типа шум с максимумом II межреберье слева, и под левой ключицей. Усиливается шум лежа, диастолический компонент лучше выслушивается при задержке дыхания.
- При больших размерах шунта на верхушке выслушивается грубый диастолический шум.
- Легочная гипертензия проявляется акцентом 2 тона над ЛА.
- У детей старшего возраста и взрослых могут преобладать признаки поражения сосудистого русла легких. В этом случае цианоз обычно захватывает только левую руку и нижнюю часть тела.

ЭХО-КГ (прямые и косвенные признаки)

В-режим, М-режим:

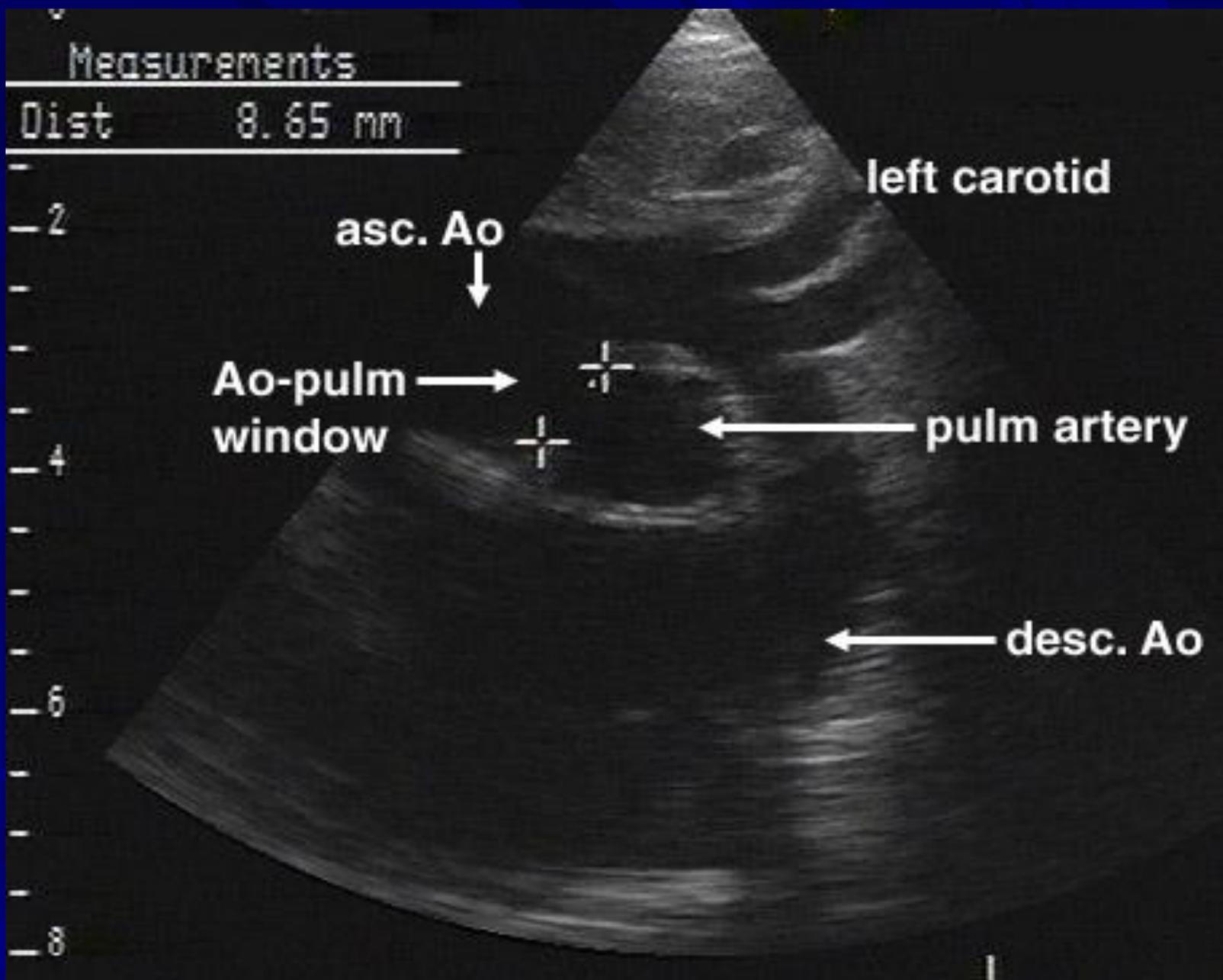
- - локация сообщения между аортой и легочной артерией
- - увеличение полости левого желудочка и левого предсердия
- - увеличение скорости раннего диастолического открытия передней створки митрального клапана

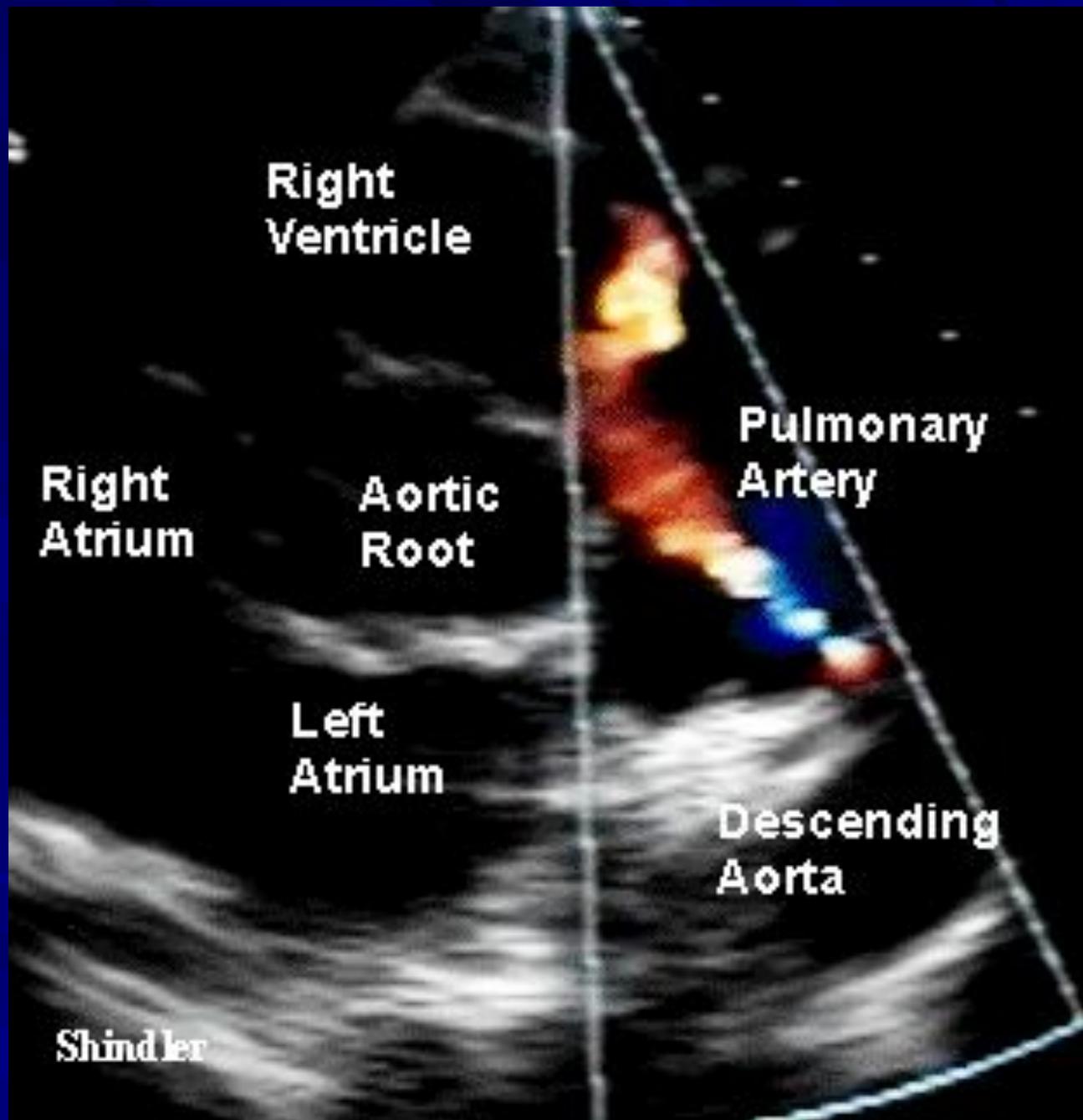
Допплер-ЭхоКГ:

- локация аномального кровотока непрерывного характера между аортой и легочной артерией
- высокоскоростной турбулентный поток над местом бифуркации ЛА
- иногда: изолированное шунтирование справа налево
- иногда: двунаправленное шунтирование — справа налево в ранней систоле и слева направо в поздней систоле и диастоле
- диастолический или непрерывный турбулентный поток в стволе ЛА или у наружного края легочного ствола
- признаки легочной гипертензии

Цветовое доплеровское картирование:

- турбулентная струя мозаичной окраски, втекает в дистальные отделы легочного ствола из задне-бокового направления





КОАРКТАЦИЯ АОРТЫ

составляет 13-18% от ВПС

- КоА – это локальное сужение дуги аорты (иногда выходящее за пределы дуги) вследствие деформации среднего слоя артериальной стенки.
- Причиной смерти в детском возрасте является присоединение бактериального эндокардита, а в юношеском возрасте - разрывы аорты и внутричерепные кровоизлияния; в более позднем возрасте больные обычно погибают от сердечной недостаточности. В половине случаев ей сопутствует 2-х створчатый АК.

Гемодинамика:

- Выделяют 2 типа: «взрослый тип», т.е. с заращенным артериальным протоком, что ведет к развитию 2-х режимов кровообращения (руки/ноги). При «инфантильном» типе (КоА+ОАП) – нарушается легочное кровообращение.
- При КоА увеличено сопротивление, против которого совершается изгнание крови из левого желудочка. При КоА происходит резкое увеличение эластического сопротивления начальной части аорты. Просвет расположен эксцентрично. Для преодоления его давление в полости ЛЖ значительно возрастает. Однако в отличие от аортального стеноза величина гипертрофии ЛЖ меньше.

Физикальное обследование.

- Шум обычно среднесистолический и трудно характеризуемый, за исключением случаев его хорошей слышимости в межлопаточной области. Может регистрироваться поздний ромбовидный систолический шум во II межреберьи слева у грудины. Акцент II тона над аортой.

- **Клинические проявления** особенно выражены у взрослых. Выражена пульсация сосудов верхней половины тела, определяется приподнимающий левожелудочковый толчок. Пульсация на нижних конечностях значительно слабее (или отсутствует) и с задержкой по времени. Частота и степень повышения давления в сосудах верхней половины тела нарастает пропорционально возрасту. Ранний систолический щелчок на верхушке свидетельствует о сопутствующем двустворчатом аортальном клапане.

- **ЭКГ**: отсутствие патологических изменений желудочкового комплекса
ЭКГ при коарктации аорты наблюдается в 25-30% случаев.
- С возрастом прогрессивно растет частота развития ГЛЖ; из признаков гипертрофии ЛЖ наиболее часто отмечается признак Sokolov-Lyon $S (v1) + R (v5) > 35$ мм; отмечается большая частота БПН пучка Гиса;

ЭХО-КГ (прямые и косвенные признаки)

В-режим, М-режим:

- обнаружение коарктации: лоцирование места сужения аорты при переходе дуги в нисходящую аорту
- расширение и повышенная пульсация проксимальной части дуги аорты
- увеличение толщины межжелудочковой перегородки увеличение толщины задней стенки левого желудочка
- увеличение левого предсердия
- увеличение массы миокарда
- гиперкинезия задней стенки левого желудочка

Допплер-ЭхоКГ:

- - высокоскоростной систолический антеградный (от датчика) турбулентный поток с большим градиентом

Цветовое доплеровское картирование:

- - обнаружение ускорения и турбулентность потока в области сужения

Одно-, двустворчатый и четырехстворчатый аортальный клапан

- - являются врожденной патологией развития клапана. Одностворчатый АК ведет к выраженной недостаточности АК, дилатации ЛЖ и быстрой гибели ребенка.
- Полулуния двустворчатого и четырехстворчатого АК могут полностью смыкаться и не приводить к нарушениям гемодинамики, однако могут быть причиной клапанной недостаточности. Количество створок определяется из парастернального доступа по короткой оси на уровне основания сердца.

ИЗОЛИРОВАННЫЙ СТЕНОЗ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ

- составляет 2,5-10% от ВПС.

Диаметр ствола ЛА в норме до 12 лет – 15-18 мм, до 40 лет = 18-28мм, после 40 лет 21-33мм.

- **Клапанный стеноз ЛА** – обструкция пути оттока из ПЖ вследствие врожденной деформации клапана ЛА – это наиболее часто встречающаяся форма, реже – вследствие гипоплазии кольца клапана, еще реже – **подклапанный**, еще реже – **надклапанный**, т.е. вследствие сужения инфундибулярного отдела ПЖ. Часто сочетается с ДМПП (ООО).

ИЗОЛИРОВАННЫЙ КЛАПАННЫЙ СТЕНОЗ

АОРТЫ (ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ) - обструктивный

порок сердца с препятствием кровотоку на уровне

полулунного клапана, обусловленный нарушением

развития створок клапана с их утолщением и

сращением по комиссурам

ЭХО - КГ

- ДИАМЕТР КЛАПАННОГО КОЛЬЦА ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ
- ГРАДИЕНТ СИСТОЛИЧЕСКОГО ДАВЛЕНИЯ
- НАЛИЧИЕ И СТЕПЕНЬ ГИПОПЛАЗИИ ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА
- ТРИКУСПИДАЛЬНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ
- НАПРАВЛЕНИЕ СБРОСА НА ОО
- НАЛИЧИЕ КОРОНАРНО-ПРАВОЖЕЛУДОЧКОВЫХ ФИСТУЛ

- **Гемодинамика:** Нарушение кровообращения вызывается сопротивлением кровотоку из ПЖ в ЛА. Для того, чтобы преодолеть это препятствие, в полости ПЖ значительно повышается давление, а период изгнания крови в ЛА значит удлиняется. Это приводит к развитию выраженной концентрической гипертрофии ПЖ. В дальнейшем стенки ПЖ становятся ригидными и плохо расслабляются в диастоле. Это в свою очередь ухудшает условия изгнания крови из ПП и приводит к повышению давления в нем и гипертрофии. Небольшие степени сужения устья ЛА могут не влиять на кровообращение. Вместе с этим необходимо учитывать, что с возрастом у больных не наступает расширения клапанного или инфундибулярного отверстия. Напротив, по мере увеличения размеров сердца и повышения МОС происходит относительное уменьшения отверстия. При одной и той же степени стеноза у б-х старшего возраста следует ожидать более выраженную ГПЖ и более резкие изменения миокарда.

- **Физикальное обследование:**

К характерным признакам относится систолическое дрожание над легочной артерией и надгрудинной вырезки. Усилен правожелудочковый толчок. По мере нарастания степени тяжести легочный компонент II тона становится все более слабым и запоздалым, пока в конце концов не исчезает. Систолический шум лучше всего слышен над ЛА.

- **ЭКГ:** по мере развития порока наблюдается учащение признаков ГПП; появление отчетливых признаков гипертрофии ПЖ .

ЭХО-КГ (прямые и косвенные признаки):

Возможность обнаружения стеноза легочной артерии с помощью ЭхоКГ зависит от расположения аномалии.

- **Клапанный стеноз** легочной артерии Сужение расположено в области клапана, представлено диафрагмой с центральным или эксцентричным отверстием. Клапанное кольцо гипоплазировано.
- **Подклапанный стеноз** легочной артерии. Непосредственная визуализация подклапанного сужения. Как правило, не наблюдается постстенотической дилатации легочной артерии.
- **Надклапанный стеноз** легочной артерии Сужение локализовано над створками, может сочетаться с клапанным стенозом или стенозом ветвей легочной артерии, обычно типа песочных часов, постстенотическая дилатация.

В-режим, М-режим:

- определение сужения ЛА с уточнением его положения относительно фиброзного кольца, клапанного отверстия
- увеличение толщины передней стенки ЛЖ
- увеличение толщины межжелудочковой перегородки
- увеличение полости правого предсердия
- систолический прогиб полулуний легочной артерии в просвет легочного ствола
- углубление волны "а" задней створки клапана легочной артерии
- увеличение экскурсии трикуспидального клапана
- возможен пролапс створок трикуспидального клапана

Допплер-ЭхоКГ:

- - значительное увеличение скорости турбулентного кровотока через клапан легочной артерии
- - регургитация на трикуспидальном клапане.

Цветное доплеровское картирование:

- - выявление турбулентности и ускорения потока в пределах стенозированного сегмента.

Артезия легочной артерии

Полная обструкция
выводного тракта ПЖ,
обусловленная либо
неперфорированной мембраной,
либо частичным или полным отсутствием
системы легочной артерии.

Существуют две основные разновидности порока:

- а) с интактной межжелудочковой перегородкой, тогда ему сопутствует широкий спектр гипоплазии правого желудочка
- б) с дефектом межжелудочковой перегородки.

ЭхоКГ-признаки:

- Атрезия легочной артерии.
- Выраженная гипертрофия, вплоть до полной обструкции, выходного тракта правого желудочка
- Гипоплазия ствола и ветвей легочной артерии. В зависимости от типа атрезии может быть сочетанная атрезия ствола и ветвей.
- Интактная межжелудочковая перегородка, наличие дефектов межжелудочковой и (или) межпредсердной перегородок, открытый артериальный проток.
- Гипертрофия миокарда правого желудочка.

Допплер-эхокардиография

- отсутствие прямого кровотока между желудочком и легочной артерией;
- обнаружение ретроградного кровотока в стволе или ветвях легочной артерии

Аномальный дренаж легочных вен

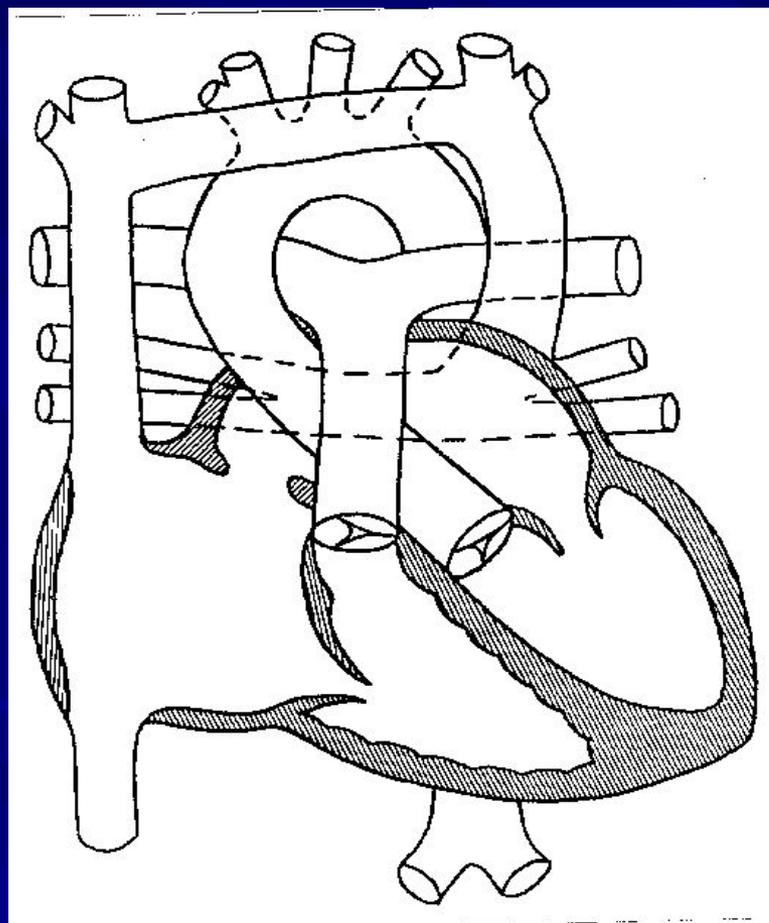
Легочные вены дренируются в правое предсердие или системные вены.

Встречается 2 варианта порока

- тотальный дренаж легочных вен- все легочные вены аномально дренируются
- и частичный аномальный дренаж- часть легочных вен дренируется в левое предсердие.

Как правило, тотальному дренажу легочных вен сопутствует вторичный ДМПП. Для диагностики требуется использование нестандартных проекций. Прямым признаком является обнаружение дренажа легочных вен в коронарный синус, в ПП или в одну из системных вен.

Схема тотального аномального дренажа легочных вен.



Дополнительные признаки:

Объемная диастолическая перегрузка правых отделов сердца - расширение ПЖ и ПП, парадоксальное движение МЖП, расширение верхней или нижней полой вены, коронарного синуса и обнаружение коллектора легочных вен.

Допплер - эхокардиография

- обнаружение дополнительного потока в месте впадения аномальной вены, обнаружение турбулентного потока на уровне МПП, обнаружение систолического турбулентного потока в сторону датчика на уровне ТК.

Единственный точный метод- ЦДК- виден поток из легочных вен, идущий через дефект в ПП – красного цвета. При аномальном дренаже в ВПВ, наряду с ее расширением, ЦДК из супрастернального доступа показывает в ее просвете дополнительный поток

Схема полной формы общего атриовентрикулярного канала.

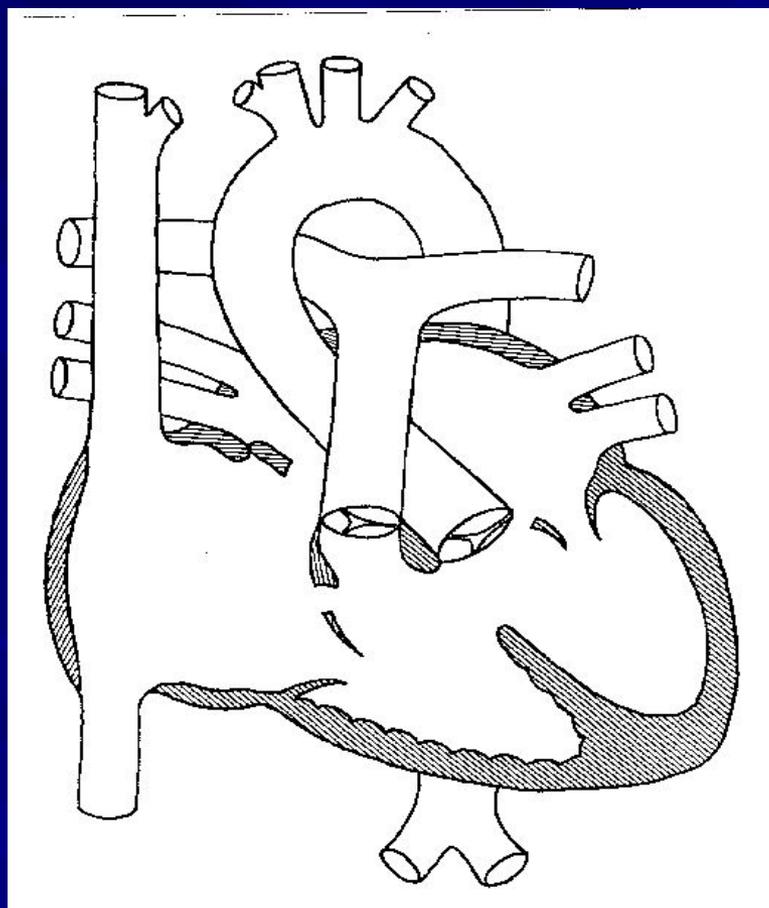


Схема общего артериального ствола.

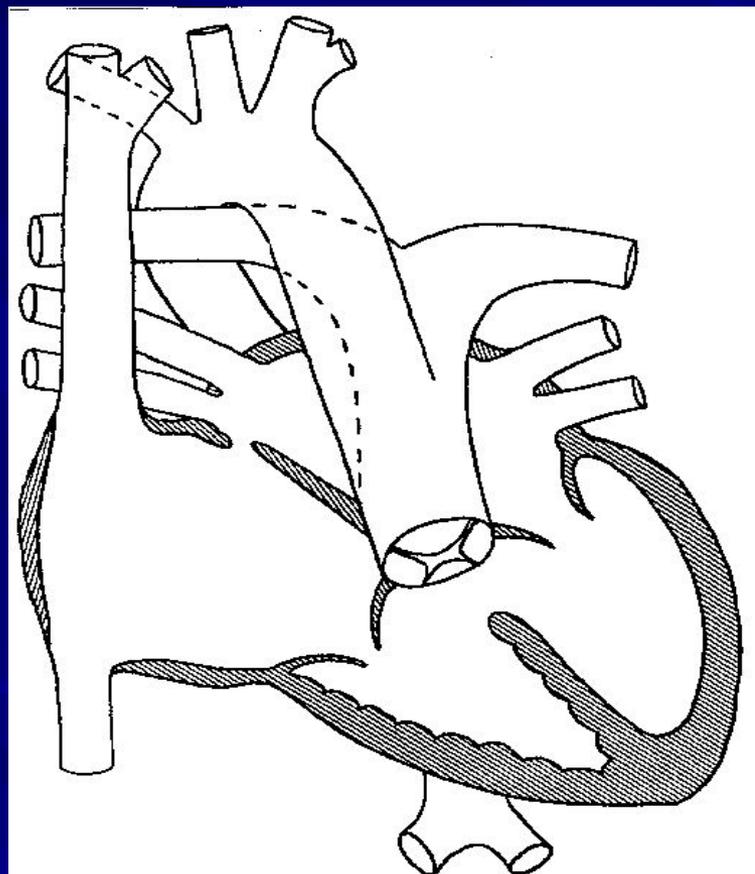


Схема общего артериального ствола.

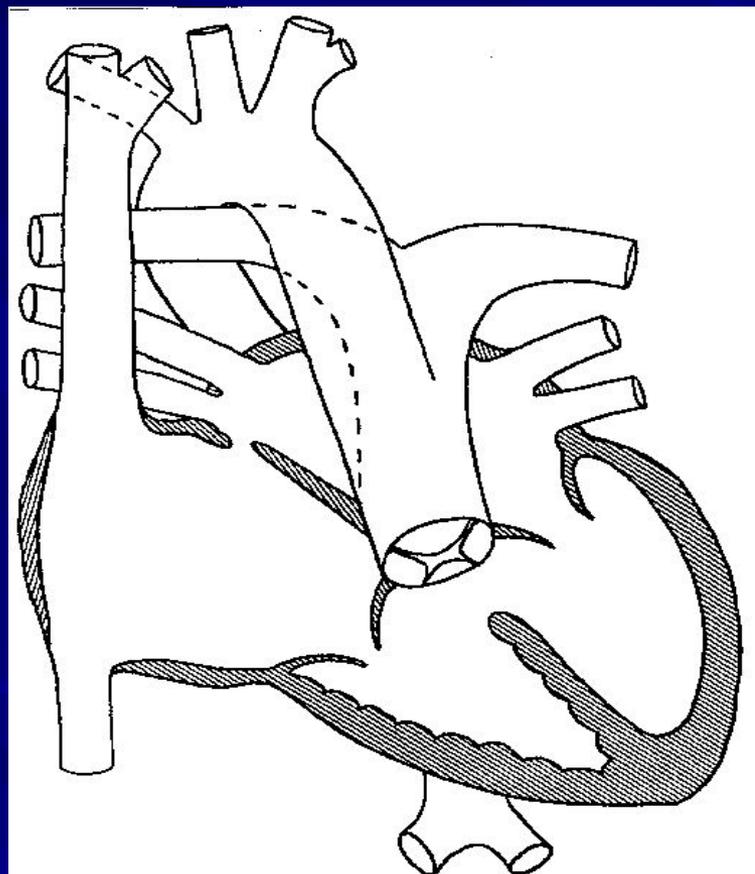


Схема транспозиции магистральных сосудов.

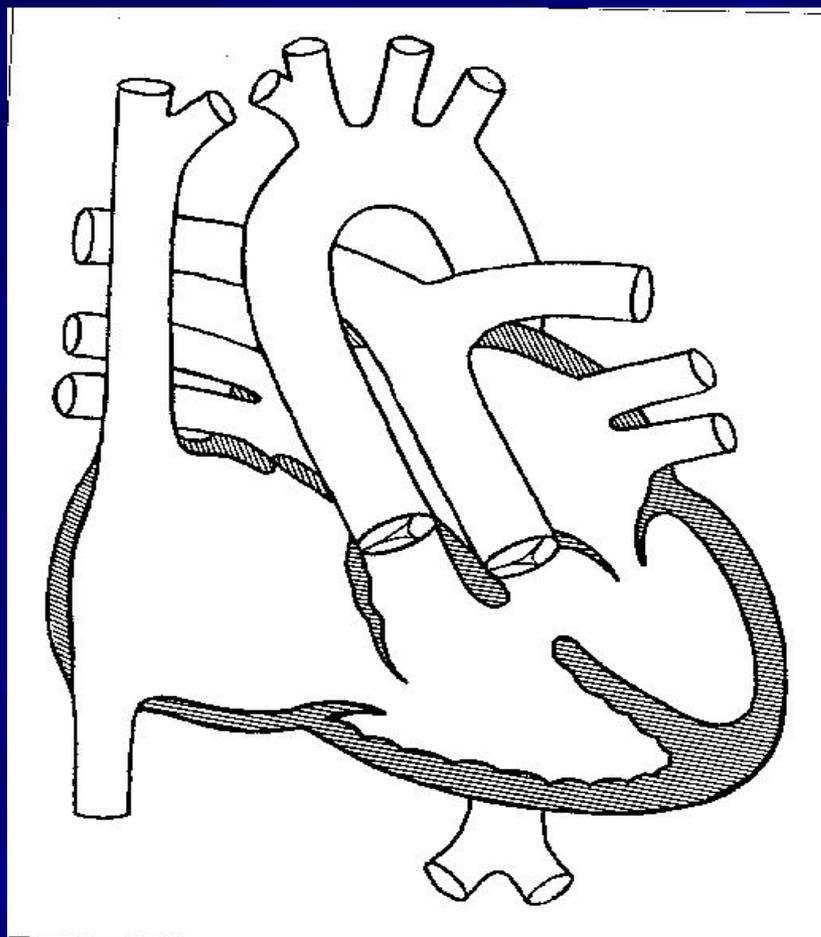
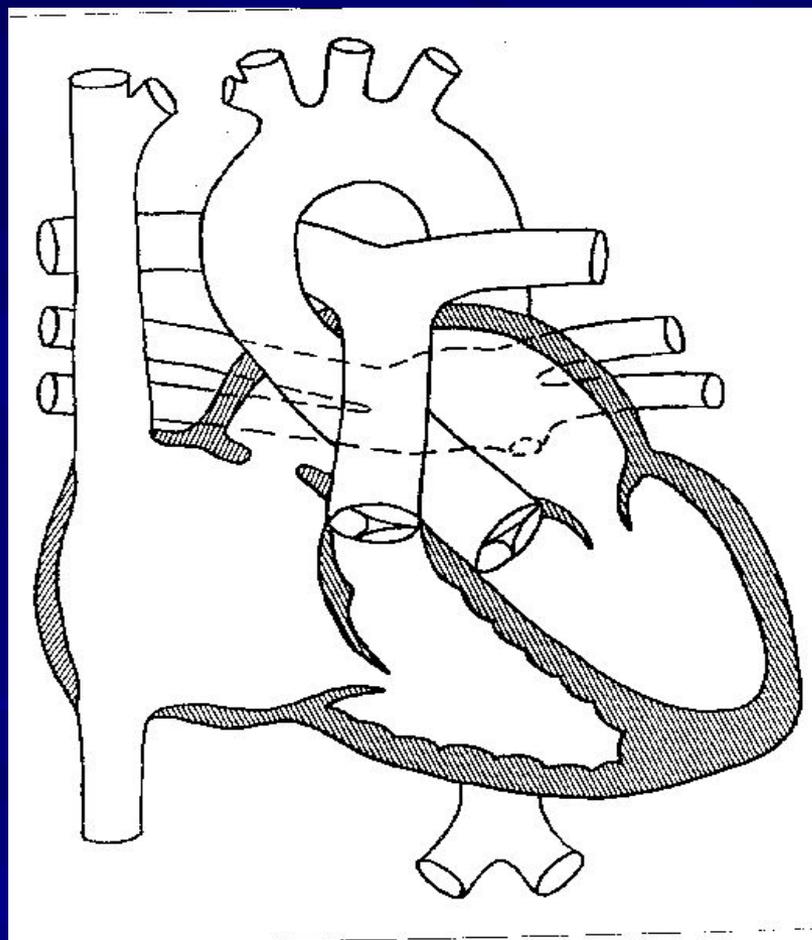


Схема трехпредсердного сердца.



ТЕТРАДА ФАЛЛО

- составляет 14% от ВПС, 60-75% цианотических пороков
- Характеризуется большим дефектом МЖП, расположением аорты над местом дефекта, гипертрофией правого желудочка и стенозом легочной артерии.

- **Гемодинамика:** Как известно, стеноз ЛА является составной частью многих пороков сердца. Наиболее часто он комбинируется с ДМЖП. Гемодинамический эффект такого сочетания, характер и степень гиперфункции отделов сердца определяются выраженностью стеноза ЛА, величиной межжелудочкового сообщения и, что особенно важно, степенью праводеленности аорты. Обе аномалии действуют гемодинамически как антагонисты: стеноз ЛА уменьшает действие ДМЖП, означая сопротивление лево-правому сбросу крови. Чем сильнее стеноз, тем выше степень гипертрофии ПЖ. ДМЖП не позволяет, чтобы картина стеноза ЛА полностью развилась, так как при достижении определенной степени повышения давления в ПЖ дефект действует как разгрузочный вентиль.

- Один из пороков обычно является ведущим: "стеноз ЛА в сочетании с ДМЖП" либо "ДМЖП в сочетании со стенозом ЛА". Гемодинамические отношения устанавливаются с момента рождения и в дальнейшем существенного их изменения не происходит.
- Диагноз устанавливается в первые месяцы жизни, чему способствует наличие цианоза. У некоторых больных отмечается медленное прогрессирование стеноза ЛА и отсутствие цианоза вплоть до взрослого возраста. Часто выявляется одышка при нагрузке. Атаки внезапно усиливающегося цианоза с углублением дыхания, называемые *гипоксическими приступами*, развиваются у детей до года и у детей младшего возраста.

- Различные анатомические соотношения, вызывая те или иные сдвиги гемодинамики, ведут к гиперфункции ПЖ различной степени выраженности.
- **Первая группа** - тетрада Фалло типичной формы (больные с тяжелым стенозом ЛА, большим ДМЖП, четкой декстрапозицией аорты). Тяжелый стеноз легочной артерии не препятствует лево-правому сбросу. Напротив, у таких больных правый желудочек, функционируя против повышенного сопротивления на его выходе (стеноз), разгружается через межжелудочковый дефект и декстрапонированную аорту. Левый желудочек у таких больных гипоплазирован, ибо получает мало крови из малого круга кровообращения.

- ***Вторая группа*** - больные с типичной формой тетрады Фалло, подвергшиеся паллиативным операциям (анастомоз Поттса, подключично-легочный анастомоз по Блелоку, операция Брока) и больные с пентадой Фалло. Общим для этих больных, кроме наличия гиперфункции ПЖ, являются отсутствие гипоплазии левого желудочка или даже умеренная гипертрофия его, так как в малый круг и далее в ЛЖ попадает (через анастомоз, расширенную легочную артерию, открытый артериальный проток или ДМПП) достаточное количество крови.

- **Третья группа** - так называемая бледная форма тетрады Фалло. Общим для больных является отсутствие декстрапозиции аорты.

В зависимости от величины межжелудочкового дефекта и выраженности стеноза ЛА и вызываемых вследствие этого различных гемодинамических сдвигов в третьей группе следует выделять следующие подгруппы:

- А) нерезкий стеноз ЛА в сочетании с большим дефектом межжелудочковой перегородки.
- Б) выраженный стеноз ЛА и умеренный дефект межжелудочковой перегородки.

- **Физикальное обследование:** Степень цианоза бывает разной. Симптом "барабанных палочек" наблюдается у больных с цианозом длительностью более 3 месяцев. Признаки застойной сердечной недостаточности отмечаются только у взрослых и детей с тяжелыми сопутствующими заболеваниями. Определяется приподнимающий правожелудочковый толчок.

- **Аускультация.** Обычно в областях систолического дрожания выслушиваемся грубый систолический шум разной интенсивности. Он бывает громким, выслушивается почти в течение всей систолы и может перекрывать оба тона. В положении лежа он бывает более громким. Шум отсутствует при анатомической атрезии и значительном стенозе ЛА. I тон расщеплен и усилен. Второй тон над легочной артерией часто ослаблен, а иногда вообще не выслушивается. Второй тон над аортой, напротив, может быть громким. Пульс и давление в пределах нормы.

ЭхоКГ прямые и косвенные признаки

В-режим, М-режим:

- обнаружение дефекта межжелудочковой перегородки
- обнаружение смещения аорты (чем больше смещение аорты, тем более выражен стеноз под легочным клапаном)
- Аорта-всадница
- стеноз легочной артерии
- стеноз выходного отдела правого желудочка
- расширение аорты
- отсутствие взаимного перехода передней стенки аорты в МЖП
- увеличение толщины передней стенки правого желудочка
- увеличение толщины межжелудочковой перегородки
- гипертрофия правого желудочка
- выявление различных сочетаний инфундибулярной гипоплазии и мышечной гипертрофии

Допплер-ЭхоКГ:

- - высокоскоростной турбулентный кровоток через клапан ЛА
- - высокоскоростной турбулентный кровоток на легочной артерии
- - аномальный систолический турбулентный поток через МЖП из ЛЖ в правый желудочек
- - турбулентный диастолический поток через дефект из ПЖ в левый желудочек

Цветное доплеровское картирование:

- - определение локализации суженного турбулентного потока.

Отсутствие гипоплазии ЛЖ и оценка адекватности развития ветвей легочной артерии имеет большое значение в определении показаний к операции.

СИНДРОМ ЭЙЗЕНМЕНГЕРА

- Включает в себя большое сообщение между правыми и левыми отделами сердца, легочную гипертензию, достигающую уровня системного давления и обструктивное поражение сосудов легких с повышением легочного сосудистого сопротивления до степени, при которой направление сброса крови меняется на обратное и развивается цианоз.
- 2 стадии: без цианоза и с цианозом (от 2-х до 10 лет)

- **Клинические проявления. Анамнез.**

Возраст, при котором появляется цианоз и соответствующие симптомы, сильно колеблется, обычно раньше проявляют себя сложные дефекты. Больные часто предъявляют жалобы на легкую утомляемость и одышку при нагрузке. Синкопальные состояния вследствие неадекватного сердечного выброса или насыщения артериальной крови кислородом, нарушений ритма, кровохарканья и болей в грудной клетке развиваются, если заболевание достигает крайне тяжелой степени.

Физикальное обследование: Пульс нормальный или тахикардия. Пульс чаще 100 в минуту указывает на тяжелую степень заболевания.

- Правожелудочковый толчок, Правожелудочковый ритм галопа с патологическим III тоном
- • II тон усилен и широко расщеплен (пульмональный компонент преобладает над аортальным)
- • Иногда: шум ТК недостаточности; Редко: шум пульмональной недостаточности

ЭКГ: Имеют место ГПП и ПЖ; изменения по типу БПНпГиса; Нередко выявляются лишь минимальные изменения на ЭКГ (их может и вовсе не быть),

ЭХО-КГ:

- Оценка давления в легочной артерии с помощью ЭхоКГ с доплером является наиболее чувствительным неинвазивным методом.
- • Визуализация основного порока сердца
- • Обнаружение легочной артериальной гипертензии; Точность этого метода зависит от наличия струи трикуспидальной регургитации.
- При подозрении на легочную гипертензию следует добавить "пузырьковое контрастирование" физиологическим раствором, так как иногда оно помогает обнаружить шунт справа налево, за которым стоит ДМПП или открытое овальное окно.

АНОМАЛИЯ ЭБШТЕЙНА

- составляет 0,5-1% от ВПС
- Сущность заключается в неправильном развитии ТК, септальная створка которого формируется не на фиброзном кольце, а на МЖП. Задняя створка смещена вниз и крепится ниже клапанного кольца. Это смещение составляет 1,4-3,2 см. Передняя створка имеет нормальное крепление, однако обладает избыточной длиной и опущена в полость ПЖ. Анатомически аномалия Эбштейна характеризуется наличием собственно ПП, тонкостенный отдел ПЖ, являющийся продолжением правого предсердия и функционирующим ПЖ. При этом АВ-отверстие обычно расширено, деформированные увеличенные створки клапана плохо смыкаются в момент закрытия. В большинстве случаев имеется сообщение между предсердиями -растянутое овальное окно.

Гемодинамика. Створки ТК клапана деформированы, гипоплазированы и прикреплены к стенке ПЖ. Хорды и папиллярные мышцы истончены, укорочены. ТК не может эффективно закрывать полость ПЖ, в результате чего развивается недостаточность клапана. Нередко имеется также спаяние створок между собой, что создает условия стеноза. Чем глубже в полость желудочка смещены створки клапана, тем выраженнее расстройство гемодинамики.

- Болезнь Эбштейна часто сочетается с межпредсердным сообщением (вторич ДМПП, ООС). Это приводит к право-левому сбросу и умеренной гиперфункции ЛЖ.

- **Клинические проявления Анамнез**

Приблизительно в половине известных случаев заболевание проявлялось цианозом и правожелудочковой СН в возрасте до года. У остальных больных начало клинических проявлений, чаще всего в виде одышки при нагрузке и сердцебиений, отмечалось во всех возрастных группах. У взрослых пациентов нередко доминируют жалобы, а данные объективного обследования могут носить псевдодоброкачественный характер.

Физикальное обследование:

- В прекардиальной области патологическая пульсация не определяется даже при наличии выраженной кардиомегалии; Часто выслушивается голосистолический шум ТК недостаточности; Иногда "скребущий" диастолический шум стеноза ТК; I тон расщеплен и усилен; Фиксированное расщепление II тона, патолог III тон.

ЭКГ: При этом пороке наиболее характерные изменения ЭКГ выражаются в появлении признаков ГПП и нарушения в/ж проводимости по типу БПНпГ. В 10% определяется феномен WPW. Склонность к суправентрикулярной пароксизмальной тахикардии.

ЭХО-КГ (прямые и косвенные признаки)

В-режим, М-режим:

- - апикальное смещение септальной и задней (а иногда и передней) створок трикуспидального клапана в правый желудочек
- - гипоплазированный правый желудочек
- - наличие дефекта межпредсердной перегородки
- - большая подвижность передней створки трикуспидального клапана
- - увеличение амплитуды открытия створок трикуспидального клапана
- - парадоксальное движение межжелудочковой перегородки
- - более позднее закрытие трехстворчатого клапана в сравнении с митральным (асинхронизм до 0,06 сек и более)
- - снижение скорости раннего диастолического прикрытия трехстворчатого клапана

Транспозиция магистральных сосудов

Существуют два вида транспозиции магистральных сосудов – полная и корригированная.

При полной транспозиции предсердия и желудочки имеют нормальные соединения, т.е. анатомически правое предсердие, куда впадают полые вены, соединено с анатомически правым желудочком. Полная транспозиция не встречается без сопутствующих пороков – дефектов перегородок сердца, позволяющих смешиваться потокам артериальной и венозной крови.

ЭхоКГ-признаки

- Желудочко- артериальная дискордантность:
 - а) аорта отходит от морфологически правого желудочка, а легочная артерия – от морфологически левого, причем аорта расположена спереди и справа от легочной артерии;
 - б) магистральные сосуды и выводные тракты обоих желудочков расположены параллельно.
- Наличие митрально-легочного фиброзного продолжения.

ЭхоКГ-признаки

- признаки дефектов перегородок: ДМПП и (или) ДМЖП различной локализации.
- признаки сочетанных аномалий: инфундибулярный, клапанный стеноз или атрезия ЛА; открытый артериальный проток; легочная гипертензия; аномалия развития атриовентрикулярных клапанов.

Допплер - эхокардиография:

- Определение направления сбросов крови через дефекты и ОАП.
- Выявление и оценка степени тяжести регургитации и (или) стеноза на атриовентрикулярных и полулунных клапанах.
- Определение внутрисердечных градиентов давления.

Единственный желудочек сердца

- оба а-в клапана (реже единственный а-в клапан) открываются в единую желудочковую полость. Второй желудочек обычно представлен в виде выпускника (т.е. по существу сохранен только выводной отдел желудочка), который через бульбо-вентрикулярное отверстие сообщается с общей желудочковой полостью. Выпускник непосредственно не сообщается с предсердиями и этим отличается от гипоплазированного желудочка.

ЭхоКГ - признаки :

- отсутствие задней (приточной) части МЖП.
- локация двух (реже одного) а-в клапанов в большой полости желудочка.
- локация малой полости, не содержащей а-в клапан, - полости выпускника, от которой могут отходить один или оба магистральных сосуда.
- обнаружение аорты и ЛА, что позволяет определить тип вентрикуло- артериального соединения и оценить морфологию полулунных клапанов.

Атрезия трехстворчатого клапана.

- При этом пороке имеются дефекты перегородок сердца.

ЭхоКГ - признаки:

- Уменьшение размера трикуспидального отверстия или отсутствие эхосигнала от ТК, уменьшение амплитуды открытия клапана.

Варианты аномалии трикуспидального клапана разнообразны:

- различной степени гипоплазия трикуспидального отверстия до атрезии трикуспидального клапана;
- различной степени смещение атриовентрикулярного отверстия в сторону противоположного желудочка;
- различной формы «верхом сидящий» ТК.

ЭхоКГ - признаки:

- Уменьшение размеров полости ПЖ при неизменной или увеличенной полости ЛЖ,
- Увеличение размеров митрального клапана или его нормальные размеры
- Признаки сочетанных аномалий:
 - а) наличие дефектов перегородок
 - б) аномалия положения магистральных сосудов и пороки их развития;
 - в) аномалия развития митрального клапана

Допплер-эхокардиография:

- оценка кровотока через трикуспидальное отверстие – определение градиента давления на ТК и (или) обнаружение струи регургитации в ПП;
- выявление и оценка сочетанных аномалий митрального и полулунных клапанов.

Аномалия внутригрудного расположения сердца

- Сердце расположено в левой половине грудной клетки – леворасположенное.
- Сердце расположено в правой половине грудной клетки – праворасположенное.
- Положение сердца по средней линии – срединнорасположенное сердце.

Встречаются три вида расположения предсердий:

- обычное расположение, при котором правое предсердие расположено справа от левого предсердия.
- обратное (или зеркальное) расположение, при котором правое предсердие расположено слева от левого предсердия.
- неопределенное положение:
 - а) оба предсердия имеют морфологическое строение правого предсердия
 - б) оба предсердия имеют строение левого предсердия.

Типы соединения:

- Соответствие предсердия и желудочка – конкордантность (например, правое предсердие соединяется с правым желудочком)
- Несоответствие предсердия и желудочка – дискордантность (например, правое предсердие соединяется с левым желудочком)
- Соединение обоих предсердий с одним желудочком
- Неопределенное предсердно-желудочковое соединение
- Отсутствие предсердно-желудочкового соединения на одной стороне

Долгосрочное послеоперационное наблюдение

- Благодаря выдающимся достижениям в хирургическом лечении ВПС для большего числа пациентов стало возможным достижение взрослого возраста.
- После операций такого рода сохраняются остаточные явления, возникают медицинские последствия и осложнения. Остаточная степень порока может быть умышленно сохранена при хирургическом вмешательстве.

Из всех хирургических вмешательств по поводу ВПС только операция коррекции открытого артериального протока обычно заканчивается без возникновения долгосрочных проблем.

- У больных обычно сохраняются остаточные шумы. Крайне важен тщательный поиск лежащих в их основе гемодинамических нарушений. Это поможет предугадать возможные осложнения. Особую помощь оказывает двумерная эхокардиография с доплеровским исследованием.

- **Закрытие значимых остаточных шунтов следует выполнять в детском возрасте. Длительное существование цианоза указывает на наличие сложных некорригируемых пороков или изменений в сосудах легких.**

- Клапанный аортальный стеноз продолжает прогрессировать в течение многих лет и также может сопровождаться прогрессирующей аортальной недостаточностью, даже после успешно выполненной в детском возрасте операции. Хирургическое устранение коарктации может осложниться рецидивированием или возникновением системной гипертензии.

- После операции закрытия ДМПП возможно развитие синдрома слабости синусового узла с бради-, тахиаритмиями. Наиболее серьезной отдаленной проблемой при закрытии ДМЖП или коррекции тетрады Фалло является присоединение полной блокады сердца и угрожающих желудочковых нарушений ритма.

Аритмии — это чрезвычайно важная в долгосрочном аспекте проблема, особенно у пациентов, перенесших сложную операцию. Выраженная дисфункция желудочков также может развиваться значительно позже после операции по поводу комбинированных пороков.

- Как правило, все больные, перенесшие операцию по поводу врожденного порока сердца, кроме открытого артериального протока, должны наблюдаться в течение всей жизни с целью раннего выявления осложнений.