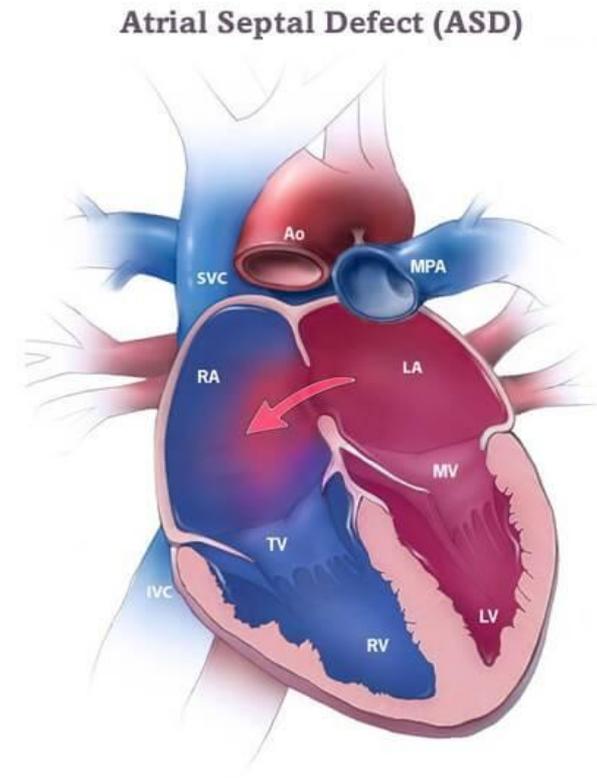
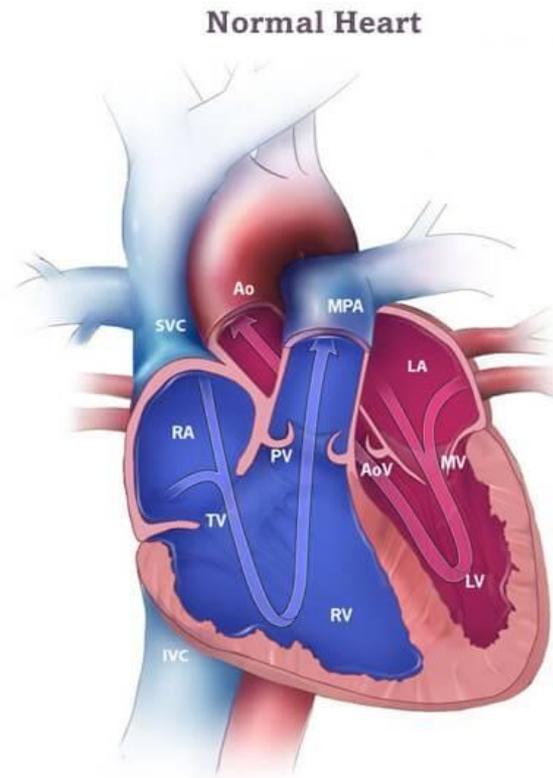




«Дефект межпредсердной перегородки»

Подготовили студентки группы
1425 лечебного факультета
Зенькович Д.А.
Кощенко А.С.

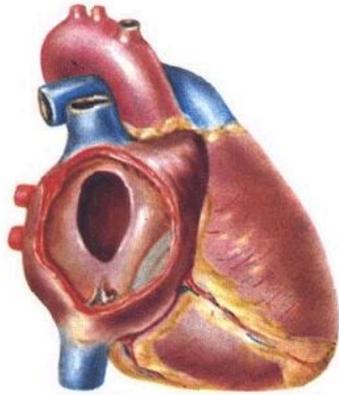
Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП)
– врожденный порок сердца, обусловленный наличием отверстия в перегородке, разделяющей предсердные камеры. У женщин встречается чаще, чем у мужчин.



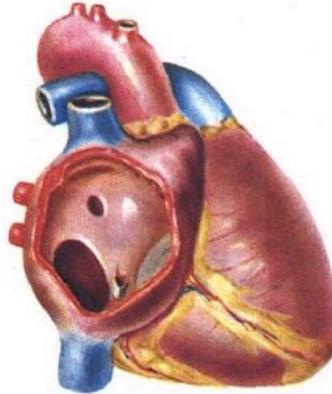
ДМПП. Виды поражений в соответствии с их расположением в перегородке

Вторичный ДМПП (Ostium Secundum)	Первичный ДМПП (Ostium Primum)	Sinus Venosus
Дефект расположен в области овальной ямки и является результатом недоразвития зааслонки или её фенестрации	Располагается в нижней части МПП, прилегающей к АВ клапанам	Располагается высоко или низко в перегородке, рядом с местом впадения ВПВ или НПВ
90%	5%	5%
Обычно изолированный	Является следствием формирования эндокардиальных тканей	Является следствием нарушения формирования эндокардиальных тканей
Дефект может быть единичным, множественным или фенестрированным	Часто ассоциируется с расширенной передней митральной створкой (неполный АВ канал)	Обычно сопровождается аномальным соединением правых легочных вен с ВПВ или ПП

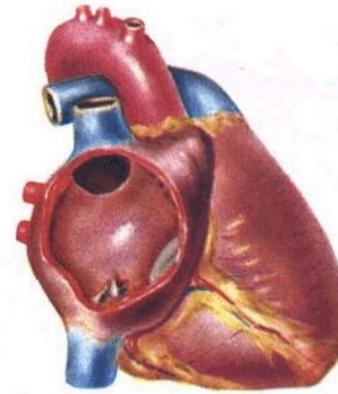
Виды ДМПП



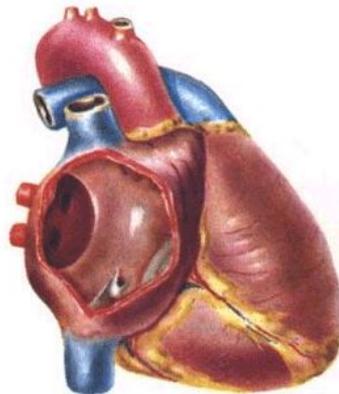
Центральный



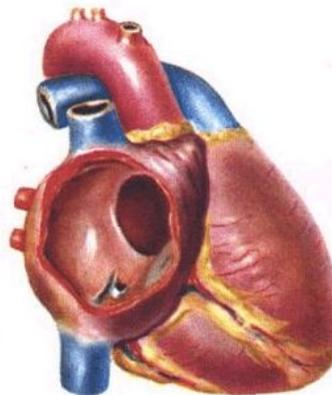
Нижний



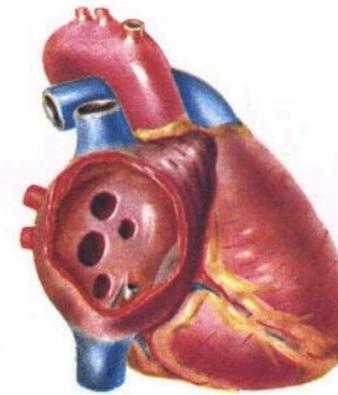
Верхний



Задний



Передний



Множественные

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.

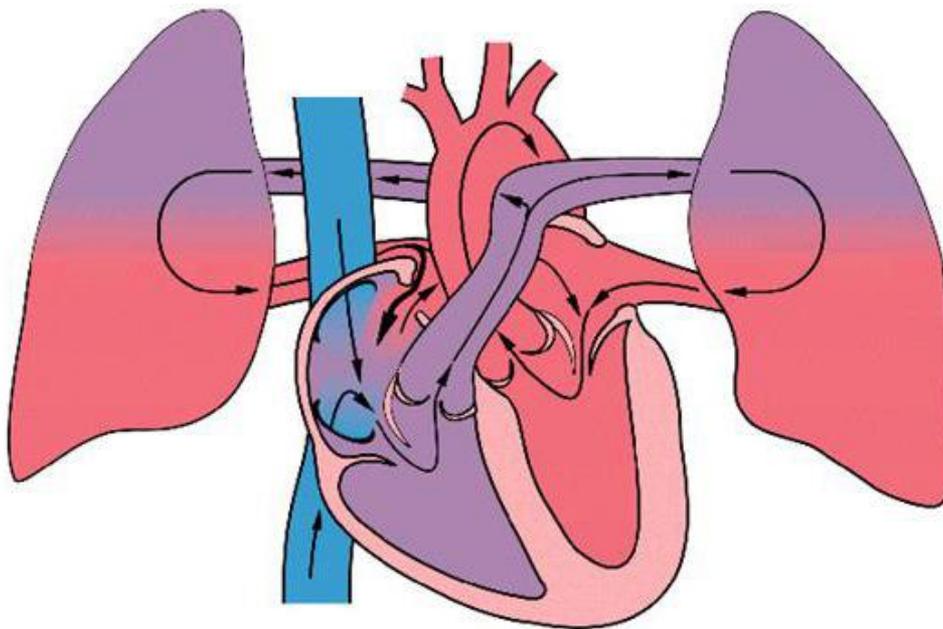
Факторы, способствующие развитию патологии:

- 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,
- Токсикозы беременности,
- Возраст отца более 45 лет, возраст матери более 35 лет.

В большинстве случаев ДМПП сочетается с болезнью Дауна, почечными аномалиями, заячьей губой.

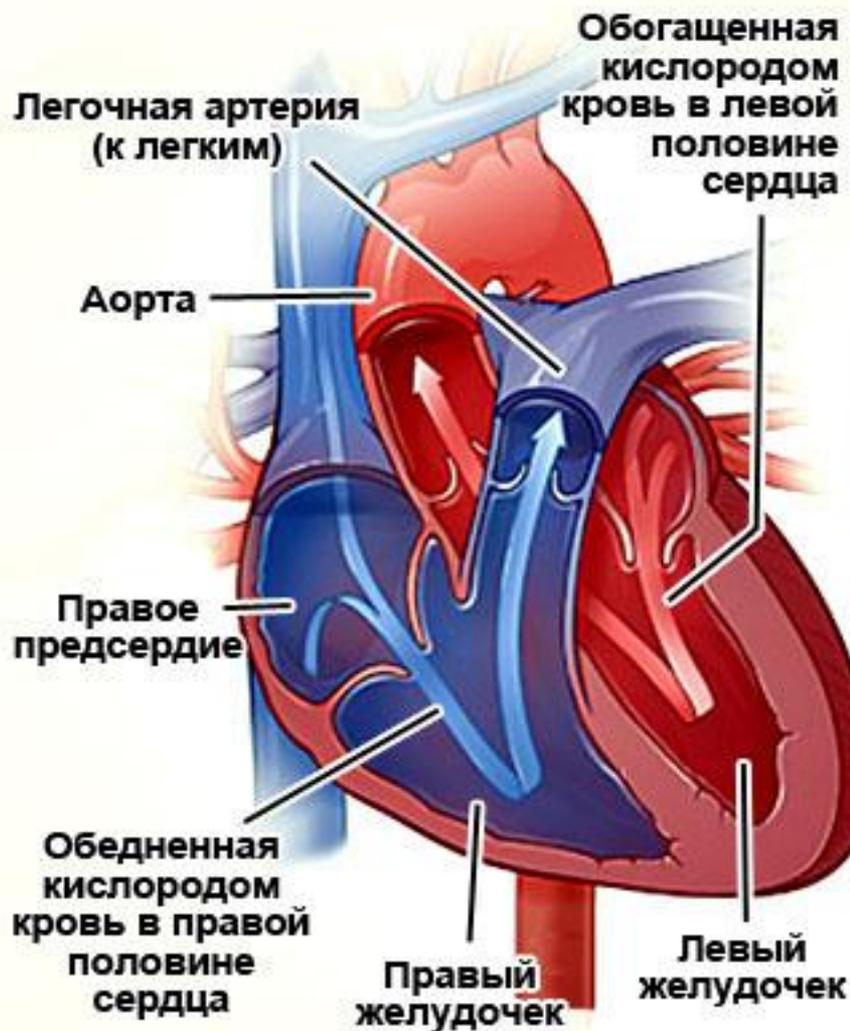
Особенности гемодинамики

Внутриутробное развитие плода имеет много особенностей. Одной из них является плацентарное кровообращение. Наличие ДМПП не нарушает функции сердца плода во внутриутробном периоде. После рождения у ребенка отверстие закрывается спонтанно, и кровь начинает циркулировать через легкие. Если этого не происходит, кровь сбрасывается слева направо, правые камеры перегружаются и гипертрофируются.

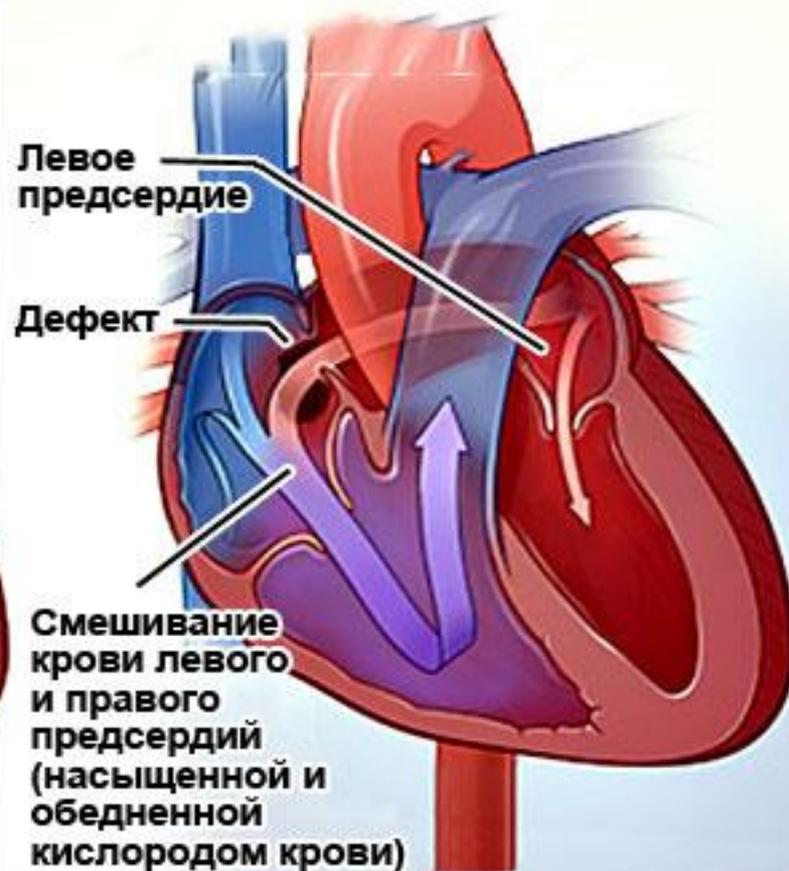


- При больших ДМПП гемодинамика изменяется на 3 сутки после рождения. Легочные сосуды переполняются, правые камеры сердца перегружаются и гипертрофируются, кровяное давление повышается, легочной кровотоком увеличивается, и развивается легочная гипертензия. Застойные явления в легких и инфицирование приводят к развитию отека и пневмонии.
- Затем легочные сосуды спазмируются, и наступает переходная стадия легочной гипертензии. Состояние ребенка улучшается, он становится активным, перестает болеть. Период стабилизации — лучшее время для проведения радикальной операции. Если этого не сделать вовремя, легочные сосуды начинают необратимо склерозироваться.
- 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.

Здоровое сердце



Сердце с дефектом межпредсердной перегородки



Симптоматика

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.

Симптоматика

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 бронхов или легких.

У взрослых аналогичные симптомы заболевания являются более отчетливыми и разнообразными, что связано с возросшей нагрузкой на сердечную мышцу и легкие за годы болезни.

Диагностика.

Физикальное обследование

- Во время осмотра младенцев можно отметить дефицит массы тела, вялость. Иногда выявляется гипоплазия (недоразвитие) пальцев. При этом не наблюдается выбухания шейных вен и их пульсации. Пульс на запястьях нормальный, без особенностей.
- Осмотр грудной клетки позволяет выявить выпирающее правое предсердие. В некоторых случаях во 2-м межреберье слева отмечается усиленная пульсация стенки легочной артерии.
- Перкуссия (постукивание) подтверждает факт расширения сердечных границ за счет правых отделов. При этом левая часть увеличена за счет смещения правым желудочком соседнего.
- Аускультативно (при прослушивании стетофонендоскопом) определяются следующие изменения:

-усиление первого тона. Прослушиваются звуки, образуемые трехстворчатым клапаном сердца;

-раздвоение второго тона;

-во втором межреберье слева от грудинной кости определяется щелчок изгнания и систолический шум, который часто путают с нормальным;

-мезодиастолический шум во втором и третьем межреберьях возникает при значительных дефектах. Связано появление аускультативной картины с недостаточностью клапанного аппарата легочной артерии.

-Если был заподозрен дефект межпредсердной перегородки, доктор направляет пациента на дальнейшее обследование.

ЭКГ диагностика, эхоКГ и рентген

Важной составляющей постановки любого кардиологического диагноза является ЭКГ и эхоКГ. Эти простые и доступные методы позволяют определить следующие изменения у пациентов с ВПС:

- отклонение нормальной оси сердца вправо и влево;
- удлинение интервала P-Q;
- зубец P в третьем отведении ниже изолинии;
- атриовентрикулярный-узловой и нижнепредсердный патологический ритмы;
- неполная блокада правой ветви пучка Гиса.

Эти признаки могут сочетаться друг с другом или идти как одиночные симптомы.

УЗИ

Во время проведения УЗИ обнаруживаются расширенные контуры сердца, аномальная двигательная активность межжелудочковой перегородки. Ультразвуковое исследование позволяет достоверно оценить анатомические и функциональные способности сердца в режиме реального времени.

В настоящее время исследование входит в золотой стандарт выявления врожденных пороков развития. С его помощью также можно определить состояние открытого овального окна у новорожденных и наличие ДМПП.

Обзорный снимок грудной клетки также определяет, что границы сердца расширены. При наличии аномального впадения правых легочных вен на рентгенограмме можно увидеть эффект «турецкой сабли» – рентгенографическая тень у края правого предсердия. Часто отмечается усиление картины легочного рисунка.

Инвазивные методы

Дополнить медицинскую информацию о пациентах с сопутствующими патологиями в виде легочной гипертензии и ишемической болезни можно при помощи катетеризации сердца и коронарной ангиографии. Первая процедура подразумевает проведение катетера через отверстие в перегородке между полостями предсердий. Если трубка прошла, можно заподозрить наличие патологии. Но в случае открытого овального окна ситуация будет идентична.

Чтобы уточнить информацию, определяют показатели кровяного сброса и степень насыщения кислородом. Если последняя величина в правом предсердии больше, чем верхней полой вене на 10%, можно говорить о ДМПП.

▣ Консервативная терапия

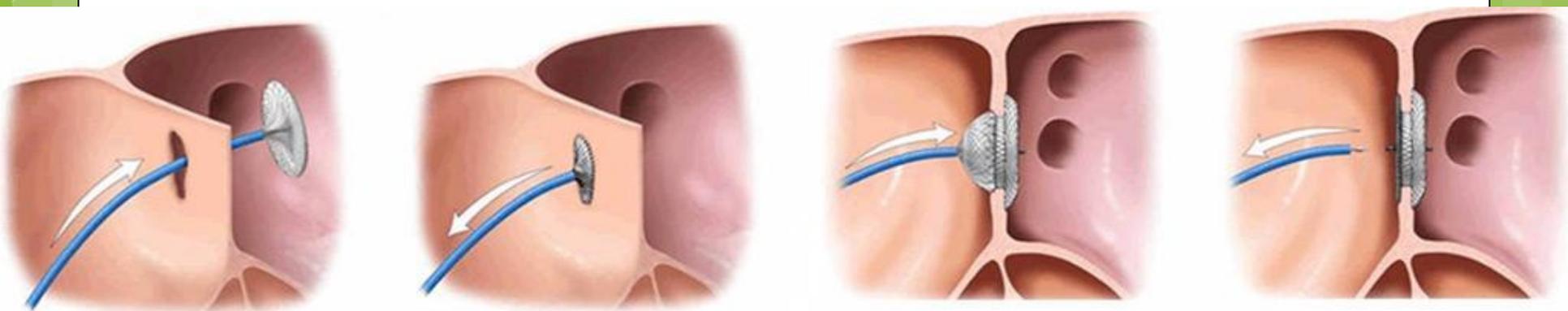
Медикаментозная терапия патологии является симптоматической и заключается в назначении больным сердечных гликозидов, диуретиков, ингибиторов АПФ, антиоксидантов, бета-блокаторов, антикоагулянтов. С помощью медикаментов можно улучшить сердечную функцию, обеспечить нормальное кровоснабжение.

■ Хирургическое лечение.

1. Эндоваскулярное лечение в настоящее время является очень популярным и считается самым безопасным, быстрым и безболезненным. Это малоинвазивный и малотравматичный метод, предназначенный для лечения детей, склонных к парадоксальной эмболии.

Эндоваскулярное закрытие дефекта проводят с помощью специальных окклюдеров. Пункцируют крупные периферические сосуды, через которые к дефекту доставляют специальный «зонтик» и открывают его. Со временем он зарастает тканью и полностью закрывает патологическое отверстие. Такое вмешательство проводят под контролем рентгеноскопии.

2. На открытом сердце.



Прогноз

Продолжительность жизни при ДМПП зависит от величины отверстия и выраженности сердечной недостаточности. Прогноз при ранней диагностике и своевременно начатом лечении относительно благоприятный. **Небольшие дефекты часто закрываются самостоятельно к 4 годам.** При невозможности проведения операции исход заболевания неблагоприятный.

**Спасибо за
внимание!**