

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ

**А.В. Дергачев, В.В. Троян, И.Э.Адзерихо, О.А. Козлов,
М.В. Спринджук,**

**ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА С ОБЕДНЕННЫМ
ЛЕГОЧНЫМ КРОВОТОКОМ
Часть 1**

Учебно-методическое пособие

Минск 2007

УДК: 616.12 -007.2 – 053.1 + 616.155.191(075.9)

ББК 54. 101я73

В 82

Рецензенты:

профессор кафедры детской

хирургии БГМУ, д.м.н., В.А.Катько

РНПЦ «Кардиология»

д.м.н. профессор В.П. Крылов

**А.В. Дергачев, В.В. Троян, И.Э.Адзерихо, О.А. Козлов,
М.В.Спринджук,**

Врожденные пороки сердца с обедненным легочным кровотоком. Часть 1.
Учебно-методическое пособие. – Мн.: БелМАПО, 2007. – **29 с. ил. 27**

В учебно-методическом пособии представлены современные данные о патогенезе, клинике, диагностике и хирургическом лечении врожденных пороков сердца с обедненным легочным кровотоком. Учебное пособие предназначено для детских хирургов, кардиохирургов, кардиологов, педиатров, врачей функциональной диагностики, а также врачей-курсантов и стажеров данных специальностей.

УДК: 616.12 -007.2 – 053.1 + 616.155.191(075.9)

ББК 54.101я73

В 82

**А.В. Дергачев, В.В. Троян, И.Э.Адзерихо, О.А. Козлов,
М.В.Спринджук**

БелМАПО, 2007

ТЕМА: ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА С ЦИАНОЗОМ

ОБЩЕЕ ВРЕМЯ ЗАНЯТИЙ: 5 часов.

Мотивационная характеристика темы: знание принципов диагностики и лечения, синих ВПС и применение их в клинической практике.

Цель занятия: повышение эффективности диагностики и лечения ВПС.

Задачи занятия:

1. Познакомиться с анатомией и физиологией ВПС с обедненным легочным кровотоком.
2. Усовершенствовать знание принципов диагностики ВПС с обедненным легочным кровотоком.
3. Усвоить диагностические критерии рассматриваемой патологии.
4. Познакомиться с принципами оперативной коррекции ВПС с обедненным легочным кровотоком.

Требования к исходному уровню знаний: полноценное усвоение материала практического занятия возможно при наличии у слушателя базовых знаний физиологии кровообращения.

I. Введение.

В наше время доказательной медицины возможности большинства лечебно-диагностических учреждений позволяют выполнять своевременную диагностику и определять лечебную стратегию в отношении пациентов с врожденными пороками сердца.

Однако, динамично происходящие изменения в детской кардиологии и кардиохирургии, заставляют практических врачей большую часть времени проводить в поисках литературных ссылок и знакомстве с последними современными данными в этих вопросах. Особенно это касается пациентов младшей возрастной группы и новорожденных, где тактические подходы претерпели значительную трансформацию. Выполнение оперативной коррекции порока сердца с аппаратом искусственного кровообращения по срочным показаниям у таких больных представляется сегодняшним днем в Республике Беларусь. Безусловно, такой подход требует и адекватной теоретической подготовки. Нами сделана попытка систематизировать многочисленные, преимущественно иностранные работы в этом направлении и, представить вниманию читателей учебно-методическое руководство, которое, на наш взгляд, поможет врачам педиатрам, детским кардиологам и кардиохирургам не только ориентироваться в проблеме врожденных пороков сердца с обедненным кровотоком, но и станет доступным настольным справочником для широкого круга врачей-диагностов.

II. Тетрада Фалло.

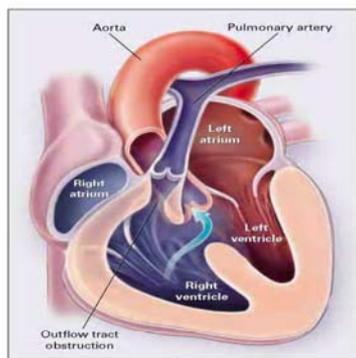
Один из наиболее часто встречающихся (до 10%) врожденных пороков сердца с обедненным легочным кровотоком.

Патологоанатомическими признаками порока являются стеноз выходного отдела правого желудочка, дефект межжелудочковой перегородки, декстропозиция аорты и гипертрофия правого желудочка.

Степень нарушения гемодинамики при пороке определяются величиной обструкции выбросу крови из правого желудочка. Величина ДМЖП определяющего значения в нарушении гемодинамики не имеет. Размер ДМЖП обычно равен диаметру аорты. Сброс венозной крови в артериальное русло через дефект может достигать 70%, что обуславливает степень гипоксемии и выраженность цианоза.

Клиническая картина порока зависит от величины стеноза выходного тракта правого желудочка. В зависимости от внешнего клинического проявления порока различают бледную и синюю форму тетрады Фалло. Для синей формы, характерен цианоз и полицитемия, при этом показатели восстановленного гемоглобина в сосудах кожи и слизистой достигает 50 г/л. У больных формируется утолщение ногтевых фаланг пальцев и изменение формы ногтей по типу «часовых стекол». При тяжелых формах порока характерна вынужденная поза во время отдыха: на корточках с приведенными к животу ногами. Появление у ребенка одышечно-цианотических приступов (спазм мышечного вала выходного отдела правого желудочка) является характерным признаком тетрады Фалло.

ТЕТРАЛОГИЯ ФАЛЛО



ГПЖ - 1
 ДМЖП - 2
 Стеноз ПА - 3
 Аорта «вверхом» - 4

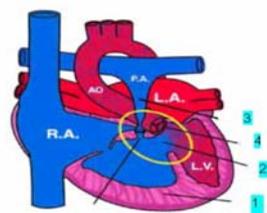
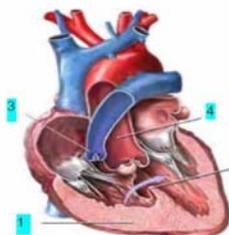


Рис.1-3. Патанатомия тетрады Фалло.

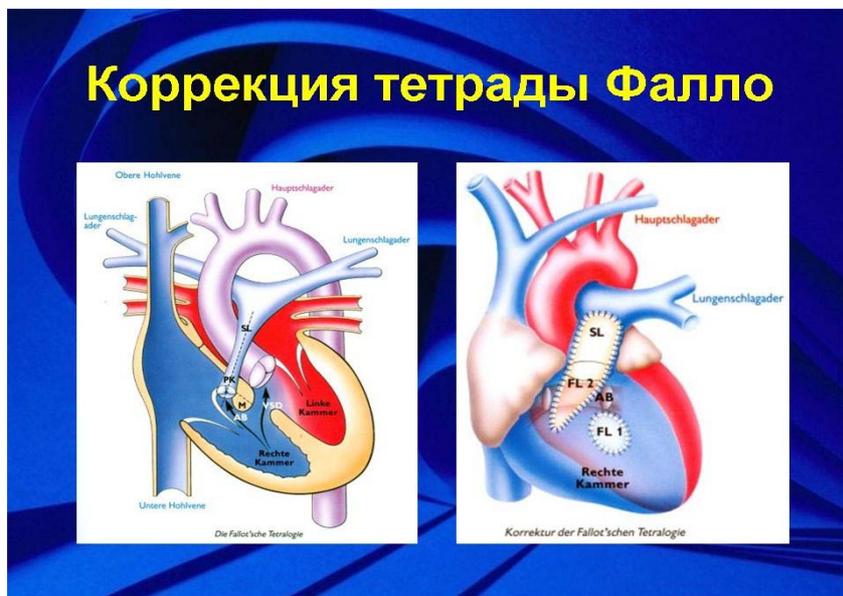


Рис.4-5. Схема радикальной коррекции тетрадии Фалло.

Тяжелая форма порока характеризуется ранним проявлением цианоза и одышки. При пороке средней тяжести цианоз проявляется, когда ребенок начинает ходить. При аускультации у больного выслушивается грубый систолический шум вдоль левого края грудины, 2-й тон на легочной артерии ослаблен. На рентгенограмме выявляется увеличение правого желудочка с приподнятой сердечной верхушкой, легочный рисунок обеднен, выступает дуга восходящей аорты. Сердце приобретает форму «сапожка» с выраженной «талией».



Рис.6. Рентгенограмма больного с тетрадой Фалло.

На ЭКГ, гипертрофия ПЖ и ПП.

При естественном течении тетрады Фалло 25% детей умирают на первом году жизни, при этом пороке возможны такие осложнения, как тромбоз сосудов головного мозга, абсцесс мозга, септический эндокардит, что и является причиной смерти детей первой декады жизни.

Выбор метода и времени хирургического лечения зависит от тяжести проявления и анатомических особенностей порока. При выраженном цианозе и частых одышечно-цианотических приступах целесообразна ранняя паллиативная операция (до 3 лет) по методу Блелока-Тауссиг.

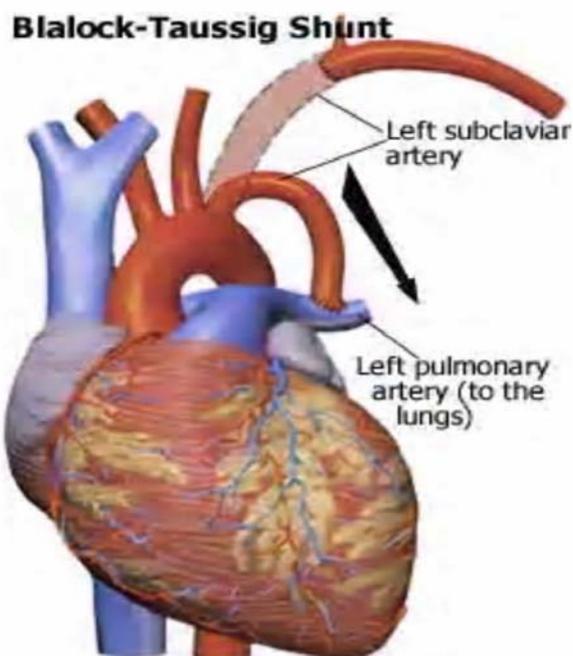


Рис.7. Схема шунта по Блелок-Тауссиг.

Радикальная коррекция тетрады Фалло производится в более позднем возрасте. Выбор времени операции зависит от состояния ребенка. Коррекция порока производится в условиях искусственного кровообращения. При наличии предшествующих системно-легочных шунтов они закрываются. Радикальная коррекция включает пластику выходного отдела правого желудочка (использование заплаты или биологического кондуита) затем пластику ДМЖП заплатой из синтетического материала.

III. Транспозиция магистральных сосудов.

Простая ТМС наиболее часто встречающийся ВПС (до 15%), сопровождающийся цианозом и недостаточностью кровообращения у новорожденных детей. Порок встречается в три раза чаще у мальчиков. Стеноз легочной артерии при этом пороке встречается в 75%. Аномалии расположения трикуспидального клапана более чем в 75%.

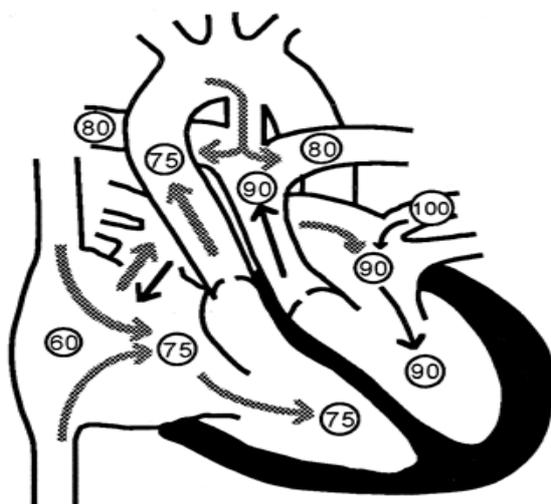


Рис.8. Патанатомия полной транспозиции магистральных сосудов.

Патологоанатомическими признаками порока является отхождение аорты от морфологически правого, а легочного ствола от морфологически левого желудочка. При простой ТМС образуется два независимых друг от друга круга кровообращения. Жизнь новорожденного возможна только при наличии компенсирующих

коммуникаций (ОАП, ДМПП, ДМЖП). Наиболее частым сопутствующим пороком является ДМЖП.

При простой ТМС сатурация кислорода в правом предсердии снижена. Кровь со сниженным содержанием кислорода выбрасывается в транспозированную аорту, а насыщенная кислородом через левый желудочек в транспозированную легочную артерию и легкие.

При корригированной ТМС морфологически правый желудочек обеспечивает системную циркуляцию, а морфологически левый желудочек легочную. При этой форме ТМС хирургическая коррекция не показана в связи с отсутствием нарушения гемодинамики.

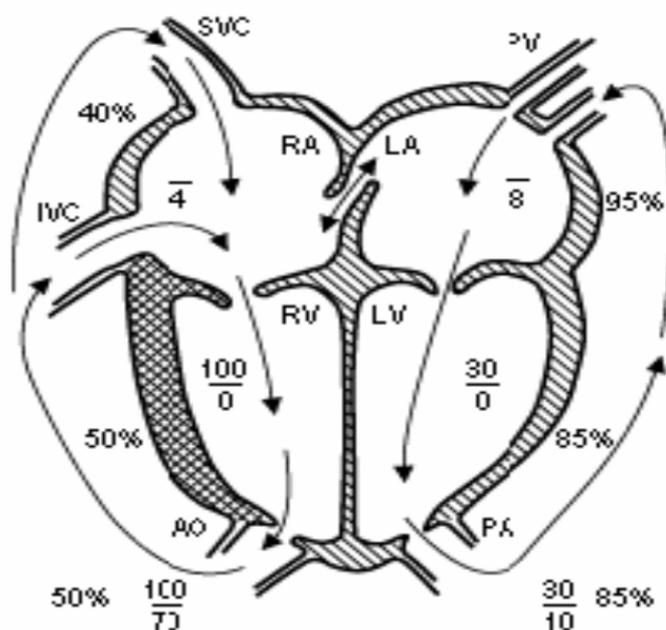


Рис. 9. Схема патофизиологии простой ТМС.

При наличии достаточного шунта между большим и малым кругом кровообращения ребенок рождается с выраженным общим цианозом. Однако одышечно-цианотических приступов при ТМС не бывает. Через несколько дней проявляются признаки недостаточности кровообращения (тахикардия, увеличение печени, одышка). Аускультативная картина при ТМС не выражена. На ЭКГ возможна гипертрофия правых отделов сердца. В более поздние сроки появляется характерная рентгенологическая картина «яйцо на боку», усиление легочного рисунка. Окончательный диагноз устанавливается при ЭхоКГ исследовании. Ангиографическое исследование производится для исключения сопутствующих пороков сердца.

При естественном течении простой ТМС 90% больных детей не доживают до 2 лет. Причина смерти: недостаточность кровообращения, тяжелая гипоксия и ацидоз.

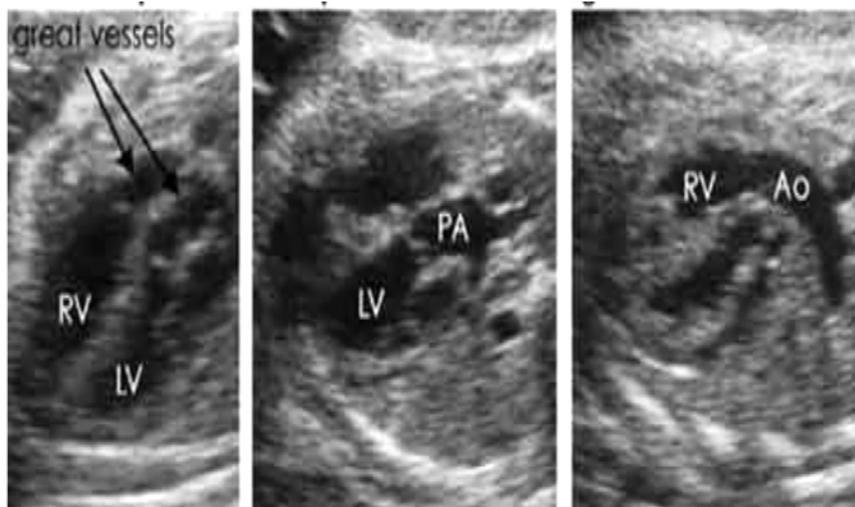


Рис. 10. ЭхоКГ больного с простой ТМС.

Показанием к операции при простой ТМС является состояние

ребенка. Ребенку, находящемуся в критическом состоянии в не зависимости от возраста, производят закрытую баллонную атриосептотомию по Rashkind. Используют простагландин E1 для предотвращения закрытия ОАП.

С исторической точки зрения представляют интерес паллиативные, интракардиальные гемодинамические коррекции простой ТМС, при которых венозная кровь из сосудов большого круга поступает в легкие через левые отделы сердца, а возвращается по легочным венам в правые отделы и в аорту (операции Сеннинга и Мастарда).

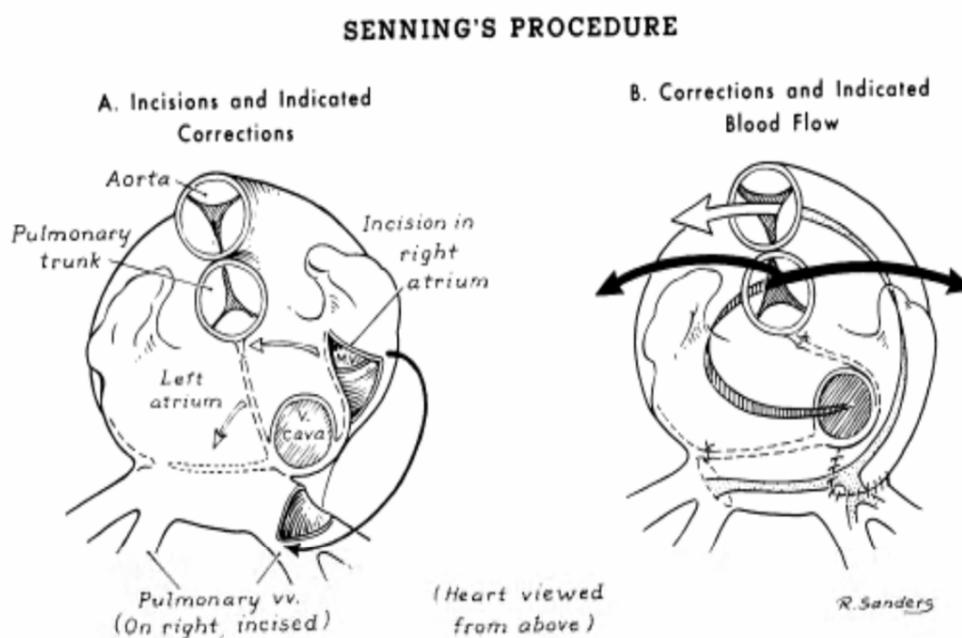


Рис. 11. Схема внутрисердечной гемодинамической коррекции простой ТМС по Сеннингу.

Однако в связи с рядом недостатков (деформация путей оттока, необходимость повторных операций, высокая летальность >10%) эти операции широко не используются.

Операцией выбора при радикальной коррекции простой ТМС

является радикальная коррекция по Jatene (1975) – переключение транспозированных магистралей с перемещением устьев коронарных артерий.

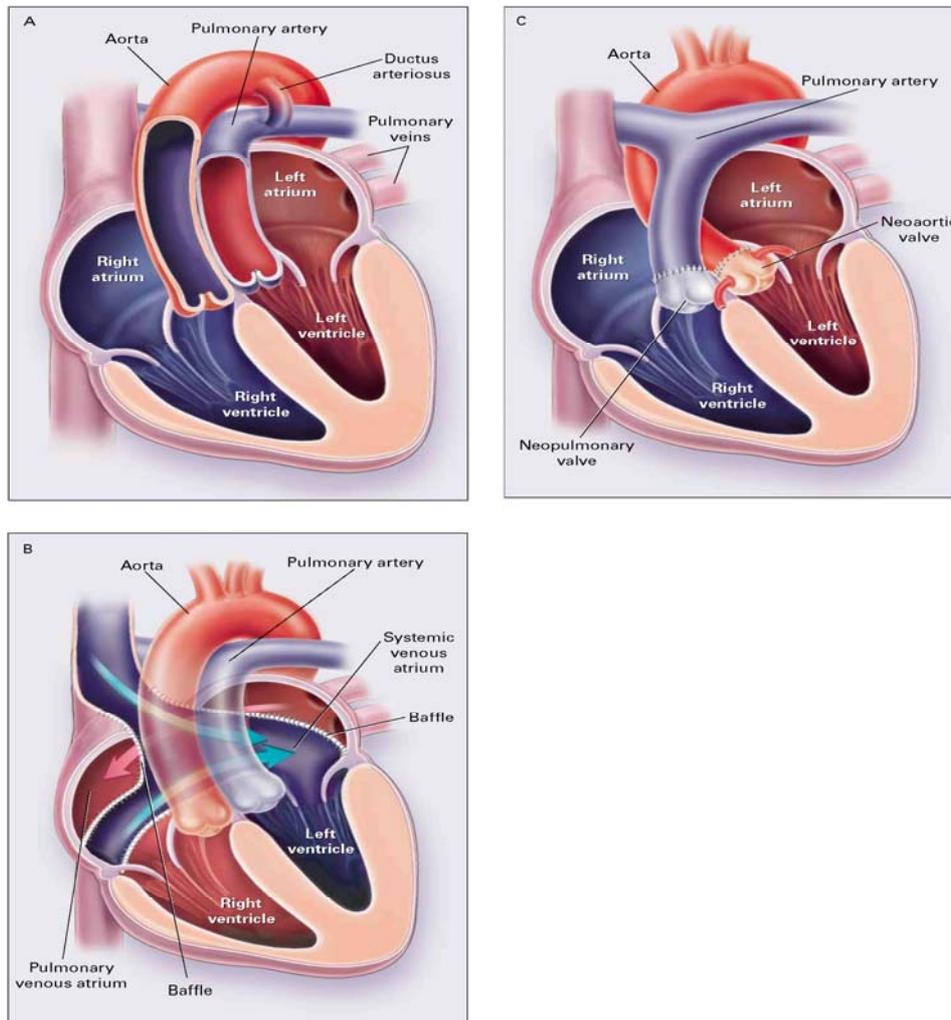


Рис. 12. Коррекция простой ТМС по Мастерду «переключение предсердий» (С), и по Jatene «arterial-switch» (В).

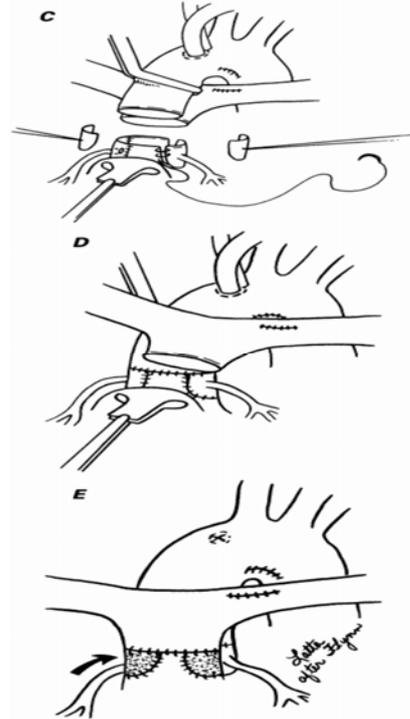
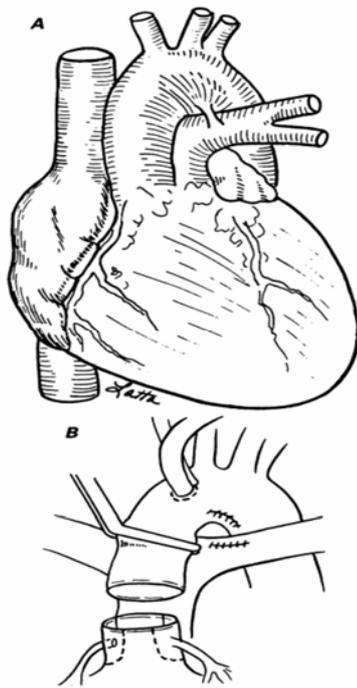


Рис. 13. Этапы операции по Jatene – артериального переключения с транслокацией коронарных артерий.

- А. Аорта (спереди) и легочная артерия (сзади) пересечены, это позволяет визуализировать правую и левую коронарные артерии. Коронарные артерии отсечены от соответствующих синусов вместе с лоскутами артериальной стенки. Эквивалентные сегменты стенки легочной артерии (которая станет неоаортой) удалены;
- В. Аортокоронарные лоскуты пришиты к проксимальной неоаорте.
- С. Выполненный анастомоз левой и правой коронарных артерий с неоаортой.
- Д, Е Завершающие этапы операции.

Непосредственные и отдаленные результаты операции по Jatene хорошие.

IV. Аномалия Эпштейна

Аномалия Эпштейна редкий ВПС характеризующийся смещением створок трехстворчатого клапана в полость правого желудочка.

Встречается в 1% случаев всех ВПС. У 80% пациентов имеется межпредсердное сообщение, у четверти – добавочные проводящие пути, часто являющиеся причиной суправентрикулярных аритмий. Желудочковые аритмии и синдром WPW встречается в 10-18%. Основная причина смерти с аномалией Эпштейна - застойная сердечная недостаточность и аритмии.

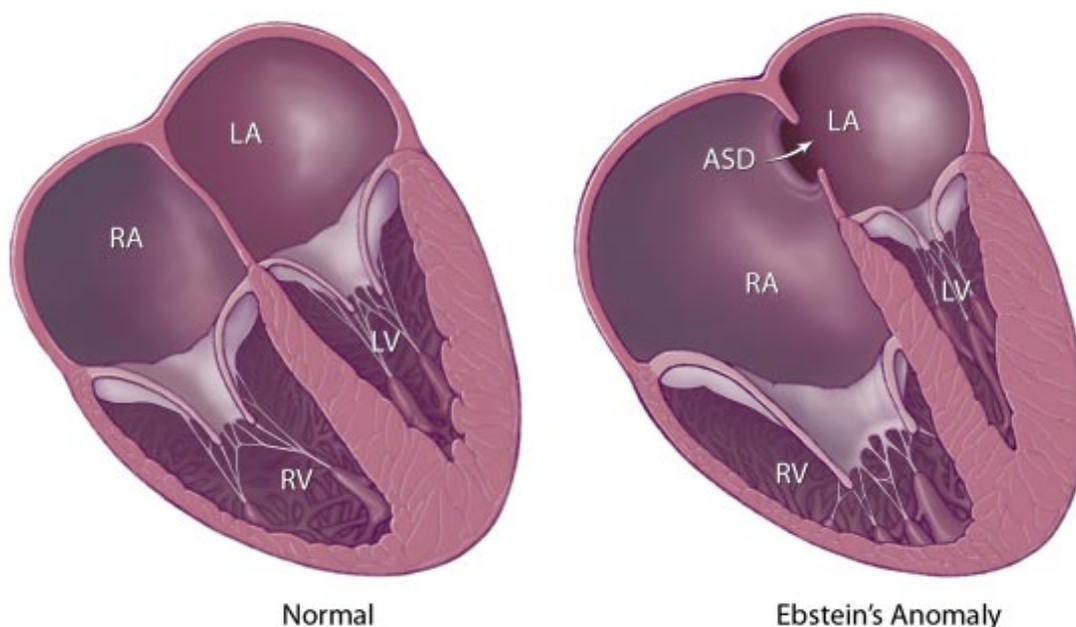


Рис. 14. Патологическая анатомия аномалии Эпштейна.

Различают четыре типа аномалии:

1. Передняя створка большая, подвижная, задняя и септальная смещены или отсутствуют; Размер атриализированной камеры желудочка относительно

маленький;

2. Передняя, задняя, и часто септальная створки присутствуют, но они относительно малы и смещены по направлению к верхушке. Размер атриализированной камеры желудочка умеренно большой;

3. Передняя створка имеет ограничения в движении и укорочена, имеет слившиеся укороченные хорды. Часто наблюдается прямое вставление папиллярных мышц в переднюю створку. Задняя и септальная смещены, диспластичны. Размер атриализированной камеры желудочка большой.

4. Передняя створка значительно деформирована и смещена во внутрь выходного тракта правого желудочка. Хорды могут отсутствовать или присутствовать только несколько из них, характерно также прямое вставление папиллярных мышц в выступающий край клапана. В типичном случае задняя створка диспластична или отсутствует, а септальная представлена гребнем фиброзной ткани. Почти вся полость правого желудочка атриализирована.

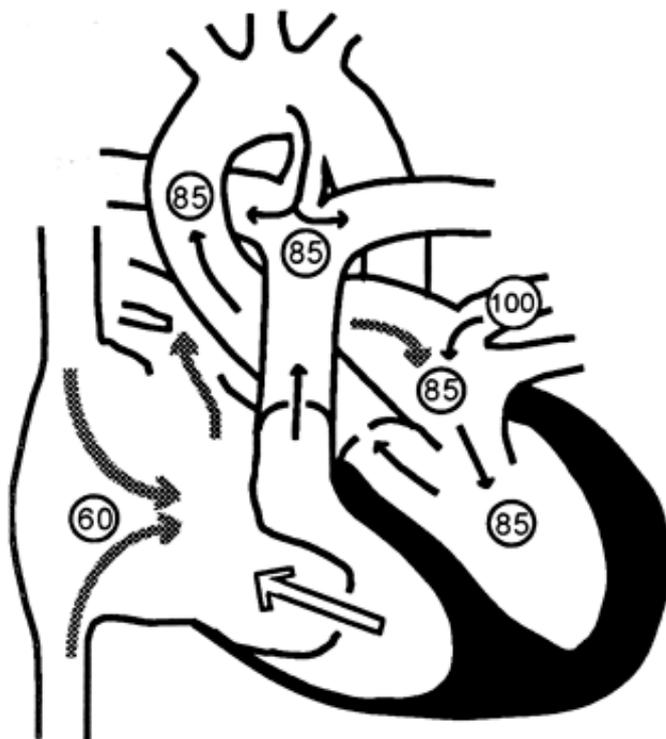
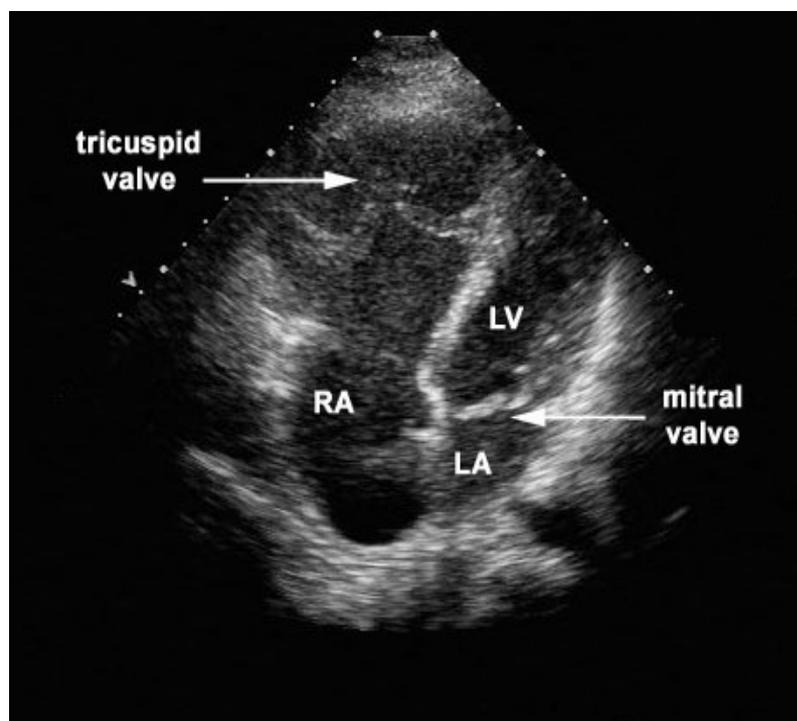


Рис. 15. Патофизиология аномалии Эбштейна.

Уменьшенная полость ПЖ приводит к снижению ударного объема ПЖ и легочного кровотока. Деформация трехстворчатого клапана нарушает его компетентность и ведет к возврату венозной крови в ПП во время систолы ПЖ. Развивается гипертрофия и дилатация ПП. Повышение давления в ПП, при наличии межпредсердного сообщения, приводит к сбросу венозной крови в ЛП и артериальной гипоксемии.

Клиническое проявление аномалии Эбштейна зависит от степени недостаточности трехстворчатого клапана, выраженности сужения отверстия между приточным и выходным отделами правого желудочка, величины сброса крови через ДМПП и нарушения сердечного ритма.



У новорожденных с 3 и 4 типом аномалией Эбштейна после закрытия ОАП развивается тяжелая гипоксемия.

Рис.16. ЭхоКГ больного с аномалией Эбштейна.

Больные предъявляют жалобы на утомляемость, одышку. Кожные покровы цианотичны. При аускультации выслушивается глухие сердечные тоны. На рентгенограмме увеличение размеров правого предсердия, обедненный легочный кровоток. На ЭКГ гипертрофия и дилатация правого предсердия, высокий зубец Р в грудных отведениях, характерен синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта. Окончательный диагноз устанавливается при ЭхоКГ и правой контрастной атриографии.

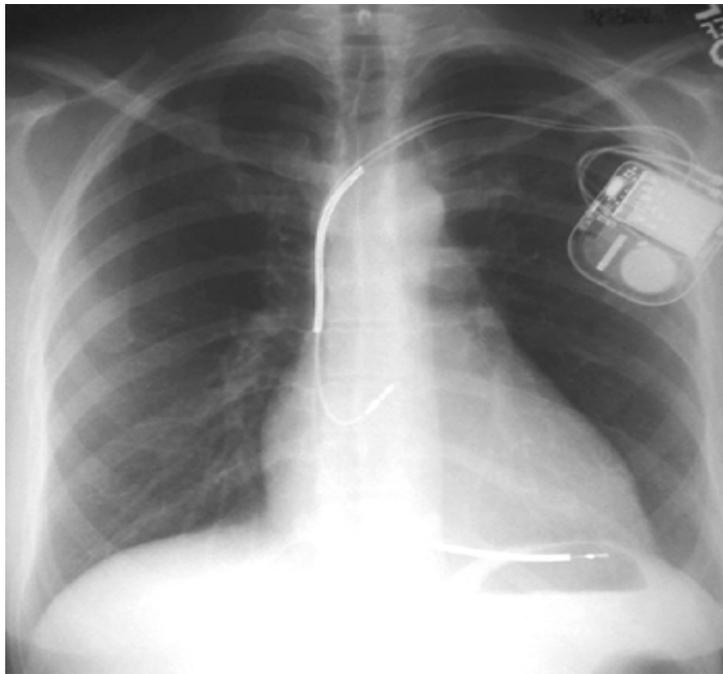


Рис. 17. Рентгенограмма больного с аномалией Эбштейна.

При естественном течении порока к 20 годам умирают более 60% больных

главным образом от острых нарушений сердечного ритма.

Тактика лечения определяется степенью тяжести самой болезни и сопутствующими пороками. Наличие жалоб больного и неэффективность консервативного лечения является показанием к хирургическому лечению. Добавочные проводящие пути могут подвергаться радиочастотной абляции. Факторами риска вероятности неблагоприятного исхода абляции являются:

- 1) локализация добавочных проводящих путей вдоль атриализированного правого желудочка;
- 2) множественные добавочные проводящие пути.

Показаниями к хирургическому лечению аномалии Эбштейна являются недостаточность кровообращения больного по NYHA класс III-VI, рефрактерные предсердные и желудочковые аритмии, эмболия в анамнезе.

Хирургическое лечение аномалии Эбштейна может быть осуществлено в один или несколько этапов. Реконструктивные операции включают исправление трикуспидального клапана, его перемещение, замещение, пликацию атриализированной камеры правого желудочка, операции De Vega, закрытие всех межпредсердных сообщений, операцию с двунаправленным анастомозом Гленна, модификации операции Фонтена, в частности так называемую «полуторную коррекцию». Показанием к двунаправленному анастомозу Гленна является массивная трикуспидальная недостаточность со сниженной сократимостью правого желудочка. При бессимптомном течении заболевания оперативное лечение не показано.

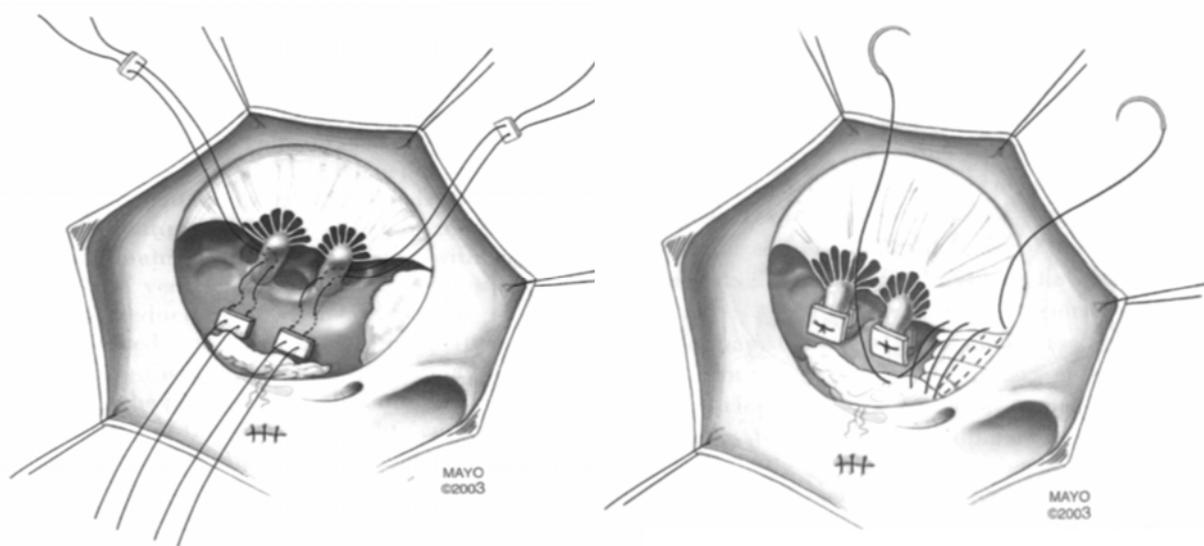


Рис. 18. Этапы пластики трехстворчатого клапана при аномалии Эбштейна.

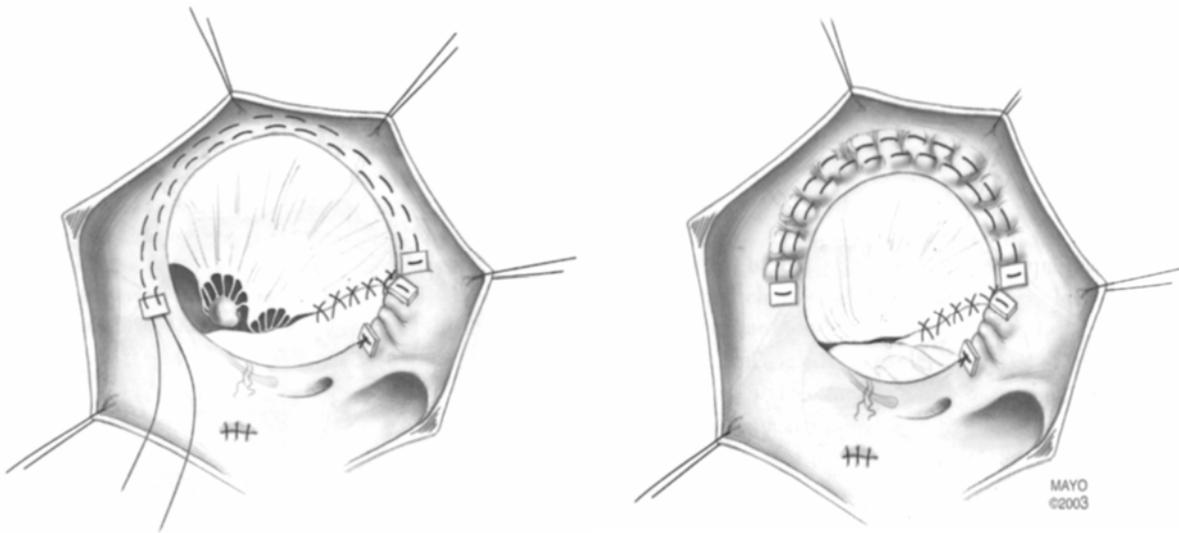


Рис. 19. Этапы пластики трехстворчатого клапана при аномалии Эбштейна.

Основание каждой папиллярной мышцы сдвинуто по направлению вентрикулярной перегородки матрасными швами, закрыто овальное окно, осуществляется задняя аннулопластика до уровня коронарного синуса. Для дальнейшего сужения трикуспидального кольца осуществляется передняя аннулопластика кисетным швом. Выполненная корригирующая процедура позволяет передней створке функционировать как монокуспидальный клапан.

При невозможности выполнить пластическую коррекцию трехстворчатого клапана при аномалии Эбштейна производится его протезирование

биологическим протезом или операции Гленна. Для снижения риска повреждения проводящих путей протез фиксируется на 2 см выше коронарного синуса.

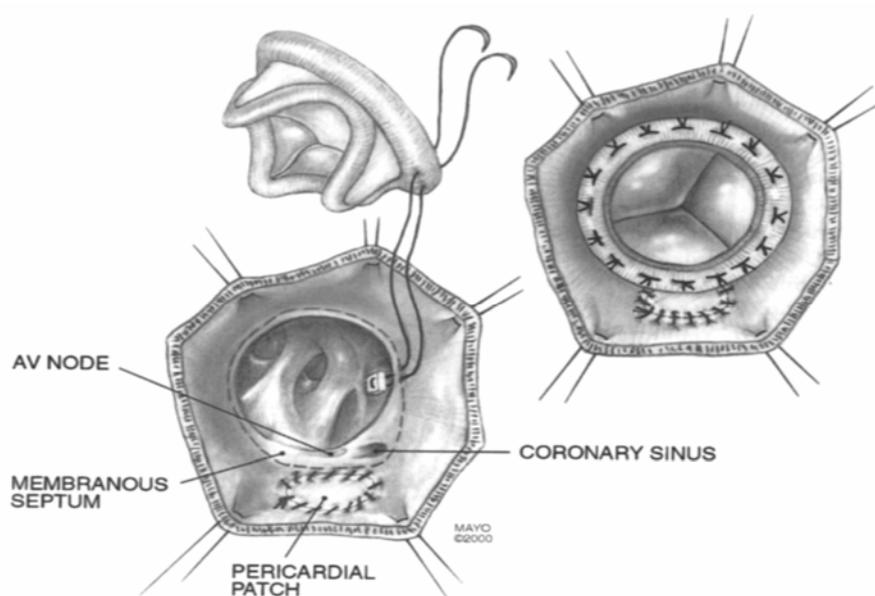


Рис. 20. Биопротезирование клапаном Carpentier-Edwards при аномалии Эбштейна.

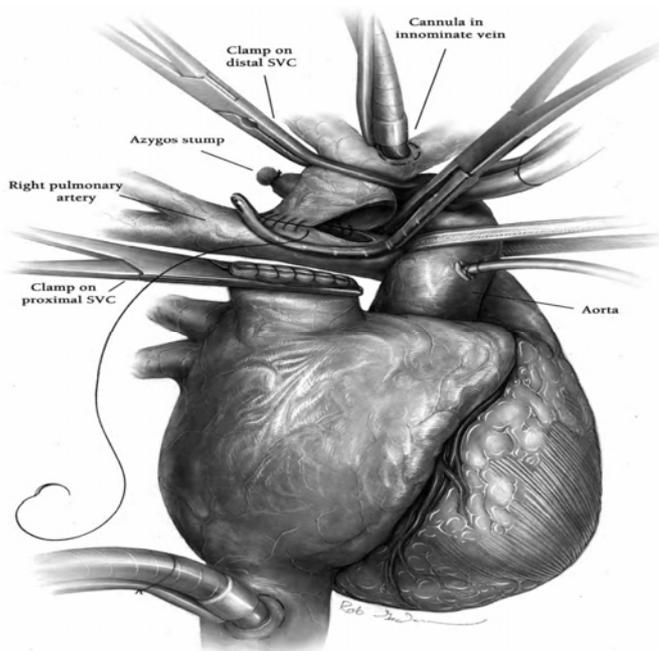


Рис. 21. Операция Гленна у пациента с аномалией Эбштейна.

Произведен анастомоз верхней полой вены с правой легочной артерией.

Отдаленные результаты операций по коррекции аномалии Эбштейна у 90% больных расцениваются как удовлетворительные. Летальность в отдаленном периоде достигает 10% в основном от тромбоэмболических осложнений и нарушении сердечного ритма.

V. Атрезия легочной артерии.

Порок встречается в 3% случаев и характеризуется отсутствием сообщения между правым желудочком и легочным артериальным руслом. Принято разделять атрезию легочной артерии на четыре типа.

Pulmonary Atresia with VSD

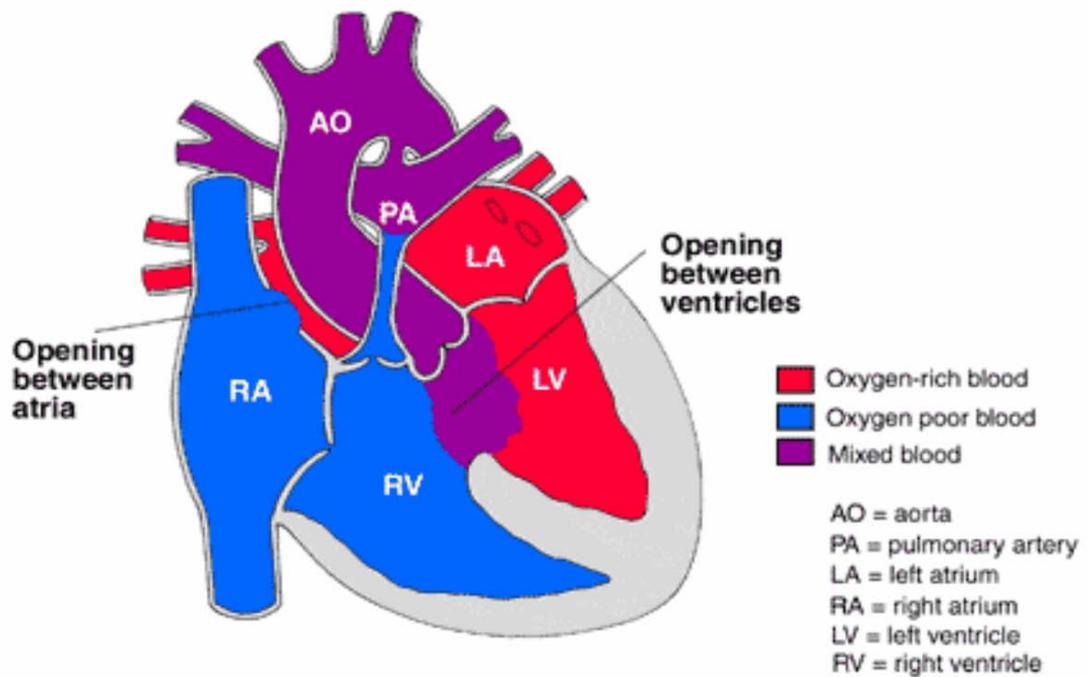


Рис. 22. Патанатомия атрезии ЛА с ДМЖП и ДМПП.

1. Атрезия с частично сохраненным легочным стволом, правой и левой ЛА.
2. Атрезия с сохраненными правой и левой ЛА.
3. Атрезия с сохраненной любой одной ЛА.
4. Атрезия ствола и обеих легочных артерий.

При четвертом типе атрезии ЛА в легкие кровь поступает через коллатеральные артерии (бронхиальные коллатеральные артерии, медиастинальные коллатеральные артерии, ОАП). Во всех случаях аорта значительно расширена.

Клиническая картина при атрезии ЛА сходна с тетрадой Фалло, однако

одышечно-цианотических приступов не бывает. Аускультативная картина не характерна. На ЭКГ признаки гипертрофии ПЖ и ПП.

Рентгенологически дуга ЛА западает, при третьем типе атрезии ЛА может наблюдаться симптом Януса (ассиметрия легочного рисунка). Контуры аорты расширены.

Диагноз уточняется при ЭхоКГ. Наиболее важным методом исследования является контрастная ангиокардиография. Она позволяет установить источники коллатерального кровоснабжения легкого и величину истинных легочных артерий, что важно при определении тактики и объема операции.

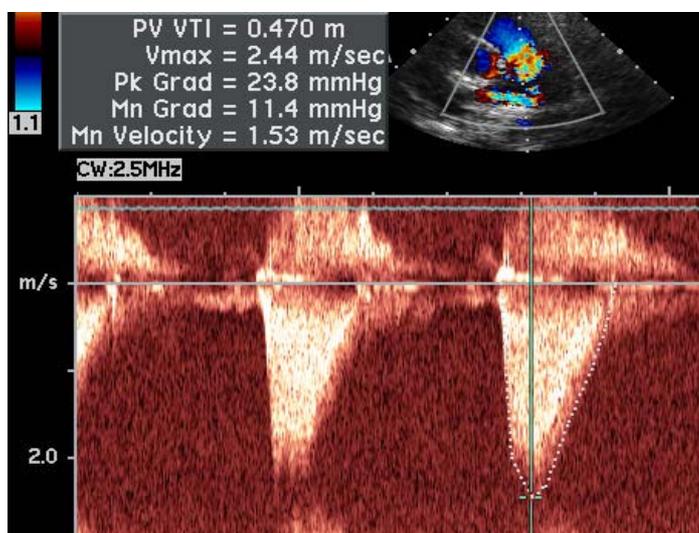


Рис. 23. ЭхоКГ больного с атрезией легочной артерии.

Естественное течение порока зависит от типа легочной атрезии и степени развитости коллатерального кровоснабжения легких. Смерть больных обычно наступает от нарастания гипоксемии.

Показание к хирургическому лечению определяется состоянием больного. Выполняются два типа операций: паллиативные и радикальные. Больным с 3 типом атрезии ЛА возможно выполнение только паллиативной операции чаще анастомоз по Блелок-Тауссиг.

У новорожденных медикаментозное поддержание ОАП открытым до

операции. Радикальные операции выполняются при 1-2 типах порока с использованием кондуитов и сосудистых протезов при достаточном диаметре легочных артерий. Основные осложнения после операции: необоснованная перевязка артериальных коллатералей приводящая к инфаркту легкого и правожелудочковая недостаточность вызванная гипоплазией легочных ветвей третьего порядка.

VI. Общий артериальный ствол.

Отхождение от основания сердца одного сосуда с единым клапанным кольцом, обеспечивающего системное, коронарное и легочное кровообращение.

Различают четыре типа общего артериального ствола.

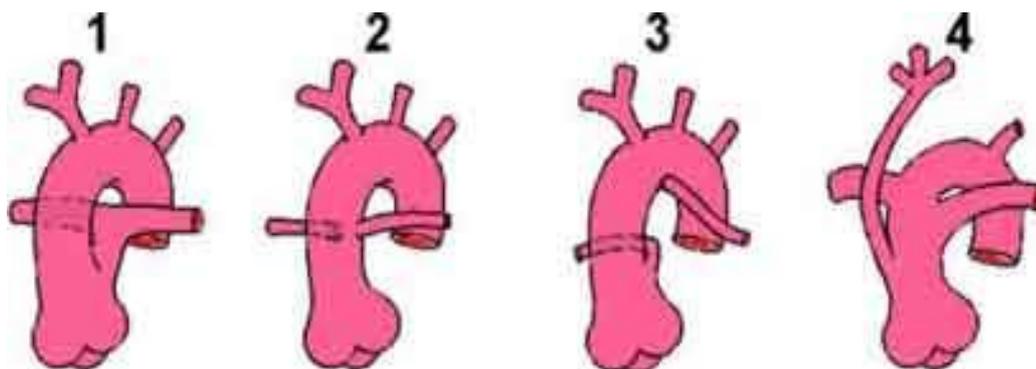


Рис. 24. Схема анатомических вариантов общего артериального ствола.

1. Отхождение легочных артерий от боковой поверхности общим стволом.
2. -3. Отхождения легочных артерий от задней и боковых поверхностей отдельными устьями.
4. Отсутствия истинных легочных артерий с кровоснабжением легких коллатеральным путем.

Порок выявляется исключительно у детей раннего возраста с частотой

1 - 4% от всех ВПС. Всегда под стволом располагается большой ДМЖП с мышечным нижним краем. Единый полулунный формы клапан артериального ствола, как правило, с четырьмя створками. Кровь из левого и правого желудочков попадает в ствол при этом в стволе и обоих желудочках одинаковое систолическое давление

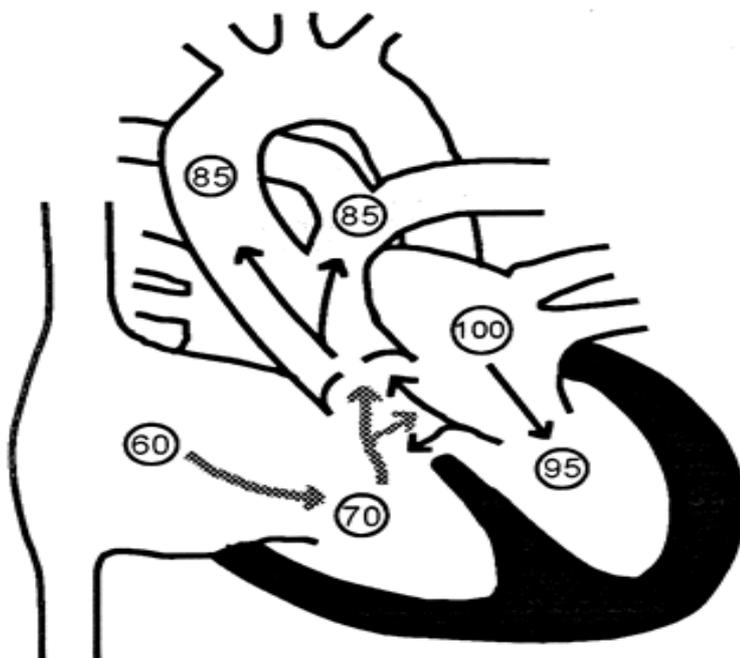


Рис. 25. Патофизиология общего артериального ствола.

У новорожденных с ОАС состояние крайне тяжелое, выраженная гиперволемиа легких, что быстро приводит к развитию сердечной недостаточности. При естественном течении порока около 90% больных погибают в первую неделю жизни. У выживших развивается высокая легочная гипертензия. Наблюдается одышка и слабо выраженный цианоз. Аускультативная картина нехарактерна но, как правило, выслушивается систолический шум.

На рентгенограмме сердце шарообразной формы, резко расширена тень

магистральных сосудов, усилен легочный рисунок. Окончательный диагноз устанавливается при ЭхоКГ и контрастной ангиокардиографии. При катетеризации сердца определяется равное давление в левом и правом желудочках и артериальном стволе.



Рис. 26. Рентгенограмма больного с общим артериальным стволом.

Показание к хирургическому лечению определяется по данным общелегочного сопротивления и насыщения крови кислородом (<12 ед/м и $>85\%$). Операция Мюллера дает лишь некоторый эффект при значительном риске.

Радикальная коррекция порока заключается в отсечении легочных артерий от ствола и соединении их с правым желудочком с использованием кондуита, пластика ДМЖП.



Рис. 27. Этапы хирургической коррекции общего артериального ствола.

Госпитальная летальность при радикальной коррекции ОАС превышает 30%. В отдаленном послеоперационном периоде многим больным по разным причинам требуются повторные операции.

О Г Л А В Л Е Н И Е

| | Стр. |
|---|-------|
| I Введение | 3 |
| II Тетралогия Фалло..... | 5-8 |
| III Транспозиция магистральных сосудов..... | 9-14 |
| IV Аномалия Эбштейна..... | 15-22 |
| V Атрезия легочного ствола..... | 22-25 |
| VI Общий атрериальный ствол..... | 25-28 |

Авторы:

Александр Васильевич Дергачев

Василий Васильевич Троян

Игорь Эдуардович Адзерихо

Олег Александрович Козлов

Матвей Владимирович Спринджук