

Лекция

Пороки сердца



ВРОЖДЁННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

- ▶ проявляются дефектами межжелудочковой или межпредсердной перегородки, клапанного аппарата, стенок сердца, отходящих от него магистральных сосудов, нарушением расположения сердца.
- ▶ Разные пороки сердца, как правило, сочетаются друг с другом, в 10—15% они сопровождаются пороками развития других органов.
- ▶ Начало формирования пороков происходит на 5—8-й недели эмбрионального развития.

В ЭТИОЛОГИИ

- ▶ играют роль как наследственные факторы, так и факторы окружающей среды.
- ▶ Так, в развитии дефектов межпредсердной перегородки доказана первичная роль генетических нарушений.
- ▶ Частыми внешними причинами могут служить инфекции, развивающиеся в период беременности, среди них особо выделяют роль краснухи в первом триместре. Указывают на этиологическую роль гриппа, сифилиса, туберкулёза, токсоплазмоза (*Toxoplasma gondii*), цитомегаловирусной инфекции.
- ▶ Отрицательное влияние оказывают злоупотребление алкоголем, курение, а также приём во время беременности ряда ЛС.

КЛАССИФИКАЦИЯ

В зависимости от вовлечённых в патологический процесс анатомических образований врождённые пороки сердца классифицируют по следующим группам.

- ▶ I. Нарушение деления полостей сердца: дефекты межпредсердной перегородки, дефекты межжелудочковой перегородки.
- ▶ II. Нарушение развития АВ-подушечек: нарушение соединений межжелудочковой и межпредсердной перегородок, атрезия правого АВ-отверстия.
- ▶ III. Нарушение деления артериального ствола: общий артериальный ствол, стеноз аорты, стеноз и атрезия лёгочной артерии, транспозиция лёгочной артерии и аорты.

- 
- 
- ▶ IV. Пороки магистральных сосудов: коарктация аорты, незаращение артериального (боталлова) протока, аномальный дренаж лёгочных вен.
 - ▶ V. Пороки коронарных артерий.
 - ▶ VI. Комбинированные пороки: триада Фалло, тетрада Фалло, пентада Фалло, болезнь Лютамбаше, болезнь Айзенменгера, болезнь Аэрза, синдром Бланда—Уайта—Гарленда.
 - ▶ VII. Эктопия сердца: декстрокардия, расположение сердца вне грудной клетки.

В зависимости от характера тока крови по камерам сердца и магистральным сосудам врождённые пороки сердца подразделяют следующим образом

- ▶ I. Пороки с сохранением нормального направления тока крови: стеноз устья аорты, коарктация аорты, стеноз лёгочной артерии.
- ▶ II. Пороки со сбросом крови слева направо (из левых отделов сердца в малый круг кровообращения): незаращение артериального (боталлова) протока, дефекты межпредсердной перегородки, дефекты межжелудочковой перегородки.
- ▶ III. Пороки со сбросом крови справа налево (из венозной в артериальную систему):
 - ▶ пороки синего типа: тетрада Фалло, транспозиция лёгочной артерии и аорты, общий артериальный ствол, единый желудочек;
 - ▶ пороки бледного типа: предсердно-желудочковая коммуникация, общее предсердие, полный аномальный дренаж лёгочных вен.

Наиболее тяжёлыми

- ▶ считаются комбинированные пороки синего типа, которые сопровождаются сбросом крови из венозной в артериальную систему (справа налево) и сопровождаются выраженным цианозом.

ДЕФЕКТЫ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ

- ▶ Дефект межжелудочковой перегородки сопровождается выраженными клиническими проявлениями (характерный систолический шум и дрожание) и поэтому относительно легко диагностируется. Тяжесть заболевания зависит от размера дефекта.
- ▶ Мелкие дефекты могут не иметь клинико-морфологических проявлений,
- ▶ Крупные дефекты сопровождаются выраженным нарушением кровообращения со сбросом крови слева направо и с гипертрофией левого и правого желудочков.

- 
- 
- ▶ **Образование дефекта** происходит на **5—8-й недели** внутриутробного развития вследствие нарушения слияния мышечной (растущей снизу вверх) и мембранозной (растущей сверху вниз) порций формирующейся межжелудочковой перегородки, разделяющей общий желудочек на левый и правый.
 - ▶ **Локализуется** дефект обычно в верхней (мембранозной) части перегородки. Поскольку мембранозная часть имеет общую связь с перегородкой, которая делит артериальную луковицу на лёгочную артерию и аорту, то нарушение развития межжелудочковой перегородки часто сопровождается нарушением развития этих двух главных сосудов и их полулунных клапанов.

- 
- 
- ▶ По мере прогрессирования заболевания (из-за сброса крови слева направо) увеличивается нагрузка на правые отделы сердца, вследствие чего развиваются лёгочная гипертензия и склероз лёгочных сосудов.
 - ▶ В результате может происходить шунтирование крови в обратном направлении — справа налево — с возникновением цианоза.

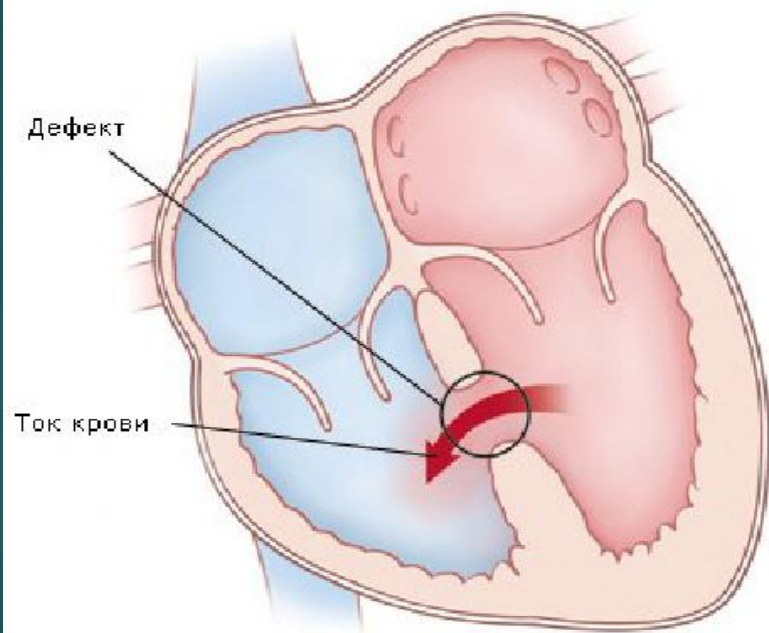
Причиной смерти

- ▶ больных с дефектом межжелудочковой перегородки, как правило, является правожелудочковая недостаточность.
- ▶ Иногда порок осложняется развитием септического бородавчатого эндокардита, развивающегося в краях дефекта перегородки или в местах утолщения эндокарда правого желудочка, подверженных гемодинамической нагрузке. Эндокардит может осложниться эмболическим абсцессом головного мозга.
- ▶ Редким осложнением порока является парадоксальная эмболия.

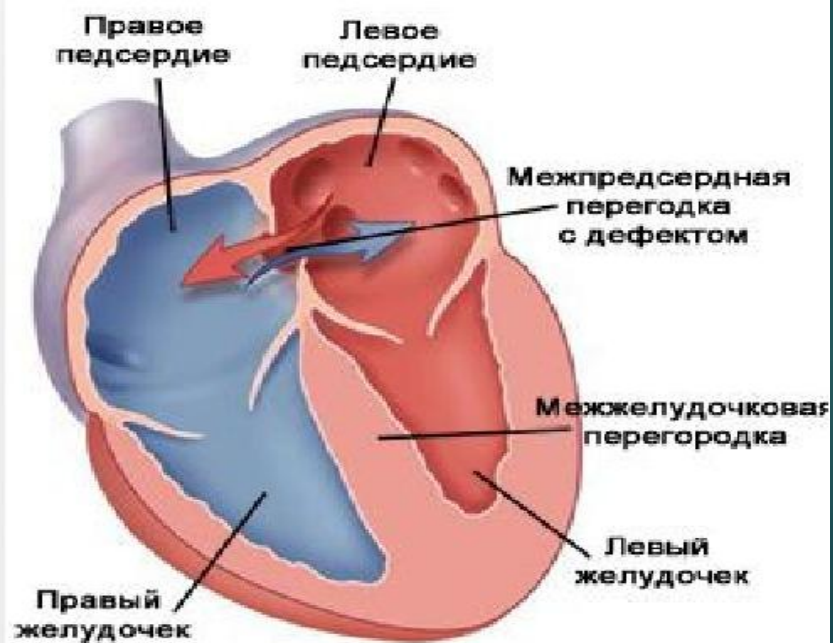
- 
- 
- ▶ Очень **редкой** разновидностью дефекта межжелудочковой перегородки является её полное отсутствие с наличием одного общего желудочка — **трёхкамерное сердце**.

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА:

Межжелудочковый



Межпредсердный



ДЕФЕКТЫ МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ

- ▶ Этот порок (МКБ: Q21.1 Дефект предсердной перегородки) характеризуется наличием сообщения между левым и правым предсердиями со сбросом крови через него.
- ▶ В изолированном виде встречается редко, чаще сопутствует другим порокам сердца.
- ▶ Образуется на 5-й недели эмбрионального развития или несколько позже при формировании вторичной перегородки или овального отверстия, связан с задержкой роста вторичной перегородки или избыточной резорбцией первичной перегородки, а также с персистенцией первичного межпредсердного отверстия.

Может локализоваться в различных участках перегородки.

- ▶ Дефекты **первичной перегородки** локализуются в нижней части (непосредственно над клапанами) и могут переходить на межжелудочковую перегородку.
- ▶ Дефекты **вторичной перегородки** наиболее распространены, **расположены** в средней и верхней части межпредсердной перегородки.

- 
- 
- ▶ В редких случаях возможно **полное отсутствие** межпредсердной перегородки с образованием **трёхкамерного сердца**.
 - ▶ Сочетание дефекта межпредсердной перегородки со стенозом митрального клапана известно под названием **болезни Лютамбаше**.

Лютамбаше болезнь

- ▶ — комбинация дефекта межпредсердной перегородки со стенозом митрального клапана.

Митральный стеноз может быть врождённым, но чаще приобретённым (ревматическим). Болезнь чаще встречается у женщин в разных возрастных группах. При резкой степени стеноза происходит шунтирование крови из левого в правое предсердие с развитием гипертрофии и дилатации правых камер сердца, лёгочной гипертензией и пневмосклерозом.

Клиническое значение дефектов межпредсердной перегородки

- ▶ зависит от объёма шунтируемой крови.
- ▶ Хроническая перегрузка правых отделов сердца ведёт к их гипертрофии, к лёгочной гипертензии и дилатации лёгочной артерии. До тех пор, пока давление в левом сердце превышает таковое в правом, цианоз не развивается (порок белого типа). Однако в поздних стадиях болезни, когда лёгочная гипертензия резко возрастает, может происходить сброс крови из правого в левое предсердие, и тогда возникает отсроченный порок синего типа.
- ▶ **Причинами смерти** больных:
 - ▶ - сердечная недостаточность,
 - ▶ парадоксальная эмболия,
 - ▶ септический эндокардит в краях дефекта,
 - ▶ эмболические абсцессы головного мозга.

ТРАНСПОЗИЦИЯ МАГИСТРАЛЬНЫХ СОСУДОВ

- ▶ Выделяют две формы транспозиции магистральных сосудов — **корригированную** и **некорригированную**.
- ▶ При **корригированной** транспозиции аорта занимает переднее расположение относительно лёгочной артерии и берёт начало из праворасположенного артериального желудочка, а лёгочная артерия — из леворасположенного венозного желудочка. Таким образом, не смотря на аномальную локализацию желудочков и магистральных артерий, циркуляция крови осуществляется физиологично. Нередко при этом в артериальном желудочке бывает зеркально воспроизведён трёхстворчатый клапан, а в венозном — митральный.
- ▶ **Корригированная транспозиция сосудов** часто сочетается с дефектом межжелудочковой перегородки или незаращением артериального протока.

- 
- 
- ▶ При некорригированной транспозиции аорта берёт начало из венозного желудочка, а лёгочная артерия из артериального. Порок не совместим с жизнью, если нет дополнительного шунтирования крови между кругами кровообращения через дефекты в межжелудочковой или межпредсердной перегородке или через артериальный проток.

ТЕТРАДА ФАЛЛО

- ▶ Тетрада Фалло (МКБ: Q21.3 Тет-рада Фалло) характеризуется следующими четырьмя признаками:
- ▶ высокорасположенный дефект межжелудочковой перегородки;
- ▶ декстрапозиция аорты с локализацией её над септальным дефектом и получением крови как из правого, так и из левого желудочка;
- ▶ стеноз устья лёгочной артерии;
- ▶ гипертрофия правого желудочка.



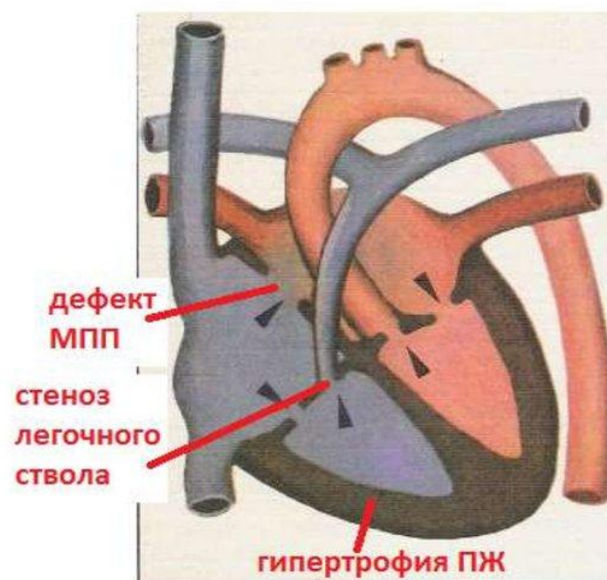
- 
- Возможны варианты перечисленных признаков, известные под названиями триады и пентады Фалло, болезни Айзенменгера.

Фалло триада — врождённый порок сердца, характеризующийся тремя признаками:

- 1) высокий дефект межжелудочковой перегородки;
- 2) 2) стеноз устья лёгочной артерии;
- 3) 3) гипертрофия правого желудочка.

Пороки развития сердца

Триада Фалло: стеноз легочного ствола + гипертрофия ПЖ + дефект МПП.



Фалло пентада

- ▶ **Фалло пентада** — врождённый порок сердца, характеризующийся сочетанием 5 признаков:
- ▶ 1) высокий дефект межжелудочковой перегородки;
- ▶ 2) дефект межпредсердной перегородки;
- ▶ 3) декстрапозиция аорты с локализацией её над септальным дефектом и получением крови как из правого, так и из левого желудочка;
- ▶ 4) стеноз устья лёгочной артерии;
- ▶ 5) гипертрофия правого желудочка.

Айзенменгера болезнь

- ▶ **Айзенменгера болезнь** — редкий вариант тетрады Фалло, при котором стеноз или атрезия лёгочной артерии отсутствуют. Течение болезни более благоприятное, чем при классическом варианте тетрады Фалло, так как гемоциркуляция в малом круге кровообращения состоятельна. Тяжесть заболевания определяет сброс части неоксигенированной крови из правого желудочка в аорту.

Причинами смерти

тетрада Фалло являются

- ▶ правожелудочковая недостаточность,
- ▶ септический эндокардит,
- ▶ эмболические абсцессы головного мозга,
- ▶ интеркуррентные лёгочные инфекции.

СТЕНОЗ ЛЁГОЧНОЙ АРТЕРИИ

- ▶ Стеноз лёгочной артерии (МКБ: Q22.1 Врождённый стеноз клапана лёгочной артерии) может быть компонентом тетрады Фалло, изолированный стеноз встречается редко, локализуется обычно на уровне клапанов, реже — подклапанного отдела. Правый желудочек гипертрофирован. Часто наблюдается постстенотическое расширение лёгочного ствола. Если функционирует овальное окно, происходит шунтирование крови справа налево с развитием цианоза.
- ▶ Стеноз лёгочной артерии может иногда сочетаться с дефектом межжелудочковой перегородки или с персистенцией артериального протока.

НЕЗАРАЩЕНИЕ АРТЕРИАЛЬНОГО ПРОТОКА

- ▶ **Артериальный (боталлов) проток** (МКБ: Q25.0 Открытый артериальный проток) — соустье между аортой (ниже устья подключичной артерии) и основным стволом или левой ветвью лёгочной артерии. Во внутриутробном периоде он выполняет нормальную функцию обходного пути для сброса крови из лёгочной артерии в аорту, минуя лёгкие.
- ▶ После рождения в течение нескольких недель он подвергается **в норме облитерации**.
- ▶ **Если же он остаётся открытым**, то чаще всего это сочетается с другими пороками — дефектами перегородок, коарктацией аорты, стенозом лёгочной артерии, тетрадой Фалло.

- 
- ▶ Персистенция артериального протока встречается в три раза чаще у лиц женского пола, чем мужского, и имеет характерные клинико-морфологические проявления, что позволяет относительно легко диагностировать этот порок.
 - ▶ **Клинически** характерен своеобразный систоло-диастолический шум, определяемый в проекции лёгочной артерии.
 - ▶ **Морфологически** проток имеет вид сосуда длиной 1—2 см, диаметром до 1 см или же представляет собой отверстие между прилежащими стволами лёгочной артерии и аорты.

- 
- ▶ Второй вариант более труден для хирургической коррекции. Аномальное шунтирование крови слева направо через артериальный проток сопровождается гипертрофией левого желудочка и расширением лёгочной артерии и её ветвей. При последующем присоединении лёгочной гипертензии, склероза лёгочных сосудов развивается гипертрофия правого желудочка с обратным шунтированием крови (справа налево) и возникновением цианоза (*tardive cyanosis*).

Прогноз

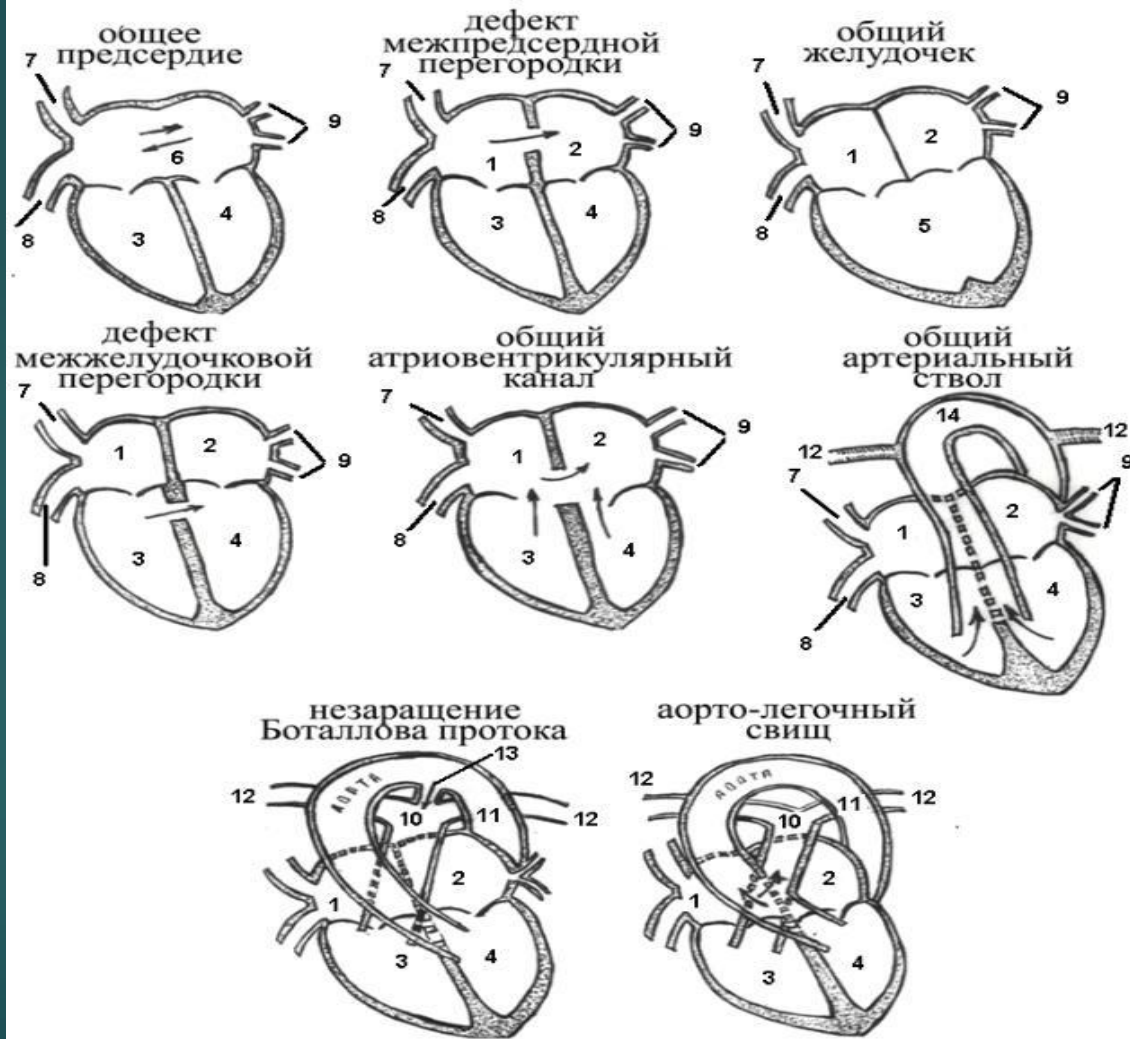
- ▶ зависит от величины просвета протока.
- ▶ При крупных размерах протока смерть наступает от сердечной недостаточности.
- ▶ Возможно осложнение бактериальным эндартериитом протока.
- ▶ Средняя продолжительность жизни больных составляет 40 лет.
- ▶ При небольших размерах протока он может протекать бессимптомно и не влиять на качество жизни.
- ▶ Порок относительно легко устраняется хирургическим вмешательством.
- ▶ При некоторых формах пороков сердца (стенозе лёгочной артерии, тетраде Фалло) персистирующий артериальный проток сохраняет жизнь больных, так как является единственным путём кровоснабжения лёгких, а облитерация протока может привести к летальному исходу.

РЕДКИЕ ФОРМЫ ПОРОКОВ СЕРДЦА

Среди редких форм врождённых пороков сердца следует упомянуть следующие:

- ▶ **стеноз аорты** (МКБ: Q25.3 Стеноз аорты) как следствие смещения перегородки артериального ствола влево, сопровождается гипоплазией левого желудочка, гипертрофией правого желудочка (порок синего типа);
- ▶ **аномальный дренаж лёгочных вен** (впадение части лёгочных вен в верхнюю полую вену; **МКБ: Q26.2** Тотальная аномалия соединения лёгочных вен);
- ▶ **декстрокардия** (МКБ: Q24.0 Декстрокардия) — зеркальное расположение сердца в брюшной полости, которое может сочетаться с полной транспозицией внутренних органов — *situs viscerum inversus*;

- ▶ врождённые клапанные дефекты (фенестрации, дополнительные створки, стенозы, атрезии);
- ▶ атрезия правого АВ-отверстия (сочетается с дефектом межпредсердной перегородки);
- ▶ пороки развития венечных артерий сердца (дополнительные устья артерий, дислокация артерий, отхождение левой венечной артерии от легочного ствола — синдром Бланда—Уайта—Гарленда; МКБ: Q24.5 Аномалия развития коронарных сосудов);
- ▶ дополнительные мышечно-эластические тяжи в полостях сердца;
- ▶ общая плевроперикардальная полость.



ПРИБРЕТЁННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

- ▶ **Приобретённые пороки сердца** характеризуются поражением клапанного аппарата и магистральных сосудов и возникают в исходе дистрофических и воспалительных изменений как следствие чаще всего ревматизма, реже септического эндокардита, атеросклероза, сифилиса, бруцеллёза. Возможно травматическое происхождение пороков.
- ▶ **Приобретённые пороки**, как правило, — хронические заболевания, в редких случаях они могут развиваться остро, например как следствие острого язвенного эндокардита.

ПОРОК МИТРАЛЬНОГО КЛАПАНА

- ▶ **Порок митрального клапана** (митральный порок; МКБ: 105 Ревматические болезни митрального клапана) встречается наиболее часто. Возникает обычно при ревматизме.
- ▶ При **стенозе митрального клапана** (митральном стенозе) левое АВ-отверстие сужено за счёт утолщения, уплотнения и деформации створок и фиброзного кольца вследствие склероза и петрификации. При этом оно приобретает вид узкой щели, напоминающей «пуговичную петлю», реже отверстие клапана имеет вид «рыбьей пасти». Из-за препятствия кровотоку расширяется левое предсердие, возникает застой крови в малом круге кровообращения, повышается нагрузка на правый желудочек, стенка которого гипертрофируется, а полость дилатируется («лёгочное сердце»). Пристеночный эндокард дилатированных полостей утолщается, приобретает внешне белёсый вид (фиброэластоз). При чистом стенозе левый желудочек не увеличен.

- 
- 
- ▶ **Недостаточность митрального клапана** (митральная недостаточность) возникает в результате деформации и укорочения створок и хорд клапана, а также расширения левого АВ-отверстия, что ведёт к неполному смыканию створок и регургитации крови. Это вызывает повышенную нагрузку на левый желудочек, приводит к застою крови в малом круге кровообращения. В результате происходят растяжение левого предсердия, умеренная гипертрофия левого желудочка, а затем выраженная гипертрофия правого желудочка.

ПОРОК АОРТАЛЬНОГО КЛАПАНА

- ▶ **Порок аортального клапана** (МКБ: 106 Ревматические болезни аортального клапана) развивается обычно при ревматизме, реже при атеросклерозе, сифилисе, бруцеллёзе, затяжном септическом эндокардите. В тканях клапана возникают процессы, аналогичные вышеописанным в митральном клапане.
- ▶ Полулунные заслонки клапана утолщаются, склерозируются, срастаются между собой, петрифицируются.
- ▶ При затяжном септическом эндокардите и бруцеллёзе деформация заслонок сопровождается выраженными деструктивными изменениями — изъязвлением, узурацией, перфорацией, аневризмами.
- ▶ При сифилисе деформация заслонок сопровождается мезаортитом, а формирование аневризмы аорты приводит к недостаточности клапана.

Стеноз аортального клапана

- ▶ в чистом виде встречается редко, обычно он сочетается с недостаточностью.
- ▶ Повышенная нагрузка на левый желудочек приводит к его выраженной гипертрофии. Масса сердца достигает 700—1000 г («бычье сердце»).
- ▶ Клинически при выраженной регургитации крови (помимо характерных шумов) отмечают резкий перепад систолического и диастолического давления и повышение пульсового давления.
- ▶ Из-за нарушения гемодинамики выражен фиброз эндокарда левого желудочка. Ниже клапанного отверстия иногда возникают утолщения эндокарда, напоминающие полулунные заслонки.

СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ