



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.

Классификация. Предложено несколько классификаций врожденных пороков сердца, общим для которых является принцип подразделения пороков по их влиянию на гемодинамику. Наиболее обобщающая систематизация пороков характеризуется объединением их, в основном по влиянию на легочный кровоток, в следующие 4 группы.

1.Пороки с неизменным (или мало измененным) легочным кровотоком: аномалии расположения сердца, аномалии дуги аорты, ее коарктация взрослого типа, стеноз аорты, атрезия аортального клапана; недостаточность клапана легочного ствола; митральные стеноз, атрезия и недостаточность клапана; трехпредсердное сердце, пороки венечных артерий и проводящей системы сердца.

2.Пороки с гиперволемией малого круга кровообращения:

- * не сопровождающиеся ранним цианозом - открытый артериальный проток, дефекты межпредсердной и межжелудочковой перегородок, синдром Лютамбаше, аортолегочный свищ, коарктация аорты детского типа;

- * сопровождающиеся цианозом - трикуспидальная атрезия с большим дефектом межжелудочковой перегородки, открытый артериальный проток с выраженной легочной гипертензией и током крови из легочного ствола в аорту.

3.Пороки с гиповолемией малого круга кровообращения:

- * не сопровождающиеся цианозом - изолированный стеноз легочного ствола;

- * сопровождающиеся цианозом - триада, тетрада и пентада Фалло, трикуспидальная атрезия с сужением легочного ствола или малым дефектом межжелудочковой перегородки, аномалия Эбштейна (смещение створок трикуспидального клапана в правый желудочек), гипоплазия правого желудочка.

4.Комбинированные пороки с нарушением взаимоотношений между различными отделами сердца и крупными сосудами: транспозиция аорты и легочного ствола (полная и корригированная), их отхождение от одного из желудочков, синдром Тауссиг - Бинга, общий артериальный ствол, трехкамерное сердце с единым желудочком и др.

Приведенное подразделение пороков имеет практическое значение для их клинической и особенно рентгенологической диагностики, т. к. отсутствие или наличие изменений гемодинамики в малом круге кровообращения и их характер позволяют отнести порок к одной из групп I-III или предположить пороки IV группы, для диагностики которых необходима, как правило, ангиокардиография. Некоторые врожденные пороки сердца (особенно IV группы) встречаются весьма редко и только у детей. У взрослых из пороков 1-II групп чаще выявляются аномалии расположения сердца (прежде всего декстрокардия), аномалии дуги аорты, ее коарктация, аортальный стеноз, открытый артериальный проток, дефекты межпредсердной и межжелудочковой перегородок; из пороков III группы - изолированный стеноз легочного ствола, триада и тетрада Фалло.

Клинические проявления и течение определяются видом порока, характером гемодинамических нарушений и сроками наступления декомпенсации кровообращения. Пороки, сопровождающиеся ранним цианозом (так наз. "синие" пороки), проявляются сразу или вскоре после рождения ребенка. Многие пороки, особенно I и II группы, долгие годы имеют бессимптомное течение, выявляются случайно при профилактическом медицинском обследовании ребенка или при появлении первых клинических признаков нарушений гемодинамики уже в зрелом возрасте больного. Пороки III и IV групп могут относительно рано осложняться сердечной недостаточностью, приводящей к летальному исходу.

Диагноз 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 (см. 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.

Лечение только хирургическое. В случае, когда операция невозможна, больному назначают режим ограниченной физической активности, отдаляющий сроки декомпенсации порока, а при наступлении сердечной недостаточности проводят преимущественно симптоматическое ее лечение. Некоторые врожденные пороки сердца (гл. обр. из I группы) специального лечения не требуют.

Ниже изложены отдельные врожденные пороки сердца, встречающиеся у взрослых наиболее часто.

Декстрокардия - дистопия сердца в грудной полости с расположением большей его части справа от средней линии тела. Такую аномалию расположения сердца без

инверсии его полостей называют декстроверсией. Последняя обычно сочетается с другими врожденными пороками сердца. Наиболее часто встречается декстрокардия с инверсией предсердий и желудочков (ее называют истинной, или зеркальной), которая может быть одним из проявлений полного обратного расположения внутренних органов. Зеркальная декстрокардия не сочетается, как правило, с другими врожденными пороками сердца, гемодинамические нарушения при ней отсутствуют.

Диагноз предполагают при обнаружении праворасположенного верхушечного толчка сердца и соответствующих изменений перкуторных границ относительной сердечной тупости. Подтверждают диагноз электрокардиографическое и рентгенологическое исследования. На ЭКГ при истинной декстрокардии зубцы Р, R и Тв отведениях aVL и I направлены вниз, а в отведении aVR- вверх, т. е. отмечается картина, наблюдаемая у здорового человека при взаимной замене расположения электродов на левой и правой руке; в грудных отведениях амплитуда зубцов R по направлению клевым отведениям не возрастает, а убывает. ЭКГ принимает привычный вид, если электроды на конечностях поменять местами, а грудные установить в симметричные левым правые позиции.

Рентгенологически определяется зеркальное изображение сердечно-сосудистого пучка; при этом правый контур тени сердца образован левым желудочком, а левый - правым предсердием. При полном обратном расположении органов печень пальпаторно, перкуторно и рентгенологически обнаруживается слева; следует помнить и сообщать богным, что при этой аномалии аппендикс расположен слева.

Лечение при декстрокардии, не сочетающейся с другими пороками сердца, не проводится.

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 I 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 3/4 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 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 1 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 доплерокардиография. 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 продуктивную (выше отхождения протока) и постпродуктивную (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 преддуктального 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. Улиц 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 П - Ш 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 симптом 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 гиперволемии малого круга кровообращения и повышает нагрузку на оба желудочка сердца.

Симптомы при небольшом свечении 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.

Стеноз аорты в зависимости от его локализации подразделяют на надклапанный, клапанный (наиболее частый) и подклапанный (в выходном тракте левого желудочка).

Гемодинамические нарушения формируются препятствием току крови из левого желудочка в аорту, создающим градиент давления между ними. От степени стеноза зависит уровень перегрузки левого желудочка, приводящей к его гипертрофии, а в поздних стадиях порока - к декомпенсации. Надклапанный стеноз (напоминающий коарктацию) обычно сопровождается изменениями интимы аорты, которые могут распространяться на брахиоцефальные артерии и устья коронарных артерий, нарушая в них кровоток.

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

Стеноз легочного ствола бывает чаще изолированным, тоже сочетается с другими аномалиями, в частности с дефектами перегородок. Сочетание стеноза легочного ствола с межпредсердным сообщением называют триадой Фалло (третий компонент триады - гипертрофия правого желудочка). В большинстве случаев изолированный

стеноз легочного ствола бывает клапанным, весьма редко встречаются инфундибулярный (подклапанный) изолированный стеноз и стеноз, обусловленный гипоплазией клапанного кольца.

Гемодинамические нарушения определяются высоким сопротивлением кровотоку в зоне стеноза, что приводит к перегрузке, гипертрофии, а затем дистрофии и декомпенсации правого желудочка сердца. По мере нарастания давления в правом предсердии возможно открытие овального окна с формированием межпредсердного сообщения, но чаще последнее бывает обусловлено сопутствующим дефектом перегородки либо врожденным овальным окном.

Симптомы умеренного изолированного стеноза появляются через несколько лет, в течение которых дети развиваются нормально. Относительно ранними являются одышка при физической нагрузке, утомляемость, иногда головокружения, склонность к обморокам. В последующем появляются боли за грудиной, сердцебиение, одышка нарастает. При резко выраженном стенозе у детей рано развивается правожелудочковая сердечная недостаточность с появлением периферического цианоза. Наличие диффузного цианоза свидетельствует о межпредсердном сообщении. Объективно выявляются признаки гипертрофии правого желудочка (сердечный толчок, нередко сердечный горб, пальпируемая пульсация желудочка в подложечной области); грубый систолический шум и систолическое дрожание во II межреберье слева от грудины, расщепление II тона с ослаблением его над легочным стволом. На ЭКГ определяются признаки гипертрофии и перегрузки правого желудочка и предсердия. Рентгенологически выявляется их увеличение, а также обеднение легочного рисунка, иногда также постстенотическое расширение легочного ствола.

Диагноз уточняют в кардиохирургическом стационаре катетеризацией сердца с измерением градиента давления между правым желудочком и легочным стволом и правой вентрикулографией.

Лечение - вальвулопластика, которую при триаде Фалло сочетают с закрытием межпредсердного сообщения. Вальвулотомия менее эффективна.

Тетрада Фалло - сложный врожденный порок сердца, характеризующийся сочетанием стеноза легочного ствола с большим дефектом межжелудочковой перегородки и декстропозицией аорты, а также выраженной гипертрофией правого желудочка. Иногда порок сочетается с дефектом межпредсердной перегородки (пентада Фалло) или с открытым артериальным протоком.

Гемодинамические нарушения определяются стенозом легочного ствола (см. выше) и дефектом межжелудочковой перегородки. Характерны гиповолемия малого круга кровообращения и сброс венозной крови через дефект перегородки в аорту, что является причиной диффузного цианоза. Реже (при небольшом стенозе ствола) кровь сбрасывается через дефект слева направо (так наз. бледная форма тетрады Фалло).

Симптомы порока формируются в раннем детском возрасте. У детей с тяжелой формой

тетрады Фалло диффузный цианоз появляется в первые месяцы после рождения: вначале при плаче, крике, но вскоре становится стойким. Чаще цианоз появляются в сроки, когда ребенок начинает ходить, иногда только в возрасте 6 - 10 лет (позднее появление). Для тяжелого течения характерны приступы резкого усиления одышки и цианоза, при которых возможны кома и смерть от расстройств мозгового кровообращения. В то же время, тетрада Фалло - один из немногих "синих" пороков, встречающихся у взрослых (преимущественно молодого возраста). Больные жалуются на одышку, боли за грудиной (испытывают облегчение в положении на корточках), склонность к обморокам. Осмотром выявляется диффузный цианоз, ногти в форме часовых стекол, симптом барабанных пальцев, отставание в физическом развитии. Во 11 межреберье слева от грудины выслушивается обычно грубый систолический шум, там же иногда определяется систолическое дрожание; И тон над легочным стволом ослаблен. На ЭКГ отмечается значительное отклонение электрической оси сердца вправо. При рентгенологическом исследовании определяются обедненный легочный рисунок (при хорошо развитых коллатералях он может быть нормальным), уменьшение или отсутствие дуги легочного ствола и характерные изменения контуров сердечной тени: в прямой проекции она имеет форму деревянного башмачка, во втором косом положении маленький левый желудочек располагается в виде шапочки на увеличенных правых отделах сердца.

Диагноз предполагают по характерным жалобам и внешнему виду больных при указании в анамнезе на появление цианоза в раннем детстве. Окончательная диагностика порока основывается на данных ангиокардиографии и катетеризации сердца.

Лечение может быть паллиативным - наложение аортолегочных анастомозов. Радикальная коррекция порока состоит в устранении стеноза и закрытии дефекта межжелудочковой перегородки.