БЕЛОРУССКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ

РЕФЕРАТ

На тему:

«Клиника, диагностика и лечение открытых артериальных протоков. Классификация, клиника и диагностика коарктации аорты»

МИНСК, 2008

**Клиника и диагностика ОАП**

Течение порока может быть различным — от бессимптомного до крайне тяжелого. При большом диаметре протока он проявляет себя уже с первых дней и месяцев жизни. При этом клиническая картина включает признаки сердечной недостаточности (одышка, тахикардия, гепатоспленомегалия), отставание в физическом развитии, снижение толерантности к физической нагрузке (при кормлении, ходьбе). При небольших и средних размерах протока течение порока длительно может быть бессимптомным.

Признаками ОАП являются:

* повышенная утомляемость и плохая переносимость физических нагрузок;
* часто повторяющиеся респираторные инфекции (вследствие гиперволемии малого круга кровообращения);
* при осмотре иногда отмечается бледность, отставание ребенка в росте. Крайне редко определяется высокий, быстрый пульс, увеличение пульсового давления (быстрое падение диастолического давления в аорте из-за сброса крови через широкий ОАП в легочную артерию), а также резистентный верхушечный толчок.

— систолодиастолический шум над легочной артерией («машинный» шум, шум Джибсона и т. д.). Обычно также выслушивается акцент и расщепление II тона над легочной артерией. Следует отметить, что при повышении давления в системе легочной артерии диастолический компонент шума уменьшается, а затем вовсе исчезает. В таких случаях аускультативная картина ОАП состоит из короткого систолического шума и резкого акцента II тона в проекции легочной артерии. В дальнейшем при выравнивании систолического и диастолического давлений в аорте и легочной артерии может исчезнуть и систолический шум. В это время может появиться цианоз туловища и нижних конечностей, вначале при физической нагрузке, а затем и в покое.

На ЭКГ ведущими являются признаки гипертрофии миокарда левого желудочка. При появлении выраженной легочной гипертензии ведущими могут стать признаки гипертрофии ПЖ.

ЭхоКГ. Специфических эхокардиографических признаков ОАП нет, поэтому используются косвенные. К ним относятся: увеличение полости ЛЖ, изменение нормальных взаимоотношений размеров камер сердца и сосудов. Обычно при допплерографии регистрируется патологический систолодиастолический ток в легочной артерии и повышение давления в ней. При исследовании взрослых пациентов с помощью ЧП-ЭхоКГ возможна визуализация ОАП.

Рентгенография грудной клетки. При ОАП отмечаются усиление легочного рисунка за счет сосудистого компонента, соответствующее величине артериовенозного сброса, расширение ствола легочной артерии и ветвей в корнях, увеличение ЛЖ, а позднее и ПЖ.

Катетеризация сердца, как правило, не проводится. Диагноз обычно устанавливают по клинико-эхокардиографическим данным. К катетеризации сердца и ангиокардиографии прибегают в сомнительных случаях или при сочетанных ВПС. При правосторонней катетеризации сердца могут быть выявлены такие косвенные признаки ОАП, как повышение давления и насыщения крови кислородом в легочной артерии. Иногда удается провести катетер из Л А через ОАП в аорту. При аортографии виден сброс контрастированной крови из аорты в легочную артерию. Для диагностики ОАП высокоинформативным методом является дигитальная субтракционная ангиография, когда малые дозы контраста вводятся внутривенно и рентгеновское изображение усиливается с помощью субтракции и компьютера.

Течение заболевания и его осложнения. Средняя продолжительность жизни больных с ОАП составляет 39 лет, к 30 годам умирают 20% пациентов. Смерть больных с ОАП наступает от развития ряда осложнений. К ним относят:

— высокую легочную гипертензию, ведущую к сердечной недостаточности;

— инфекционный эндокардит, точнее эндартериит протока (боталлит). Вегетации находятся в просвете протока со стороны легочной артерии, поэтому возможна эмболия в нее. Клиника боталлита включает высокую лихорадку, нередко с ознобом, признаки интоксикации, боли в области сердца, тромбоэмболии по большому (при вторичном поражении клапанов) и малому кругам кровообращения. Входными воротами инфекции являются полость рта (заболевание зубов, ангина), отиты, гайморит;

— аневризму протока и ее разрыв. Это осложнение нередко  
возникает на фоне легочной гипертензии или боталлита.

Лечение

Медикаментозное

— дигоксин и мочегонные препараты назначают детям раннего возраста до операции при тяжелом течении ОАП с признаками сердечной недостаточности. Недоношенным детям нередко в первые дни жизни требуется проведение комплекса интенсивной терапии, направленной на лечение острой сердечной недостаточности; — индометацин в дозе 0,1 мг/кг массы тела 3-4 раза в день внутривенно, лучше с 8-го по 14-й день жизни. Индометацин, являясь ингибитором простагландинов Е2 и Е12, способствует возникновению спазма протока с последующей его облитерацией. Осложнениями при лечении индометацином являются транзиторная ренальная дисфункция, гипонатриемия, снижение агрегации тромбоцитов, гастроинтестинальные и внутричерепные кровотечения.

Хирургическое

Некупирующаяся сердечная недостаточность, гипотрофия, прогрессирующая легочная гипертензия, рецидивирующие пневмонии у младенцев до 6 мес являются показанием к оперативному лечению ОАП в этой возрастной группе. При неосложненном течении ОАП операцию обычно выполняют в возрасте старше 12 мес.

Закрытие протока чаще всего производится путем перевязки протока 2-3 лигатурами из левосторонней заднебоковой торакотомии. Боталлит не является противопоказанием к операции. Перед операцией проводят трехнедельный курс антибиотикотерапии, назначают дигоксин и мочегонные препараты. При высокой легочной гипертензии риск операции существенно повышается, отдаленные результаты хуже. Летальность среди больных с легочной гипертензией I—III степени составляет в среднем 2,3%, без легочной гипертензии — практически равна нулю. Эндоваскулярная окклюзия ОАП была разработана W. Porstmann и соавт. и впервые применена для закрытия ОАП в 1967 г. В нашей стране эндоваскулярная окклюзия протока была произведена в 1981 г. профессором Ю. Ф. Некласовым.

В настоящее время перевязку ОАП выполняют также в отдельных клиниках с помощью видеоторакоскопической техники.

Коарктация аорты

Коарктация аорты представляет собой врожденное сужение или (редко) полный перерыв аорты, как правило, в области перехода ее дуги в нисходящую часть (перешейка), иногда в восходящем, нисходящем или брюшном отделах (атипичная коарктация). Первое описание коарктации аорты принадлежит J. Meckel (1750). Более подробно ее описал Морганьи в 1760 г.

Патанатомия. Коарктация в «типичном» месте — это сужение аорты в области ее перешейка (isthmus). Протяженность сужения составляет 0,5-1,5 см, а диаметр в 2-4 раза меньше нормального диаметра аорты. При этом ее просвет обычно дополнительно сужен расположенной внутри кольцевой диафрагмой. Ниже сужения аорта расширена (постстенотическое расширение), а стенка ее нередко аневризматически истончена (за счет воздействия турбулентного тока крови). Артериальное кровообращение большей части нижних отделов туловища и внутренних органов, а также нижних конечностей осуществляется в основном за счет развития коллатералей между артериями дуги аорты с одной стороны и артериями нисходящей и брюшной аорты — с другой. Основными путями, обеспечивающими коллатеральный кровоток, являются внутренние грудные и межреберные артерии. Расширенные и извитые межреберные артерии вызывают появление узур (за счет компрессии) на нижних краях ребер.

**Классификация коарктации аорты**

Классификация Эдвардса [J. E. Edwards et al., 1948].

1. «Взрослый» тип — сегментарное сужение просвета аорты дистальнее отхождения левой подключичной артерии.

2. «Детский» тип — продленное сужение в этом месте. Классификация Покровского А. В. (1979).

1. Изолированная коарктация.
2. Коарктация + ОАП:

а) иостдуктальная (расположена ниже отхождения ОАП);

б) юкстадуктальная (ОАП открывается на уровне сужения);

в) предуктальная (ОАП отходит ниже коарктации).

3. Коарктация + ВПС (ДМЖП, ДМПП и т. д.).

Патофизиология. При коарктации аорты развивается систолическая перегрузка левого желудочка и существует два гемодинамических режима: гипертонический (выше места коарктации) и гипотонический (ниже сужения). Патогенез артериальной гипертензии в дуге аорты при коарктации аорты сложен и не до конца ясен. Механическая обструкция, активация системы ренин-ангиотензин-альдостерон (в связи с низким давлением в почечных артериях) приводят к повышению общего периферического сопротивления. При постдуктальной коарктации аорты кровь через ОАП сбрасывается под высоким давлением в легочную артерию, что может рано привести к развитию легочной гипертензии. При предуктальном варианте направление сброса крови определяется артериовенозным или веноартериальным градиентом между нисходящей аортой и легочной артерией.

Клиника и диагностика коарктации аорты

Клиническая картина порока определяется возрастом больного, анатомическими изменениями и сочетанием с другими ВПС. Проявление заболевания у новорожденных и грудных детей отличается более тяжелым течением. Ю. Е. Березовский и А. В. Покровский выделяют 5 периодов течения заболевания в зависимости от возраста больных.

1- Критический период наблюдается в течение первого года жизни ребенка при так называемом «детском» типе, особенно при постдуктальном варианте коарктации аорты, когда артериальная кровь под высоким давлением нагнетается через ОАП в легочную артерию. Порок проявляется развитием выраженной сердечно-легочной недостаточности и (или) пневмонии. Сочетание коарктации аорты с другими ВПС также приводит к тяжелому течению болезни и развитию критических нарушений кровообращения. Большинство детей грудного возраста с сочетанными врожденными пороками сердца и коарктацией аорты погибают в первые дни и недели от сердечно-легочной недостаточности.

1. Период адаптации охватывает возраст от 1 до 5 лет. Дети иногда жалуются на головные боли, утомляемость. Клиническая симптоматика бедна.
2. Период компенсации — возраст от 5 до 15 лет. Больные, как правило, жалоб не предъявляют. Заболевание часто обнаруживают при врачебном осмотре. Артериальное давление на руках превышает нормальные возрастные цифры.
3. Период субкомпенсации обычно соответствует возрасту от 15 до 20 лет. В этот период появляются и нарастают жалобы.
4. Период декомпенсации наблюдается в 20-40-летнем возрасте больных, когда развиваются осложнения, нередко приводящие к летальному исходу.

В стадии субкомпенсации жалобы можно разделить на три группы.

1. Жалобы, связанные с гипертензией в проксимальном отделе аорты: головные боли, тяжесть, ощущение пульсации в голове; быстрая умственная утомляемость, ухудшение памяти и зрения, носовые кровотечения.
2. Жалобы, связанные с постнагрузкой левого желудочка: боли в области сердца, ощущение перебоев, сердцебиение, одышка.
3. Жалобы, обусловленные недостаточным кровоснабжением нижней половины тела (возникают редко при физической нагрузке): быстрая утомляемость и чувство слабости в нижних конечностях, импотенция у мужчин.

При осмотре дети обычно выглядят здоровыми с развитой мускулатурой верхнего плечевого пояса. Иногда отмечается усиленная пульсация сонных и межреберных артерий. Артериальное давление на руках повышено до 140-150 мм рт. ст., но может достигать, особенно у взрослых, 220 и более мм рт. ст. На нижних конечностях АД, измеренное методом Короткова, не определяется или снижено (в норме наоборот выше на нижних конечностях). Пульсация на бедренных артериях ослаблена или отсутствует. Обычно выслушивается средней интенсивности систолический шум на основании сердца, сосудах шеи и в межлопаточной области, а также акцент II тона над аортой.

На ЭКГ определяются признаки гипертрофии левого желудочка.

ЭхоКГ. При двумерном секторальном сканировании из супрастернальной позиции или из пищевода достаточно отчетливо визуализируется коарктация аорты. Допплер-эхокардиография позволяет выявить ускоренный турбулентны и ток крови за местом сужения и рассчитать систолический градиент на уровне сужения аорты.

Рентгенологически может определяться некоторое увеличение левого желудочка и узу рация нижних краев ребер.

Реовазографически обнаруживается резкое уменьшение кровенаполнения нижних конечностей по сравнению с верхними.

Катетеризация аорты и аортография выполняются (достаточно редко) для уточнения характера сопутствующих пороков. При этом определяют величину градиента давления на уровне коарктации, место и протяженность сужения.

Течение заболевания и его осложнения. Средняя продолжительность жизни больных при естественном течении заболевания составляет 35 лет. При критическом варианте течения коарктации аорты высокая (около 30%) летальность наблюдается на первом году жизни. Причинами смерти грудных детей являются сердечно-легочная недостаточность и пневмония. В возрасте старше 20 лет причинами смерти могут быть кровоизлияние в мозг; инфекционный эндокардит, кардиосклероз и сердечная недостаточность, разрыв постстенотической аневризмы нисходящей аорты.

Лечение

Медикаментозное лечение не эффективно. У новорожденных и грудных детей показанием к операции являются выраженная артериальная гипертензия и декомпенсация сердечной деятельности. При сравнительно благоприятном течении заболевания операция выполняется в возрасте 4-6 лет. В период декомпенсации порока операция также показана, но риск ее повышен, а отдаленные результаты хуже.

Операция устранения коарктации аорты выполняется из левосторонней боковой торакотомии в четвертом межреберье и может носить различный характер.

1. Резекция коарктации аорты с наложением анастомоза конец в конец. Эта операция не показана детям раннего возраста (до 5 лет) из-за частого развития рекоарктации в отдаленные сроки после операции.

1. Операция непрямой истпмопластики заплатой из синтетического материала или стабилизированного перикарда.
2. Истмопластика аорты левой подключичного артерией широко применяется у новорожденных и грудных детей. Компенсация кровообращения левой руки осуществляется по коллатералям. Однако в дальнейшем по мере роста ребенка левая рука становится несколько короче в силу развития хронической артериальной недостаточности.
3. Истмопластика аорты левой подключичной артерией с сохранением кровотока по ней [М. Meier и соавт., 1986]. Производят максимальное выделение левой подключичной артерии и отходящих от нее ветвей. Подключичную артерию отсекают от аорты и рану ее ушивают. Продольно рассекают суженный участок аорты. Подключичную артерию вскрывают продольно, но ниже уровня отхождения ветвей, низводят вниз и, подшивая непрерывным швом к краям разреза на аорте, устраняют сужение.
4. Аортопластика левой подключичной артерией с сохранением кровотока по ней с помощью расширенной внутренней грудной артерии разработана и использована в клинике госпитальной хирургии СПГМУ им. акад. И. П. Павлова.
5. Прямая истмопластика. Операция заключается в продольном рассечении места сужения аорты и поперечном сшивании ее.

Рентгено-эндоваскулярная баллонная истмопластика не нашла широкого применения из-за кратковременности эффекта, возможности развития осложнений (разрыва аорты, образования ложных аневризм и др.)

Результаты оперативного лечения. Госпитальная летальность не превышает 2-3%. Отдаленные результаты у большинства своевременно оперированных больных хорошие. Однако в отдаленные сроки после операции (10-25 лет) могут развиться рекоарктация или ложная аневризма перешейка аорты. Поэтому больные подлежат длительному динамическому наблюдению с обязательным рентгенологическим контролем.

Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП)

Анатомия межпредсердной перегородки. Межпредсердна перегородка занимает только среднюю часть медиальной стенки правого предсердия. Здесь находится постоянное анатомическое образование — овальная ямка (fossa ovalis). Края овальной ямки выражены достаточно хорошо. Ее дно нередко образовано клапаном, край которого уходит в левое предсердие. В 25% случаев этот край не срастается и остается небольшое отверстие — овальное окно (foramen ovale).

ЛИТЕРАТУРА

1. Сердечно-сосудистая хирургия./ под ред. Буравского В.И., Бокерия Л.А., М: Медицина, 2002г.
2. Литман И. Оперативная хирургия, Будапешт, 1992г.
3. Маколкин В.М., Приобретенные пороки сердца, М.: Медицина, 1986г.
4. Новиков В.И. Методика эхокардиографии, СПб, СПбМАМО, 1994г.