Реферат

на тему: "Изолированный и инфундибулярный стеноз

легочной артерии, дефекты межпредсердной перегородки"

Изолированный инфундибулярный стеноз легочной артерии возникает вследствие образования в выходном тракте правого желудочка фиброзно-мышечного валика, нарушающего отток крови из желудочка.

Нарушения гемодинамики при этом виде пороки сердца сходны с таковыми при клапанном стенозе легочной артерии.

Диагноз ставят на основании данных селективной ангиокардиографии и зондирования. При извлечении зонда из легочной артерии в правый желудочек получается характерная запись кривой давления. На ангиограмме можно определить уровень стеноза. Отсутствие данных, характерных для сброса крови из одной камеры сердца в другую, позволяет предположить изолированный характер порока.

Лечение оперативное, направлено на устранение стеноза посредством иссечения фиброзно-мышечного валика под визуальным контролем при искусственном кровообращении. В СССР первую такую операцию выполнил в 1960 г. С.А. Колесников. Стеноз можно устранить и на "сухом" сердце в условиях гипотермии. Однако операция устранения инфундибулярного стеноза на открытом сердце в условиях гипотермии не получила широкого распространения.

Изолированный клапанный стеноз легочной артерии образуется в результате сращения створок клапана плотной фиброзной тканью. Для клапанного стеноза легочной артерии характерно отсутствие каких-либо нарушений в развитии выводного тракта правого желудочка, магистральных сосудов и перегородок сердца. В результате затрудненного поступления крови из правого желудочка в легочную артерию давление в ней понижено, а в правом желудочке - повышено. Развивается компенсаторная гипертрофия миокарда правого желудочка, а затем дилятация его полости.

Тяжесть состояния больного зависит от степени сужения легочной артерии. У некоторых больных единственным признаком умеренно выраженного ее стеноза может быть систолический шум на легочной артерии.

При осмотре у некоторых больных наблюдаются нарушение физического развития, бледность кожных покровов, "сердечный горб". В поздних стадиях заболевания развивается цианоз, имеющий своеобразный багровый оттенок и часто локализующийся только на щеках и конечностях.

При объективном исследовании определяется расширение границ сердца в основном вправо. В поздних стадиях заболевания сердце может достигать очень больших размеров. При аускультации во II межреберье слева у грудины слышен грубый систолический шум характерного тембра; кончается шум глухим ослабленным вторым тоном; звука захлопывания клапанов не слышно. У больных с декомпенсацией кровообращения, а следовательно, с ослабленной мышцей сердца характер шума меняется - он становится менее интенсивным, смещается книзу.

При физикальном исследовании в легких, даже у больных с декомпенсацией кровообращения, выраженных отклонений от нормы отметить не удается. При исследовании дыхательной функции выявляются характерные признаки клапанного стеноза легочной артерии - высокий показатель жизненной емкости легких и низкий коэффициент использования кислорода. Насыщение крови кислородом в состоянии покоя у больных изолированным стенозом клапанов легочной артерии не выходит за пределы нормы; лишь в тяжелых случаях декомпенсации кровообращения может наблюдаться умеренная артериальная гипоксемия. При физической нагрузке процент насыщения крови кислородом падает незначительно, и кривая насыщения имеет пологий характер.

На ЭКГ преобладает электрическая активность правого желудочка. Иногда электрическая ось сердца не отклонена. Надаш (Кайаз) отмечает, что из 50 обследованных им больных у 10 отмечалась нормограмма. К менее характерным особенностям ЭКГ можно отнести увеличение зубца Р,укорочение интервала Р-<2, иногда отрицательный зубец Тво втором и третьем отведениях. При декомпенсации кровообращения могут наблюдаться тяжелые расстройства электрической активности сердца: тахиаритмическая форма мерцания предсердий, резко выраженная деформация предсердного компонента, блокада правой ножки пучка Гиса, полная поперечная блокада.

Артериальное давление, как правило, снижено, что обусловлено стенозом легочной артерии и низким давлением в малом круге кровообращения.

Рентгенологическое исследование выявляет ослабление легочного рисунка и слабую пульсацию корней легких, особенно правого. Сердце расширено в поперечнике, в основном за счет увеличения правого желудочка. Вторая дуга по левому контуру выбухает за счет постстеноти-ческого расширения легочной артерии.

Неоспоримые данные о стенозе легочной артерии дает зондирование сердца. Если удается пройти зондом в легочную артерию, то можно установить характерный перепад давления между правым желудочком, где давление резко повышено, и легочной артерией, в которой давление, как правило, ниже нормы. При записи электротонометром внутрисердечного давления может быть получена характерная для этого порока кривая.

При ангиокардиографии можно получить данные о скорости опорожнения правого желудочка, степени и характере заполнения системы легочной артерии и скорости движения крови по сосудам малого круга. При изолированном стенозе легочной артерии отток крови из правого желудочка нарушен. В силу этого контрастное вещество у большинства больных длительное время задерживается в полости правого желудочка. Легочная артерия заполняется медленно и контрастируется значительное время. При ангиокардиографии точно устанавливается степень постстенотического расширения ствола легочной артерии. Селективная ангиокардиография позволяет выявить уровень стеноза, его степень, состояние выводного тракта правого желудочка и положение легочной артерии по отношению к аорте и задней поверхности грудины.

Лечение оперативное и направлено на устранение стеноза. Показания к операции и выбор метода окончательно не разработаны. Некоторые хирурги при установлении показаний к операции основным ориентиром считают уровень давления в правом желудочке. Так, Сван с сотрудниками указывает, что операцию следует производить тем больным, у которых давление в правом желудочке выше 75 ммрт. ст.А.Н. Бакулев и Р.П. Зубарев (1960), А.А. Вишневский, В.И. Бураковский и Т М. Дарбинян (1959) считают, что при решении вопроса об операции необходимо в первую очередь учитывать клиническую картину и состояние гемодинамики. Следует также иметь в виду, что при относительно небольшом повышении давления в правом желудочке развивается гипертрофия его мышцы, а с течением времени - миокардиосклероз. С возрастом при гипертрофии мышцы правого желудочка в его выводном отделе образуется мышечный вал.

После устранения стеноза и уменьшения полости правого желудочка вследствие падения в ней давления указанный мышечный вал ведет к образованию так называемого вторичного стеноза легочной артерии (Брок), что обусловливает нарушение динамики кровообращения и ухудшает результат операции. Поэтому указанные выше хирурги стоят на позиции возможно ранней операции. По их мнению, при клинических симптомах и показателях, характеризующих нарушение оттока крови из правого желудочка и его напряженную деятельность, необходима операция.

Предложены закрытые методы операции и открытые, под контролем зрения. Операция рассечения клапана легочной артерии по поводу стеноза впервые в СССР была произведена А.В. Гуляевым (1952). Разработаны методы рассечения под контролем зрения фиброзной ткани комиссур, обусловливающих сращение клапанов. Эту операцию (некоторые авторы ее называют вальвулопластикой) можно выполнить на "сухом" сердце, выключенном из кровообращения, под гипотермией, а также в условиях искусственного кровообращения. Устранение стеноза легочной артерии на "сухом" сердце под гипотермией предложено Сваном с соавторами в 1954 г. В Советском Союзе эта операция была осуществлена В.И. Бураковским в 1958 г. Тщательная разработка техники операции позволяет выполнить ее основной этап за 2-4 мин., поэтому нет большой необходимости применять для вальвулопластики искусственное кровообращение.

Техника операции. Операцию проводят под гипотермией, снижая температуру тела больного до 30-32°. Доступ чрезгрудинный (с продольным рассечением грудины). После вскрытия перикарда выделяют устья полых вен и под них подводят тесемки, которые затем пропускают через резиновые трубки (турникеты). Под аорту и легочную артерию также подводят тесьму. На переднюю стенку легочной артерии у концов предполагаемого разреза накладывают две держалки, которые затем подтягивают кверху, и мягким зажимом отжимают стенку сосуда (рис.1). На отжатом участке стенку легочной артерии рассекают вдоль. Пережатием полых вен и легочной артерии выключают сердце из кровообращения, снимают с легочной артерии пристеночно наложенный зажим и производят вальвулопластику. Затем вновь отжимают участок артерии с нанесенным на нее разрезом и восстанавливают кровообращение. Дефект в стенке артерии зашивают непрерывным швом.

Эффект от операции хороший, препятствие для тока крови устраняется полностью. Летальность 1-2%.

Дефекты межпредсердной перегородки образуются вследствие неполного закрытия либо первичного атриовентрикулярного канала, либо вторичного отверстия межпредсердной перегородки. К первой группе относят:

1) дефект межпредсердной перегородки с пороками развития мембранозной части межжелудочковой перегородки и клапанного аппарата - так называемое общее предсердно-желудочковое сообщение, которое может быть полным и неполным;

2) изолированные дефекты без пороков развития межжелудочковой перегородки и клапанного аппарата - так называемые первичные дефекты межпредсердной перегородки.

Ко второй группе относят вторичные дефекты, расположенные:

1) центрально в области овального окна

2) у устья нижней полой вены; эти дефекты, как правило, не имеют нижнего края;

3) у устья верхней полой вены. Эти дефекты, как правило, не имеют верхнего края.

Дефекты у устьев верхней и нижней полых вен могут сочетаться с аномальным впадением вен. Могут наблюдаться любые комбинации различных форм дефектов, вплоть до полного отсутствия межпредсердной перегородки (рис.2).

При дефекте межпредсердной перегородки кровь поступает через дефект из левого предсердия в правое. Это ведет к перегрузке правых отделов сердца, в частности правого желудочка и малого круга кровообращения. В результате этого развиваются гипертрофия миокарда правого желудочка и дилятация его полости, спазм и склероз сосудов системы легочной артерии. Увеличенное сопротивление в сосудах малого круга кровообращения обусловливает повышение давления в легочной артерии и правом желудочке. В терминальных стадиях болезни вследствие резко возросшего сопротивления в малом круге кровообращения кровоток ("сброс") через дефект меняется, венозная кровь из правого предсердия начинает поступать в левое; у больного развивается артериальная гипоксемия.

Больные с межпредсердными дефектами часто отстают в развитии, кожные покровы их бледны. Однако в ряде случаев можно наблюдать нормальное развитие у детей с большими дефектами меж- предсердной перегородки с выраженными расстройствами гемодинамики. У некоторых больных при значительном расширении сердца может развиться "сердечный горб". Границы сердца при дефектах межпредсердной перегородки в большинстве случаев расширены. В терминальной стадии болезни сердце может достигнуть огромных размеров за счет резкой гипертрофии стенки и дилятации полости правого желудочка, растяжения обоих предсердий и расширения легочной артерии.

Шум, определяемый при аускультации больных с дефектами межпредсердной перегородки, нехарактерен и может варьировать от короткого, слабого, едва вы слушиваемого во II межреберье слева у грудины до грубого разлитого, слышного над всем сердцем, с наибольшей интенсивностью во II-III межреберьях слева у грудины. Иногда в тех же отделах может определяться диастолический шум. Второй тон над легочной артерией, как правило, акцентирован, иногда расщеплен.

На ЭКГ в 95% случаев отмечается отклонение оси сердца вправо. У многих больных может наблюдаться замедленны" охват возбуждением правого желудочка, а иногда различные формы нарушения проводимости, вплоть до блокады ножки пучка Гиса. Часто можно обнаружить увеличение зубца Р,удлинение интервала; расщепление комплекса*.*

При рентгенологическом исследовании определяется повышенное кровенаполнение и усиленная пульсация сосудов легких. В терминальных стадиях болезни обнаруживаются изменения, характерные для склероза легочных сосудов. Сердце увеличено за счет расширения обоих предсердий и особенно правого желудочка; на прямой рентгенограмме и в правой косой проекции видно выбухание расширенной легочной артерии.

Большое значение для диагностики дефектов межпредсердной перегородки имеет зондирование сердца. Более высокое содержание кислорода в крови правого предсердия, чем в венозной крови полых вен, указывает на поступление артериальной крови из левого предсердия в правое через дефект в межпредсерднои перегородке. Проведение зонда в левое предсердие может служить доказательством сообщения между предсердиями. Однако зонд в левое предсердие можно провести и через неполностью заращенное овальное окно, которое не играет роли в патологии кровообращения.

Давление в полостях сердца и в легочной артерии при дефектах межпредсерднои перегородки, как правило, повышено: в правом предсердии оно достигает 8-10, а иногда - 12-15 ммрт. ст. При повышении сопротивления в легочных сосудах давление в легочной артерии и правом желудочке возрастает до 70-80, а в терминальной стадии - до 120-140 ммрт. ст. Вследствие особенностей гемодинамики и анатомических изменений со стороны правого желудочка и ствола легочной артерии при дефектах межпредсерднои перегородки у ряда больных может наблюдаться разница между давлением в правом желудочке и легочной артерии. Это позволило говорить о так наз. вторичном, относительном стенозе легочной артерии. После устранения расстройств гемодинамики ушиванием дефекта в перегородке разница между давлением в легочной артерии и правом желудочке исчезает.

Ангиокардиографией можно подтвердить выраженное равномерное расширение ствола и ветвей легочной артерии и расширение правых отделов сердца. Периферические сосуды малого круга кровообращения выражены хорошо; скорость кровотока по ним увеличена. Контрастное вещество после заполнения левого предсердия поступает через дефект в перегородке вновь в правое предсердие. Все полости сердца оказываются заполненными контрастным веществом, из-за чего становится практически невозможным различить правые контуры левого предсердия и особенно левого желудочка. Вследствие сброса контрастного вещества вместе с кровью через межпредсердный дефект левый желудочек и аорта контрастируются на ангиокардиограмме слабее обычного. На последующих ангиокардиограммах (через 4-10 сек) вследствие "короткой циркуляции" во все убывающем количестве контрастное вещество продолжает определяться во всех отделах сердца и аорте.

Иные изменения обнаруживаются при ангиокардиографии у больных с межпредсердными дефектами при развившемся склерозе сосудов малого круга, резко выраженной легочной гипертензии и изменении шунта через дефект. У этих больных особенно сильно расширены правое предсердие и желудочек и легочная артерия. Кровоток замедлен; контрастное вещество, заполняя легочную артерию и ее магистральные ветви, подолгу задерживается в них. Очень плохо выявляются на ангиокардиограмме периферические сосуды малого круга, т.к. склеротический процесс затрудняет прохождение по ним крови, а с ней и контрастного вещества. Вместе с венозной кровью контрастное вещество поступает в левое предсердие, а оттуда в левый желудочек и аорту. Уже на 3-4-й секунде после введения контрастного вещества получается изображение не только правых отделов сердца и легочной артерии, но и левого желудочка с аортой.

В зависимости от степени легочной гипертензии, направления шунта через дефект и состояния сердечной деятельности можно различать следующие группы больных с дефектами межпредсердной перегородки.