

Врожденные пороки сердца.

Заболевания, возникающие из-за различных нарушений нормального формирования сердца и отходящих от него сосудов во внутриутробном периоде или остановки его развития после рождения. Речь идет не о генетически унаследованном заболевании, а аномалиях, причиной которых могут быть перенесенные во время беременности травмы, инфекции, недостаток в пище витаминов, лучевые воздействия, гормональные расстройства. Ни одно из внешних или внутренних воздействий не вызывает какого-либо специфического порока.

Все зависит от фазы развития сердца, во время которой произошло повреждение плода

Классификация

В практической деятельности врачам удобно пользоваться простым делением ВПС на три группы: 1) ВПС бледного типа с артеровенозным шунтом (ДМЖП, ДМПП, ОАП); 2) ВПС синего типа с веноартеральным шунтом (ТМС, ТФ, атрезия трехстворчатого клапана); 3) ВПС без шунта, но с препятствием к выбросу крови из желудочков (стенозы легочной артерии и аорты, коарктация аорты).

ВЫСОКАЯ ЛЕГОЧНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ (СИНДРОМ ЭЙЗЕНМЕНГЕРА)

Термином синдром Эйзенменгера обозначают состояние больных с ДМЖП, чей шунт частично или полностью стал право-левым, как результат высокой легочной гипертензии. Однако такое нарушение гемодинамики может возникнуть и при ДМПП, АВК, ОАП или любой коммуникации между аортой и легочной артерией. У здоровых новорожденных в течение нескольких недель структура легочных артерий меняется на взрослый тип с тонкой стенкой и большой петлей, что приводит к снижению резистентности легочных сосудов до уровня взрослых. При синдроме Эйзенменгера резистентность легочных сосудов остается высокой или поднимается после некоторого падения в раннем возрасте, вследствие повышенной нагрузки на легочные сосуды. Этот феномен – первоначально результат продолжительного подъема давления в легочной артерии и облитерации интимы сосудов. К факторам, ускоряющим развитие синдрома Эйзенменгера, относятся повышенный кровоток и давление в легочной артерии, а также наличие гипоксии или гиперкапнии. В начальной стадии у боль-

шинства детей легочная гипертензия результат значительно повышенного кровотока. Эта форма легочной гипертензии снижается под влиянием легочных вазодилататоров или кислорода. При Эйзенменгеризации порок АГ-следствие

обструктивных патологических изменений в легочных сосудах. Она не снижается под влиянием легочных вазодилататоров или кислорода.

Патологические изменения при синдроме Эйзенменгера охватывают маленькие легочные артериолы и мышечные артерии и гистологически классифицируются следующим образом: тип 1- утолщение меди; тип 2- утолщение меди и интимы; тип 3- дополнительно к вышеназванным изменениям происходит гипоплазия медиального ряда маленьких мышечных артерий и сетчатые поражения. Медиальная гипоплазия предрасполагает к аневризматической дилатации артерии. Сетчатые поражения характерны для тяжелой необратимой обструктивной болезни легочных сосудов.

Синдром Эйзенменгера рано развивается у больных с синдромом Дауна, имеющих лево-правый шунт.

Клиника

Симптомы обычно возникают после 10-20 лет жизни, хотя известны и молниеносные варианты течения болезни, когда синдром развивается уже в раннем возрасте. С изменением направления шунта появляется цианоз, одышка, слабость, склонность к аритмии. На поздних стадиях могут наблюдаться ЗСН, боли в грудной клетке, головные боли, синкопе, кровохарканье. При осмотре выявляются усиленный сердечный толчок, расщепление II тона с усиленным легочным компонентом. Короткий систолический шум изгнания или пансистолический шум трикуспидальной недостаточности могут выслушиваться на пятой точке, также может определяться диастолический шум недостаточности легочной артерии.

Незаращенные межсердечной перегородки. Один из частых (10%) врожденных пороков сердца из группы "бледного" типа, при котором имеется сообщение между правым и левым предсердиями. Обнаруживается не раньше зрелого возраста (20-40 лет), случайно, наблюдается в 4 раза чаще у женщин, чем у мужчин.

Симптомы и течение. Больные жалуются на одышку, особенно при физической нагрузке, могут отмечаться сердцебиения (экстрасистолия,

приступообразная -- пароксизмальная мерцательная аритмия). Имеется склонность к обморокам. В редких случаях -- звонкий кашель с охриплостью голоса. Иногда бывает кровохарканье. Больные обычно хрупкого телосложения, с нежной, полупрозрачной и необычно бледной кожей. Синюшности в состоянии покоя большей частью не бывает. При плаче, крике, смехе или кашле, натуживании, физической нагрузке или во время беременности может появиться преходящая синюшность кожи и слизистых оболочек. Часто образуется "сердечный горб" -- выбухание передних отрезков ребер над областью сердца. Размеры сердца увеличиваются, выслушивается шум во втором межреберье слева. Нередко дефект межпредсердной перегородки осложняется ревматическим поражением сердца, возникают разнообразные нарушения его ритма и проводимости. Возможны рецидивирующие бронхиты и пневмонии. Отмечается склонность к образованию тромбов в полостях правого предсердия и правого желудочка, в самой легочной артерии и ее ветвях. Средняя продолжительность жизни этих больных без лечения составляет в среднем 36 лет.

Распознавание. Главным является анализ данных ангиокардиографии, зондирования полостей сердца, эхокардиографии, рентгенологического исследования сердца.

Лечение. Ограничить физические нагрузки. Симптоматическая терапия (сердечные гликозиды, мочегонные, антиаритмические препараты). При плохой переносимости порока необходимо хирургическое лечение (пластика дефекта).

Незаращение артериального (боталлова) протока -- врожденный порок сердца из группы "бледного типа", при котором после рождения не зарастает и остается функционировать проток, соединяющий аорту с легочной артерией. Один из наиболее распространенных дефектов (10%). У женщин встречается чаще, чем у мужчин.

Симптомы и течение зависят от величины протока и степени нагрузки на сердце. В неосложненных случаях жалоб нет или они незначительны. В таких случаях порок обнаруживается случайно. При значительном расширении артериального протока возможно общее торможение роста и развития со значительно пониженной физической трудоспособностью. Больные, как правило, худощавые, их масса ниже нормальной. Наиболее часты жалобы на сердцебиения, пульсацию сосудов на шее и в голове, ощущение тяжести в груди, кашель, одышку при физической нагрузке, быстро возникающее чувство усталости. Бывают головокружения, склонность к обморокам. Синюшности нет. Выслушивается громкий длительный шум слева от

грудины (II-III межреберье). Незаращение артериального протока может осложняться ревматическим и септическим эндокардитом, сердечной недостаточностью. Средняя продолжительность жизни меньше, чем у здоровых лиц.

Распознавание -- данные фонокардиографии, катетеризации полостей сердца, ангиокардиографии.

Лечение хирургическое -- искусственное закрытие артериального протока (перевязка, пересечение). Консервативное лечение проводится лишь при осложнениях.

Коарктация аорты -- врожденный стеноз (сужение) перешейка аорты (из группы пороков "бледного" типа) вплоть до полного закрытия просвета аорты, составляет 6-7% всех случаев врожденных пороков сердца. Чаще отмечается у мужчин, по сравнению с женщинами соотношение 2:1.

Симптомы и течение. При умеренной коарктации жалобы отсутствуют. Появление симптомов обусловлено артериальной гипертонией и недостаточным кровоснабжением нижних конечностей. Болезнь дает о себе знать между 10-20 годами жизни. Наиболее часто больные жалуются на звон в ушах, приливы крови, жжение и жар лица и рук, пульсацию сосудов шеи и головы, чувство тяжести в ней, головную боль, головокружение, сердцебиение, одышку. В более тяжелых случаях -- приступы тошноты, рвоты, склонность к обморокам. Могут быть носовые кровотечения или кровохарканья. Одновременно с этим беспокоит чувство онемения, холода, слабости в ногах, судороги при физической нагрузке, раны на них заживают плохо. Перемежающаяся хромота бывает редко. Внешне больные могут выглядеть нормально. Иногда у них хорошо развиты мышцы плечевого пояса и слабо ножные. На грудной клетке и животе видны пульсирующие артерии. Над областью сердца выслушивается шум, который проводится на сосуды шеи, в область между лопатками. Очень важный признак -- разный по силе пульс на верхних и нижних конечностях, артериальное давление на руках повышено, а на ногах -- понижено. Возможны различные осложнения -- кровоизлияния в мозг, сердечная недостаточность, ранний атеросклероз сосудов, аневризмы (расширения) сосудов, инфекционный эндокардит, ревматический процесс. Средняя продолжительность жизни без лечения не превышает 35 лет.

Распознавание основывается на клинических признаках, при рентгенологическом исследовании -- расширение восходящей части аорты и дуги ее, решающее значение имеет аортография.

Лечение. Единственным радикальным и эффективным методом является хирургический, который показан во всех случаях выявленной коарктации аорты. Оптимальный для операции возраст 8-14 лет

Пороки сердца врожденные

ПОРОКИ СЕРДЦА ВРОЖДЕННЫЕ - внутриутробные аномалии развития сердца (в т. ч. его клапанов, перегородок) и крупных сосудов. Частота их неодинакова в разных регионах, в среднем они наблюдаются приблизительно у 7 из 100 живых новорожденных; у взрослых они встречаются значительно реже. В небольшой части случаев врожденные пороки имеют генетическую природу, основными же причинами их развития считают экзогенные воздействия на органогенез преимущественно в первом триместре беременности (вирусные, напр. , краснуха, и другие заболевания матери, алкоголизм, применение некоторых лекарственных средств, воздействие ионизирующего излучения и др.). Все врожденные пороки могут осложняться инфекционным эндокардитом с появлением дополнительных клапанных поражений.

Диагноз врожденный порок сердца устанавливают путем комплексного исследования сердца. Аускультация сердца имеет значение для диагноза вида порока в основном только при клапанных пороках, аналогичных приобретенным, т. е. при недостаточности клапанов или стенозах клапанных отверстий ([Пороки сердца приобретенные](#)), в меньшей степени - при открытом артериальном протоке и дефекте межжелудочковой перегородки. Первичное диагностическое обследование при подозрении на врожденный порок сердца обязательно включает электрокардиографию, эхокардиографию и рентгенологическое исследование сердца и легких, которые в большинстве случаев позволяют выявить совокупность прямых (при эхокардиографии) и косвенных признаков определенного порока. В случае выявления изолированного клапанного поражения проводится дифференциальный диагноз с приобретенным пороком. Более полное диагностическое обследование больного, включающее

при необходимости ангиокардиографию и зондирование камер сердца, проводится в кардиохирургическом стационаре.

Дефект межжелудочковой перегородки - один из самых частых врожденных пороков сердца, в т. ч. у взрослых. Дефект локализуется в мембранной или мышечной части перегородки, иногда перегородка полностью отсутствует. Если дефект располагается выше наджелудочного гребня у корня аорты или непосредственно в нем, то обычно этому пороку сопутствует недостаточность аортального клапана.

Гемодинамические нарушения, связанные с дефектом перегородки, определяются его размерами и соотношением давления в большом и малом кругах кровообращения. Малые дефекты (0,5 - 1,5 см) характеризуются сбросом через дефект слева направо небольших объемов крови, что практически не нарушает гемодинамику. Чем больше дефект и объем сбрасываемой через него крови, тем раньше возникают гиперволемиа и гипертензия в малом круге, склероз легочных сосудов, перегрузка левого и правого желудочков сердца с исходом в сердечную недостаточность. Наиболее тяжело порок протекает при высокой легочной гипертензии (комплекс Эйзенменгера) со сбросом крови через дефект справа налево, что сопровождается выраженной артериальной гипоксемией.

Симптомы порока при большом дефекте появляются на первом году жизни: дети отстают в развитии, малоподвижны, бледны; по мере нарастания легочной гипертензии появляется одышка, цианоз при нагрузке, формируется сердечный горб. В III-IV межреберьях по левому краю грудины определяются интенсивный систолический шум и соответствующее ему систолическое дрожание. Обнаруживается усиление и акцент I тона сердца над легочным стволом. Половина больных с большими дефектами перегородки не доживают до 1 года из-за развития тяжелой сердечной недостаточности или присоединения инфекционного эндокардита.

При малом дефекте мышечной части перегородки (болезнь Толочинова - Роже) порок многие годы может быть бессимптомным (дети нормально развиваются умственно и

физически) или проявляться преимущественно частыми пневмониями. В первые 10 лет жизни возможно спонтанное закрытие небольшого дефекта; если дефект остается, в последующие годы постепенно нарастает легочная гипертензия, приводящая к сердечной недостаточности. Интенсивность систолического шума зависит от объемной скорости сброса крови через дефект. По мере нарастания легочной гипертензии шум ослабевает (может исчезнуть совсем), в то время как усиление и акцент II тона над легочным стволом нарастают; у некоторых больных появляется диастолический шум Грэма Стилла вследствие относительной недостаточности клапана легочного ствола. Диастолический шум может быть обусловлен также сопутствующей дефекту недостаточностью аортального клапана, о наличии которой следует думать при значительном снижении диастолического и повышении пульсового АД, раннем появлении признаков выраженной гипертрофии левого желудочка.

Диагноз дефекта межжелудочковой перегородки

устанавливают по данным цветной доплерокардиографии, левой вентрикулографии и зондирования сердца. Изменения ЭКГ и данные рентгенологического исследования сердца и легких различаются при разных размерах дефекта и разной степени легочной гипертензии; правильно предположить диагноз они помогают лишь при явных признаках гипертрофии обоих желудочков и выраженной гипертензии малого круга кровообращения.

Лечение при малых дефектах безлегочной гипертензии часто не требуется. Хирургическое лечение показано больным, у которых сброс крови через дефект составляет более 1/3 объема легочного кровотока. Операцию предпочтительно выполнять в возрасте 4 - 12 лет, если она не производится ранее по неотложным показаниям. Небольшие дефекты ушивают, при крупных дефектах (более 31 площади межжелудочковой перегородки) производят их пластическое закрытие заплатами из аутоперикарда или полимерных материалов. Выздоровления добиваются у 95%

оперированных больных. При сопутствующей недостаточности аортального клапана производят его протезирование.

Дефект межпредсердной перегородки среди взрослых чаще наблюдается у женщин. Низкие дефекты первичной перегородки, в отличие от высоких дефектов вторичной перегородки, располагаются вблизи атриовентрикулярных клапанов и сочетаются, как правило, с аномалиями их развития, в т. ч. иногда с врожденным митральным стенозом (синдром Лютамбаше).

Гемодинамические нарушения характеризуются сбросом крови через дефект из левого в правое предсердие, что приводит к перегрузке объемом (тем большей, чем больше дефект) правого желудочка и малого круга кровообращения. Однако из-за приспособительного снижения сопротивления легочных сосудов давление в них изменяется мало вплоть до стадии, когда развивается их склероз. В этой стадии легочная гипертензия может нарастать довольно быстро и приводить к реверсии шунта через дефект - сбросу крови справа налево.

Симптомы порока сердца при небольшом дефекте могут отсутствовать в течение десятилетий. Более типичны ограничение с юности переносимости высокой физической нагрузки вследствие появления при ней одышки, ощущения тяжести или нарушений ритма сердца, а также повышенная склонность к респираторным инфекциям. По мере нарастания легочной гипертензии основной становится жалоба на одышку при все меньшей нагрузке, а при реверсии шунта появляется цианоз (вначале периодический - при нагрузке, затем стойкий) и постепенно нарастают проявления правожелудочковой сердечной недостаточности. У больных с большим дефектом может быть сердечный горб. Аускультативно определяются расщепление и акцент 11 тона над легочным стволом, у части больных - систолический шум во II - III межреберьях слева от грудины, который усиливается при задержке дыхания на выдохе. Возможна мерцательная аритмия, не характерная для других врожденных пороков сердца.

Диагноз предполагают при обнаружении наряду с описанными симптомами признаков выраженной гипертрофии правого желудочка (в т. ч. поданным эхо-и электрокардиографии), рентгенологически определяемых признаков гиперволемии малого круга кровообращения (усиление артериального легочного рисунка) и характерной пульсации корней легких. Существенное диагностическое значение может иметь цветная доплерэхокардиография. Дифференциальный диагноз проводят чаще всего с первичной легочной гипертензией (при ней легочный рисунок обеднен) и с митральным стенозом. В отличие от последнего, при дефекте межпредсердной перегородки существенной диспатации левого предсердия не отмечается; кроме того, митральный стеноз надежно исключается эхокардиографией. Окончательно подтверждают диагноз катетеризацией предсердий, а также ангиокардиографией с введением контраста в левое предсердие.

Лечение - ушивание или пластика дефекта. Неоперированные больные живут в среднем около 40 лет.

Коарктация аорты - сужение перешейка аорты на границе ее дуги и нисходящего отдела, обычно ниже (в 90% случаев) отхождения левой подключичной артерии. Встречается преимущественно у мужчин. Выделяют два основных типа порока: взрослый (изолированная коарктация аорты) и детский - с открытым артериальным протоком. При детском типе различают продуктальную (выше отхождения протока) и постдуктальную (ниже отхождения протока) коарктацию.

Гемодинамические нарушения при взрослом типе порока характеризуются усиленной работой левого желудочка сердца на преодоление сопротивления в аорте, повышением АД проксимальнее коарктации и его снижением в дистальных от нее артериях, в т. ч. почечных, что включает ренальные механизмы развития артериальной гипертензии, которая увеличивает нагрузку на левый желудочек. При детском типе с постдуктальной коарктацией эти изменения дополняются значительной гиперволемией малого круга кровообращения (из-за увеличения под влиянием высокого АД сброса крови

через проток слева направо) и увеличением нагрузки на правый желудочек сердца. В случае предуктального варианта коарктации сброс крови через проток направляется справа налево.

Симптомы порока становятся отчетливее с возрастом. Больные жалуются на зябкость стоп, утомляемость ног при ходьбе, беге, нередко на головные боли, сердцебиение в форме сильных ударов, иногда носовые кровотечения. У лиц старше 12 лет часто заметно преобладание физического развития плечевого пояса при тонких ногах, узком тазе ("атлетическое телосложение"). Пальпаторно обнаруживается усиленный верхушечный толчок сердца, иногда также пульсации межреберных артерий (через них осуществляется коллатеральное кровоснабжение тканей), изредка - систолическое дрожание во II - III межреберьях. Во многих случаях у основания сердца выслушивается систолический шум, характерными чертами которого являются отдаленность от 1 тона сердца и проведение на брахиоцефальные артерии и в межлопаточное пространство. Основным симптомом порока - более низкое АД на ногах, чем на руках (в норме соотношение обратное). Если АД и артериальный пульс снижены также на левой руке (по сравнению с их величиной на правой), можно предполагать коарктацию проксимальнее отхождения левой подключичной артерии. Изменения ЭКГ соответствуют гипертрофии левого желудочка, но при детском типе порока электрическая ось сердца обычно отклонена вправо.

Диагноз предполагают по специфическому различию АД на руках и ногах и подтверждают рентгенологическими исследованиями. На рентгенограмме более чем в половине случаев выявляется узурация нижних краев ребер расширенными межреберными артериями и иногда хорошо видно само сужение перешейка аорты. В кардиохирургическом стационаре диагноз подтверждают аортографией и исследованием разницы АД в восходящем и нисходящем отделах аорты путем ее катетеризации.

Лечение состоит в иссечении суженного участка аорты с замной его протезом или созданием анастомоза конец в конец

либо в операции создания шунта. Оптимальный возраст для операции при благоприятном течении порока - 8 - 14 лет.

Открытый артериальный (боталлов) проток - порок, обусловленный незаращением после рождения ребенка сосуда, соединяющего у плода аорту с легочным стволом. Изредка он сочетается с другими врожденными пороками, особенно часто - с дефектом межжелудочковой перегородки.

Гемодинамические нарушения характеризуются сбросом крови из аорты в легочный ствол, что приводит к пзперволемии малого круга кровообращения и повышает нагрузку на оба желудочка сердца.

Симптомы при небольшом сечении протока могут долгое время отсутствовать; дети развиваются нормально. Чем больше сечение протока, тем раньше проявляются отставание ребенка в развитии, утомляемость, склонность к респираторным инфекциям, одышка при нагрузке. У детей с большим объемом сброса крови через проток рано развиваются легочная гипертензия и сердечная недостаточность, рефрактерная к лечению. В типичных случаях заметно повышается пульсовой АД за счет как роста систолического, так и, особенно, снижения диастолического АД. Основным симптом - непрерывный систолодиастолический шум ("шум поезда в тоннеле", "машинный шум") во 1! межреберье слева от грудины, который на глубоком вдохе ослабевает, а при задержке дыхания на выдохе усиливается. В отдельных случаях выслушивается только систолический или только диастолический шум, причем шумы ослабевают по мере нарастания легочной гипертензии, иногда не выслушиваются. В редких для этого порока случаях значительной легочной гипертензии с изменением направления сброса по протоку появляется диффузный цианоз с преобладающей выраженностью на пальцах стоп.

Диагноз абсолютно подтверждается аортографией (виден сброс контраста через проток) и катетеризацией сердца и легочного ствола (отмечается повышение давления и насыщения крови кислородом в легочном стволе), однако он

достаточно достоверно устанавливается и без этих исследований с помощью доплерэхокардиографии (регистрация шунтового потока) и рентгенологического исследования. Последнее выявляет усиление легочного рисунка за счет артериального русла, выбухание дуги (расширение) легочного ствола и аорты, их усиленную пульсацию, увеличение левого желудочка.

Лечение состоит в перевязке открытого артериального протока.

Симптомы клапанного стеноза

и принципы его диагностики и лечения такие же как при приобретенном аортальном стенозе ([Пороки сердца приобретенные](#)). При редком подклапанном стенозе описаны характерные изменения внешности больных (низко расположенные уши, выпяченные губы, косоглазие) и признаки умственной отсталости.