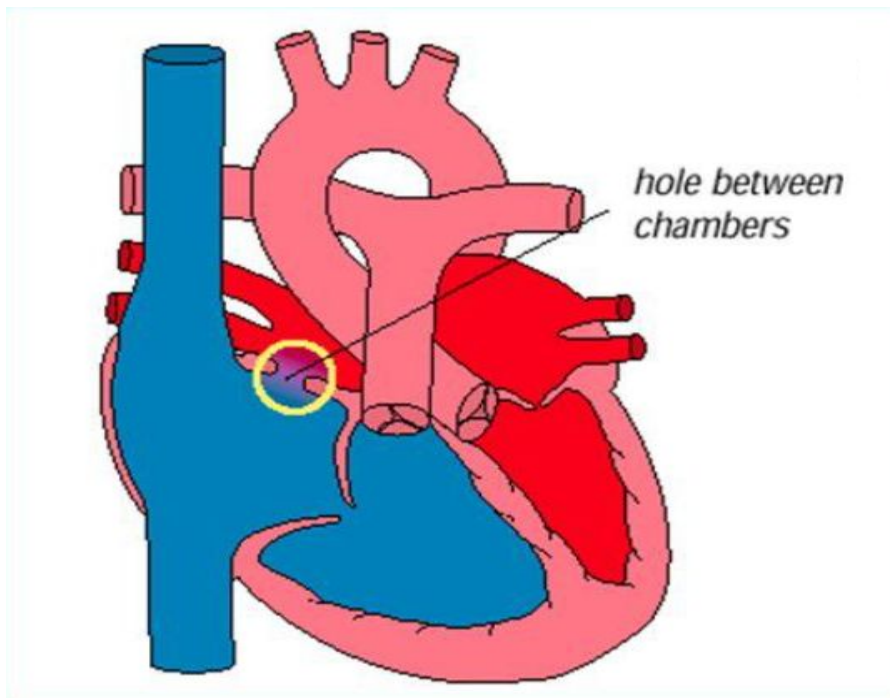


Дефект межпредсердной перегородки



Выполнил: курсант 5К, 5Ф - Чан К.Т.

Преподаватель: Анциферова Е.С.

Содержание

- Определение
- Эпидемиология
- Классификация
- Эмбриогенез и этиология
- Гемодинамика
- Клиническая картина
- Лечение
- Наблюдение

Определение

Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП)
врожденный порок сердца (ВПС),
характеризующийся наличием сообщения
(отверстия) между правым и левым предсердием,
который обуславливает существование артерио-
венозного сброса между ними.

Эпидемиология

- ДМПП является одним из самых распространенных врожденных пороков сердца, составляет 2,5-16% от всех случаев врожденных пороков сердца.
- Заболеваемость ДМПП колеблется от 3 до 9 случаев на 10000 живорожденных детей в мире.

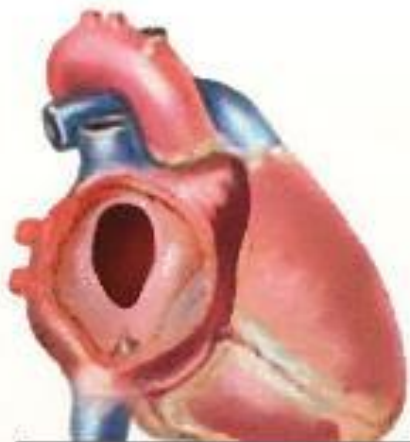
Классификация

- Вторичный ДМПП (Ostium secundum) – 80%
 - центральный - в области овального отверстия
 - высокий - в области впадения верхней поллой вены
 - низкий вторичный - в области впадения нижней поллой вены
- Первичный ДМПП (Ostium primum) – 15%
- Остальные формы ДМПП – 5%
 - дефект венозного синуса: верхний; нижний.
 - дефект коронарного синуса: проксимальный; средний; дистальный.

ДМПП могут быть

- комбинированными (первичный и вторичный),
- единичными и множественными, мелкими и крупными (вплоть до полного отсутствия МПП)
- сочетаться с другими ВПС (триада Фалло, аномалия Эбштейна, транспозиция магистральных сосудов и др.).
- по течению: фаза первичной адаптации, фаза относительной компенсации и фаза декомпенсации (терминальная)

ДМПП необходимо отличать от открытого овального отверстия, которое не является ВПС и при котором не возникает гемодинамических нарушений. Открытое овальное отверстие обнаруживают почти у 50% здоровых детей в возрасте 5 лет и у 10—25% здоровых взрослых.



Центральный



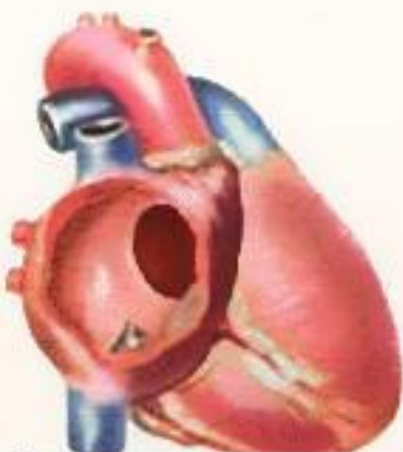
Нижний



Верхний



Задний



Передний

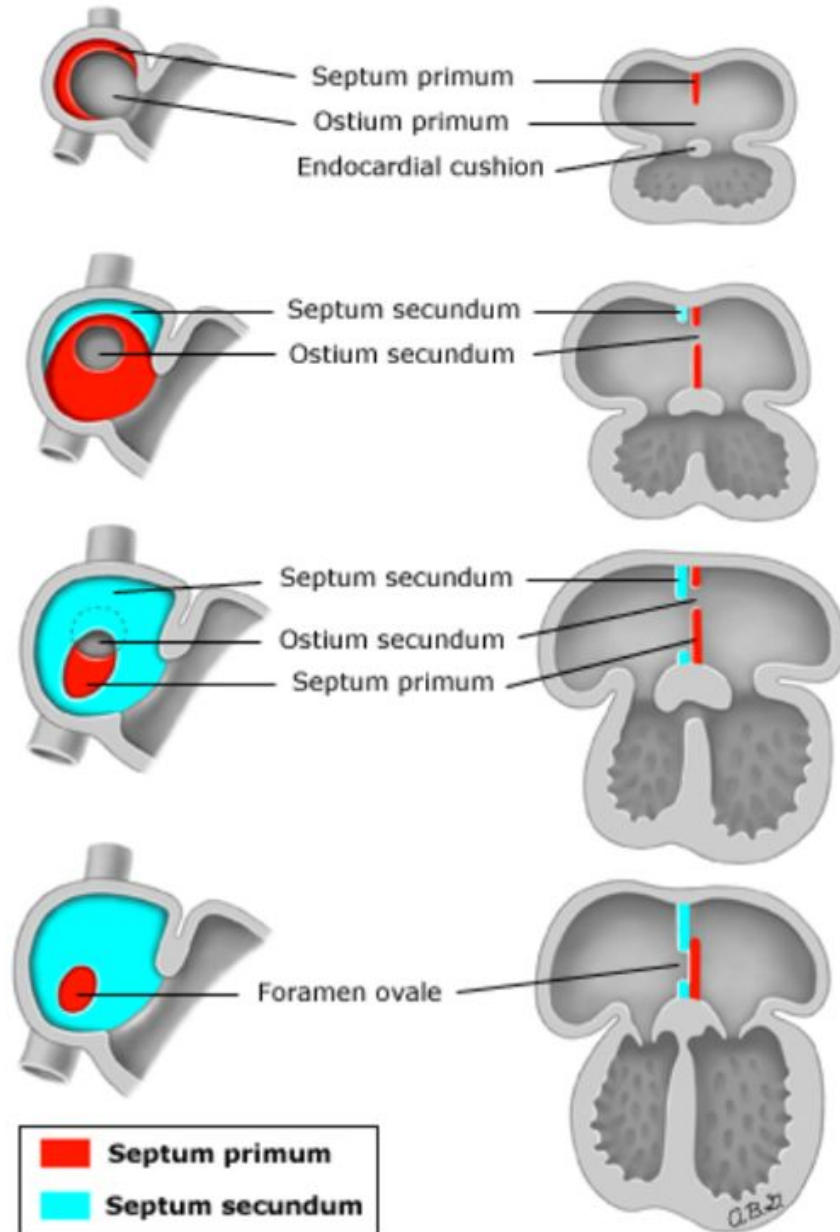


Множественные

Эмбриогенез

Right septal view

Frontal view



Первичная межпредсердная перегородка растет от верхне-заднего отдела внутренней поверхности общего предсердия (на 4-й неделе) и разделяет общее предсердие на правое и левое. Однако это разделение не полное, т.к. в перегородке сохраняется широкое первичное межпредсердное отверстие.

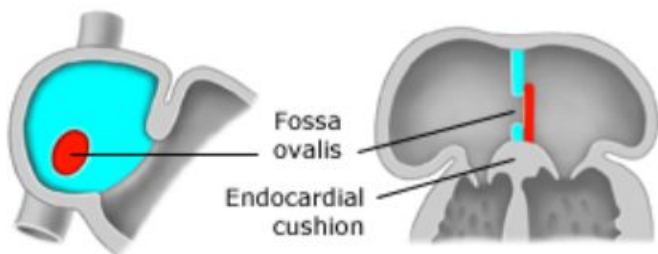
Вторичная межпредсердная перегородка, растет справа от первичной перегородки от верхне-задней стенки предсердия растёт которая срастается с первичной, и краниальный ее отдел прорывается, образуя вторичное межпредсердное отверстие (овальное отверстие). Тонкая первичная МПП прикрывает это отверстие с левой стороны в виде клапана обеспечивает

однонаправленный кровоток от ПП в ЛП. Продолжаясь вниз, первичная перегородка растёт навстречу

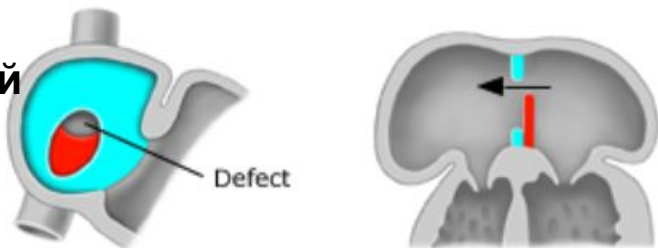
Right septal view

Frontal view

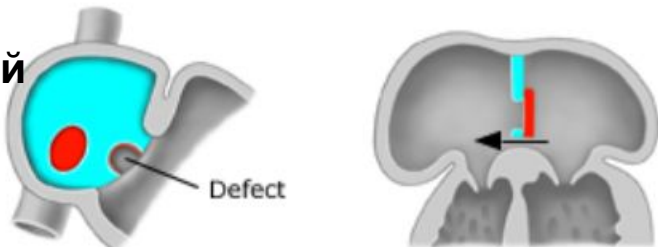
Здоровый



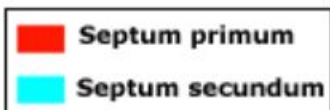
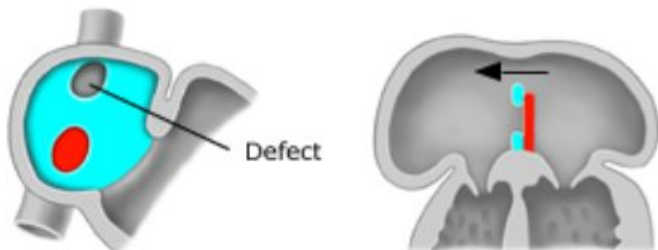
Вторичный ДМПП



Первичный ДМПП



Дефект венозного синуса



Первичный дефект возникает вследствие недоразвития в эмбриогенезе первичной перегородки. Отличительной его особенностью является локализация - на уровне фиброзного кольца атриовентрикулярных клапанов. Нижней стенкой такого дефекта являются фиброзные кольца митрального и трикуспидального клапанов. Дефект часто сочетается с расщеплением митрального или трикуспидального клапанов, является компонентом так называемого открытого атриовентрикулярного канала.

Вторичный дефект формируется вследствие нарушений эмбриогенеза вторичной перегородки, часто изолированный.

Влияния тератогенных факторов особенно опасны в период **от 2—3 до 8—12 недель** гестации, когда происходит первичная закладка и формирование структур сердца.

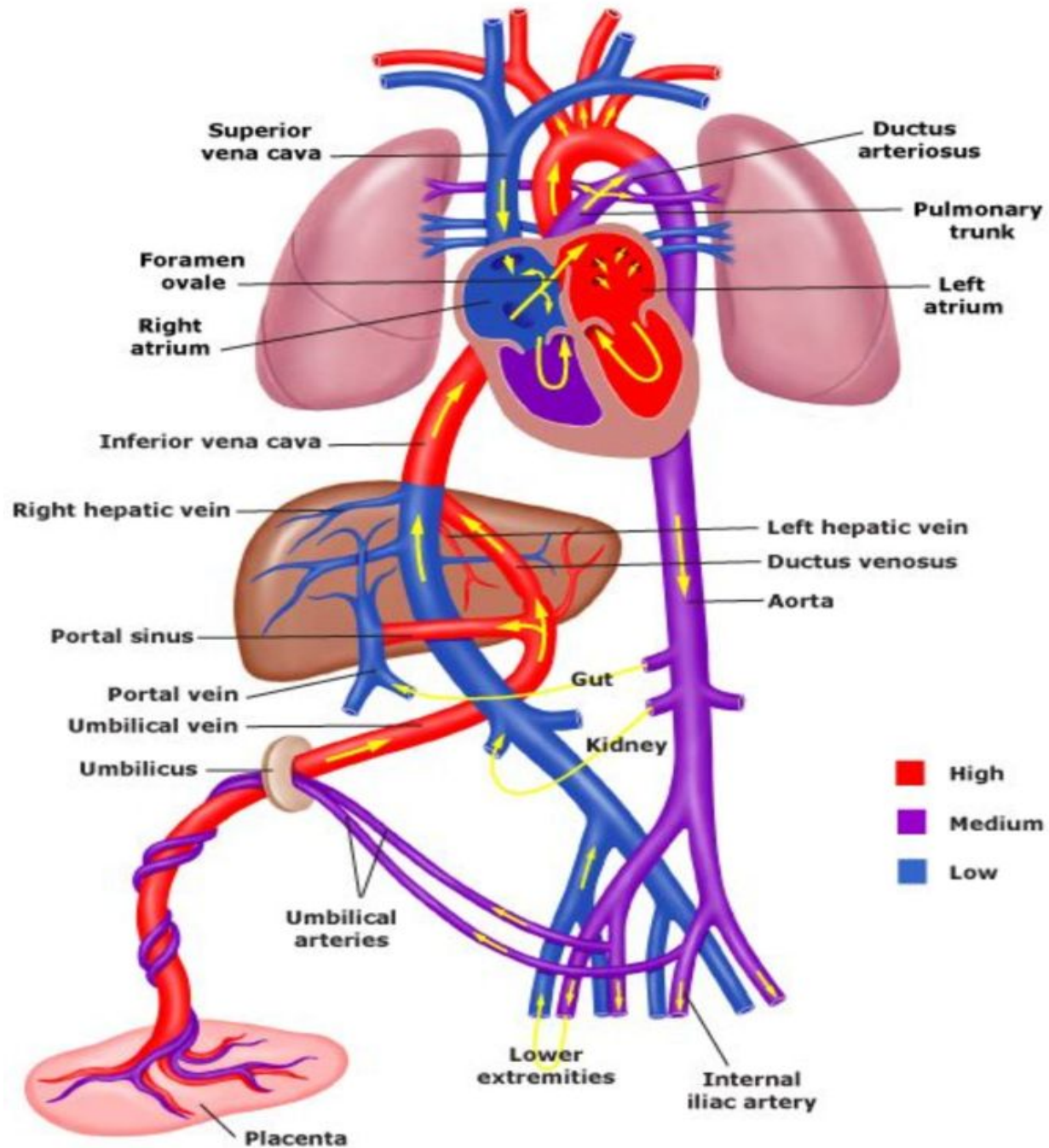
Фактор риска ВПС (ДМПП)

Тератогенные факторы внешней среды

- внутриутробные **инфекции** (вирусы краснухи, гриппа, цитомегаловирусы, вирусы Коксаки и др.);
- использование беременной женщиной **лекарственных** препаратов (акрихин, аминазин, антагонисты фолиевой кислоты, амфетамины, прогестагены, препараты лития, оральные контрацептивы и др.),
- употребление **алкоголя**, контакты с **токсическими** веществами (кислоты, спирты, соли, циклические соединения, тяжелые металлы и др.).
- неблагоприятные экологические факторы (**ионизирующая радиация**; загрязнение воздуха, воды и почвы мутагенными веществами и др.),
- **заболевания и состояния матери** (сахарный диабет, метаболические нарушения, тяжелый токсикоз первой половины беременности, и др.).

Первичные генетические факторы

- **наследование** порока может быть обусловлено количественными и структурными хромосомными аномалиями или мутациями единичного гена



Гемодинамика

Давление в ЛП выше, чем в ПП

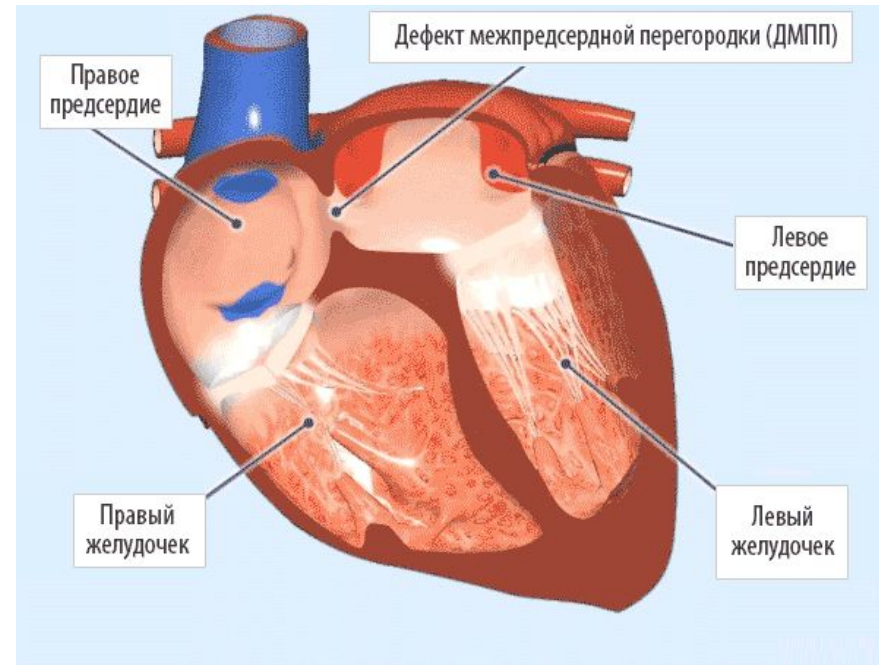


Сброс (шунтирование) крови из ЛП →
→ПП→ПЖ→ЛА



Гиперволемиа и повышение нагрузки в ПП, ПЖ и
ЛА

Уменьшение сброса крови в ЛЖ



В малом круге кровообращения

- Гипертрофия и дилатация ПП и лёгочная гипертензия
- Относительно стеноз и недостаточность клапана ЛА, недостаточность ТК
- Наджелудочковая аритмия (ФП, ТП)
- Правожелудочковая сердечная недостаточность

В большом круге кровообращения

- Повышение утомляемости, сердцебиение и одышка при физической нагрузке

Диагностика

основывается на

- Результат сбора анамнеза
- Физикальные данные с специфической аускультативной картине
- ЭКГ
- Рентгенография грудной клетки
- ЭхоКГ – золотой стандарт

Анамнез

- **Первичный ДМПП**

обычно выявляют в периоде новорожденности, часто сочетается с аномалиями атриовентрикулярных клапанов. Порок протекает тяжело, с выраженной сердечной недостаточностью и нередко с цианозом.

- **Вторичный ДМПП**

в детском возрасте часто клинически не проявляется, диагностируется случайно при медицинском осмотре в старшем детском или взрослом возрасте

- плохой прибавке массы тела
- многократно переносят острые респираторные заболевания,
- жалуются на повышенную утомляемость, сердцебиение и одышку при физической нагрузке.
- пароксизмы учащённого неритмичного сердцебиения

Физикальные обследования

- пульсацию правого желудочка
- расширение границ сердца вправо за счёт увеличения ПП и ПЖ

Аускультация

На 2-ой точке над лёгочной артерией:

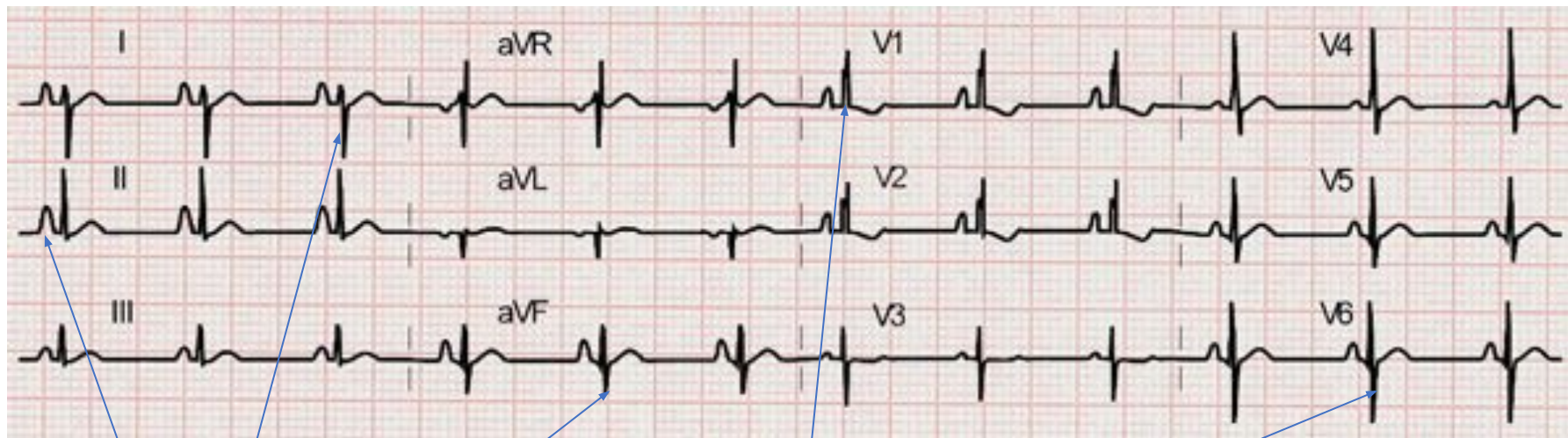
1. II тон - усилен и расщеплен
2. наличие негрубого систолического шума, обусловленного относительным стенозом клапана легочной артерии
3. короткий мезодиастолический шум - при расширении ствола легочной артерии - недостаточности клапана легочной артерии

На 4-ой точке:

4. Мезодиастолический «скребущий» шум - является следствием увеличенного кровотока через трехстворчатый клапан



ЭКГ

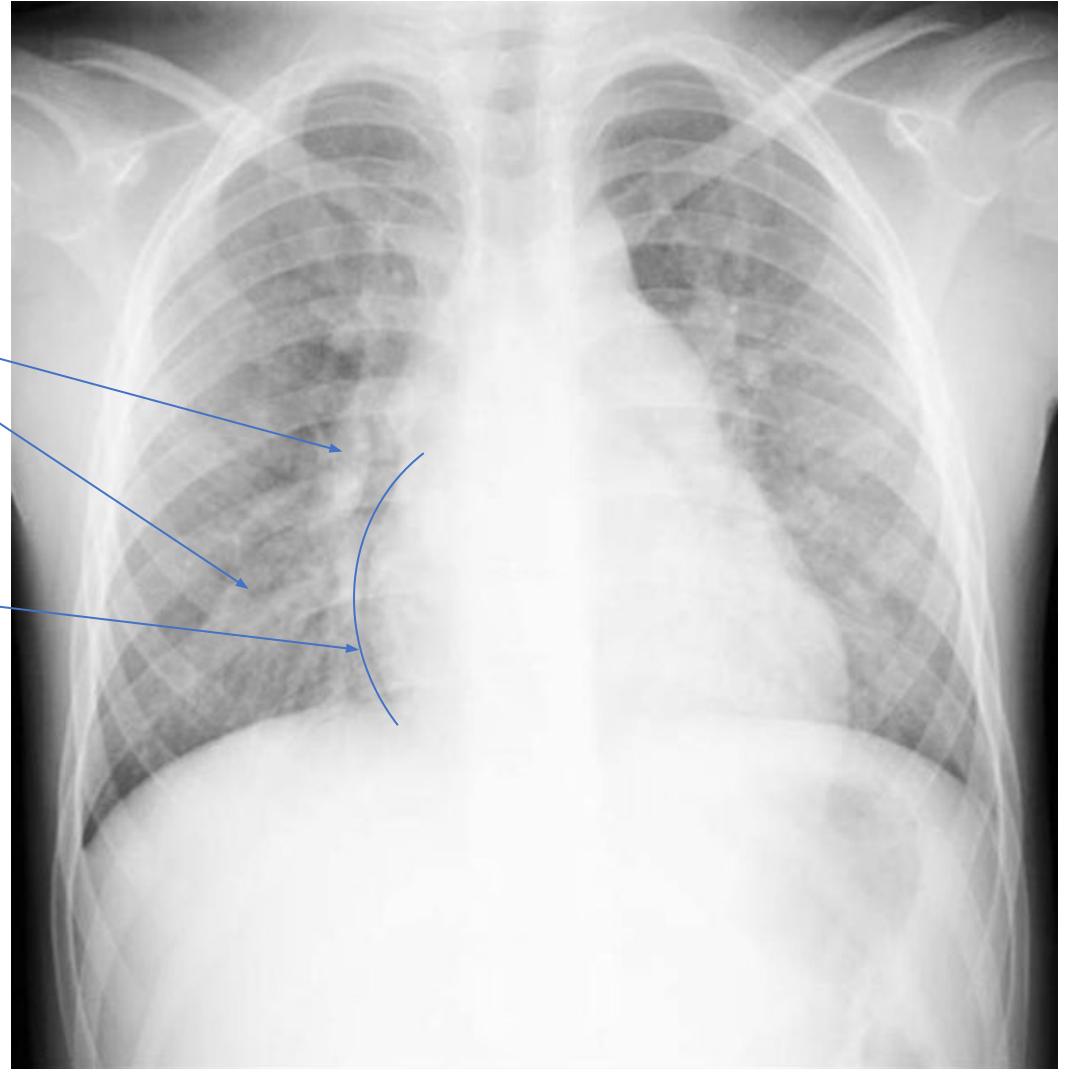


1. признаки гипертрофии ПП
2. блокада правой ножки пучка Гиса
3. признаки отклонения ЭОС вправо и гипертрофии ПЖ
4. АВ - блокада I степени

Рентгенография

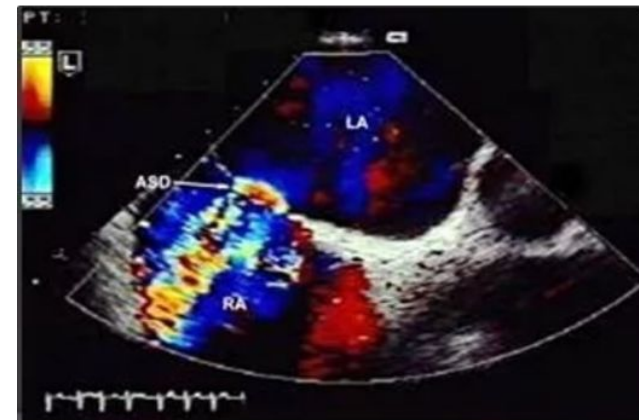
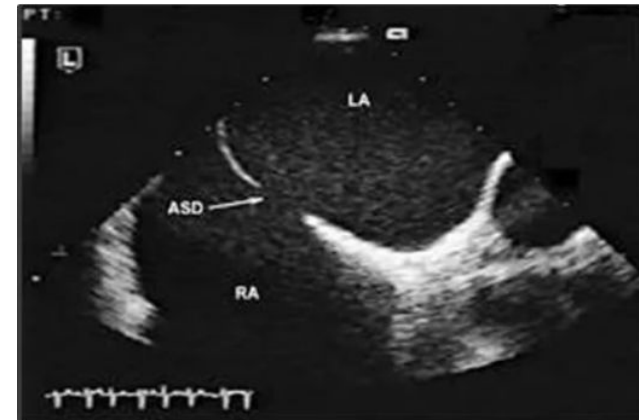
1. увеличение лёгочного рисунка и расширение лёгочного ствола

2. расширение правого желудочка



Эхокардиография

- Является основным диагностическим инструментом в постановке диагноза ДМПП, определении его размера, локализации, объема и направления шунтирования крови (прямые признаки)
- Косвенными признаками ДМПП при ультразвуковой диагностике являются увеличение линейных и объемных размеров правого желудочка, появление трехстворчатой или легочной регургитации, парадоксальное движение межжелудочковой перегородки, возможно уменьшение объема левого желудочка.
- Чреспищеводная ЭхоКГ и МРТ является дополнительным неинвазивным методом визуализации, если результаты ЭхоКГ неубедительны



Визуализация дефекта межпредсердной перегородки при помощи В-режима в сочетании с цветным доплеровским картированием.

Течение, осложнения, прогноз

- Возможно спонтанное закрытие дефекта в течение первых 5 лет жизни.
- Вторичный дефект имеет благоприятное естественное течение в первые 20–30 лет жизни. Причиной смерти при отсутствии оперативной коррекции является правожелудочковая СН, реже — тромбоз ЛА, аритмия.
- При первичном дефекте течение менее благоприятное, прогноз хуже, раньше возникают клиническая симптоматика и осложнения, основным отягощающим фактором является легочная гипертензия.

Лечение

- У детей с первичном ДМПП или дефектом венозного синуса или дефектом коронарного синуса – показаны к ХВ
- У детей с вторичном ДМПП
 - бессимптомно - им не требуется медикаментозная терапия и ХВ, только подлежит под динамическим наблюдением
 - с выраженной клинической картиной оперативную коррекцию порока осуществляют в возрасте 5—10 лет, если консервативная терапия не оказывает положительный эффект.
- Необратимая легочная гипертензия или синдром Эйзенменра - закрытие ДМПП не показано

Консервативная терапия

Симптоматическая

- лечение правожелудочковой недостаточности кровообращения (диуретики - фуросемид 1-2 мг/кг массы тела/сутки)
- лечение легочной гипертензии - необратимая легочная гипертензия
- лечить наджелудочковые аритмии для восстановления и поддержания синусового ритма

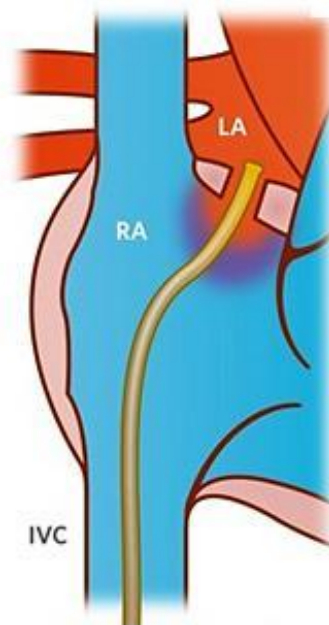
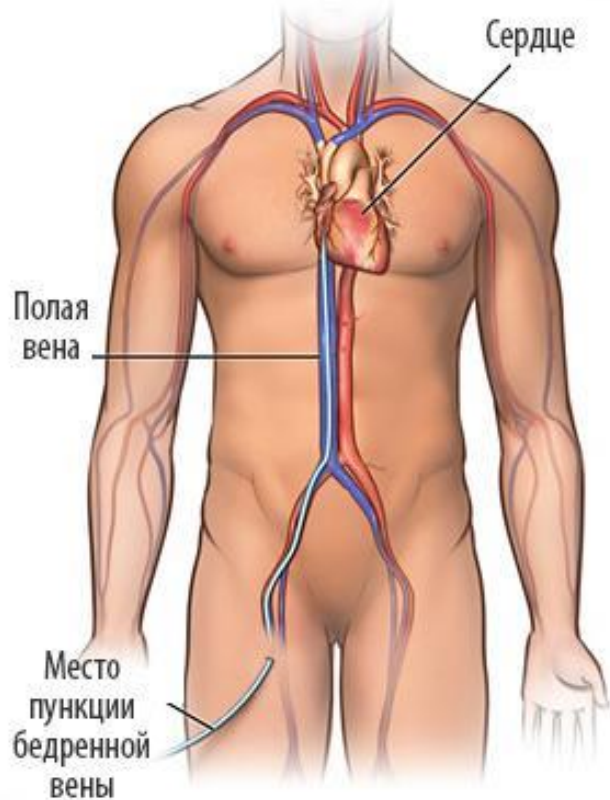
Хирургическое лечение

Хирургическое закрытие ДМПП является «золотым стандартом» лечения с прекрасными отдаленными результатами.

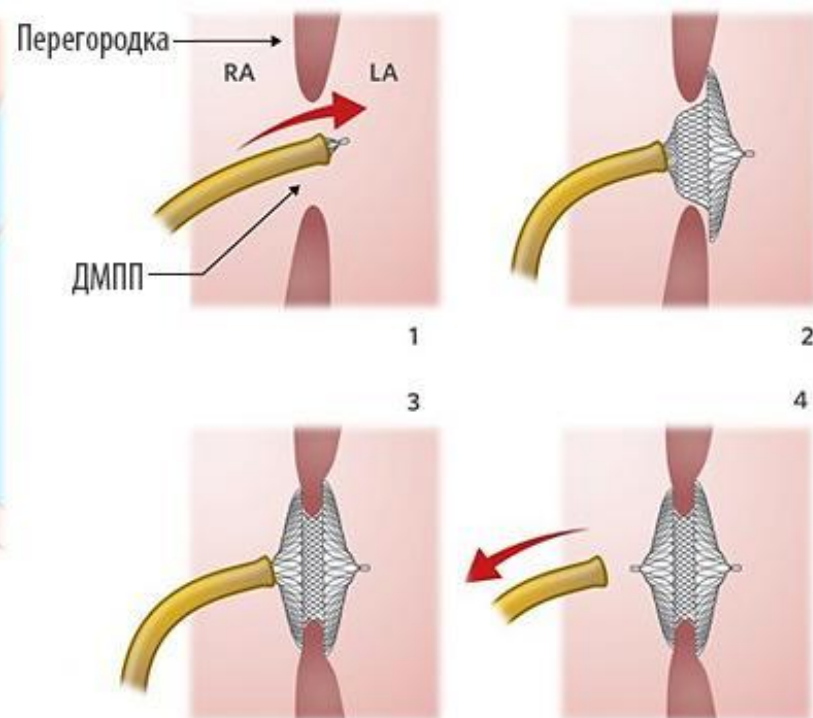
Существуют два метода хирургического лечения ДМПП:

- рескожное чрескатетерное закрытие - рентгенэндоваскулярный метод с помощью оккюдеров
- открытый (операция в условиях искусственного кровообращения).

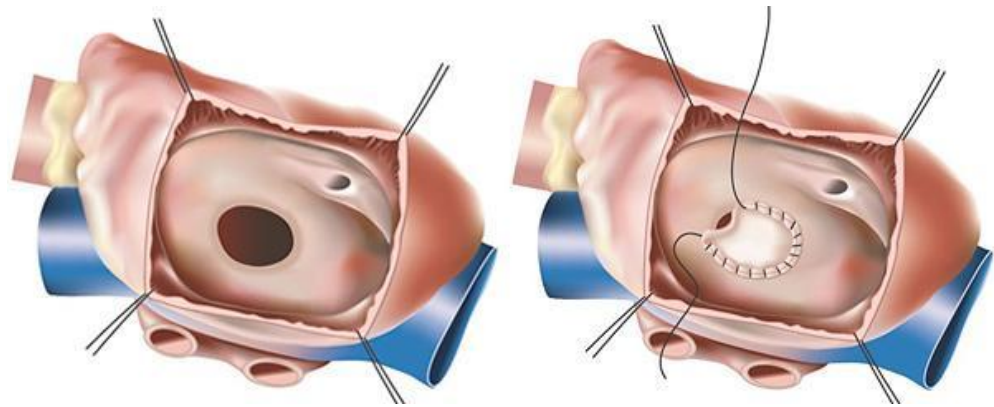
Рентгенэндоваскулярный метод



Катетер, проведенный в правое предсердие



Открытая операция



1) **Классический метод** - открытая операция с выполнением срединной стернотомии, подключением аппарата искусственного кровообращения. В то время, как сердце на время выключается из кровообращения, выполняется ушивание дефекта.

2) **Миниинвазивная операция** - Отличием является применение щадящего хирургического доступа на правой половине грудной клетки (разрез 4-6 см) и более быстрая активизация и выписка пациента из стационара.

3) **Торакоскопическое вмешательство** - операция производится через несколько проколов в правой половине грудной клетки с использованием хирургического комплекса Da Vinci. Эта методика также позволяет максимально быстро восстановиться после операции.

Наблюдение

Рекомендуется детям с диагнозом ДМПП или после хирургического вмешательства диспансерное динамическое наблюдение у врача-кардиолога :

- в первом полугодии - 2 раза в месяц
- во втором - ежемесячно
- на втором году жизни - 2 раза в год
- далее - не реже 1 раза в 2 года.

Необходимо выполнение ЭКГ, ЭхоКГ и рентгенографии грудной клетки (во фронтальной и боковой проекциях)

Литературы

1. Педиатрия: учебник для курсантов факультетов подготовки врачей академии ВМедА им. С.М.Кирова / под ред. Н. П. Шабалова. — СПб, 2016.— 935 с.
2. Клинические рекомендации: Дефект межпредсердной перегородки, МЗ РФ, 2018г.
3. Клинические рекомендации по ведению пациентов с врожденными пороками сердца, утверждены на профильной комиссии при главном специалистесердечно-сосудистом хирурге МЗ РФ совместно с Ассоциацией сердечно-сосудистых хирургов, 2014 г.
4. Эндоваскулярная операция - закрытие ДМПП окклюдером. Центр сердечно-сосудистой хирургии, Главный военный клинический госпиталь им. н.н. Бурденко.
<http://www.endo-vascular.ru/endovaskulyarnaya-operaciya-zakrytie-dmppp-okklyuderom.html>

**Спасибо
за
ВНИМАНИЕ**

