



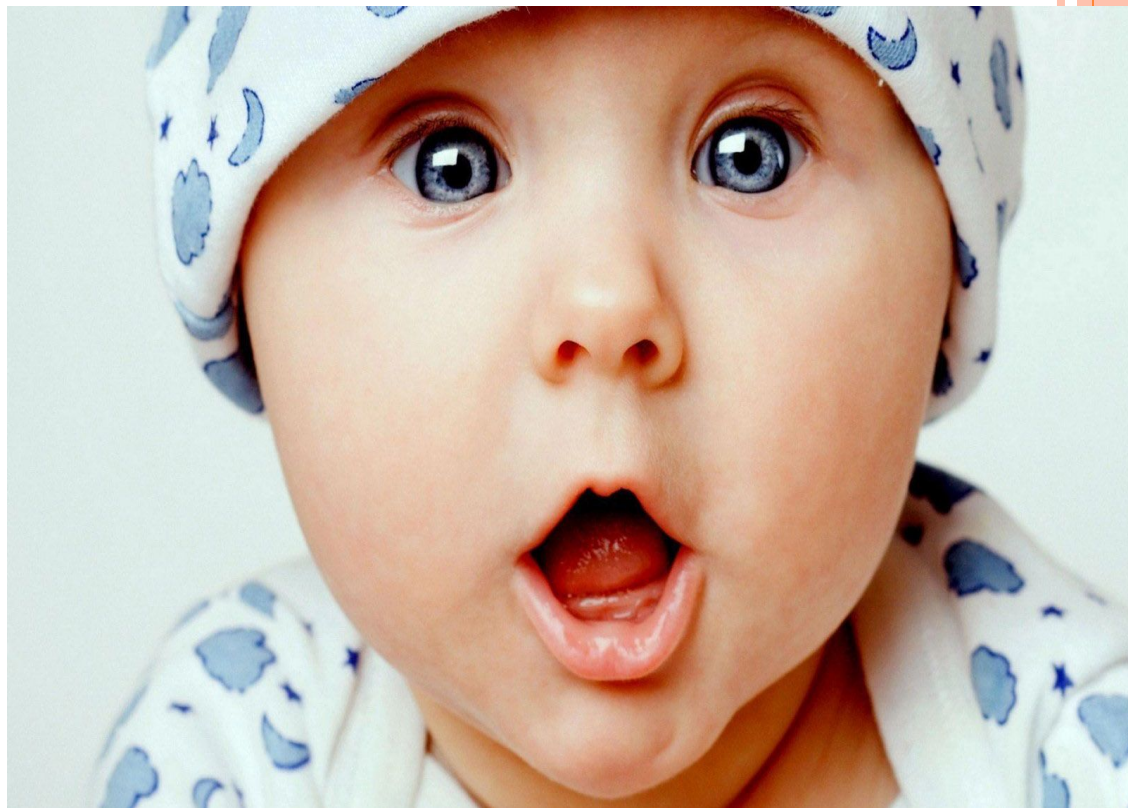
**Составители : Тиханович В.С.
Бойко Ю.В.
Гр.1414**



- Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП)
 - врожденный порок сердца, обусловленный наличием отверстия в перегородке, разделяющей предсердные камеры.



- ДМПП является одним из самых распространённых заболеваний в детской кардиологии.
- 7- 10 % всех врождённых пороков сердца.
- в 2 раза чаще встречается у девочек, чем у мальчиков.



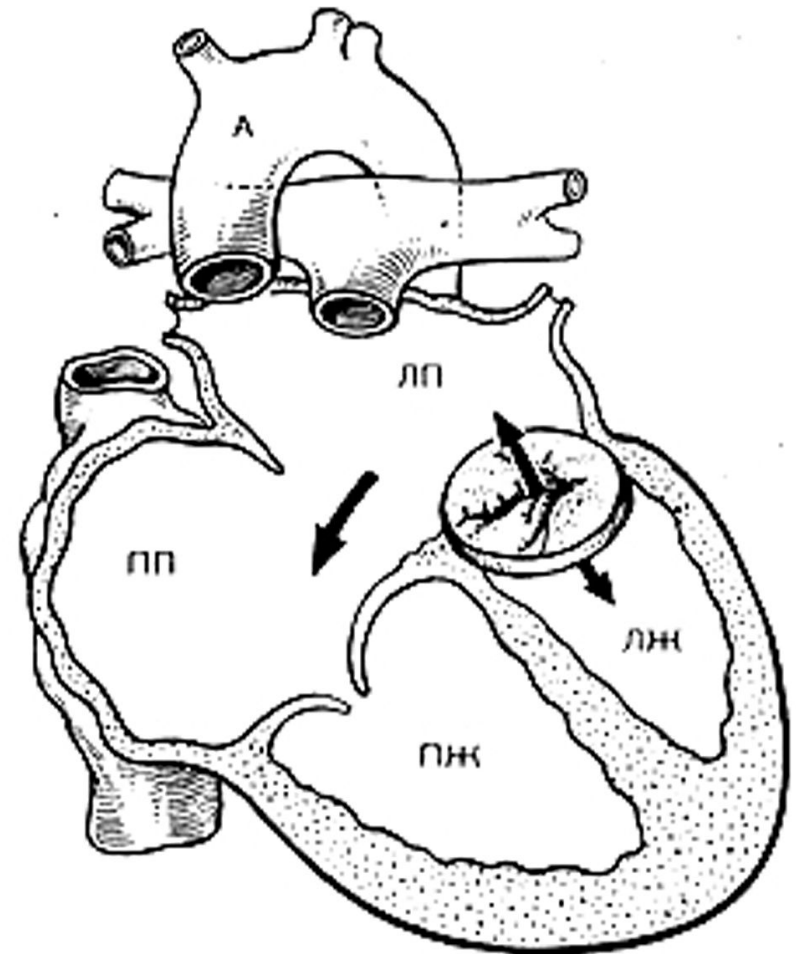
Первичный ДМПП (в 10%)

Возникает вследствие незаращения первичного сообщения между

предсердиями и аномалии развития первичной МПП

- Дефект располагается в нижнем отделе МПП непосредственно над атриовентрикулярными отверстиями

- Иногда в патологический процесс вовлекается митральный и\или

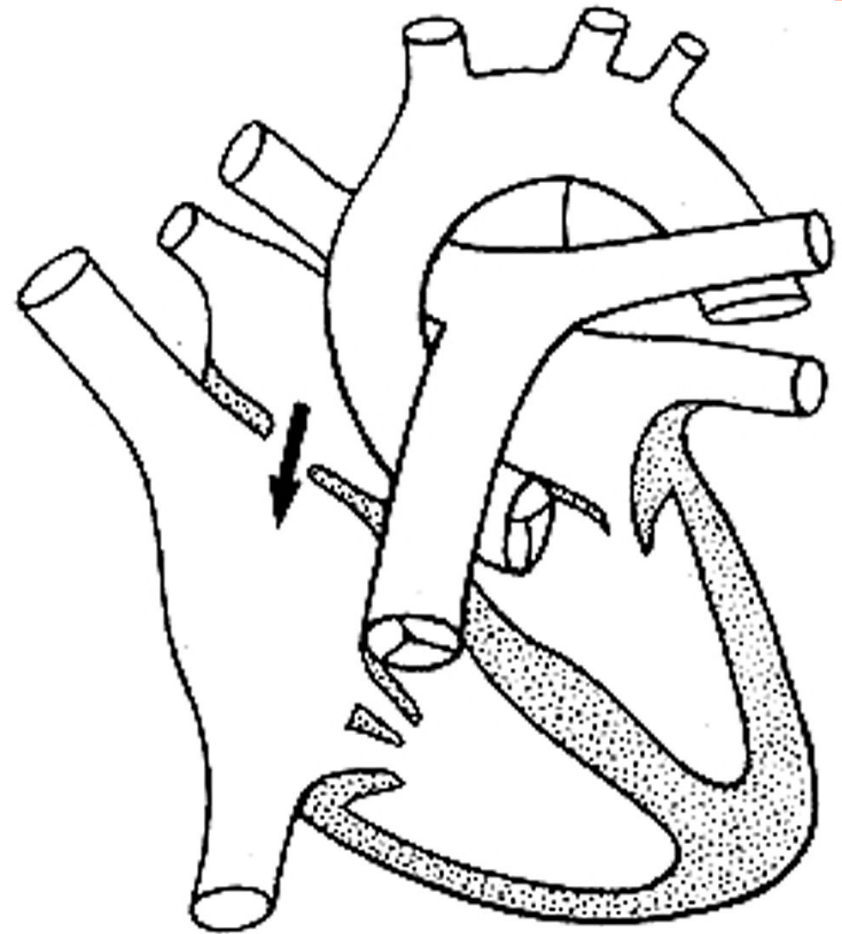




Вторичный ДМПП (в 90%)

Возникает вследствие аномалии развития вторичной МПП

- Дефект всегда имеет нижний край МПП, отделяющий его от уровня атриовентрикулярных клапанов
- Могут быть расположены центрально в области овального окна, у устья нижней поллой вены, быть множественными вплоть до полного отсутствия межпредсердной перегородки

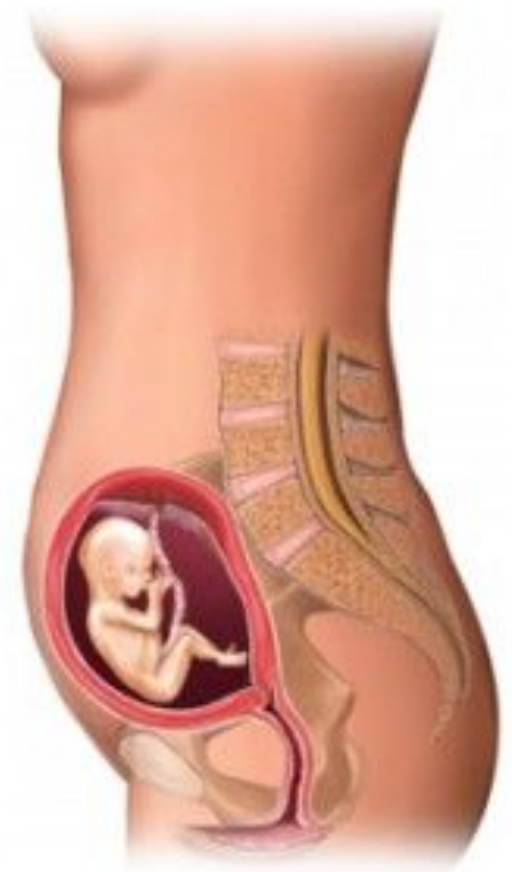


▣ **ДМПП — наследственное заболевание**, тяжесть течения которого зависит от генетической склонности и влияния на плод неблагоприятных факторов среды. Основная причина формирования ДМПП — нарушение развития сердца на ранних этапах эмбриогенеза. Обычно это происходит в первом триместре беременности. В норме сердце плода состоит из нескольких частей, которые в процессе своего развития правильно сопоставляются и адекватно соединяются друг с другом. Если этот процесс нарушается, в межпредсердной перегородке остается дефект.



Факторы, способствующие развитию патологии:

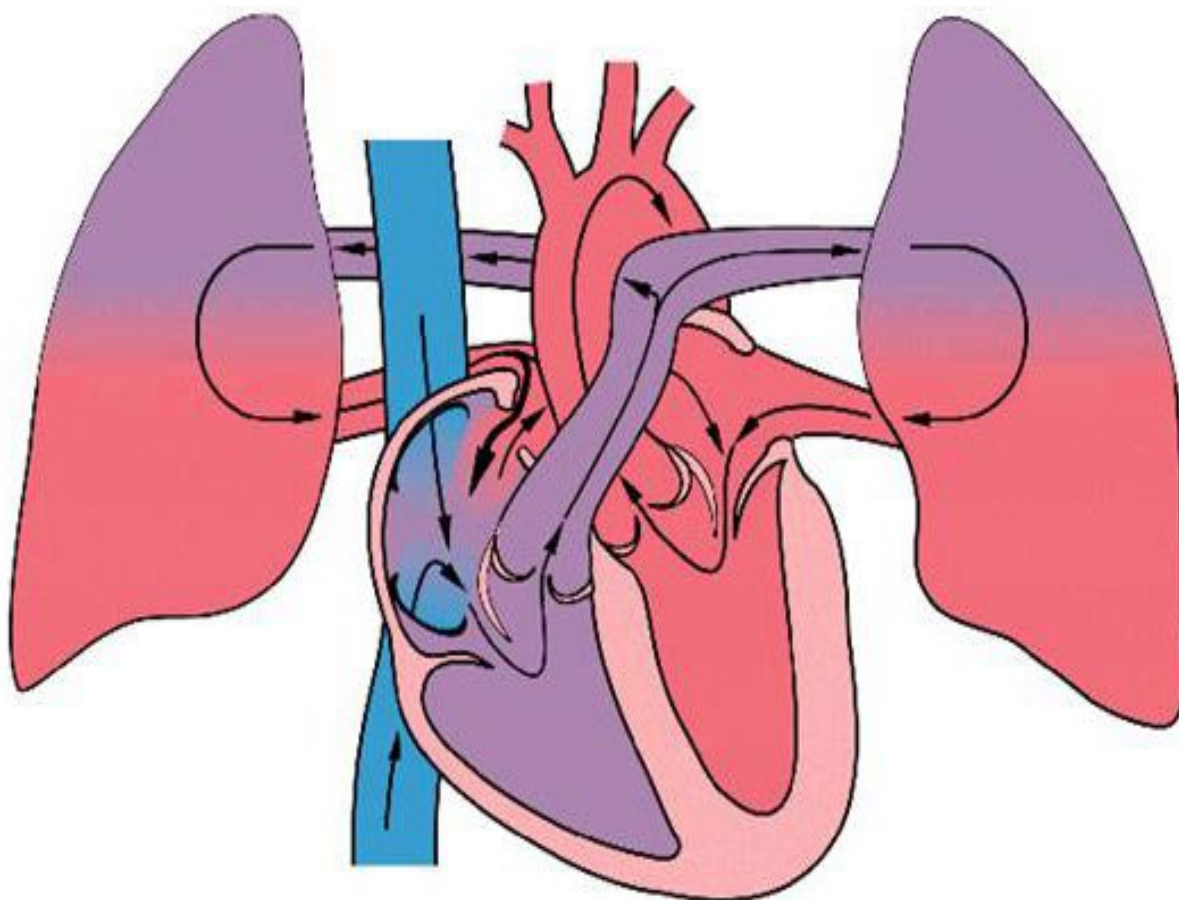
- Экология — химические, физические и биологические мутагены,
- Наследственность — точечные изменения гена или изменения в хромосомах,
- Перенесенные во время беременности вирусные болезни,
- Сахарный диабет у матери,
- Употребление беременной женщиной лекарственных препаратов,
- Алкоголизм и наркомания матери,
- Облучение,
- Производственный вредности



- 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.



Ток крови при ДМПП



Последствия нарушения гемодинамики

- У больных компенсаторно гипертрофируются желудочки сердца, утолщаются стенки артерий и артериол, они становятся плотными и неэластичными. Постепенно давление в желудочках выравнивается, и венозная кровь начинает поступать из правого желудочка в левый. У новорожденных развивается тяжелое состояние — артериальная гипоксемия с характерными клиническими признаками. В начале заболевания веноартериальный сброс возникает транзиторно при натуживании, кашле, физической нагрузке, а затем становится стойким и сопровождается одышкой и цианозом в покое.



▣ **Небольшие ДМПП часто не имеют определенной клиники и не вызывают нарушений здоровья у детей.** У новорожденных может возникать транзиторный цианоз при плаче и беспокойстве. Симптомы патологии обычно появляются в более старшем детском возрасте. Большинство детей долгое время ведут активный образ жизни, но с возрастом их начинает беспокоить одышка, быстрая утомляемость и слабость.



▣ **Средние и большие ДМПП проявляются клинически в первые месяцы жизни ребенка. У детей бледнеет кожа, учащается сердцебиение, цианоз и одышка возникают даже в покое. Они плохо едят, часто отрываются от груди, чтобы сделать вдох, давятся в процессе кормления, остаются голодными и беспокойными. Больной ребенок отстает в физическом развитии от сверстников, у него практически отсутствует прибавка в весе.**



□ Достигнув 3-4-лет, дети с сердечной недостаточностью жалуются на кардиалгию, частые кровотечения из носа, головокружения, обмороки, акроцианоз, одышку в покое, ощущение сердцебиения, непереносимость физического труда. В последствии у них возникают предсердные нарушения ритма. У детей деформируются фаланги пальцев и приобретают вид «барабанных палочек», а ногти — «часовых стекол». При проведении диагностического обследования больных выявляют: выраженный «сердечный горб», тахикардию, систолический шум, гепатоспленомегалию, застойные хрипы в легких. Дети с ДМПП часто болеют респираторными заболеваниями: рецидивирующим воспалением







- отмечается отставание в физическом развитии, бледность кожных покровов, «сердечный горб» у детей старшего возраста
- 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



Осложнения

Синдром Эйзенменгера — проявление длительно текущей легочной гипертензии, сопровождающейся сбросом крови справа налево. У больных появляется стойкий цианоз и полиглобулия.

Инфекционный эндокардит — воспаление внутренней оболочки и клапанов сердца, вызванное бактериальной инфекцией. Заболевание развивается в результате травмирования эндокарда большой струей крови на фоне имеющихся в организме инфекционных процессов: кариеса, гнойного дерматита. Бактерии из очага инфекции поступают в системный кровоток, колонизируют внутреннюю часть сердца



Осложнения

- Аритмии: фибрилляция и трепетание предсердий, экстрасистолия, предсердная тахикардия.
- Легочная гипертензия.
- Ишемия миокарда — недостаточное поступление кислорода к сердечной мышце.
- Ревматизм.
- Вторичная бактериальная пневмония.
- Острая сердечная недостаточность развивается в результате неспособности правого желудочка выполнять насосную функцию. Застой крови в брюшной полости проявляется вздутием живота, потерей аппетита, тошнотой, рвотой.
- Высокая смертность — без лечения, согласно статистике, до 40 — 50 лет доживает только 50%



Диагностика

Перкуссия:

□ При перкуссии сердца отмечается расширение его границ вправо(за счет увеличения правых отделов сердца), а сосудистого пучка влево из-за легочной артерии.

□

Аускультация:

Аускультативно дефект межпредсердной перегородки проявляется нежным систолическим шумом во II-III межреберьях слева от грудины. Шум обусловлен относительным стенозом основания легочного ствола, через который протекает избыточный объем крови. Второй тон над легочной артерией усилен и часто расщеплен.



Диагностика

Перкуссия:

□ При перкуссии сердца отмечается расширение его границ вправо(за счет увеличения правых отделов сердца), а сосудистого пучка влево из-за легочной артерии.

□

Аускультация:

Аускультативно дефект межпредсердной перегородки проявляется нежным систолическим шумом во II-III межреберьях слева от грудины. Шум обусловлен относительным стенозом основания легочного ствола, через который протекает избыточный объем крови. Второй тон над легочной артерией усилен и часто расщеплен.



Диагностика

1) ASD II (вторичный ДМПП) – неполная блокада ПНПГ, в 90% случаев типа rsR', правограмма, расширение зубцов R, признаки гипертрофии правого желудочка, наджелудочковые аритмии (часто фибрилляция предсердий)

2) ASD I (первичный ДМПП) – АВ блокада 1

Диагностика

□

▣ Рентгенография органов грудной клетки позволяет увидеть усиление легочного рисунка, выбухание ствола легочной артерии, увеличение тени сердца вследствие гипертрофии правого предсердия и желудочка.

При рентгеноскопии обнаруживается специфичный признак дефекта межпредсердной перегородки - усиленная пульсация корней легких.

Диагностика

□ С помощью эхокардиографического исследования возможно визуализировать дефект межпредсердной перегородки, уточнить его характер (первичный или вторичный), оценить направление сброса через дефект.

P.S.: верхний рисунок

Эхокардиография в В-режиме больного с дефектом межпредсердной перегородки (ASD) (LA – левое, RA – правое предсердие).

Нижний рисунок

Визуализация дефекта межпредсердной перегородки при помощи В-режима в сочетании с цветным доплеровским картированием.



Дополнительные методы диагностики

- ▣ При катетеризации полостей сердца обнаруживается повышение давления и насыщения крови кислородом в правых отделах сердца и легочной артерии.

Данных ангиографии и вентрикулографии – рентгенологические исследования сердца с применением контраста.

Данных MPT, позволяющих получить качественное изображение сердца и с точностью выявить форму патологии.

Дифференциальная диагностика с

- ▣ ДМЖП
- ▣ Открытым артериальным протоком (ОАП)
- ▣ Стенозом легочной артерии (СЛА)
- ▣ Аномальным дренажом легочных вен (АДЛВ)
- ▣ Высокой легочной гипертензией
- ▣

Лечение

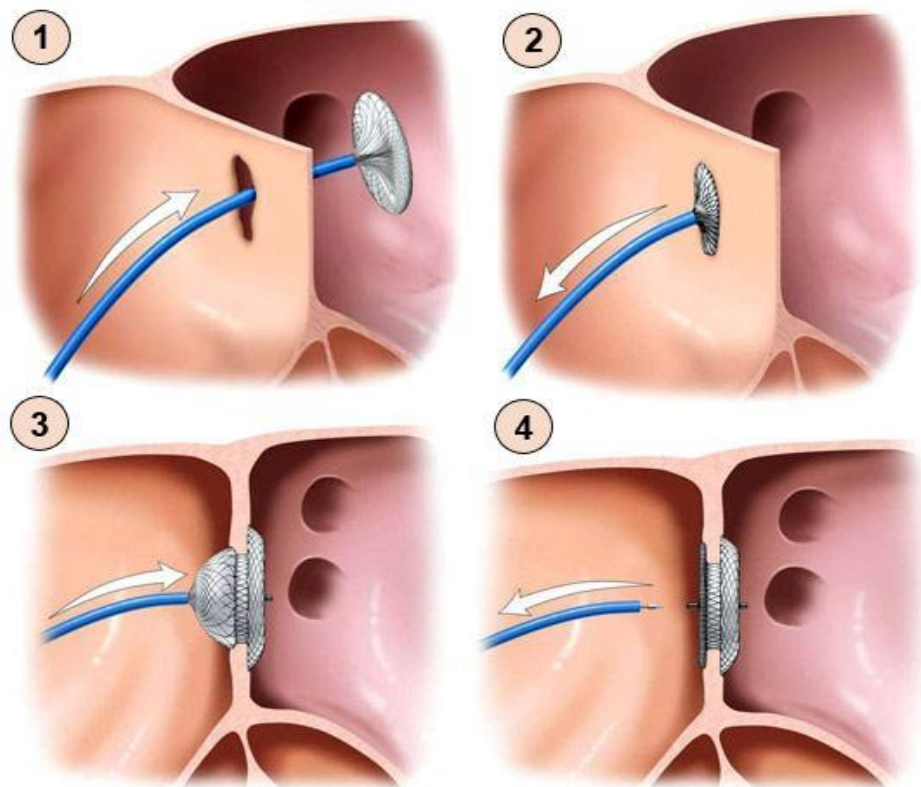
▣ Лечение ДМПП хирургическое. Медикаментозная терапия способна оказать лишь временный эффект и применяется в предоперационный период, а также в случаях тяжелых и необратимых вторичных изменений, связанных с прогрессирующим повышением давления в малом кругу кровообращения.

▣ Операция на открытом сердце с применением эндоскопической методики (торакоскопия), или традиционным методом вскрытия грудной клетки (торакотомия). Хирургическая методика зависит от тяжести заболевания, возраста пациента и наличия осложнений.

▣ Второй, современный малоинвазивный метод лечения дефекта межпредсердной перегородки — эндоваскулярный. Через прокол в бедренной вене, через тонкий катетер в полость сердца вводится специальное устройство — окклюдер, которым закрывается дефект. Операция короткая по продолжительности, малотравматичная, выполняется без разреза грудной клетки, пребывания в отделении реанимации не требуется. Однако, при выполнении этой операции необходим очень строгий отбор больных. Не всем возможно выполнение данного вмешательства.

Лечение

Малоинвазивное эндоваскулярное лечение
дефекта межпредсердной перегородки



Прогноз

Малые дефекты межпредсердной перегородки совместимы с жизнью и могут обнаруживаться даже в пожилом возрасте. У некоторых больных с небольшим дефектом межпредсердной перегородки возможно спонтанное закрытие отверстия в течение первых 5-ти лет жизни. Продолжительность жизни лиц с большими дефектами межпредсердной перегородки при естественном течении порока составляет в среднем 35-40 лет. Гибель пациентов может наступить от правожелудочковой сердечной недостаточности, нарушений ритма и проводимости сердца (пароксизмальной тахикардии, мерцательной аритмии и др.), реже — от легочной гипертензии высокой степени.

Пациенты с дефектами межпредсердной перегородки (оперированные и неоперированные) должны находиться под наблюдением кардиолога и кардиохирурга.

