

Врожденные пороки сердца



Определение- нарушение развития сердца и крупных сосудов, приводящее к изменению кровотока, перегрузке и недостаточности миокарда камер сердца

- Многие виды врожденной патологии сердца и кровеносных сосудов встречаются не только порознь, но и в различных сочетаниях примерно у 1 из каждых 200 новорожденных.

Частота врожденных пороков сердца

- в среднем, составляет 0,8 - 1,2% от всех новорожденных. Из числа всех встречающихся пороков развития ВПС составляют до 30%



Каковы причины ВПС?

- Формирование сердца происходит на 2-8 неделе беременности, и именно в этот период развиваются пороки.
- Они могут быть наследственными, а могут возникать под воздействием негативных факторов.
- Иногда ВПС являются компонентом некоторых синдромов (алкогольного синдрома плода, синдрома Дауна и т.д.).

К группам риска рождения ребенка с ВПС относятся женщины:

- с самопроизвольными абортами (выкидышами) и мертворождениями в анамнезе;
- старше 35 лет;
- курившие и употреблявшие алкоголь во время беременности;
- в семьях которых ВПС отмечается как наследственное заболевание

К группам риска рождения ребенка с ВПС относятся женщины:

- • проживающие в экологически неблагоприятных районах;
- • перенесшие во время беременности инфекционные заболевания (особенно краснуху);
- • употреблявшие во время беременности некоторые лекарственные средства - сульфаниламидные препараты, антибиотики, аспирин.

Генетические факторы (примеры)

Основные хромосомные мутации, такие как трисомии 21, 13 и 18 вызывают около 5-8 % случаев ВПС

- Мутации белка сердечной мышцы, тяжёлой цепи α -миозина (MYH6) связаны с дефектами межпредсердной перегородки

Экологические факторы

- Физические мутагены (главным образом) — ионизирующее излучение.
- . Химические мутагены (фенолы. Химические мутагены (фенолы лаков, красок; нитраты. Химические мутагены (фенолы лаков, красок; нитраты; бензпирен. Химические мутагены (фенолы лаков, красок; нитраты; бензпирен при табакокурении; употребление алкоголя. Химические мутагены (фенолы лаков, красок; нитраты; бензпирен при

Связь врождённых пороков сердца с полом

- Наиболее чётко выраженные женские врождённые пороки:
- открытый артериальный проток
- дефект предсердной перегородки
- дефект межжелудочковой перегородки и открытый артериальный проток,
- триада Фалло

Наиболее чётко выраженные «мужские» врождённые пороки

- аортальный стеноз
- коарктация аорты
- транспозиция магистральных сосудов
тотальная аномалия соединения лёгочных вен, коарктация аорты и открытый артериальный проток

Классификаций врождённых пороков

- ВПС условно делят на 2 группы
- 1. Белые (бледные, с лево-правым сбросом крови).
- 2. Синие (с право-левым сбросом крови).

Сброс крови зависит

- От градиента давлений

Внутрисердечная гемодинамика,

Аорта
Рсист.-120
мм.рт.ст.,
Рдиаст.- 80
мм.рт.ст.

Легочная артерия (Рсист.
до 30 мм.рт.ст., Рдиаст.-
8-15 мм.рт.ст.)

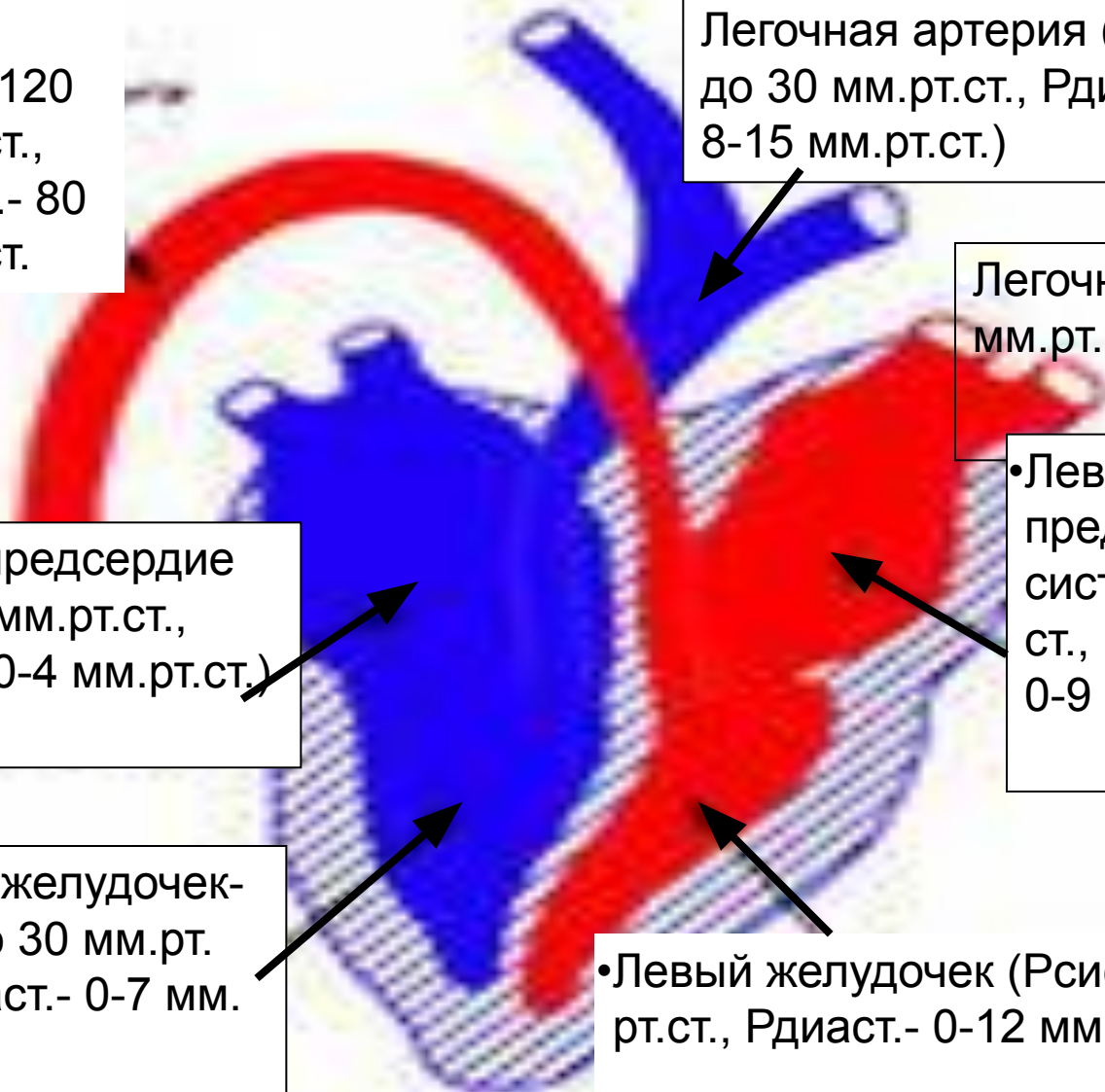
Легочные вены 6-9
мм.рт.ст.

Правое предсердие
(Рсист.9 мм.рт.ст.,
Рдиаст.- 0-4 мм.рт.ст.)

•Левое
предсердие Р
сист.15 мм.рт.
ст., Рдиаст.-
0-9 мм.рт.ст.

•Правый желудочек-
Рсист.до 30 мм.рт.
ст., Рдиаст.- 0-7 мм.
рт.ст.

•Левый желудочек (Рсист.-120 мм.
рт.ст., Рдиаст.- 0-12 мм.рт.ст.)



Пороки бледного типа,
сброс слева направо

Открытый артериальный проток (Боталлов проток)

У 95% детей полная облитерация артериального протока наступает к 4 мес. жизни..

- После 1 года открытый артериальный проток считается аномалией
- наиболее распространенный порок: 10—18% от всех врожденных пороков сердца. У недоношенных детей возрастает до 15—80%.

Открытый артериальный (боталлов) проток описан

- во II веке Галеном, однако название анатомической структуре дано в честь итальянского врача Л. Боталло, описавшего порок несколько позднее.

Клавдий Гален

Γαληνός, Claudius, врач,. Он родился в 131 г. от Р. Х. в Пергаме.



- В Смирне слушал анатома Пелопа и платоника Альбина, затем в Коринфе и Александрии у занимался анатомическими исследованиями. В 158 г. в Пергаме получил врачебный уход за гладиаторами, что для него сделалось лучшей школой хирургии, на 34 году жизни, он приехал в Рим, где достиг большой славы лечением, публичными лекциями и литературной деятельностью.

Леона́рдо Бота́лло (итал. *Leonardo Botallo (Botalli)*; 1519^[1], Асти, Пьемонт — 1587 или 1588)

- — итальянский врач — итальянский врач, хирург и анатом эпохи Возрождения.
- В 1564 году он описал овальное отверстие в перегородке предсердий и артериальный проток, соединяющий во внутриутробном периоде лёгочную артерию с дугой аорты названный позже его именем — боталлов проток

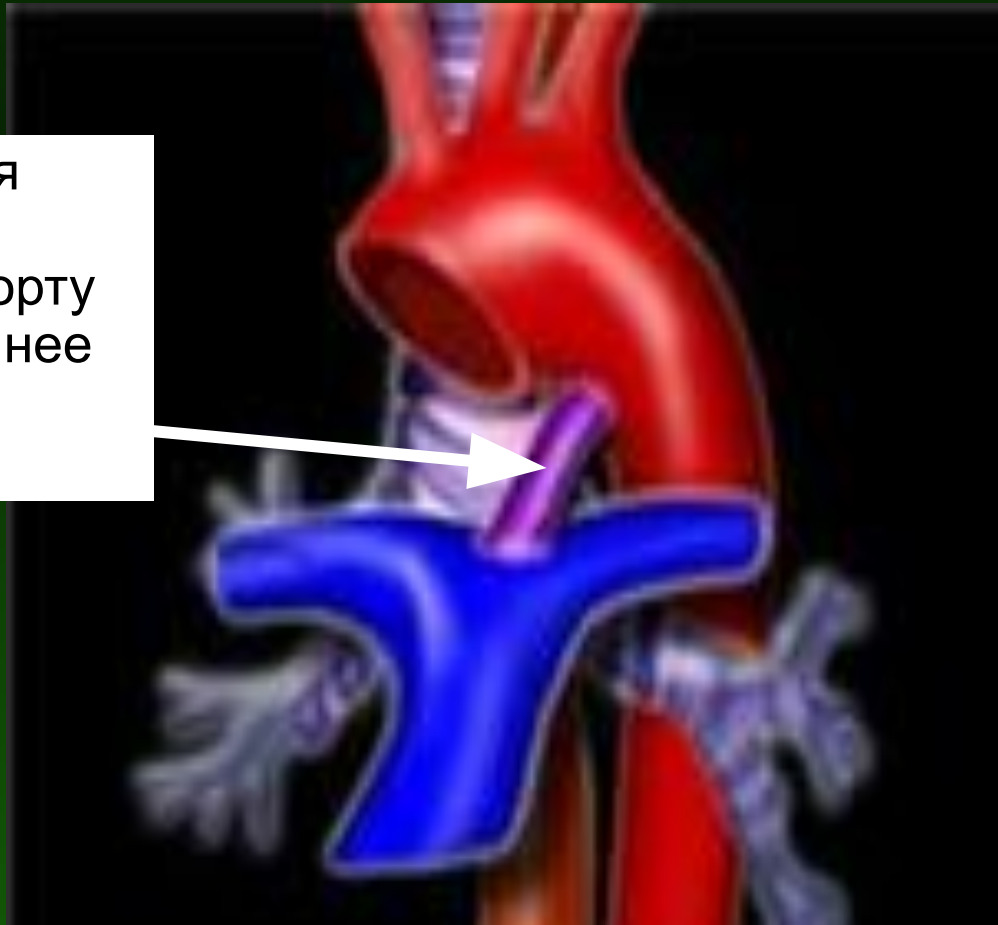


Артериальный проток

- короткий сосуд, соединяющий аорту и легочную артерию. Длина протока у плода 10—12 мм, диаметр его 4—6 мм.
- **У плода артериальный проток обеспечивает кровоток в обход заполненных жидкостью легких в нисходящую аорту и к плаценте.**

После рождения легочное сосудистое сопротивление падает и в силу градиента давлений кровь из аорты поступает в легочную артерию.

Отходит от верхнего края общего ствола легочной артерии и вливается в аорту напротив отхождения от нее левой подключичной артерии.



Закрытие артериального протока происходит благодаря нарушению равновесия между сокращающими и расслабляющими факторами.

- В норме после рождения PO_2 возрастает, уровень простагландина E_2 и NO крови снижается, уменьшается легочное сосудистое сопротивление. Все это вместе ведет к закрытию протока у доношенных новорожденных

Далее у доношенных детей

- сокращение протока вызывает гипоксию его меди. Гипоксия способствует облитерации его просвета; все это делает закрытие протока необратимым.

У глубоко недоношенных (менее 28 недель)

- собственный тонус протока снижен, повышена чувствительность протока к простагландину E_2 и NO.
- — неспособен реагировать на увеличение PO_2 и снижение уровней простагландинов в крови.

Открытый артериальный проток вызывает определенные нарушения гемодинамики

- степень которых зависит от
 - диаметра протока, угла его отхождения и угла впадения
 - величины сброса крови из аорты в легочную артерию,
 - резистентности сосудов малого круга кровообращения
 - резервных возможностей сердечной мышцы.

Учитывая тот факт,

- что давление крови в легочных сосудах в 4—5 раз ниже аортального, значительная часть крови поступает из аорты в легочную артерию. Вследствие этого в левом желудочке сердца оказывается дополнительный объем крови, поступающей во время диастолы, что приводит к диастолической перегрузке левого предсердия и желудочка.

Циркуляция дополнительных объемов крови в легких

- приводит к переполнению его сосудистого русла, обуславливает повышенную работу левых предсердия и желудочка, вызывая их гипертрофию и дилатацию.

Вследствие большой резервной емкости сосудистого русла в легких

- даже длительный сброс крови у детей не служит причиной развития легочной гипертензии.
Периферическое сосудистое сопротивление в легких у них нормальное или несколько снижено

Это первая стадия заболевания - стадия первичной адаптации

- Если своевременно не будет предпринята операция, в этот период могут развиваться критические нарушения кровообращения с 20% летальностью

Вторая стадия - стадия относительной компенсации,

которая обычно наступает в возрасте 2-3 лет и продолжается первые два десятка лет жизни.

Характеризуется гиперволемией малого круга, расширением полости левого предсердия, умеренным возрастанием давления в легочных венах, что, обуславливает повышение давления в легочной артерии и вызывает систолическую перегрузку правого желудочка.

Третья стадия—стадия вторичных склеротических изменений легочных сосудов,

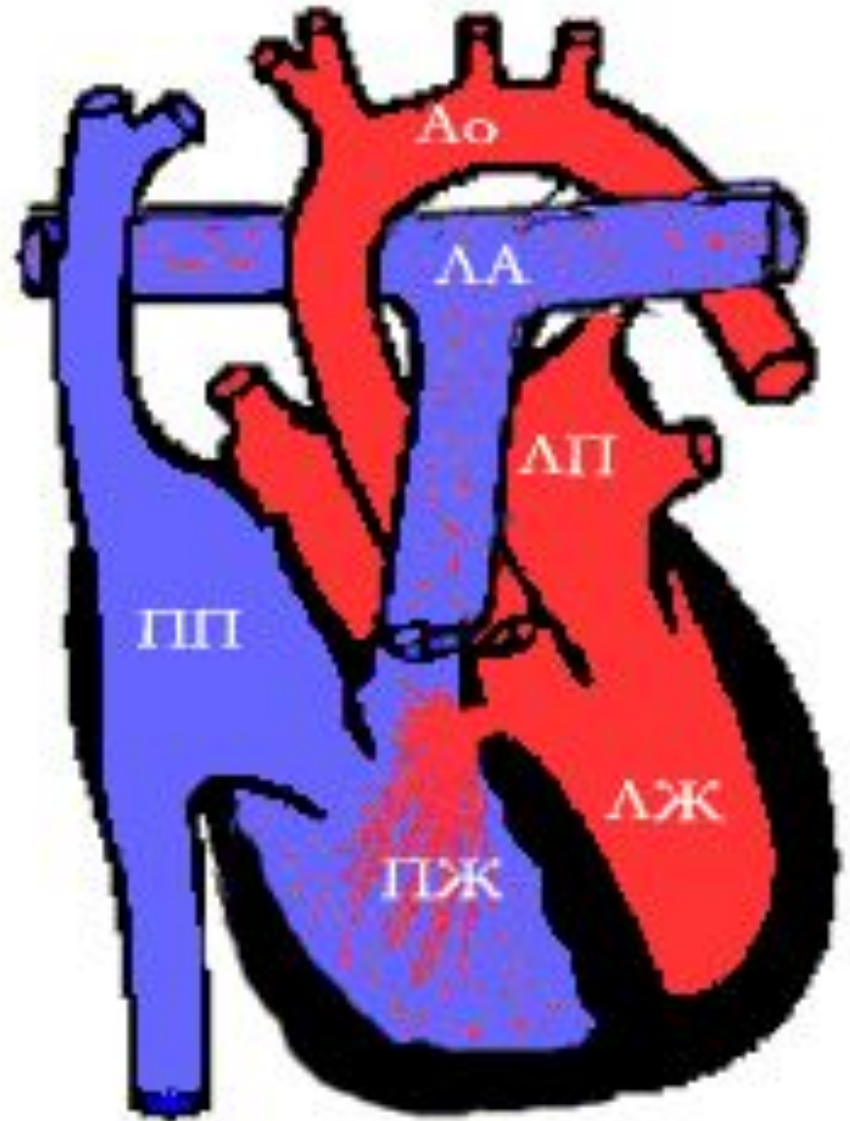
- при которой постепенно исчезают характерные признаки порока, и в клинике начинают преобладать симптомы легочной гипертензии.

В основе -

- Склероз мелких сосудов легких, артериол. Все это приводит к росту сосудистого сопротивления легких, уменьшению сброса крови с **последующей его инверсией**
- Объемная нагрузка на левый желудочек уменьшается, а систолическая перегрузка правого желудочка возрастает

Дефект межжелудочковой перегородки

- Среди ВПС частота данного порока варьирует от 27,7 до 42%. Одинаково часто встречается как у мальчиков, так и у девочек. Существуют данные об аутосомно-доминантном и рецессивном типах наследования.



По размерам выделяют

- дефекты малые (0,2–1 см), средние (1–2 см) и большие дефекты (>2 см). Это нужно для определения показаний к операции.

Гемодинамика

- Нарушение гемодинамики определяется наличием сообщения между камерой с высоким давлением и камерой с низким давлением.
- В нормальных условиях давление в правом желудочке в период систолы в 4 - 5 раз ниже, чем в левом. Поэтому через дефект межжелудочковой перегородки происходит сброс крови слева направо, зависящий от нескольких факторов.

Главным из них является

- **разница сопротивлений** левого желудочка и большого круга кровообращения и сопротивлением правого желудочка и малого круга кровообращения

У плода

- Внутриутробно давление в обоих желудочках равно и кровоток определяется градиентом давления между большим и малым кругом кровообращения. У плода давление в малом круге выше, чем в большом. И внутриутробно сброс может быть справа налево.

Следствием будет левожелудочковая гипертрофия вскоре после рождения.

При малых размерах дефекта

- Сброс небольшой, давление в правом желудочке нормально, так как кровь сбрасывается из левого желудочка только в систолу.
- Однако избыточное количество крови, поступающей через дефект в малый круг кровообращения, возвращается в левые отделы, вызывая их объемную (диастолическую) перегрузку

При умеренных размерах дефекта

- Сброс значителен, 70% крови от выброса левого желудочка.
- Во время систолы кровь поступает из левого желудочка в правый и далее в малый круг в большем количестве, чем в аорту, так как сопротивление в малом круге в 4 - 5 раз меньше, чем в большом. Давление в малом круге кровообращения при больших дефектах межжелудочковой перегородки часто становится таким же, как в большом.

Повышение давления в малом круге кровообращения обусловлено двумя факторами:

- 1) значительным переполнением кровью малого круга
- 2) повышением сопротивления периферических сосудов легких.

Левые отделы сердца испытывают

- диастолическую и систолическую перегрузки - получая и перекачивая объем крови, во много раз превышающий должный

Правый желудочек,

- получая дополнительный объем крови и растягиваясь во время каждого цикла значительно больше, чем это необходимо (объемная перегрузка), развивает давление, во много раз превосходящее нормальное, чтобы протолкнуть этот объем крови через сосуды легких (систолическая перегрузка).

Таким образом,

- при большом сбросе крови слева направо наблюдаются: значительное повышение давления в малом круге кровообращения, объемные и систолические перегрузки левого и правого желудочков

Первый год жизни ребенка при этом пороке критический

- 50% детей умирают до года, из них $\frac{3}{4}$ до 6 месяцев.

Период стабилизации индивидуален

- включаются экстракардиальные механизмы компенсации.

Главным из них является перестройка сосудов легких. Перестройка начинается с утолщения средней оболочки мелких артерий, уменьшения их просвета вплоть до полной облитерации. Происходит редукция сосудистого русла.

Редукция сосудистого русла,

физиологическая или анатомическая, приводит к одному результату—повышению легочно-сосудистого сопротивления.

Одновременно уменьшается объем крови, сбрасываемой через дефект из левого желудочка. Это связано с тем, что интегральное сопротивление, оказываемое малым кругом кровообращения, приближается к сопротивлению большого круга.

Постепенно сброс крови

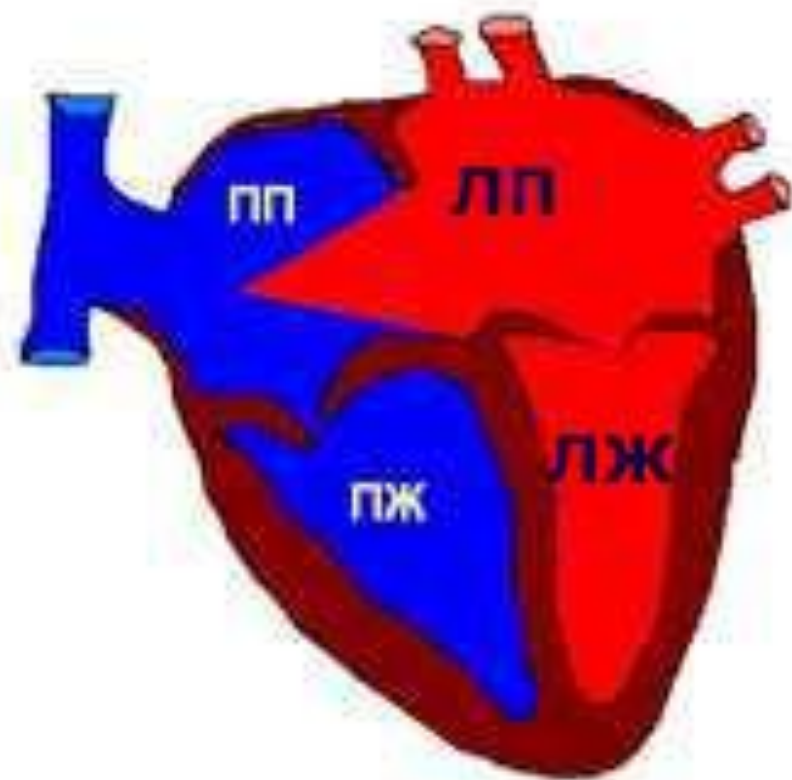
- через дефект уравнивается, а в дальнейшем, поскольку изменения легочного сопротивления лабильнее, чем системного, происходит сброс крови из правого желудочка в левый (обратный или перекрестный сброс).

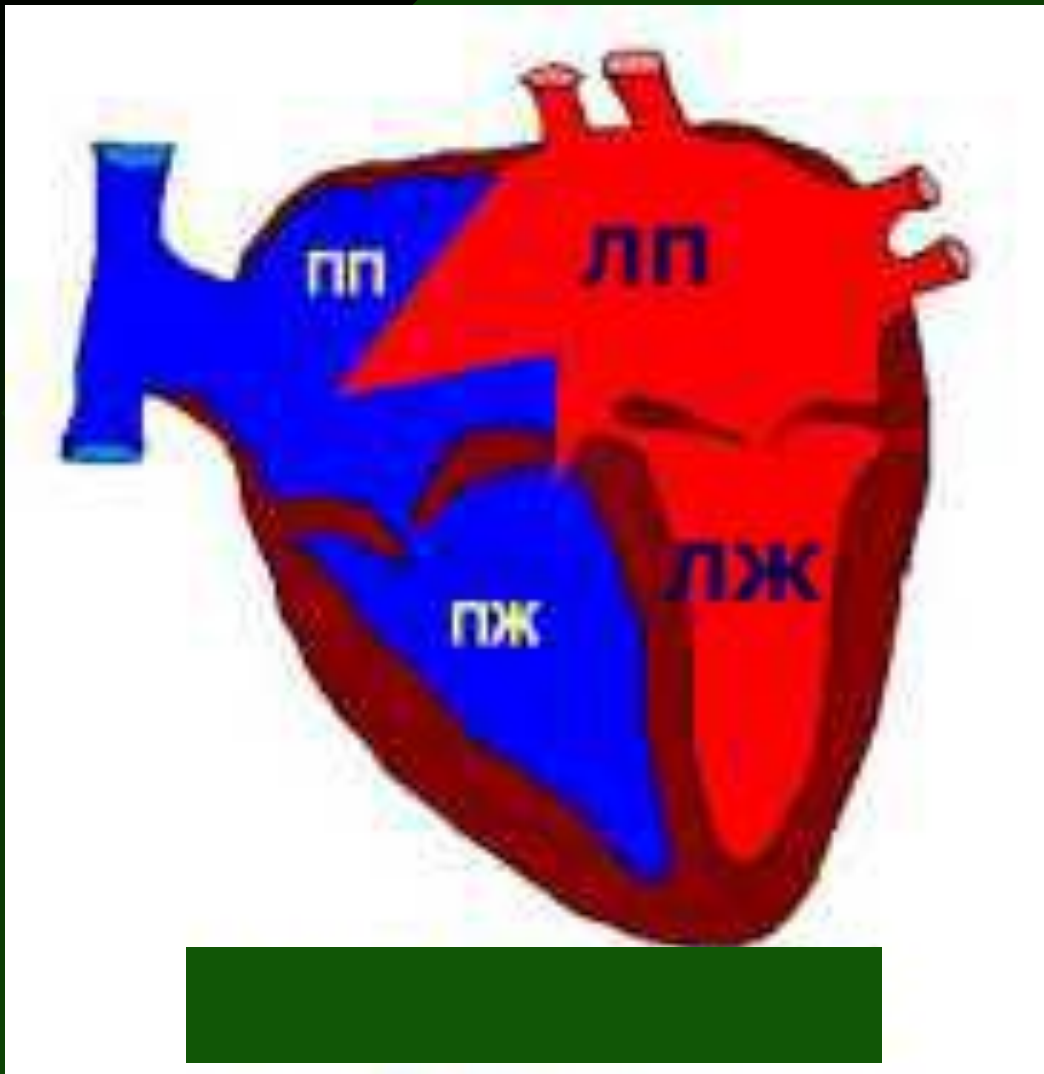
Многолетний опыт кардиологов свидетельствует

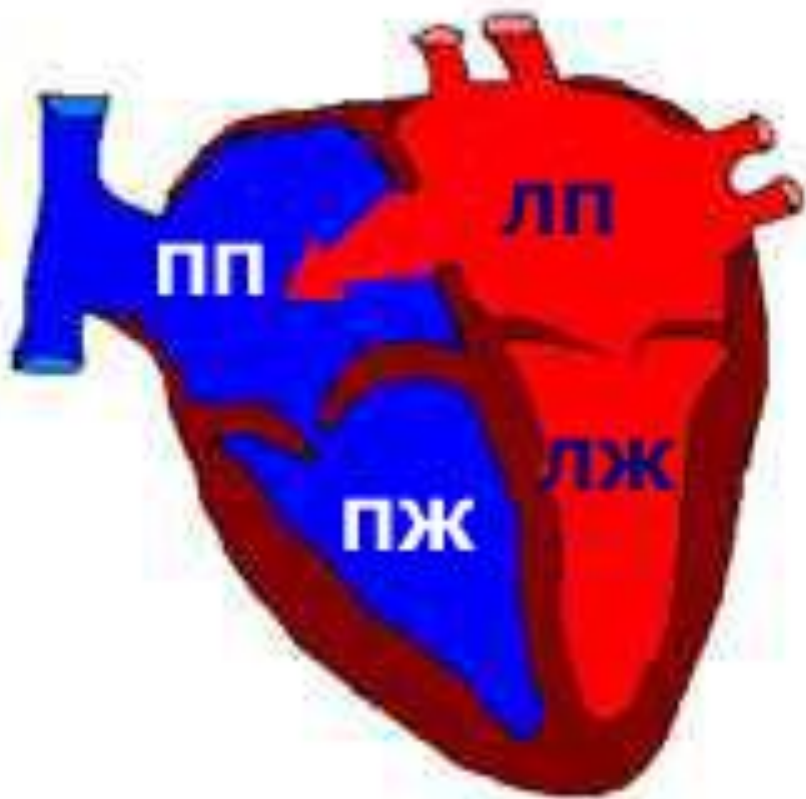
- о том, что дефект межжелудочковой перегородки можно закрыть хирургически только при изменениях, связанных со сбросом крови слева направо. Если сброс крови уравновешен или обратный, операцию делать рискованно. Поэтому оценка гемодинамического состояния в каждом конкретном случае требует комплексного подхода (определение давления, сопротивления и объема сброса).

Дефект межпредсердной перегородки

- Он составляет около 20 % от всех врожденных пороков сердца. Дефект может располагаться в различных отделах перегородки, иметь различную форму и размеры.



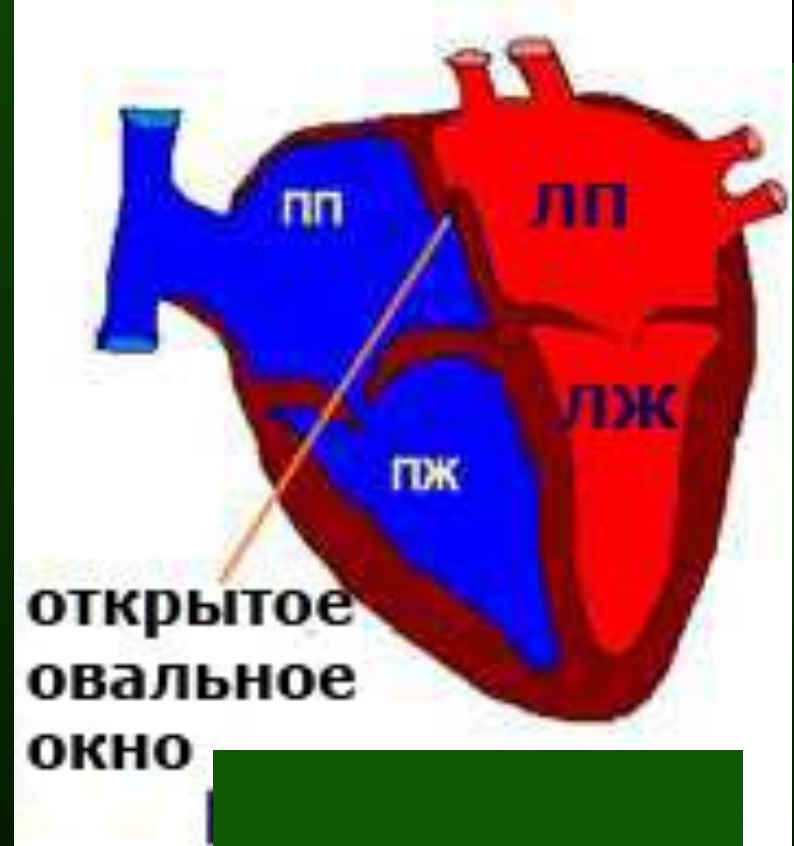




- представляет собой патологическое соустье между правым и левым предсердием.

Открытое овальное окно (ООО)

- является вариантом межпредсердного сообщения, но это не ДМПП, так как оно является не следствием недостаточности ткани межпредсердной перегородки, а всего лишь недоразвитием клапана овального отверстия



Выделяют 3 основных типа.

- **Вторичный дефект межпредсердной перегородки**— наиболее частый тип дефекта межпредсердной перегородки, локализуется в области овальной ямки
- **Первичный дефект межпредсердной перегородки**— характеризуется отсутствием ткани в нижней части перегородки, в месте прикрепления митрального и трехстворчатого клапанов, межпредсердной и межжелудочковой перегородок
- **Верхний дефект межпредсердной перегородки**— локализуется вблизи устья верхней полой вены и синусового узла.

Гемодинамика

- Вследствие большей емкости и растяжимости правого предсердия давление в нем на 3—5 мм. рт. ст. ниже, чем в левом. Поэтому при дефекте межпредсердной перегородки происходит сброс крови из левого предсердия в правое.

Длительное поступление большого количества крови

- в сосуды легких постепенно приводит к развитию легочной гипертензии. Небольшое повышение давления до 35—40 мм рт. ст. - нередкое явление при этом пороке, наблюдающееся тогда, когда объем поступающей крови в малый круг кровообращения превышает норму в 3 раза и более

При длительном течении заболевания

- возникает спазм сосудов малого круга кровообращения, далее формируется гипертрофия стенок легочных артерий, а затем возникает склерозирование этих сосудов.
- По мере уменьшения емкости бассейна малого круга кровообращения, происходит увеличение общего периферического сопротивления (ОПСС) и повышения давления в легочной артерии.

При выраженном склерозе системы легочной артерии давление

- в правом предсердии превышает давление в левом, поэтому развивается обратный сброс крови

Пороки со сбросом крови справа налево (синего типа)

- **Триада Фалло** представляет собой сочетание стеноза легочной артерии с дефектом межпредсердной перегородки и гипертрофией правого желудочка.
- Данный порок встречается в 2,5—3% случаев от всех ВПС.

Французский врач **Этьен-Луи Фалло** (*Etienne-Louis Fallot*)
1850-1911

- впервые детально описал «синюшную болезнь».

Сужение легочной артерии

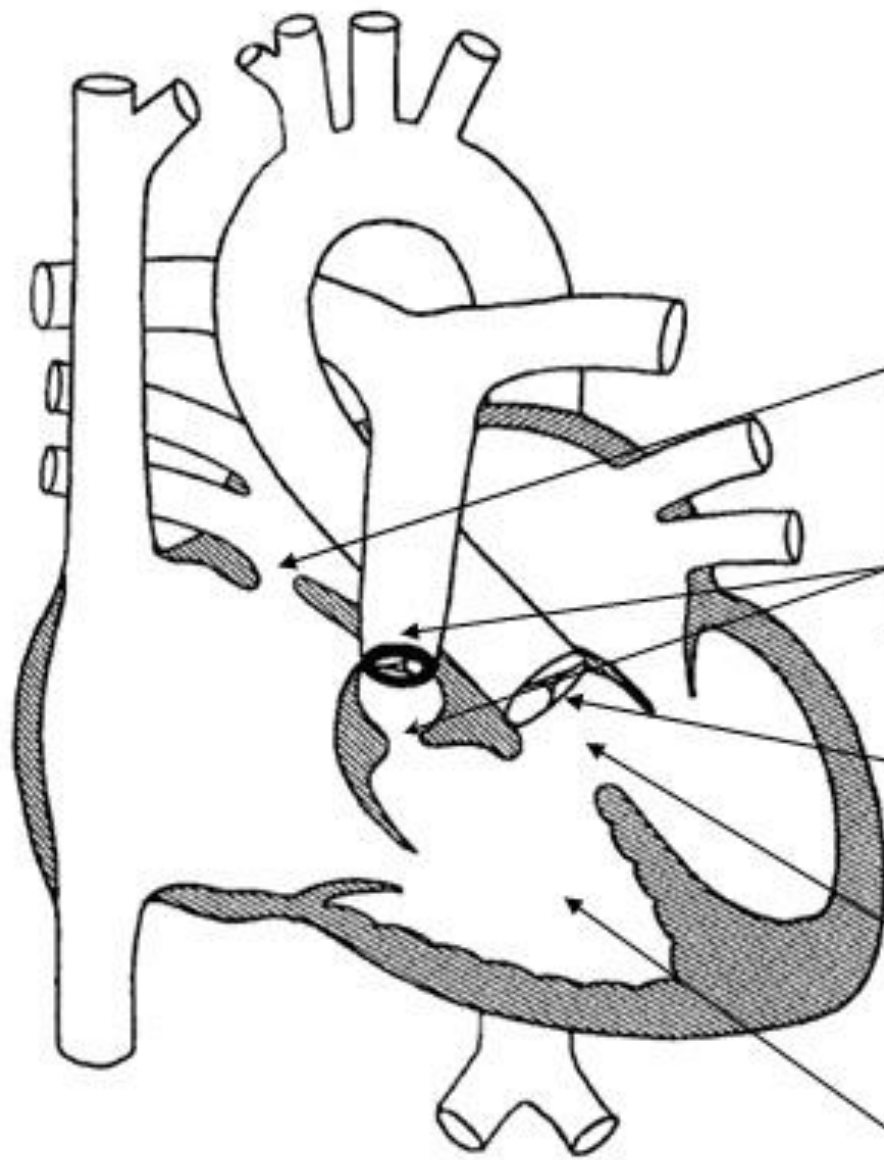
- происходит на уровне клапанов, где створки образуют мембрану, конусовидно втянутую в просвет легочной артерии. Имеется постстенотическое расширение легочной артерии. Межпредсердный дефект может быть выражен различно: в виде незаращения овального окна, дефекта в его клапане, дефекта межпредсердной перегородки, значительно превышающего размеры овального окна

Нарушения гемодинамики порока

- определяются рано и обусловлены степенью стеноза легочной артерии. Препятствие выходу крови из правого желудочка вызывает его повышенную работу, что ведет к перегрузке и дилатации полости желудочка. Через дефект в межпредсердной перегородке происходит сброс крови слева направо

Тетрада Фалло

- относится к наиболее распространенным порокам сердца синего типа, составляет 12—14% всех врожденных пороков сердца и 50—75% синих пороков. Первое описание принадлежит Стенсену (1673 г.) и Фалло (1888 г.).



Дефект
межпредсердной
перегородки

Комбинированный
(клапанный и
инфундибулярный)
стеноз лёгочной артерии

Декстрапозиция
аорты

Дефект
межжелудочковой
перегородки

Правый желудочек
гипертрофирован

Нильс Стенсен

- 11 января 1638, Копенгаген — 25 ноября 1638, Копенгаген — 25 ноября 1686, Шверин (1638, Копенгаген — 25 ноября 1686, Шверин) — датский анатом и геолог.



Гемодинамика

- Во время систолы кровь поступает из обоих желудочков в аорту (в результате ее декстрапозиции) и в меньшем количестве—в легочную артерию (в зависимости от степени ее сужения). Расположение аорты «верхом» на межжелудочковой перегородке (декстрапозиция) приводит к беспрепятственному выбросу в нее крови из правого желудочка. Степень кислородного голодания и тяжесть состояния детей коррелируют с величиной стеноза легочной артерии. В результате большого дефекта перегородки в обоих желудочках устанавливается равное давление.

Итак

- В основе общего патогенеза при пороках сердца **ведущими являются два механизма.**

1. Нарушение кардиальной гемодинамики

- → перегрузка отделов сердца объёмом (пороки по типу недостаточности клапанов и дефектов) или сопротивлением (пороки по типу стенозов отверстий или сосудов) → истощение вовлеченных компенсаторных механизмов (гомеометрического Анрепа на сопротивление, и гетерометрического Франка-Старлинга на объём) → развитие гипертрофии и дилатации отделов сердца → развитие сердечной недостаточности СН (и, соответственно, нарушения системной гемодинамики)

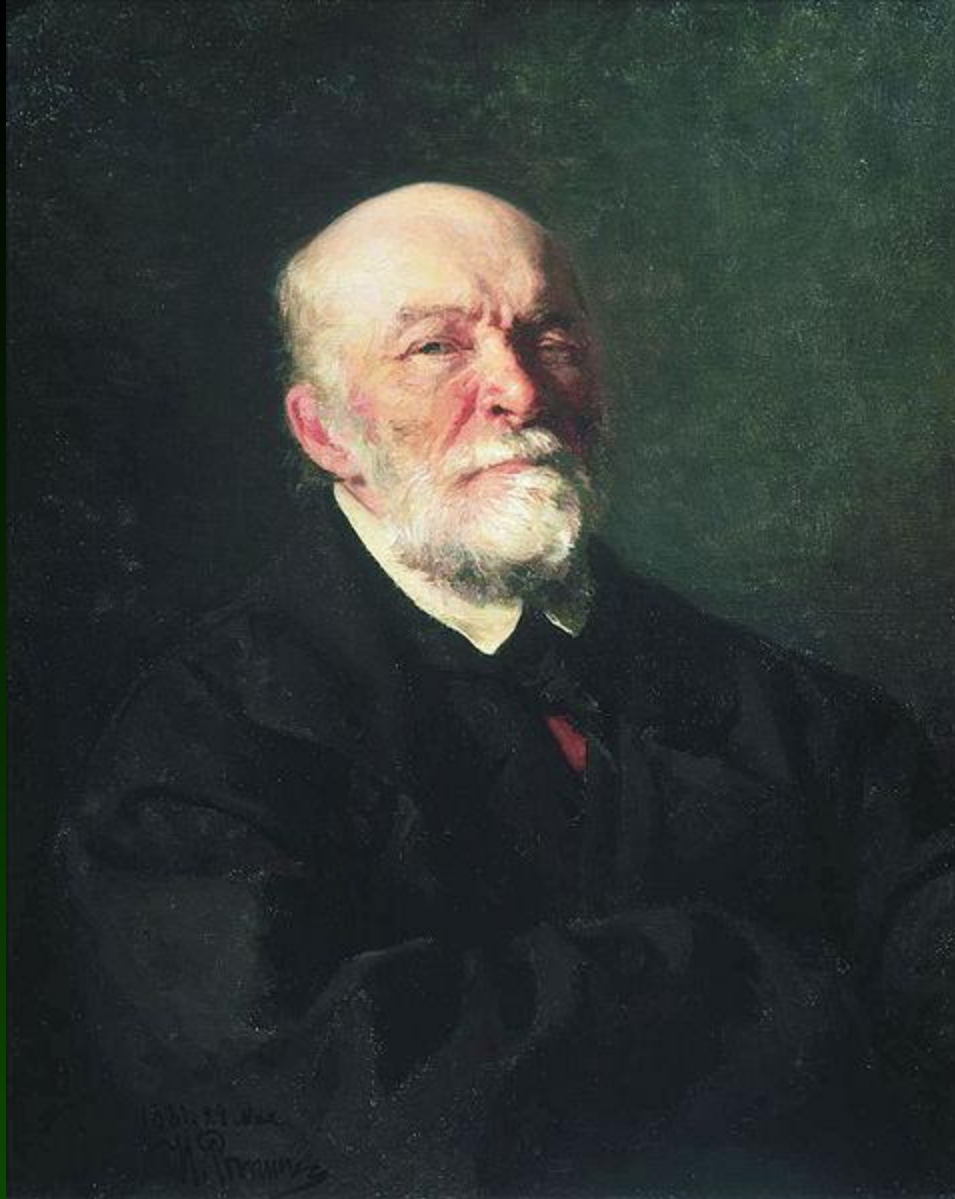
2. Нарушение системной гемодинамики

- полнокровие/малокровие малого круга кровообращения, малокровие большого круга кровообращения → развитие системной гипоксии (главным образом — циркуляторной при белых пороках, гемической — при синих пороках,



Care of the Sick

Artist- Domenico, di Bartolo (1400-1447)



Пирогов Н.И.

•Илья Репин 1881г.



- Известные мировые кардиохирурги
- *Кристиан Барнард*
- *Майкл Дебейки*
- *Альфред Блелок*
- *Дентон Кули*
- *Джон Кирклин*
- *Уолтон Лиллехай*
- *Винсент Дор*
- *Дональд Росс*
- *Рене Февалоро*
- *Марко Турина*
- *Тайрон Дэвид*
- *Хью Бенталл*
- *Ганс Борст*
- *Джон Гиббон*

Известные советские и российские кардиохирурги

- Акчурин, Ренат Сулейманович
- Амосов, Николай Михайлович
- Бакулев, Александр Николаевич
- Барбухатти, Кирилл Олегович
- Бокерия, Лео Антонович
- Бураковский, Владимир Иванович
- Дземешкевич, Сергей Леонидович

- Мешалкин, Евгений Николаевич
- Ильин, Владимир Николаевич
- Колесов, Василий Иванович
- Петровский, Борис Васильевич
- Просовский, Анатолий Вячеславович
- Соловьев, Глеб Михайлович
- Фальковский, Георгий Эдуардович
- Шумаков, Валерий Иванович
- Шевченко, Юрий Леонидович
- Шабалкин Борис Владимирович
- Мовсисян Гегам Седракович

- В человеческом организме девяносто процентов воды, как, наверное, в Паганини девяносто процентов любви!
- Даже если — как исключение вас растаптывает толпа, в человеческом назначении девяносто процентов добра.
- Девяносто процентов музыки, даже если она беда, так во мне, несмотря на мусор, девяносто процентов тебя.
1972



- Андрей Вознесенский (12 мая 1933, Москва — 1 июня 2010, Москва) Русский поэт, прозаик, художник, архитектор.