

Синие пороки сердца: тетрада Фалло и ТМС

Выполнила: Шайхетдинова А.Р.

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА (ВПС)

- – ЭТО АНОМАЛИИ ПОЛОЖЕНИЯ И МОРФОЛОГИЧЕСКОЙ СТРУКТУРЫ СЕРДЦА И КРУПНЫХ СОСУДОВ, ВОЗНИКАЮЩИЕ В РЕЗУЛЬТАТЕ НАРУШЕНИЯ ИЛИ НЕЗАВЕРШЕННОСТИ ИХ ФОРМИРОВАНИЯ В ПЕРИОДЫ ВНУТРИУТРОБНОГО И ПОСТНАТАЛЬНОГО РАЗВИТИЯ, ПРИВОДЯЩИХ К ИЗМЕНЕНИЮ ВНУТРИСЕРДЕЧНОЙ И СИСТЕМНОЙ ГЕМОДИНАМИКИ.

Пороки «синего» (цианотического) типа

- пороки, при которых происходит попадание большого количества венозной крови в большой круг кровообращения и поступление этой крови в органы и ткани, за счет чего они приобретают синюшность (венозно-артериальный шунт).

Пороки «бледного» типа

- пороки, при которых венозная кровь не попадает в большой круг кровообращения, или кровь по дефектам поступает из левой половины сердца в правую (артерио-венозный шунт)

Пороки «синего» (цианотического) типа

- тетрада Фалло,
- триада Фалло
- Аномалия Эбштейна
- транспозиция магистральных сосудов,
- атрезия трехстворчатого клапана

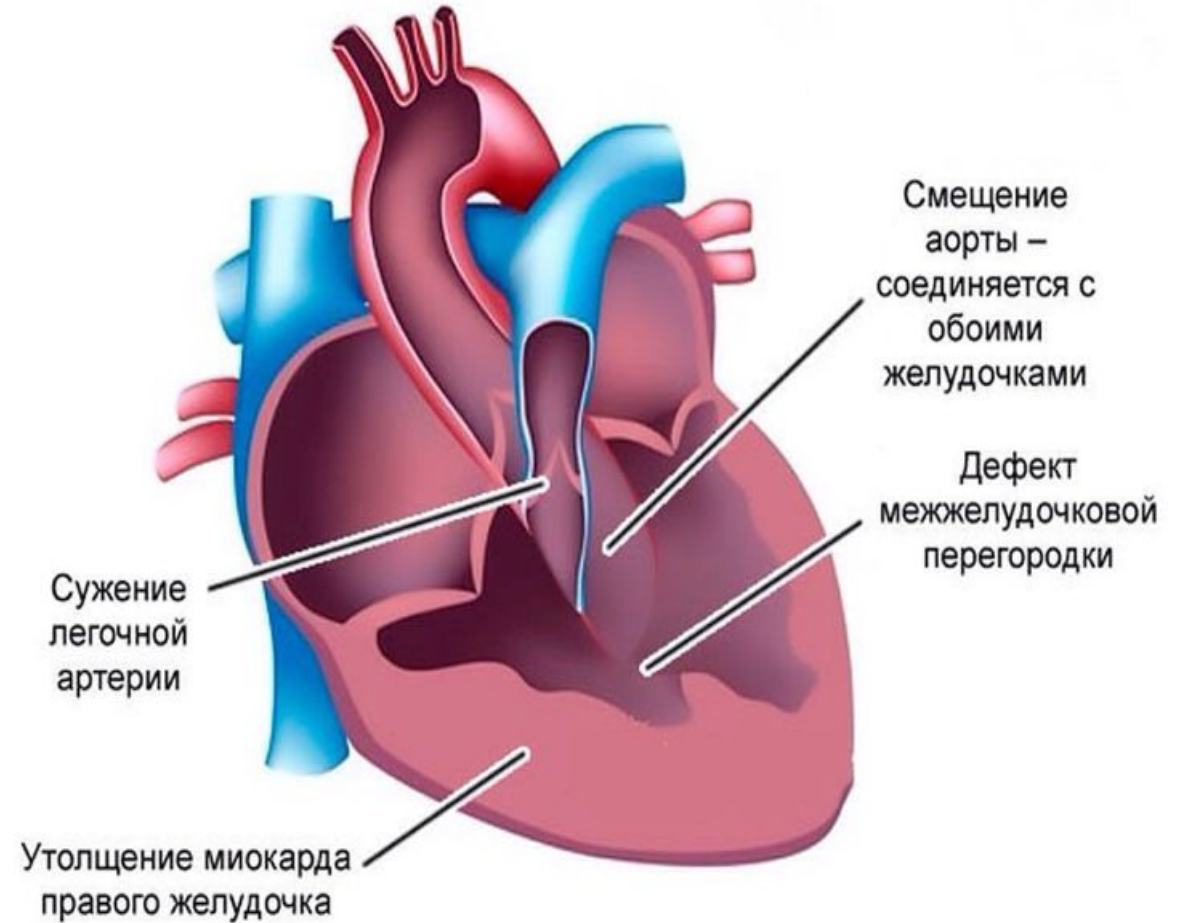
Пороки «бледного» типа

- дефект межжелудочной перегородки (ДМЖП)
- дефект межпредсердной перегородки (ДМПП)
- открытый артериальный проток
- изолированный аортальный стеноз
- стеноз легочной артерии

Тетрада Фалло

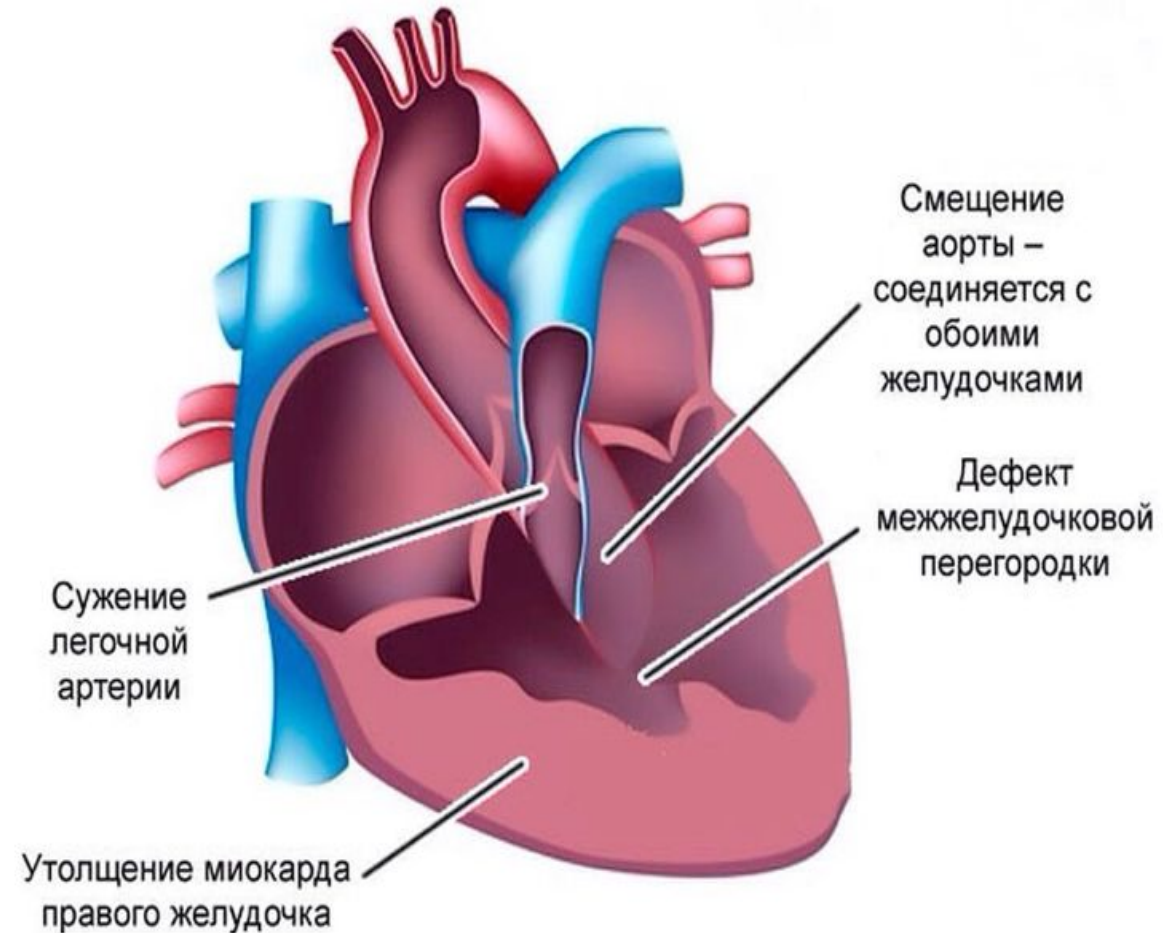
Характерные признаки:

- Сужение легочной артерии
- Дефект межжелудочковой перегородки
- Смещение аорты вправо и расположением ее устья над дефектом в межжелудочковой перегородки
- Гипертрофия стенки правого желудочка



Этиология

- Нарушение формирования сердца на 2–8 неделях беременности под влиянием **вирусной инфекции, производственных вредностей, некоторых ЛС, наследственных факторов**. В основе формирования сердца при тетраде Фалло лежит поворот артериального конуса против часовой стрелки. В результате этого феномена аортальный клапан сохраняет свою эмбриологическую позицию и остается правее легочного. Такое «правое положение» корня аорты приводит к тому, что при тетраде Фалло он как бы сидит верхом над перегородкой.



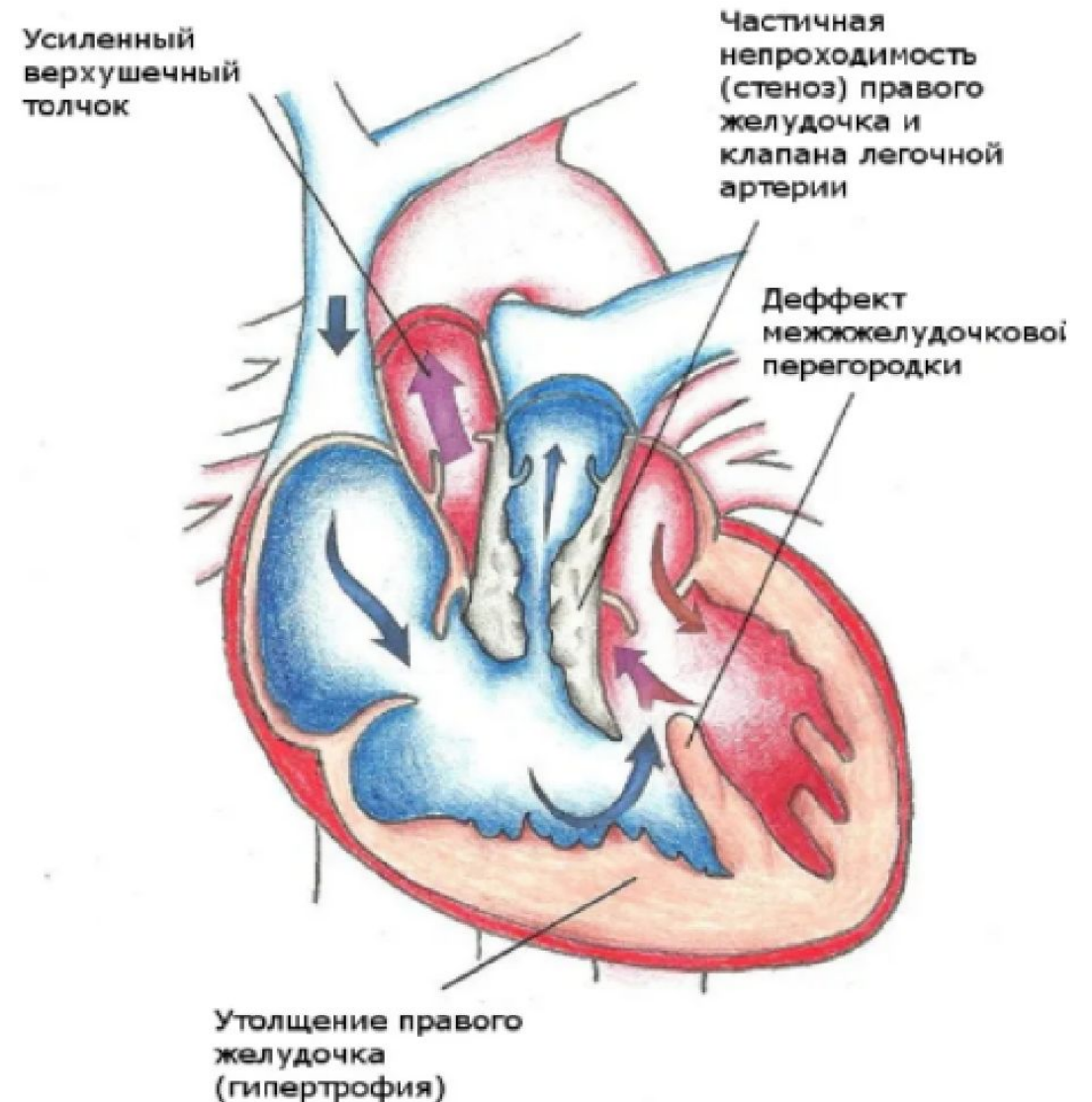
Гемодинамика

Тетрада Фалло часто сочетается: с дефектом межпредсердной перегородки (пентрада Фалло), открытым артериальным протоком, двойной дугой аорты и др.

- **Возникает сопротивление на пути тока крови из правого желудочка в легочную артерию**

- правый желудочек выполняет большую работу
- наступает его гипертрофия
- венозная кровь поступает в левый желудочек и аорту
- величина минутного объема малого круга кровообращения резко уменьшается
- большой круг кровообращения перегружается венозной кровью
- снижается снабжение организма кислородом

- **Развивается гипоксия органов и тканей**



Клиника

Новорожденный с тетрадой Фалло развит нормально

Первые признаки аномалии сердца проявляются через несколько дней или недель после рождения

- Во время крика ребенка появление синюшности.
- Выражены цианоз и одышка.
- Кожные покровы приобретают синеватый оттенок.
- Видны расширенные темно-синего цвета венозные сосуды.
- Пальцы имеют вид «барабанных палочек».
- Отставание в физическом развитии.
- Отдых в положении «сидя на корточках»

Сопутствуют другие пороки развития:

- «воронкообразная» грудь, незаращение верхней губы и мягкого неба, плоскостопие



Выделяют 4 стадии течения порока:

1. **I — умеренную** (в покое цианоз отсутствует или выражен слабо, гемоглобин не более 105 ммоль/л);
2. **II — средней степени тяжести** (значительное ограничение физической активности, цианоз, характерное изменение ногтей и пальцевых фаланг, гемоглобин — 105— 124 ммоль/л);
3. **III — тяжелую** (ограничение возможности передвижения, выраженный цианоз, частые одышечно-цианотические приступы, гемоглобин 143 ммоль/л);
4. **IV — крайне тяжелую** (одышечно-цианотические приступы при малейшей физической нагрузке, резкий цианоз, гемоглобин выше 143 ммоль/л).



У тяжелобольных сброс венозной крови через дефект в аорту может достигать 70–80%.



Диагностика

При объективном обследовании: виден «сердечный горб».

Перкуторно - умеренное увеличение границ сердца,

При аускультации- укорочение 1 тона на верхушке сердца и ослабление II тона на легочной артерии. Во втором и третьем межреберье выслушивается систолический шум

На фонокардиограмме: часто два шума: один – над легочной артерией, второй – над областью дефекта

ЭКГ – признаки гипертрофии правого желудочка

При рентгенологическом исследовании: уменьшение интенсивности рисунка корней легких, обеднение легочного рисунка, увеличение тени сердца, смещение верхушки сердца влево и вверх. Сердце приобретает форму «деревянного башмака».

При катетеризации (катетер из правого желудочка проникает через дефект в перегородке в восходящую часть аорты).



Лабораторная диагностика

- В крови обнаруживают выраженную полицитемию с резким увеличением количества гемоглобина, являющуюся одним из наиболее мощных компенсаторных механизмов при цианотических пороках. Интенсивность указанных изменений прямо пропорциональна степени артериальной гипоксемии. Вследствие хронического дефицита кислорода повышается активность эритропоэза, в периферической крови появляются молодые формы (ретикулоциты), а также снижается средняя продолжительность жизни тромбоцитов, что проявляется тромбоцитопенией.

Лечение

- Новорожденным при наличии выраженного цианоза вследствие закрытия артериального протока проводят инфузии простагландина E1 [0,05-0,10 мкг/ (кг x мин) внутривенно] для того, чтобы снова открыть артериальный проток.
- При гипоксемическом приступе следует придать ребенку позу с прижатыми к груди коленями (более старшие дети сами садятся на корточки и у них приступ не развивается) и назначить морфин по 0,1-0,2 мг/кг внутримышечно. Внутривенное введение жидкости применяется для увеличения объема циркулирующей крови. Если эти меры не купируют приступ, системное АД можно повысить введением фенилэфрина по 0,02 мг/кг внутривенно или кетамина по 0,5-3 мг/кг внутривенно или по 2-3 мг/кг внутримышечно; кетамин также обладает седативным эффектом. Пропранолол по 0,25-1,0 мг/кг внутрь каждые 6 часов может предотвратить рецидивы. Эффект оксигенотерапии ограничен.
- Для предупреждения приступов также вводят β-адреноблокаторы, при длительном применении которых заметно улучшается общее состояние больных.

Лечение - только хирургическое

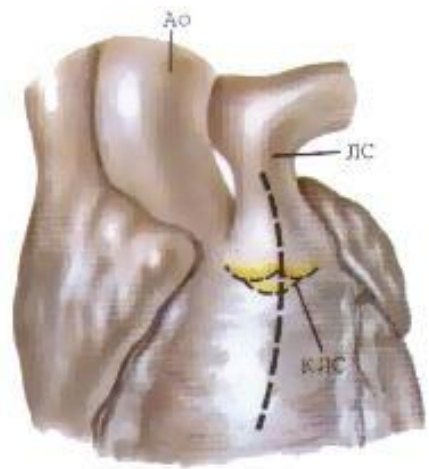
Различают: а) паллиативные операции, б) радикальные в условиях гипотермии, экстракорпорального кровообращения и кардиopleгии

Операция – закрытие межжелудочкового дефекта и устранение пульмонального стеноза.

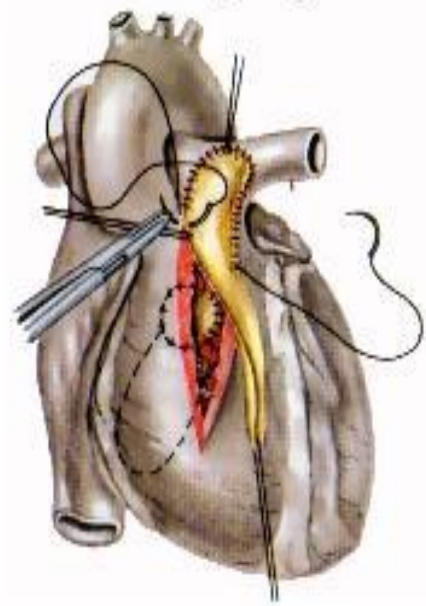
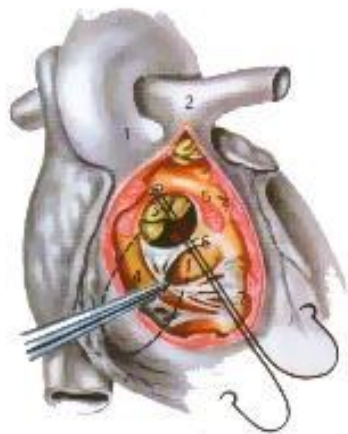
- рассечение сросшихся створок клапана легочной артерии по их комиссурам,
- иссечение фиброзно-мышечного валика выводного отдела правого желудочка,
- вшивание заплаты из синтетического материала в продольный разрез выводного тракта правого желудочка и ствола легочной артерии

Дефект межжелудочковой перегородки устраняют с помощью заплаты к подшиванием ее к краям отверстия.

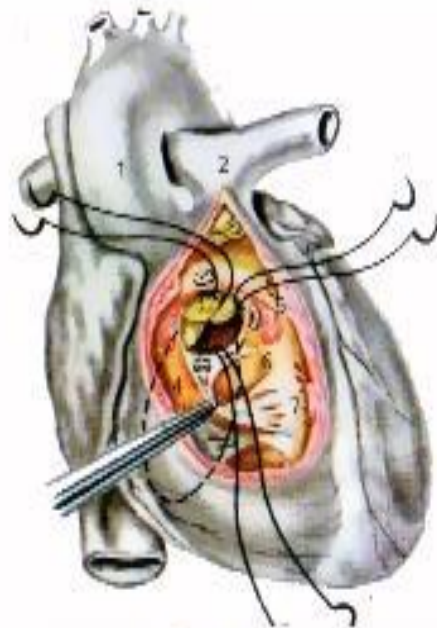
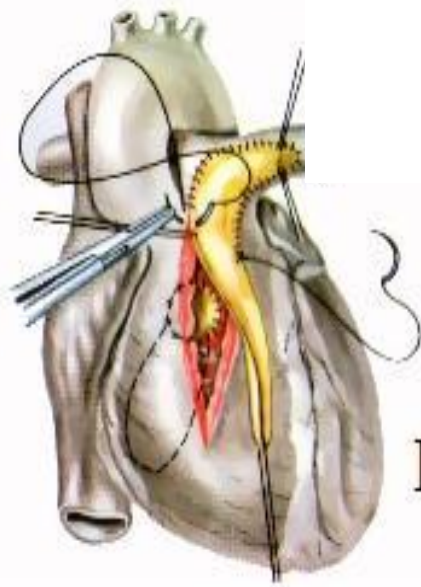
- Паллиативные операции- наложение обходных межартериальных анастомозов (соединение правой и левой ветви легочной артерии с подключичной артерией).



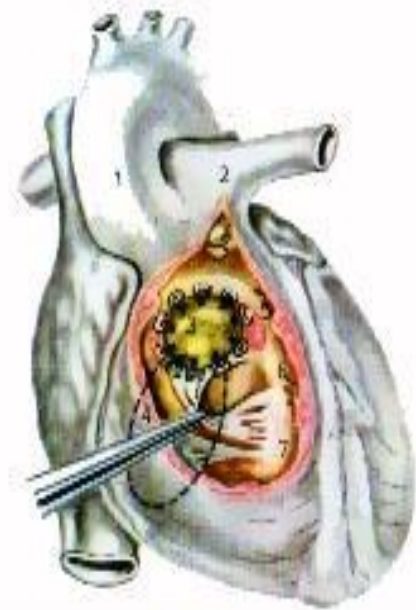
1



3



2



**Радикальное лечение
тетрады Фалло**

Прогноз

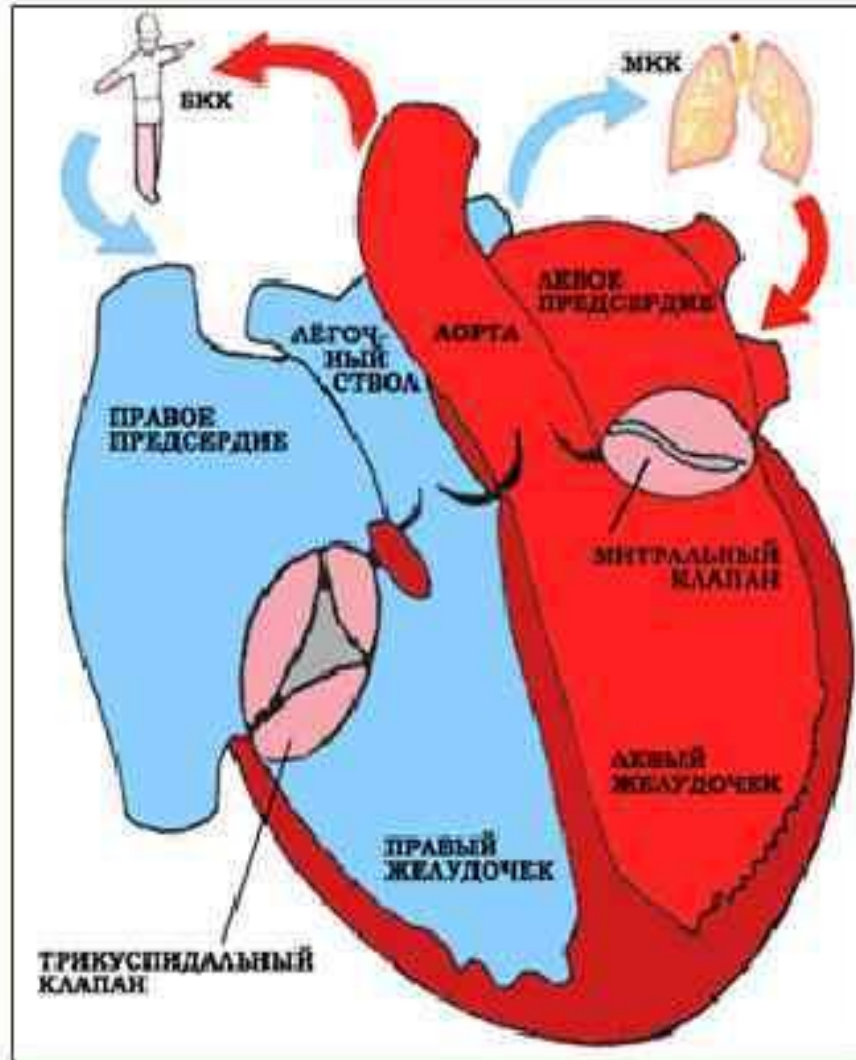
- Естественное течение порока в значительной мере зависит от степени легочного стеноза. Четверть детей с тяжелой формой тетрады Фалло погибает в первый год жизни, из них половина - в период новорожденности. Без операции средняя продолжительность жизни – 12 лет, менее 5% больных доживают до 40-летия.

ТМА - транспозиция магистральных артерий

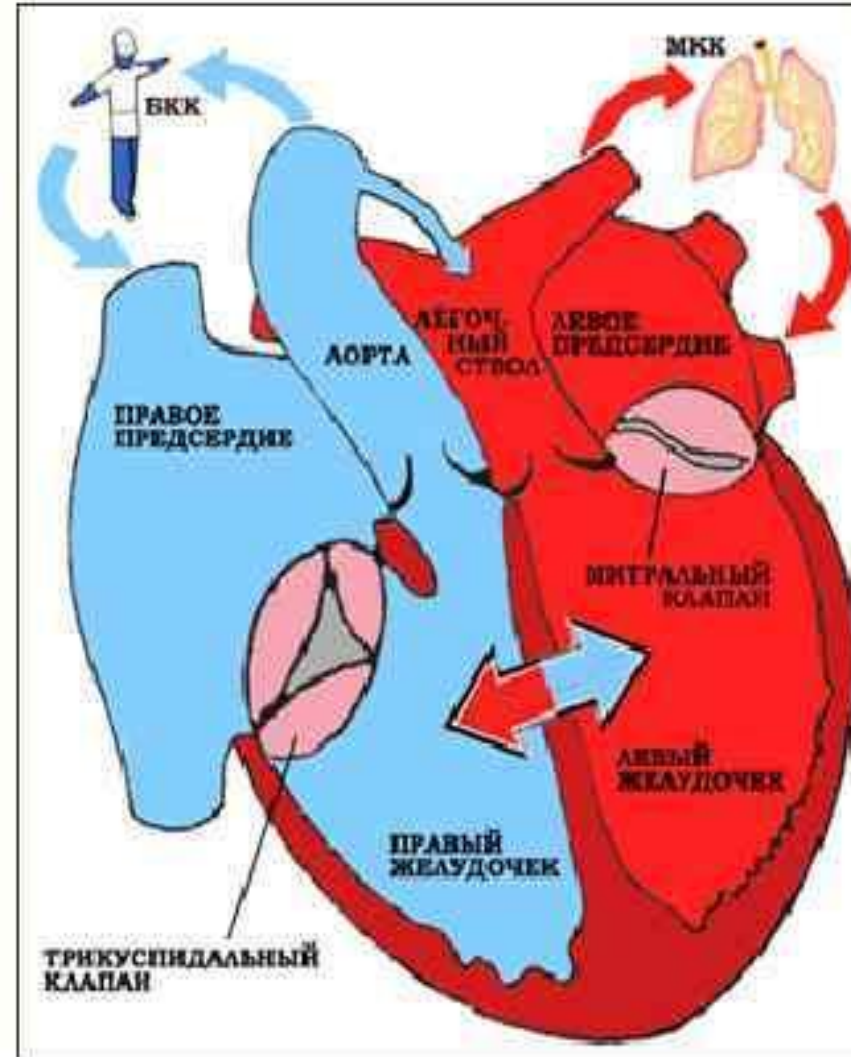
- Транспозиция магистральных сосудов - врожденная сердечная аномалия при которой аорта отходит полностью или в значительной степени от правого желудочка, а легочный ствол отходит полностью или в значительной степени от левого желудочка.
- Классическую полную ТМС называют D-транспозицией, при которой аорта расположена спереди и справа от легочного ствола.
- Обычно выявляется в течение первых недель жизни ребенка.

Транспозиция крупных сосудов.

Расположение внутрисердечных структур в норме.



Полная транспозиция магистральных сосудов.

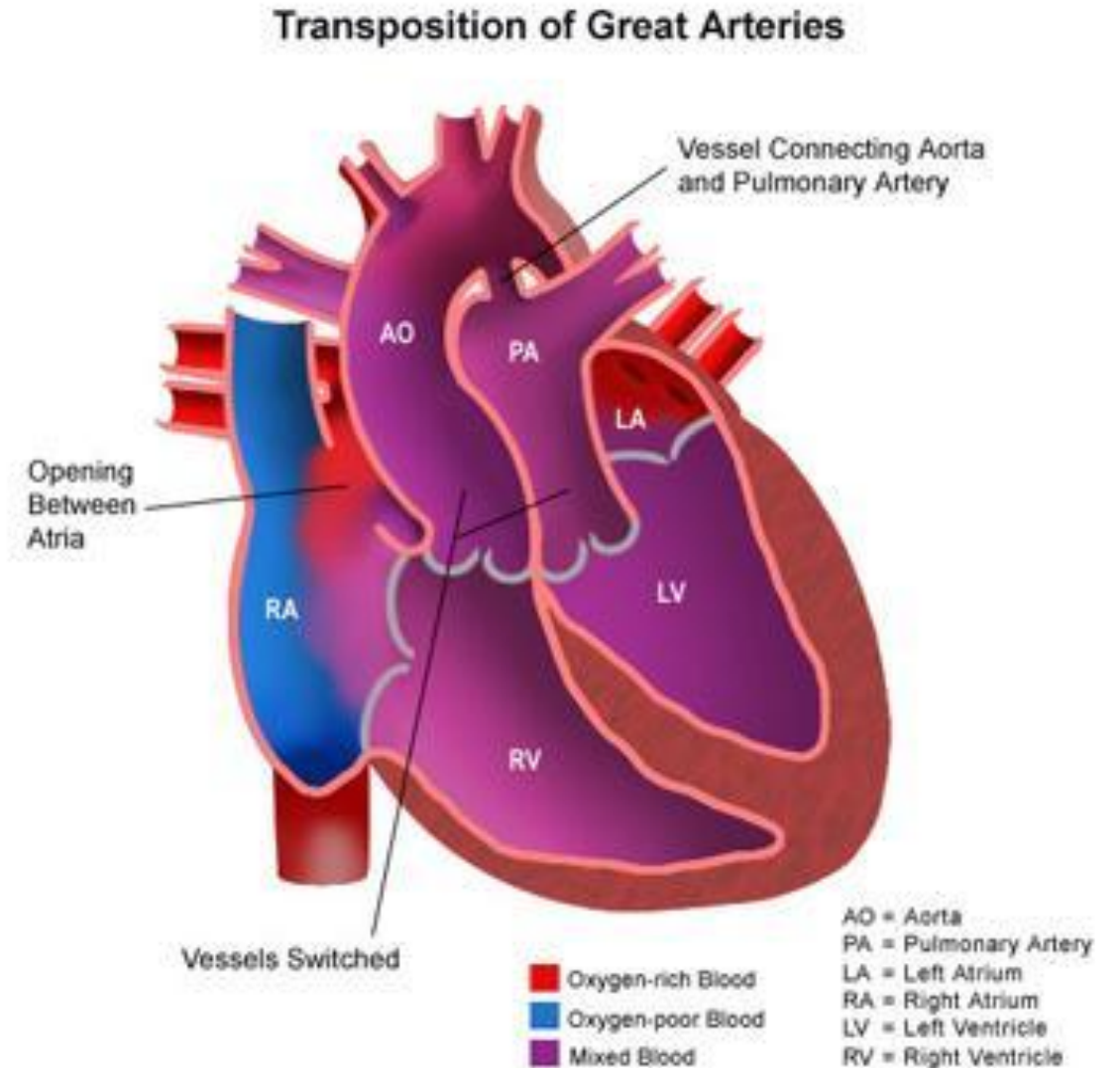


Этиология

- Аномалии развития магистральных сосудов **формируются в первые 2 месяца эмбриогенеза** в результате хромосомных aberrаций, неблагоприятной наследственности или отрицательных внешних воздействий.
- Экзогенными факторами могут выступать вирусные инфекции, перенесенные беременной (ОРВИ, краснуха, ветряная оспа, корь, эпидемический паротит, герпес, сифилис), токсикозы, радиоактивное облучение, лекарственные вещества, алкогольная интоксикация, полигиповитаминоз, заболевания матери (сахарный диабет), возрастные изменения в организме женщины старше 35 лет. Транспозиция магистральных сосудов встречается у детей с синдромом Дауна.
- **Непосредственные механизмы транспозиции магистральных сосудов до конца не изучены.**

Гемодинамика

В аорту поступает венозная кровь из правого желудочка. Пройдя большой круг кровообращения, она возвращается в правые отделы сердца. Левый желудочек получает артериализированную кровь из легочных вен и нагнетает ее в легочную артерию. Смешение крови двух кругов кровообращения возможно лишь при наличии сообщений на различных уровнях. Степень артериальной гипоксемии зависит от размера сообщений и, соответственно, от объема смешивания легочного и системного венозного возврата крови.



В зависимости от сочетания ТМС с сопутствующими аномалиями выделяют четыре основных типа порока:

- - с интактной межжелудочковой перегородкой (ИМЖП);
- - с ИМЖП и обструкцией левого выводного тракта (ОЛВТ);
- - с ДМЖП;
- - с ДМЖП и ОЛВТ

Клиника

- Дети рождаются доношенными, с нормальным или несколько повышенным весом. Сразу после рождения, с началом функционирования отдельного легочного круга кровообращения, нарастает гипоксемия, что клинически проявляется **тотальным цианозом, одышкой, тахикардией**. При транспозиции магистральных сосудов, сочетающейся с ОАП и коарктацией аорты, выявляется дифференцированный цианоз: синюшность верхней половины тела выражена в большей степени, чем нижней.



Клиника

- Уже в первые месяцы жизни развиваются и прогрессируют **признаки сердечной недостаточности**: кардиомегалия, увеличение размеров печени, реже – асцит и периферические отеки. При осмотре ребенка с транспозицией магистральных сосудов обращает внимание деформация фаланг пальцев, наличие сердечного горба, гипотрофия, отставание в моторном развитии. При отсутствии стеноза легочной артерии переполнение кровью малого круга кровообращения приводит к частому возникновению повторных пневмоний.



Диагностика

Наличие у ребенка транспозиции магистральных сосудов обычно распознается еще в родильном доме. Физикальное обследование выявляет гиперактивность сердца, выраженный сердечный толчок, который смещен медиально, расширенную грудную клетку.

Как правило уже на втором месяце жизни развиваются дистрофические изменения в сердце и сердечная недостаточность с появлением тахикардии, постоянной одышки, гепатомегалии и застоя в легких.

- Быстро развивается легочная гипертензия.
- АД снижено.
- При резкой гипоксемии могут развиваться гипоксемические приступы: внезапно появляются беспокойство, возбуждение, нарастают одышка и цианоз, возможна потеря сознания (обморок, судороги, апноэ).
- Приступы продолжаются от нескольких минут до 10 -12 часов.

Аускультативная картина

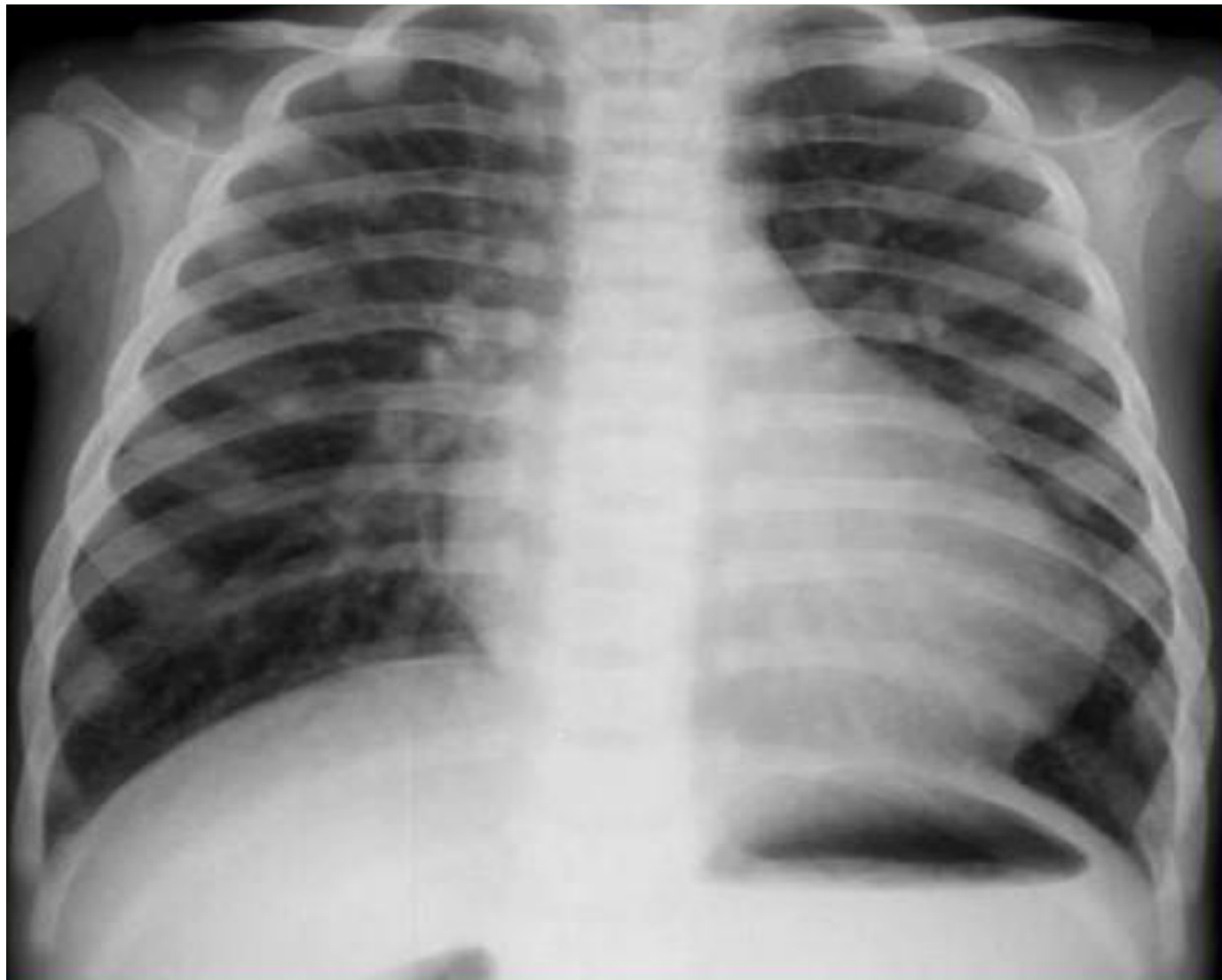
- Наличие систолического шума в IV межреберье по левому краю грудины может быть обусловлено рестриктивным МПС. Наличие систолодиастолического шума во 2=3 межреберье по левому краю грудины может свидетельствовать о наличии функционирующего ОАП



Диагностика

- У детей в возрасте 1-1,5 месяцев по **ЭКГ** обнаруживаются признаки перегрузки и гипертрофии правых отделов сердца.
- При оценке **рентгенографии** грудной клетки высокоспецифичными признаками транспозиции магистральных сосудов являются: кардиомегалия, характерная конфигурация тени сердца яйцеобразной формы, узкий сосудистый пучок в переднезадней проекции и расширенный в боковой проекции, левое положение дуги аорты (в большинстве случаев), обеднение рисунка легких при стенозе легочной артерии или его обогащение при дефектах перегородки.
- **Эхокардиография** показывает аномальное отхождение магистральных сосудов, гипертрофию стенок и дилатацию камер сердца, сопутствующие дефекты, наличие стеноза легочной артерии.

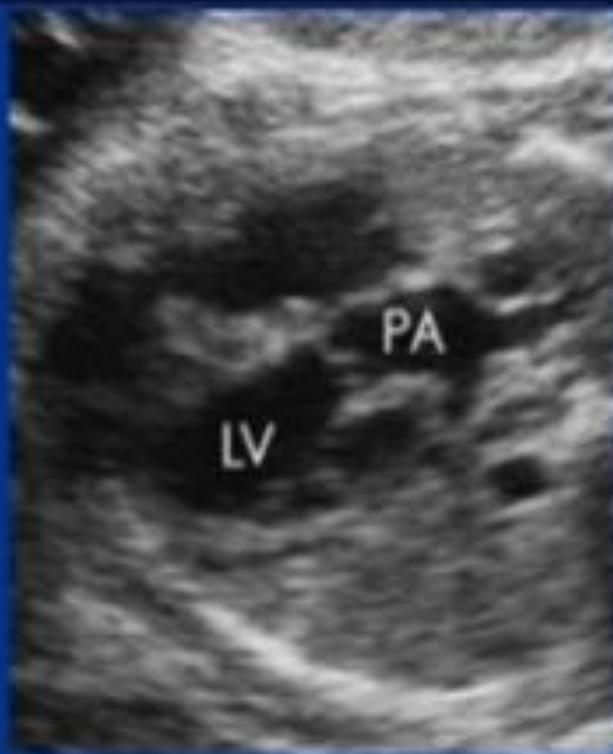
Рентгенография



УЗИ



**Параллельный ход
магистральных
сосудов**



**Легочная артерия
выходит из левого
желудочка**



**Аорта выходит из
правого желудочка**

Диагностика

- **Зондирование полостей сердца с ангиопульмонографией** точный, но инвазивный метод, позволяет подтвердить или уточнить диагноз, а при операбельности ребенка еще и предварительно определить объем предстоящего хирургического лечения
- **Специальная компьютерная томография** позволяет создать с помощью компьютерных программ трехмерную реконструкцию сердца и магистральных сосудов

Прогноз

- Полная транспозиция магистральных сосудов – критический, несовместимый с жизнью порок сердца. При отсутствии специализированной кардиохирургической помощи половина новорожденных погибает в первый месяц жизни, более 2/3 детей – к 1 году от тяжелой гипоксии, недостаточности кровообращения и нарастания ацидоза. Хирургическая коррекция простой транспозиции магистральных сосудов позволяет достичь хороших отдаленных результатов в 85–90% случаев; при сложной форме порока – в 67% случаев.

Лечение (предоперационное лечение)

- 1. Обеспечение сосудистого русла.
- 2. Инфузия P_g E1 в дозе 0,05 -0,02 мкг\кг\мин раскрывает артериальный проток, увеличивает объем легочного кровотока, приток к ЛП, объем шунта слева – направо на межпредсердном сообщении, увеличивает SaO₂ >65% (часто до 75-80%).
- 3. В отсутствии эффекта от P_g E1 и при наличии рестриктивного межпредсердного сообщения необходимо срочно выполнить процедуру Рашкинда (балонную атриосептостомию).
- 4. Наличие любого из признаков: SaO₂ < 60%, наличие ацидоза, нарушение системной циркуляции, требует перевода на ИВЛ.
Седация, миорелаксация снижают потребление кислорода и улучшают соотношение доставки и потребления кислорода.
Купирование ацидоза снижает ЛСС, увеличивает объем легочного кровотока и улучшает смешивание.
- 5. В редких критических ситуациях может потребоваться ЭКМО.



ТМС – абсолютное показание к оперативному лечению!

По возможности оно должно проводиться как можно раньше. При сочетании с ДМЖП в первые 1-2 месяца жизни (без ДМЖП на первой неделе жизни)

Паллиативные операции:

- катетеризация сердца у новорожденных, особенно находящихся в критическом состоянии, для проведения «закрытой» баллонной атриосептостомии по Рашкинду
- открытая атриосептостомия

Радикальная коррекция направлена на исправление нарушенной гемодинамики и устранению сопутствующих пороков сердца (тип операции зависит от вариантов порока)

ТМС с интактной МЖП – операция артериального переключения;

- ТМС с ДМЖП - операция артериального переключения + пластика дефекта заплатой из аутоперикарда/ксеноперикарда/синтетической заплатой;
- ТМС с ДМЖП и стенозом ЛА – операция Растелли, REV, операция Никайдо
- ТМС с ОБТЛЖ (КоА, перерыв дуги аорты)- реконструкция дуги аорты с артериальным переключением.

Спасибо за внимание!

