ТЕМА: ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ У ВЗРОСЛЫХ.

 В зависимости от анатомических изменений пороки подразделяют на синие и белые.

 Синими пороками называют те пороки, при которых в результате анатомических изменений венозная кровь поступает в артериальное русло. Такая ситуация наблюдается при диспозиции аорты: отходит аорта от правого желудочка, а полая вена впадает в левое предсердие. Без оперативного лечения смерть наступает в первые годы жизни.

 Белые пороки - т пороки, при которых в результате анатомических изменений в артериальное русло поступает артеризированная кровь. Эти больные живут до взрослого возраста. Проблемы возникают в 30-40-50 лет. Такая ситуация наблюдается при:

1. Дефекте межжелудочковой перегородки
2. Дефекте межпредсердной перегородки
3. Открытом артериальном протоке

 **Дефект межпредсердной перегородки.**

 В области межпредсердной перегородки остается соустье, которое во время внутриутробного развития является нормой и является путем нормального тока крови: артериальная кровь идет от плаценты через пупочную вену в полую вену, откуда попадает в правое предсердие. Кровоснабжение легочной ткани осуществляется от аорты. Малый круг не функционирует.

 Чаще всего дефект межпредсердной перегородки низкий, то есть в области foramen ovale. При этом возникают следующие патологические изменения: в правое предсердие поступает больше крови,, чем в норме, так как при этом пороке кровь в правое предсердие поступает из полых вен и из левого предсердия за счет градиента давления между предсердиями. Следовательно, объем нагрузки на правые отделы сердца резко увеличивается, что ведет к увеличению объема кровотока по легочной артерии. Затем появляется обратный сброс. Сброс, как правило, небольшой, так как градиент давления между предсердиями около 10 мм рт.ст. Таким образом, в раннем детском и юношеском возрасте симптомы связанные с нарушением кровообращения выражены слабо: ребенок мало прибавляет в весе, часто более ОРВИ. Очень длительное время наблюдается бессимптомный период. В возрасте 18-20 лет нагрузка на правые отделы сердца еще больше возрастает, что ведет к появлению сердцебиения, частых пневмоний, одышки и развитию правожелудочковой недостаточности.

 Объективное обследование: градиент давления между предсердиями небольшой, значит шума не слышно (шум обусловлен патологическим сбросом крови). Пока не появится значительной перегрузки правых отделов сердца порок бессимптомен. Первым и патогномоничным симптомом является появление расщепления 2 тона над легочной артерией, что обусловлено тем, что пульмональные клапаны захлопываются после аортальных. Появляется систолический шум над легочной артерией, так как увеличивается объемная скорость кровотока, так как просвет легочной артерии относительно узкий засчет увеличения объемной скорости. Когда объем крови в правом предсердии увеличивается в 3 и более раз, то появляется диастолический шум над проекцией трикуспидального клапана, так как возникает функциональный стеноз трикуспидального клапана за счет резчайшего увеличения объема крови. После появления диастолического шума возникает правожелудочковая недостаточность.

 Методы исследования.

 ЭКГ: данные скудные. Отклонение электрической оси сердца вправо, то есть максимальной зубец R в 3 стандартном отведении, блокада правой ножки пучка Гисса, которая может быть полной и неполной (частичной). Если блокада частичная, то мы не задумываемся е ее причине, так как у 10% населения это является вариантом нормы.

Рентгенологическое исследование: является более информативным. Будет наблюдаться усиление сосудистого рисунка, что никогда не является вариантом нормы. Отмечается усиление тени корней и тени сосудов, которые обрываются к периферии. В более поздние сроки, когда увеличен правый желудочек, то его увеличение хорошо видно в боковой проекции. Правый желудочек может закрыть ретростернальное пространство и увеличиться вторая дуга слева (напомним, что первая дуга - это аорты, вторая - легочная артерия, третья - ушко левого предсердия, четвертая - левый желудочек).

 Эхография: при стандартной эхографии дефект межпредсердной перегородки можно обнаружить только в том случае, если удается вывести межпредсердную перегородку на экран. Экокардиографические окна - это те места, где сердце плотно прилежит к тканям: 4 межереберье слева от грудины, яремное пространство, диафрагмальное пространство.

Доплерография: контрастирование осуществляется изотоническим раствором, при введении которого межпредсердная перегородка контрастируется: там где дефект перегородки ответа нет, так как там кровь из левого предсердия. Раньше контрастирование осуществлялось I131 альбумином.

 Обязательным перед операцией является катетеризация полостей сердца, так как удается пройти зондом в левое предсердие, установить, что давление в левом и правом предсердии одинаково и артеризация крови (насыщение крови кислородом) в правом предсердии такая же, как в левом.

 Лечение: только оперативное. Показанием является увеличение кровенаполнения правого предсердия в два раза против нормы. При увеличении кровенаполнения в 3 и более раза оперировать нет возможности, так как появляется обратный сброс крови справа налево, так как давление в правом предсердии больше, чем в левом.

 Дефект межжелудочковой перегородки.

 Встречается реже, чем дефект межпредсердной перегородки, так как общий желудочек у эмбрионом только в первые 1.5 - 2 месяца внутриутробного развития. После этого срока развивается межпредсердная перегородка.

 Рано появляется шум, связанный со сбросом крови из левого желудочка в правый желудочек, что ведет к увеличению объемной нагрузки правого желудочка. Правый желудочек перекачивает кровь из левого желудочка и увеличивается объемная нагрузка левого желудочка и левого предсердия. Таким образом объемная нагрузка и правого и левого желудочка с самого начала увеличена. Из-за увеличения объема левого желудочка увеличивается объемная скорость кровотока в легочной артерии, то есть развивается легочная гипертензия, что приводит к перестройке сосудов малого круга кровообращения.

 При дефекте межжелудочковой перегородки легочная гипертензия развивается раньше, чем при дефекте межпредсердной перегородки. Клиника дефекта межжелудочковой перегородки зависит от величины сброса. При значительном лево-правопредсердном сбросе раньше формируется правожелудочковая недостаточность.

 Объективное исследование.

 Очень рано появляется шум, который сначала занимает первую половину систолы, а затем носит голосистолический характер, то есть занимает всю систолу. Большое количество крови, поступающей в левое предсердие, приводит к развитию относительного митрального стеноза и появляется диастолический шум митрального стеноза так как митральный клапан становится мал, для такого большого количества крови, находящейся в левом предсердии ( он не соответствует объему). Кроме того, может быть шум аортального стеноза, так как объем левого желудочка значительно увеличен и аортальное отверстие относительно мало.

 По мере увеличения давления в легочной артерии и развития склеротических изменений в системе легочных сосудов, количество крови, проходящей через малый круг уменьшается и аускультативная симптоматика регрессирует: исчезает диастолический шум, затем уменьшается систолический шум. В конечном итоге, когда давление в правом и левом предсердии становится одинаковым, практически исчезает и систолический шум. Исчезновение систолического шума означает катастрофические изменения, то есть изменения в сосудах малого круга кровообращения резчайшие и нормальное кровообращение через малый круг восстановить никогда не удается, то есть оперировать поздно.

 ЭКГ: нет грубо выраженных изменений. Признаки гипертрофии обоих желудочков.

 Рентгенологическое исследование: в передней проекции определяется шарообразное сердце, то есть увеличены и правые и левые отделы.

 Окончательный диагноз - по данным эхокардиографии. Подтверждение диагноза при катетеризации.

Лечение. Лечение только хирургическое. Показанием является увеличение кровенаполнения сердца в 2 раза. Увеличение кровенаполнения в 3 и более раз регресса патологического процесса не даст. Оперировать до того как увеличится объем кровенаполнения в 2 раза не имеет смысла, так как симптоматики нет и сердце компенсирует имеющиеся патологические нарушения.

 Дефект межжелудочковой перегородки неприятен тем, что очень большой градиент давления между левым и правым желудочком. Кроме того, часто повреждается эндотелий сосудов, что ведет к тому, что риск бактериального эндокардита крайне высок ( до 30% больных с дефектом межжелудочковой перегородки заболевают бактериальным эндокардитом). Таким образом, если больного еще оперировать рано, то обязательным является ранее проведение профилактики бактериального эндокардита при любых оперативных вмешательствах, включая гинекологические, стоматологические и урологические вмешательства. Антибиотики назначают за 6 часов до вмешательства и через 48 часов после него для подавления бактериемии.

**Открытый артериальный проток (Боталлов).**

 Во время внутриутробного развития имеется соустье между нисходящей часть аорты и одной из ветвей легочной артерии, что является нормальным. У малодневных детей давление в легочной артерии и аорте одинаково, что ведет к тому, что соустье через 2-3 месяца зарастает , иногда может быть в виде маленького тяжика. Если это соустье не зарастает, то появляется путь сброса крови из аорты в легочную артерию. Этот шум существует постоянно. Давление в аорте независимо от систолы и диастолы всегда больше , чем в легочной артерии. Следовательно, сброс будет всегда, что приведет к увеличению объемной скорости легочного кровотока и легочной гипертензии, поражается стенка сосудов легких.

Объективное исследование.

 Систоло-диастолический (“машинный”) шум. Этот шум однотипный, амплитуда его не зависит ни от 1 , ни от 2 тона. Чем больше градиент давления, тем интенсивнее шум. Таким образом, шум выслушивается в первые дни жизни, нарастает к 10-12 годам. В этом возрасте устанавливается соотношение давления в аорте и легочной артерии. По мере возрастания давления в легочной артерии шум уменьшается. К моменту декомпенсации порока шум может вообще исчезнуть. Из-за значительного сброса крови из аорты пульс частый и высокий, то есть складывается ситуация, похожая на аортальную недостаточность ( объем крови поступил , а затем уменьшился. При аортальной недостаточности кровь сбрасывается в левый желудочек, а при открытом аортальном протоке кровь сбрасывается в легочную артерию). При открытом аортальном протоке рано гипертрофируется правый желудочек.

Рентгенологическое исследование: увеличивается как правый , так и левый желудочек. Левый желудочек увеличивается вслед за правым. Правый желудочек увеличивается за счет гипертензии малого круга. Левый желудочек увеличивается за счет большого количества крови, которая частично обратно возвращается. Из-за значительной турбулентности крови по артериальному протоку рано наступают изменения в его стенке и там откладывается кальций, что на рентгене видно в виде кальцинированного тяжа на уровне сосудистого рисунка.

 Эхокардиография в диагностике не помогает.

 Диагноз подтверждается путем катетеризации с контрастированием физиологическим раствором. При аортографии контраст попадает в полость левого желудочка и в малый круг, то есть в легочную артерию.

 Лечение: только хирургическое.

Все вышеизложенные пороки ( дефект межжелудочковой перегородки, дефект межпредсердной перегородки, открытый артериальный проток) имеют один и тот же исход - легочную гипертензию.