

Мухин Алексей Станиславович д.м.н., профессор, зав. кафедрой хирургии ФПКВ, Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования Министерство здравоохранения Российской Федерации Нижегородская государственная медицинская академия Нижний Новгород

Иванова Яна Александровна Аспирант кафедры хирургии ФПКВ Нижегородской государственной медицинской академии Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования Министерство здравоохранения Российской Федерации Нижегородская государственная медицинская академия Нижний Новгород.

Федоров Сергей Андреевич аспирант кафедры Госпитальной хирургии им. Б.А.Королева, ассистент кафедры анестезиологии реаниматологии и неотложной медицинской помощи Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования Министерство здравоохранения Российской Федерации Нижегородская государственная медицинская академия Нижний Новгород.

¹ Министерство здравоохранения Российской Федерации Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования Нижегородская государственная медицинская академия Н. Новгород, 603005, пл. Минина и Пожарского, 10/1 Кафедра Хирургии ФПКВ

1. **Тема:** Врожденные пороки сердца: этиология, патогенез, классификация. ВПС с обогащением малого круга кровообращения» Пороки с обеднением малого круга (Тетрада Фало,) Пороки с обеднение большого круга кровообращения(коарктация аорты, транспозиция магистральных сосудов)
2. **Актуальность темы:** Врождённые пороки сердца (ВПС) занимают одно из ведущих мест среди врождённых пороков развития. Частота ВПС во всех странах мира, включая Россию, достигает от 2,4 до 14,2 на 1000 новорождённых, однако с учётом гораздо более высокой ante- и интранатальной смертности, среди живорождённых число пациентов с различными вариантами ВПС составляет 0,7-1,2‰. Чрезвычайно важны своевременная диагностика этой патологии и проведения соответствующей хирургической коррекции. Если своевременного лечения не проводится, то на 1-м году жизни умирает около 55% детей с ВПС, а до 5-летнего возраста - 85%. Знание клиники, методов диагностики позволяет своевременно выявлять ВПС и избежать осложнений и ранней инвалидизации.

Лекция.

Врожденные пороки сердца с обогащением малого круга кровообращения.

1. Введение. Эпидемиология. ВПС выявляют у 5-8 детей на 1000 живорожденных. Этиология. Установить конкретные причины формирования ВПС у ребенка чрезвычайно трудно. Формирование

ВПС связывают с заболеваниями хромосомного аппарата, неблагоприятными воздействиями факторов внешней среды, внутриутробными инфекциями, неблагоприятными воздействиями во время беременности (курение, алкоголь, наркотики, медикаменты, заболевания матери). Известно, что синдромальные причины при ВПС выявляются у 6-40% детей, а моногенная природа ВПС – у 8%. ВПС, при которых для поддержания жизни ребенка до хирургической коррекции нет необходимости поддерживать фетальную коммуникацию (открытый артериальный проток) называются дуктус-независимыми, перегородки, дефект межпредсердной перегородки и др. ВПС, при которых для поддержания жизни ребенка до хирургической коррекции (радикальной или гемодинамической) порока необходимо поддерживать фетальную коммуникацию (открытый артериальный пороками сердца, к которым относятся: атрезия легочной артерии, тотальный аномальный дренаж легочных надклапанный и подклапанный), коарктация.

2. Основные теоретические аспекты врожденных пороков сердца.

Открытый артериальный проток. Патофизиология: Обычно артериальный проток закрывается вскоре после рождения, но иногда этого не происходит. Сохранение протока может быть связана с другими аномалиями и чаще встречается у девочек. Поскольку давление в аорте выше, чем в легочной артерии (ЛА), возникает непрерывной артерио-венозной шунт, объем которых зависит от размера протока. Как много как 50% из левой 50% крови выброшенной левым желудочком повторно циркулирует через легочные сосуды возникает перегрузка левых отделов сердца. Схема развития патологии увеличение: увеличение сосудистого сопротивления → легочная гипертензия → синдром

Эзенгеймера. **Клинические особенности:** При малом сбросе крови может быть никаких симптомов в течение многих лет, но когда сброс большой, рост и развитие ребенка может замедлиться. Ребенок часто болеет инфекционными заболеваниями. Слышен систолический шум во втором межреберье слева. Большой сброс крови в младенчестве может вызвать значительное повышение давления в легочной артерии, и иногда это приводит к прогрессирующему повреждению легочных сосудов. Расширение легочной артерии могут быть обнаружены рентгенологически. Постоянный сброс приводит к тому что давление в легочных сосудах приравнивается к аортре возникает синдром Эзенгеймера цианоз преобладает на нижних конечностях. ЭКГ признаки гипертрофии правого желудочка. **Инструментальное обследование:** ЭКГ может быть нормальной или показывает гипертрофию ЛЖ дилатацию. При синдроме Eisenmenger, показывает, гипертрофия правого желудочка отклонение оси сердца вправо. Эхокардиография: показывает увеличение давления в легочных сосудах гипертрофию камер сердца. **Лечение:** Медикаментозного лечения в период новорожденности простагландин (индометацин или ибупрофен) могут использоваться в первые недели жизни, чтобы вызвать закрытие. К сожалению, эти процедуры не помогают, если проток является изменен по структуре. **Хирургическое лечение.** При синдроме Эзенгеймера, а закрытие противопоказано. Показанием к хирургическому лечению является наличие ОАП. У маленьких детей прибегают к клипированию сосуда. У старших детей производят перевязку сосуда. Оптимальные сроки операции – от 6-12 месяцев – до 3–5 лет. Послеоперационная летальность составляет менее 1%. Хирургическое лечение при полной форме АВК возможно только в раннем возрасте (чаще в первые месяцы жизни), до развития синдрома Эйзенменгера. Суть радикальной операции состоит в том, что проводится разделение общего атриовентрикулярного канала на митральную и трикуспидальную части, закрытие одной или двумя заплатами септальных дефектов.

Дефект межпредсердной перегородки.

Патофизиология: Дефект межпредсердной перегородки является одним из наиболее распространенных врожденных пороков сердца и встречается чаще у девочек. **Он классифицируется по месту расположения:** 1 С участием овального окна (средней части). Наиболее распространенный тип. 2 дефект в нижней части перегородки часто вовлекает предсердно-желудочковый клапанов. 3 В верхней части перегородки возле входа верхней полой вены. **Схема развития патологии.** большой сброс крови шунта через

дефект из левого в правое предсердие → правый желудочек → легочные артерии. В результате происходит постепенное расширение правых отделов сердца и синдрому Эзенгеймера. **Клинические особенности:** Большинство детей без симптомов в течение многих лет, являются находкой при плановом осмотре. Одышка, рецидивирующие инфекции легких, сердечная недостаточность и аритмии, особенно фибрилляция предсердий. Характерные физические признаки. Расщепление второго тона систолический шум потока через легочный клапан выслушивается во втором межреберье. У детей с большим сбросом, может быть диастолический шум потока через трехстворчатый клапан. Шум митральной и/или трикуспидальной регургитации может также быть слышен. **Инструментальные обследования:** Рентген грудной клетки: как правило, показывает увеличение сердца и легочной артерии, а также легочное полнокровие. ЭКГ: левая ось отклонена. Эхокардиография: дефект виден сразу дилатация ПЖ гипертрофия и дилатация легочных артерий. **Лечение:** Предсердно-септальные дефекты, в котором легочный поток увеличился на 50% выше системного потока (т. е. отношение потока $\geq 1.5:1$) должны быть закрыты хирургическим путем. Закрытие также может быть достигнуто в ходе катетеризации сердца. Первичный ДМПП не подвергается спонтанному закрытию. Спонтанное закрытие небольшого (чаще до 3 мм) вторичного дефекта межпредсердной перегородки возможно как у детей до 1 года, так и в более поздние сроки. ООП может спонтанно закрыться у детей до 2-х лет или может сохраняться в течение всей жизни без каких-либо симптомов заболевания. Вторичные дефекты закрываются ушиванием; первичные ДМПП закрывают заплатой из аутоперикарда или синтетической ткани с использованием торакотомии и искусственного кровообращения. Эндovasкулярная пластика дефекта с помощью окклюдеров возможна только при вторичном ДМПП размером до 25-40 мм, вокруг которого имеется кайма перегородки, шириной до 10 мм.

Дефект межжелудочковой перегородки Патофизиология: Врожденный дефект межжелудочковой перегородки возникает в результате нарушения закладки перегородки в эмбриогенезе. Межжелудочковая перегородка имеет мембранозную и мышечную части, последняя подразделяется трабекулой. Большинство врожденных дефектов — мембранозные, т. е. на стыке мембранозной и мышечной части. Вентрикулярные септальные дефекты являются наиболее распространенными врожденными пороками сердца. Дефект может быть изолированным или частью сложного врожденного порока сердца. Приобретенный дефект межжелудочковой перегородки может возникнуть в результате разрыва как осложнение острого инфаркта миокарда, или редко от травмы. **Клинические особенности:** Пансистолические шумы обычно слышно лучше на

левой половине грудной клетки. Небольшой дефект часто производит громкий шум (шум Роджера). И наоборот, большие дефекты это мягкое журчание. Врожденный дефект межжелудочковой перегородки может представить, проявляется отдышкой, сердечная недостаточность, отсталость в развитии рецидивирующие легочные инфекции у новорожденных. Проявляются незначительными гемодинамическими нарушениями у детей старшего возраста или взрослых, или очень, как синдром Эзенгеймера. С ростом ребенка шум становится тише или исчезает из-за спонтанного закрытия дефекта. В дополнение к шуму, тахипное на вдохе.

Инструментальное обследование: Рентген грудной клетки: кардиомегалия при больших дефектах. ЭКГ: могут быть нормальными при мелких дефектах или показывает гипертрофию желудочка при дефектах большого размера. Эхо: показывает дефекты и его размер. **Лечение:** - Небольшие вентрикулярные септальные дефекты не требуют особого лечения только профилактика эндокардита. - Большие дефекты системный поток $\geq 1.5:1$ с объемной перегрузке ЛЖ хирургическое закрытие. - Сердечная недостаточность, вызванная дефект межжелудочковой перегородки в младенчестве изначально лечение начинается с дигоксина. - Чрескожное закрытия дефекта находятся в стадии разработки. - Хирургическое закрытие противопоказано при синдроме Эзенгеймера **Прогноз:** За исключением синдрома Эзенгеймера, прогноз хороший при врожденной. Варианты хирургического лечения. Проводится пластика заплатой из ксеноперикарда. В последние годы при мышечных, особенно множественных и в некоторых случаях при перимембранозных дефектах используется методика чрескатетерного закрытия ДМЖП с помощью окклюдера Amplatzer. Паллиативная операция по сужению легочной артерии проводится только в случае сопутствующих пороков и аномалий, затрудняющих радикальную коррекцию ДМЖП. **Коарктация. Патофизиология:** Сужение аорты чаще всего происходит в области, где аорта впадает в перешеек чуть ниже отхождения левой подключичной артерии. Состояние чаще встречается у мальчиков Аномалия сочетается, с двустворчатым аортальным клапаном. **Клинические особенности и обследование:** коарктация аорты является причиной сердечной недостаточности у новорожденных, но симптомы часто отсутствуют, часто данный порок обнаруживают у детей старшего возраста обнаруживается или взрослых. Головные боли могут возникать от повышенного давления в сосуде проксимальнее коарктации, и иногда слабость или судороги в ногах могут возникнуть в результате уменьшения кровообращения в нижней части тела. Артериальное давление поднимается высокое в верхней части тела но нормальное или низкое в нижних конечностях. Пульсация бедренных артерий слабая. Систолический шум

обычно слышен над коарктацией. В результате сужение аорты, коллатералей в виде, внутренней грудной и межреберных артерий. В нелеченных случаях смерть может наступить от левожелудочковой недостаточности, расслоение аорты или кровоизлияния в мозг. **Инструментальное обследование:** Рентген грудной клетки: в раннем детстве часто нормальные, но в более позднем возрасте может показать изменения в контуре аорты (отступ нисходящей аорты.) МРТ: идеально подходит для демонстрации поражения. **Лечение:** Рецидивирование стеноза может возникнуть, по мере роста ребенка, и это может быть устранено баллонной дилатацией, которая также может быть использована в качестве основного лечения в некоторых случаях. Сопутствующие двустворчатый аортальный клапан, который происходит в 50% случаев, может привести к аортальному стенозу или регургитации. **Легочный стеноз. Клинические особенности.** Основным признаком обследования является систолический шум выброса, слева от грудины и иррадиацией в сторону левого плеча. Звук щелчка закрытия митрального клапана. ные волны в яремной пульс, ЭКГ свидетельствует о гипертрофия правого желудочка, и пост-стенотическом расширении вен в легочной артерии на грудной клетки. Допплеровская эхокардиография является заключительным исследованием. Умеренный стеноз, обычно не прогрессирует и не требует лечения, и имеет низкий риск поражения инфекционным эндокардитом. Тяжелый легочный стеноз (градиент давления в легочной артерии > 50 мм РТ. ст. с показана легочная баллонная вальвулопластика или, если это невозможно, хирургическая вальвулотомия.

На ЭКГ у больных с митральным стенозом могут выявляться *P-mitrale* (признак гипертрофии левого предсердия - раздвоение и увеличение амплитуды зубцов *P* в отведениях I, II, AVL, V₅, V₆),

Тетрада Фало

Четыре составные части порока

1 Стеноз выходного отдела правого желудочка

2 дефект межжелудочковой перегородки субаортальный

3 декстропозиция аорты

4 гипертрофия правого желудочка. Дефект возникает приблизительно у 1 из 2000 новорожденных и является наиболее частой причиной цианоза в младенчестве после

первого года жизни. **Клинические особенности:** Дети обычно синюшные, возникает когда давление в правом желудочке превышает давление в левом желудочке право левый сброс. Больной ребенок становится цианотичным во время кормления или плача может возникнуть апноэ. Эти атаки называются гипоксимические кризы. У детей старшего возраста, гипоксимические кризы появляются редко, но цианоз становится все более очевидным. **При осмотре** наиболее характерной особенностью является сочетание цианоза с систолическим шумом в области легочной артерии (как для стенозов легочной артерии). Цианоз может отсутствовать у пациентов с умеренной обструкцией выводного тракта правого желудочка ('бледная тетрада Фалло'). Рентген грудной клетки: показывает аномально маленькую легочную артерию. Эхокардиография: помогает выявить стеноз выводного отдела правого желудочка и дефект межпредсердной перегородки. **Лечение:** Устранение стеноза и закрытия дефекта межжелудочковой перегородки. Первичная хирургическая коррекция может быть проведена до 5-летнего возраста, если легочные артерии подвержены гипоплазии, тогда паллиативный шунт может быть проведен между легочной артерией и подключичной артерией). Это улучшает легочный кровоток и может способствовать окончательному виду коррекции на более позднем этапе. Прогноз после тотальной коррекции - положительный, особенно если операция проводится в детском возрасте. **Полная транспозиция магистральных сосудов (ПТМС)** – ВПС, при котором аорта отходит от морфологически правого желудочка и несёт венозную кровь к тканям организма, а легочная артерия отходит от морфологически левого желудочка и несёт артериальную кровь к лёгким. Эпидемиология. Частота ПТМС составляет 12-20% среди всех ВПС, и 23% среди критических ВПС. ПТМС чаще обнаруживается у мальчиков. С большой частотой ПТМС сопутствуют ДМЖП, стеноз легочной артерии, аномалии коронарного кровообращения. **Гемодинамика.** Во внутриутробном периоде, в отсутствие функционирования малого круга кровообращения ПТМС практически не влияет на развитие плода. Ребенок рождается в срок, с хорошим весом. После рождения, при данном пороке аорта, отходящая от правого желудочка, несёт венозную кровь, которая, пройдя системный круг, возвращается через полые вены в правое предсердие. Артериальная кровь лёгочной артерии, отходящей от левого желудочка, пройдя через лёгкие, возвращается в левое предсердие. **Большой и малый круг кровообращения разобщены. В большом круге кровообращения постоянно циркулирует кровь с низким содержанием кислорода, а в малом круге кровообращения – с высоким.** Жизнь возможна при наличии коммуникаций между ними: ОАП, ДМЖП, ДМПП. Двунправленный сброс крови происходит при наличии ДМЖП: справа налево - во время систолы и слева направо – во время диастолы. При сопутствующем стенозе лёгочной

артерии или высокой лёгочной гипертензии шунтирование через ДМЖП происходит в другом порядке: слева направо – в систолу и справа налево – в диастолу. Значительная гиперволемиа малого круга кровообращения возникает при большом диаметре ОАП или ДМЖП. При наличии ДМЖП у больных с ПТМС высокая лёгочная гипертензия развивается быстрее (уже к 3-4месяцам), чем при бледных пороках с обогащением малого круга кровообращения и быстро приобретает склерозирующий характер. Компенсаторно у пациентов с ПТМС развивается полицитемия, полиглобулия, коллатеральное кровообращение через бронхиальные сосуды лёгких, увеличивается объём циркулирующей крови. В связи с тем, что правый желудочек функционирует в режиме большого круга кровообращения, против высокого периферического сопротивления в аорте, он значительно гипертрофируется. Однако все эти механизмы не могут компенсировать выраженной артериальной гипоксемии и гипоксии. У больных с ПТМС существует резкий контраст между газовым составом крови в легочных венах и аорте. Поэтому уже через несколько часов после рождения ребенка развивается дефицит кислорода, возрастают анаэробный метаболизм и продукция лактата, истощаются запасы гликогена. Развиваются метаболический ацидоз и нарушения функции клеток.

3.Основные проблемные моменты лечения врожденных пороков сердца. Осложнения дефект межпредсердной перегородки.появляются на склеротической стадии легочной гипертензии ввиде синдрома Эйзенменгера (легочная гипертензия, с расширением ствола легочнойартерии и сменой шунта справа-налево, с появлением постоянного цианоза).Характерным для этого состояния является сочетание расширенного ствола легочной артерии и формирование относительного функционального стеноза легочного клапана на фоне возросшего ударного объема правого желудочка. На поздних стадиях ДМПП с синдромом Эйзенменгера происходит дистрофия и склероз миокарда правожелудочка, что приводит к развитию сначала правожелудочковой, а затем тотальной сердечной недостаточности.**Осложнения после операции:** острая сердечная недостаточность, нарушения ритмасердца, инфекционный эндокардит, резидуальный шунт.Возможные осложнения при катетерной окклюзии дефекта: перфорация стенки сосуда, окклюзия сосуда, неполное закрытие дефекта, инфекционный эндокардит.**Осложнения при ОАП.** Длительная перегрузка малого круга кровообращения Приводит к формированию легочной гипертензии, которая способствует формированию гипертрофии правого желудочка и правого предсердия, смене шунта на право-левый, артериальной гипоксемии, хронической правожелудочковой тотальной сердечной недостаточности.При небольших протоках возможно развитие бактериального эндокардита. Редко развивается такое осложнение как аневризма ОАП с её разрывом, тромбозом или инфицированием.Послеоперационныеосложнения:кровоизлияния,повреждения сосудов,травмирование возвратного ларингеального и диафрагмального нервов, инфекционный эндокардит, застойная сердечная недостаточность.Возможные осложнения транскатетерной окклюзии протока: остаточный шунт,миграция спирали, гемолиз и тромбоз бедренных сосудов, через которые проводился **Осложнение. Дефект межжелудочковой перегородки.** После гемодинамической коррекции (предсердное переклечение)

системным остаётся правый желудочек. При данном типе операции не бывает долговременного хорошего результата. В условиях высокого давления насосная функция правого желудочка постепенно снижается, нарушается трикуспидальный клапан, и при этом часто возникают нарушения ритма.

Выводы:

1) лечение хронической недостаточности кровообращения (дигоксин, мочегонные, вазодилататоры). Дозы и схемы препаратов подбираются в специализированном отделении;

2) лечение и профилактика респираторных заболеваний

3) лечение анемии (особенности при наличии анемии у детей с синими ВПС препаратами железа, меди, витаминами группы В, фолиевой кислотой для поддержания Hb на уровне 160 г/л и более);

4) обеспечение больных с синими ВПС в межприступном периоде достаточным объемом жидкости (1-1,5 литра), назначение обзидана по 0,5-1 мг/кг/сутки;

5) профилактика инфекционного эндокардита (ранняя диагностика и лечение инфекций у ребенка с ВПС, санация очагов инфекции, профилактическое назначение антибиотиков).