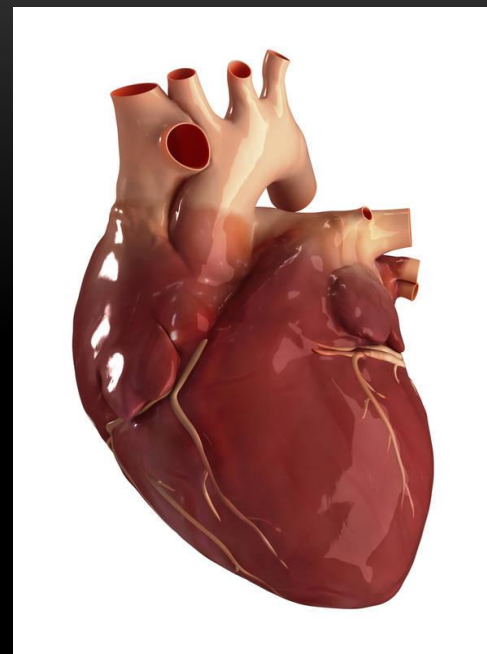
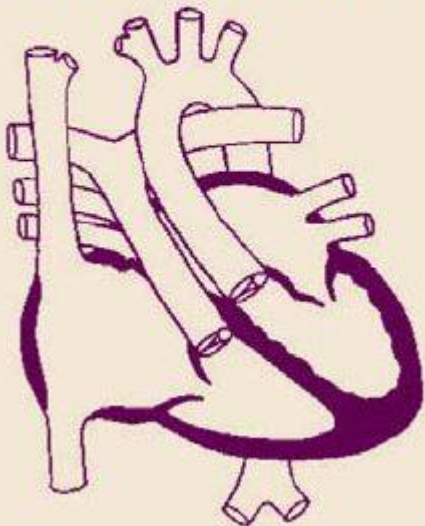


ИНВЕРСИЯ ЖЕЛУДОЧКОВ

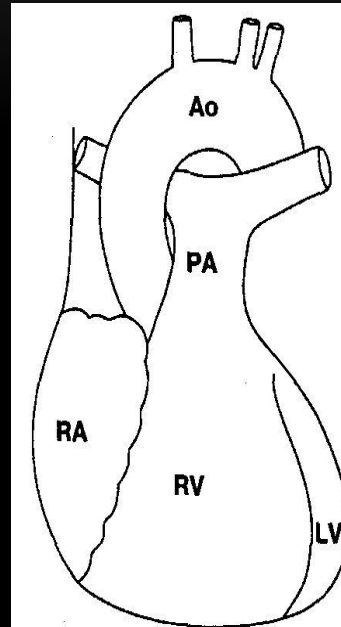
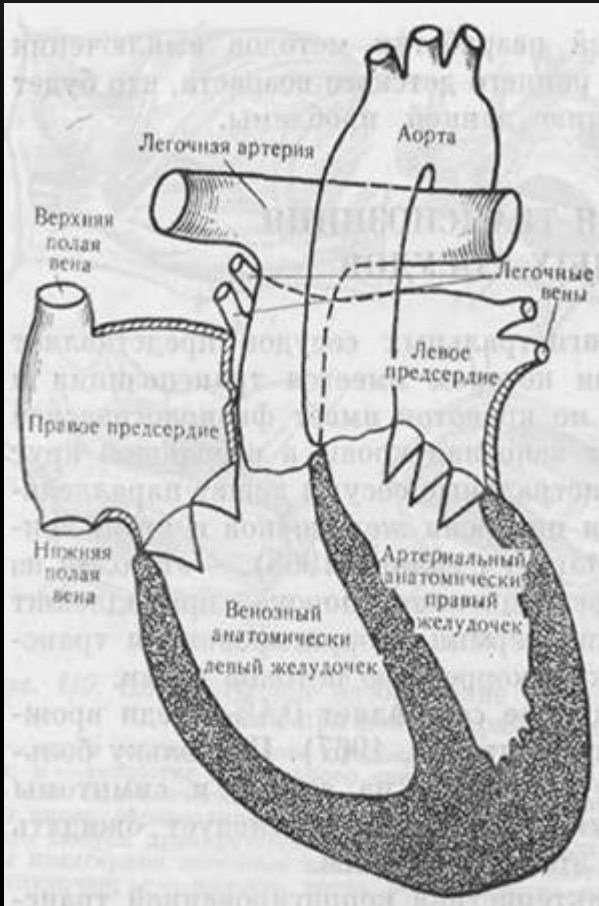
Рис. 1. КТМС. Транспозиция магистральных сосудов, инверсия желудочков, интактная межжелудочковая перегородка, левосторонняя дуга аорты.



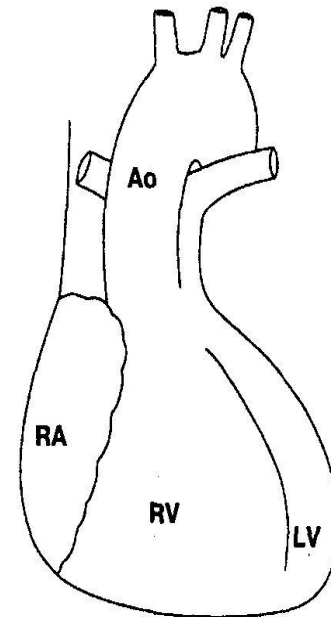
Подготовила студентка 4 курса лечебного факультета
79 группы

Грошева Александра Ильинична

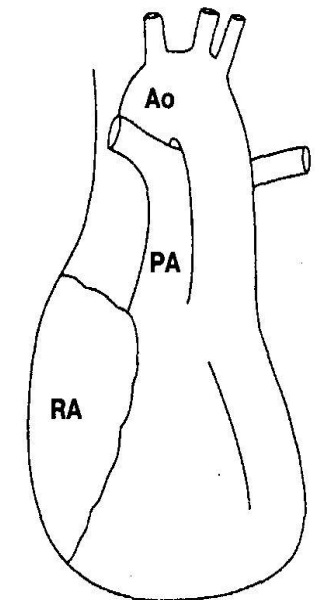
АНАТОМИЯ



В норме



Транспозиция магистральных сосудов



Корригированная транспозиция магистральных сосудов

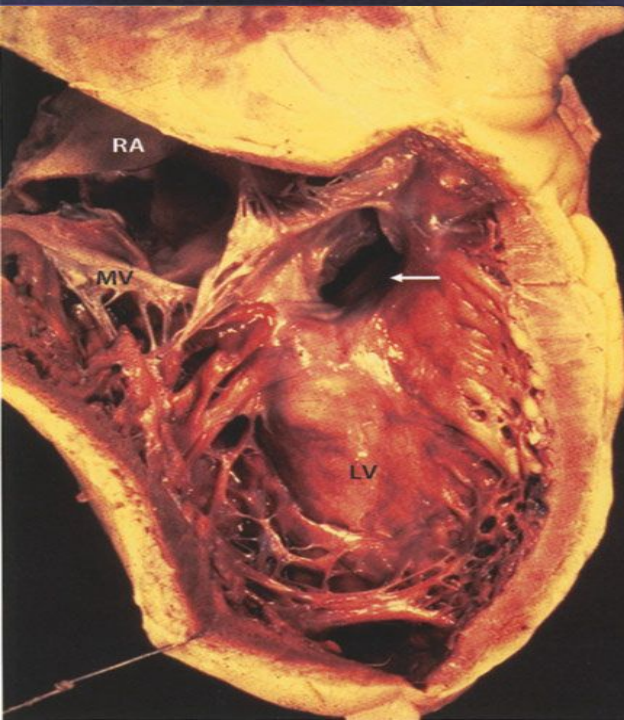
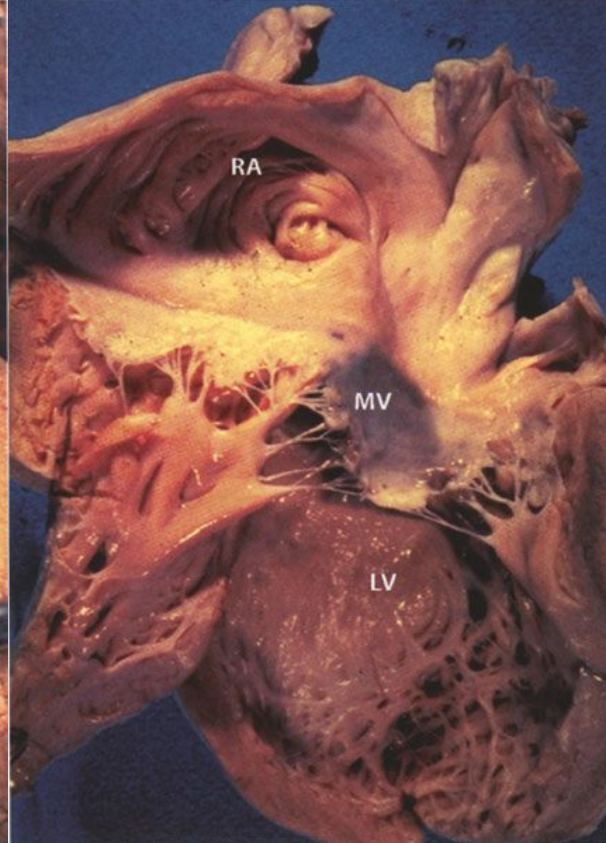
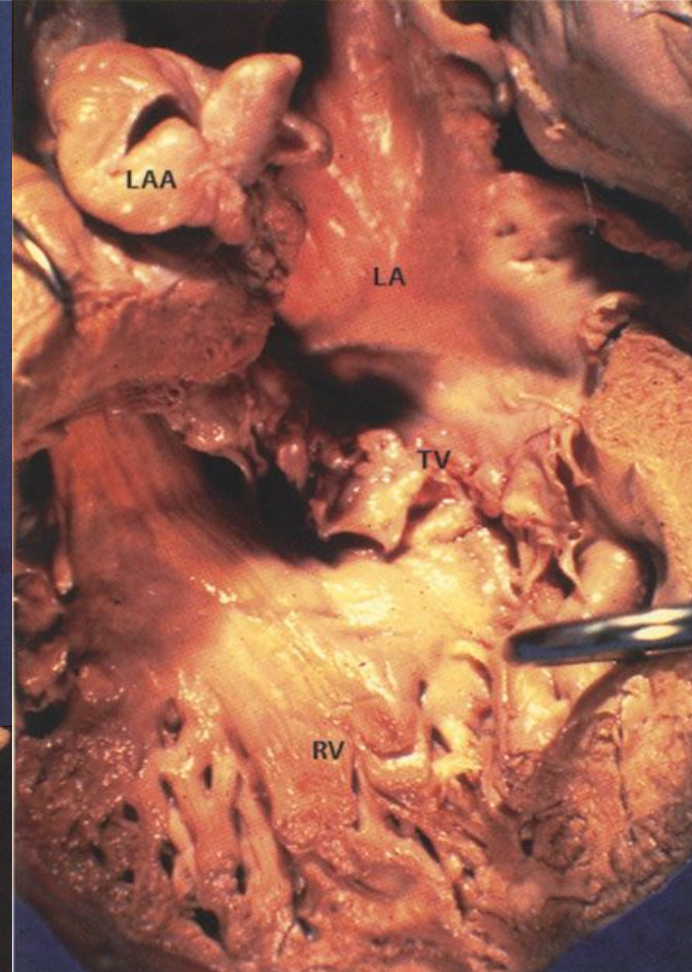
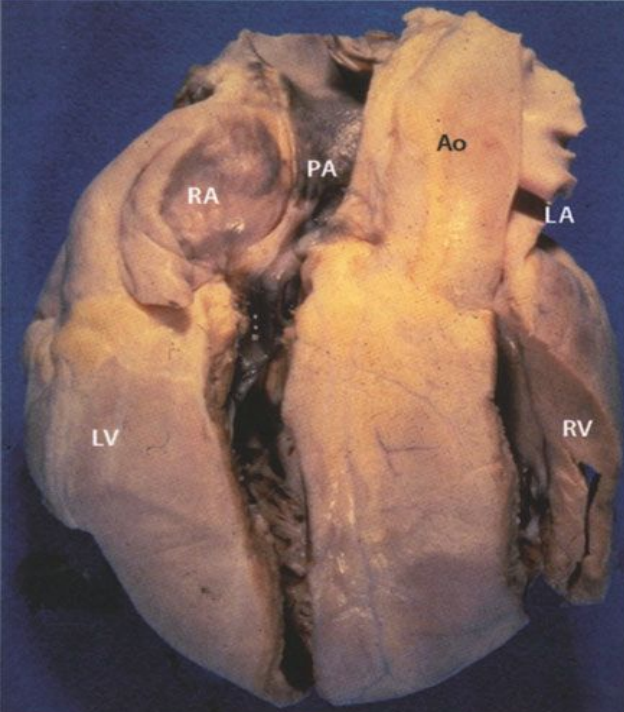


Fig.2.12.1. Double discordance: morphology.

МОРФОЛОГИЯ

ЕСТЕСТВЕННАЯ ЭВОЛЮЦИЯ ПОРОКА

Главным фактором, определяющим риск смерти этих больных, является недостаточность трикуспидального клапана.

В течение первых 10 лет жизни трехстворчатый клапан обычно остается компетентным, но постепенно развивается его недостаточность со 2-й по 5-ю декаду жизни.

При отсутствии значимой трикуспидальной регургитации 20-летняя выживаемость составляет 93%, а при серьезной трикуспидальной регургитации - лишь 49%.

Трикуспидальная регургитация всегда приводит к дисфункции ПЖ. Кроме того, у больных часто возникают нарушения предсердно-желудочковой проводимости, вплоть до полной АВ-блокады.

Частота полной АВ-блокады у больных с кТМС возрастает на 2% ежегодно, достигая частоты 30% взрослых пациентов.

Перечисленные осложнения обычно и приводят к неблагоприятному исходу больных с кТМС без других дополнительных дефектов строения сердца.

КЛИНИКА

- Изолированная кТМА – без симптомов
- При наличии сопутствующих пороков клиническая картина определяется характером патологии
- АВ-блокада

Типичная триада мальформаций:

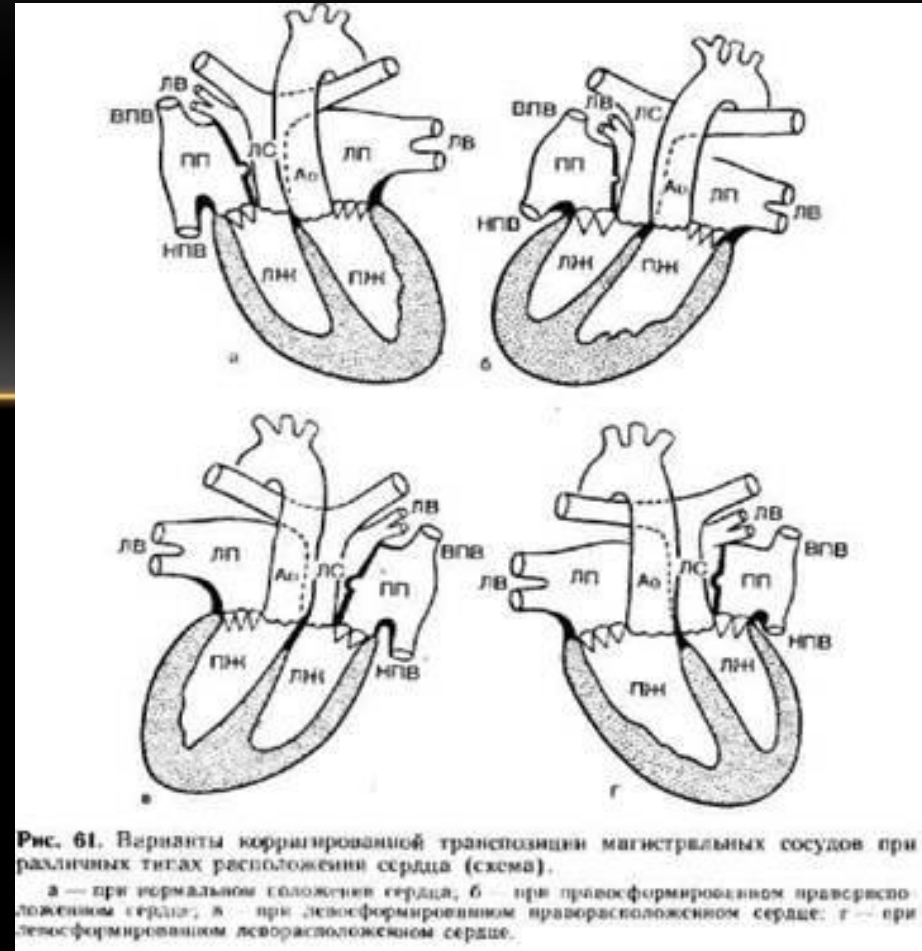
- межжелудочковая коммуникация (дефект межжелудочковой перегородки) – 80%
- стеноз ЛА – 60-70% (клапанный и подклапанный)
- аномалии трикуспидального клапана

Реже встречаются:

- межпредсердные сообщения
- аномалии полых вен
- открытый артериальный проток
- коарктация аорты

КЛАССИФИКАЦИЯ

- 1) КТМС при нормальном расположении сердца
- 2) КТМС при левосформированном праворасположенном сердце
- 3) КТМС при правосформированном праворасположенном сердце
- 4) КТМС при левосформированном леворасположенном сердце

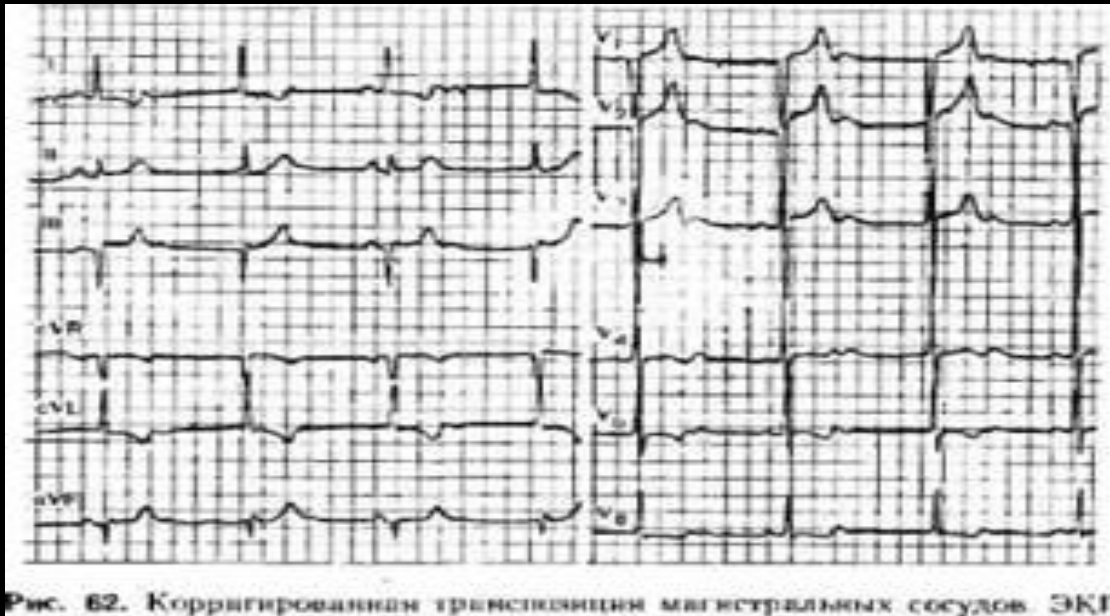


ДИАГНОСТИКА

- Аускультация
 - ЭКГ
 - Рентген грудной клетки
 - Эхокардиография
 - Ангиография
 - Допплер-эхокардиография
 - Катетеризация сердца
-

ЭКГ

- * ОТКЛОНЕНИЕ ЭЛЕКТРИЧЕСКОЙ ОСИ СЕРДЦА ВЛЕВО
- * НАЛИЧИЕ ЗУБЦОВ Q В ОТВЕДЕНИЯХ II , AVF , (ФОРМА QRS ПИКА QS) И ОТСУТСТВИЕ ИХ В I , AVL И ЛЕВЫХ ГРУДНЫХ ОТВЕДЕНИЯХ, А ТАКЖЕ ПОЛОЖИТЕЛЬНЫЙ ЗУБЕЦ T ВО ВСЕХ ГРУДНЫХ ОТВЕДЕНИЯХ.
- * СИНДРОМ WPW , ВКЛЮЧАЯ СЛУЧАИ С ДЕФОРМАЦИЕЙ АРТЕРИАЛЬНОГО АТРИОВЕНТРИКУЛЯРНОГО КЛАПАНА ПО ТИПУ АНОМАЛИИ ЭБШТЕЙНА.
- * НЕПОЛНАЯ/ПОЛНАЯ АВ-БЛОКАДА- 70%



РЕНТГЕН

*Тень сердца имеет шаровидную форму

*В связи с левосторонним расположением аорты левый контур сосудистого пучка представлен сплошной, слегка наклонной линией, первая и вторая дуги не дифференцируются

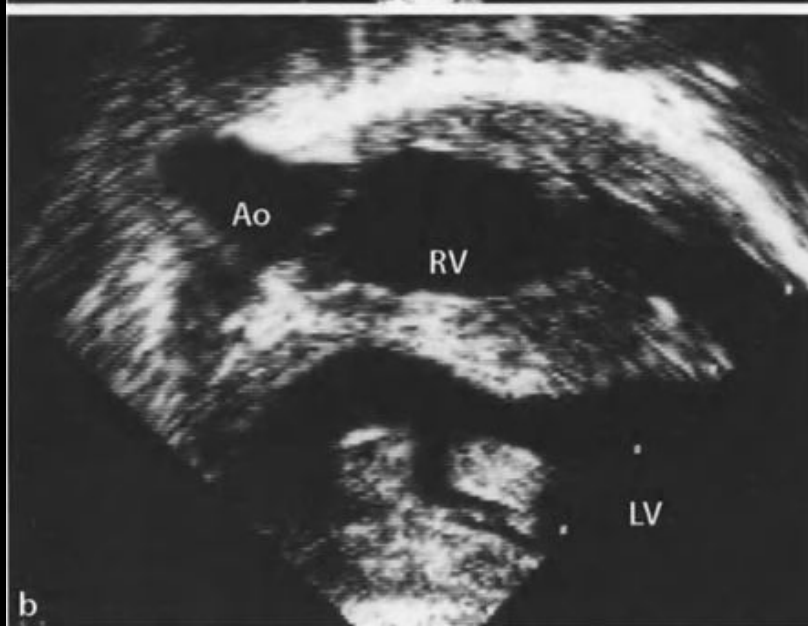
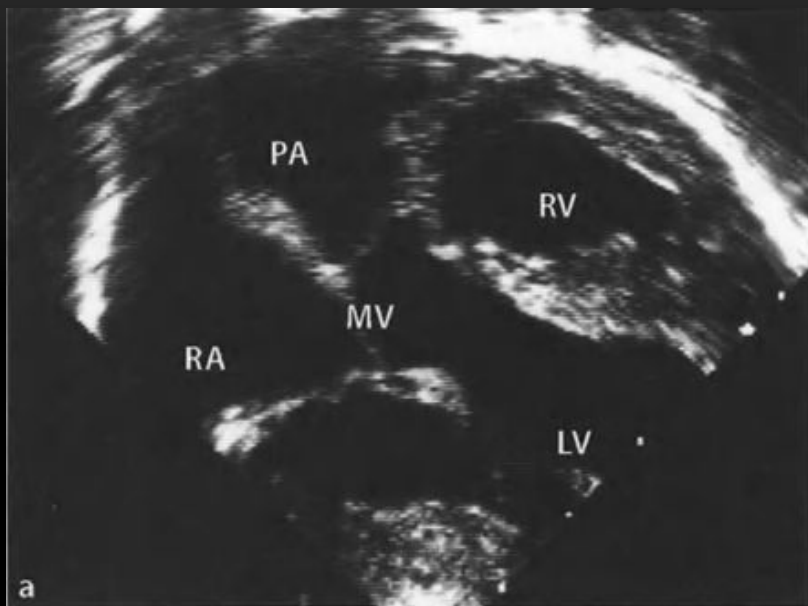
*У больных с дефектами перегородок и увеличенным легочным кровотоком левый контур сердца также прямой или слегка вогнутый, т. е. возникает парадоксальная картина из-за несоответствия между признаками усиления легочного рисунка и отсутствием выбухания второй дуги.

*Поскольку легочный ствол располагается медиально и дорсально, при резком расширении он вызывает заметное вдавление на контрастированном пищеводе, расположенное ниже выемки дуги аорты

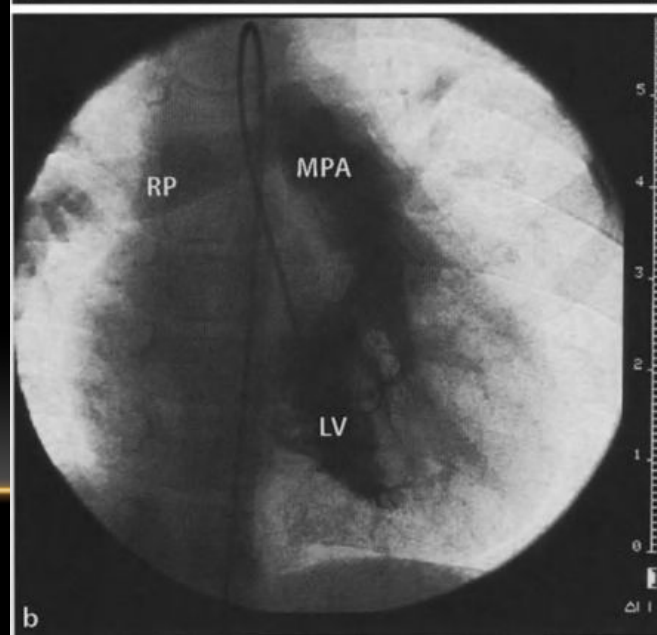
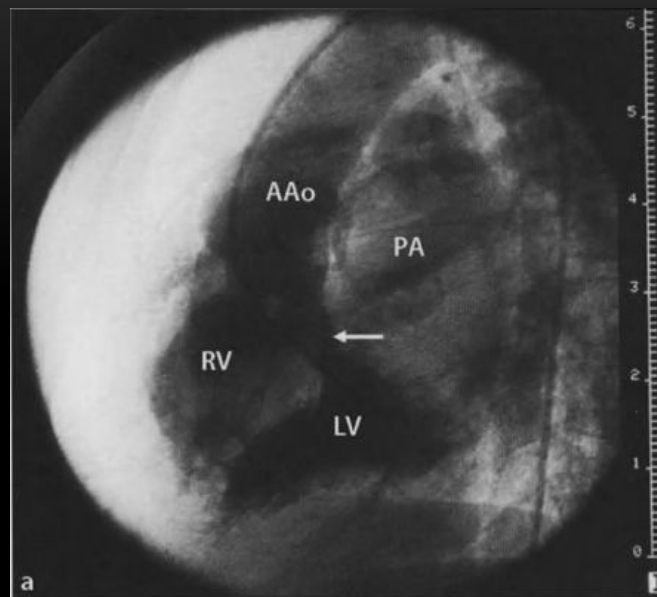


Рис. 63. Коррегированная транспозиция магистральных сосудов. Рентгенограмма грудной клетки. Объяснение в тексте.

ЭХОКАРДИОГРАФИЯ



Ангиография



ДИАГНОЗ

- При отсутствии сопутствующих пороков диагноз корригированной транспозиции магистральных сосудов можно предположительно поставить у больных с резким акцентом II тона, выслушиваемого во втором межреберье у левого края грудины, и полной поперечной блокадой на ЭКГ.
- Предположение перерастает в уверенность, если в правых грудных отведениях, в III стандартном отведении и aVF регистрируется зубец Q, отсутствующий в левых грудных отведениях.
- Рентгенограммы грудной клетки способствуют установлению правильного диагноза, если в области расположения восходящей аорты определяется сплошная линия и отсутствует выбухание дуги легочной артерии у большого с легочным рисунком.
- Решающее значение в установлении диагноза корригированной транспозиции магистральных сосудов и сопутствующих врожденных пороков принадлежит селективной желудочковой вентрикулографии, выполненной в двух проекциях.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

- С единственным желудочком сердца
- С большим дефектом межжелудочковой перегородки и высокой лёгочной гипертензией
- С полной транспозицией магистральных сосудов
- С тетрадой Фалло
- С врождённой или приобретённой недостаточностью митрального клапана

Наблюдение до операции

Наблюдение начинают в зависимости от степени сердечной недостаточности, которая у детей длительно может отсутствовать. Проводят лечение сердечной недостаточности, которая постепенно развивается из-за присоединения недостаточности ПЖ, который работает как системный. Назначают диуретики, ингибиторы АПФ и дигоксин. Если есть нарушения проводимости (АВ-блокада I-II стадии), может потребоваться имплантация электрокардиостимулятора.

Сроки оперативного лечения

В зависимости от типа кТМС и сочетания ее с другими пороками, а также состояния пациента и развившихся осложнений выполняют различные паллиативные операции либо радикальную коррекцию имеющихся дефектов. При отсутствии дополнительных дефектов операция в раннем возрасте не требуется. При сочетании с ДМЖП показания к его закрытию определяются степенью легочной гипертензии, развитие которой может быть ограничено субпульмональным стенозом.

ЛЕЧЕНИЕ

Перед хирургическим лечением сопутствующих врожденных пороков сердца должны быть обсуждены следующие вопросы:

- 1) Тактика в отношении полной атрио-вентрикулярной блокады.
- 2) Возможность закрытия наиболее часто встречающегося врожденного порока сердца — дефекта межжелудочковой перегородки.
- 3) Возможность и методика устранения стеноза легочной артерии.
- 4) Тактика в отношении патологии артериального анатомически трикуспидального атрио-вентрикулярного клапана.

ЛЕЧЕНИЕ

Паллиативное вмешательство - бандинг легочной артерии при наличии большого ДМЖП и отсутствии субпульмонального стеноза либо, наоборот, наложение межсистемного сосудистого анастомоза, если есть серьезная обструкция выводного тракта ЛЖ или вообще атрезия легочного ствола.

Устранение дефектов, сопутствующих кТМС (закрытие ДМЖП, обход значительного субпульмонального стеноза, реконструкция либо протезирование некомпетентного трикуспидального клапана), очень редко проводится в возрасте до 2 лет, в основном из-за высокого риска приобретенной полной АВ-блокады и трудностей выполнения обхода субпульмонального стеноза.

Устранение субпульмонального стеноза при кТМС представляет значительные трудности, поскольку расширение выводного тракта венозного желудочка выполнить невозможно из-за пересекающей выходной отдел правой коронарной артерии. Субпульмональный стеноз, как изолированный, так и в сочетании с ДМЖП, устраняют с помощью клапансодержащего экстракардиального кондуита.

ДВОЙНОЕ ПЕРЕКЛЮЧЕНИЕ (ПРИ ТРИКУСПИДАЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ)

Целью анатомической коррекции является перенаправление легочного венозного возврата к морфологически левому желудочку и аорте, а системного возврата - к морфологически правому желудочку и легочным артериям с восстановлением нормальной циркуляции.

Это достигается созданием предсердных туннелей для указанных целей (операции Мастарда или Сеннинга) плюс выполнением артериального переключения либо комбинацией операции Мастарда или Сеннинга и операции Раstellли (перенаправление потоков крови с помощью интервентрикулярных туннелей).

Относительным противопоказанием к операции двойного переключения могут быть врожденные аномалии коронарных артерий, гипоплазия морфологически левого желудочка, смещение трикуспидального клапана и врожденные аномалии митрального клапана.

Результат оперативного лечения

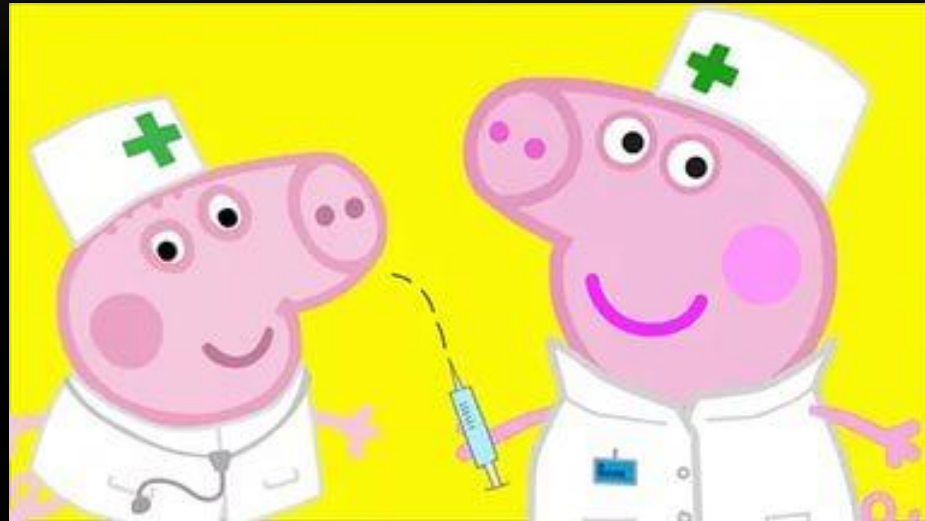
Оперативное лечение кТМС - серьезный вызов для кардиохирурга, поскольку оптимальной и единой стратегии не существует, а хирургическая коррекция проводится нередко последовательно, в несколько этапов. Кроме паллиативных, все остальные методы оперативных вмешательств при этом пороке можно подразделить на так называемые классические

- (закрытие ДМЖП, устранение субпульмонального стеноза и др.), при которых ПЖ остается системным, и анатомические, после которых системным становится ЛЖ.
- Использование методов анатомической коррекции (двойного артериального переключения) у выживших пациентов позволяет значительно улучшить качество жизни и серьезно увеличить ее продолжительность, причем, по данным различных кардиохирургических центров в мире, летальность при этой коррекции значительно снизилась в последние годы - с 11-30 до 5% и достигнута 95% выживаемость в течение 10 лет после операции.

Послеоперационное наблюдение

В зависимости от вида выполненного хирургического вмешательства осуществляется индивидуально, но требуется длительное (пожизненное) наблюдение. Оптимальное наблюдение достигается в центрах, где после 18 лет больных может наблюдать детский кардиолог либо кардиолог со специализацией по ВПС у взрослых.

СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!



— Досталась тебе эта операция, папенька. Вот гляжу и не могу определить, кто хуже выглядит: больной или хирург!

Федор Григорьевич Углов «Сердце хирурга»