БЕЛОРУССКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ

РЕФЕРАТ

На тему:

«Патологическая анатомия и классификация ДМПП. Дефект межжелудочковой перегородки»

МИНСК, 2008

**Патологическая анатомия и классификация ДМПП**

При нарушении нормального развития первичной и вторичной межпредсердной перегородок могут образовываться разнообразной формы дефекты межпредсердной перегородки. Если происходит закрытие отверстия первичной межпредсердной п регородки — образуется первичный дефект (10%). При нарушении развития вторичной межпредсердной перегородки формируется вторичный дефект.

Первичный ДМПП располагается в нижнем отделе межпредсердной перегородки непосредственно над предсердножелудочковыми отверстиями (верхним краем межжелудочковой перегородки). Первичный ДМПП может быть изолированным (крайне редко), чаще сочетанным с расщеплением септальной створки митрального (редко трикуспидального) клапана. Сочетанныи первичный ДМПП рассматривают как неполную форму атриовентрикулярной коммуникации (АВК). При редко встречающейся полной АВК межпредсердный дефект распространяется на межжелудочковую перегородку, причем сочетается с расщеплением септальных створок как митрального, так и трикуспидального клапанов. При этом все четыре камеры сердца сообщаются между собой.

Вторичные ДМПП (90%) всегда имеют нижний край межпредсердной перегородки, отделяющий дефект от уровня предсердно-желудочковых клапанов.

По локализации вторичные ДМПП делятся на:

* центральные (66%);
* верхние, или дефекты верхнего венозного синуса (5%), расположенные под устьем верхней полой вены (ВПВ) и, как правило, сочетающиеся с частичным аномальным впадением правых легочных вен в ВПВ или правое предсердие;
* нижние, или дефекты нижнего венозного синуса (1%), расположенные в устье нижней полой вены (НПВ);
* множественные дефекты;
* общее предсердие или трехкамерное сердце (1%) — полное отсутствие межпредсердной перегородки.

Патофизиология

Сброс артериальной крови из левого предсердия в правое предсердие (градиент 2-3 мм рт. ст.) приводит к гиперволемии малого круга кровообращения, перегрузке правого желудочка объемом. Это вызывает гипертрофию миокарда правого желудочка. Позднее развитие легочной гипертензии при ДМПП (после 16-20 лет) связано с рядом факторов: отсутствием непосредственного воздействия высокого давления (ЛЖ при ДМЖП) на сосуды легких, передачей нормального или слегка повышенного Давления из ПЖ в ЛА, значительной растяжимостью правых отделов сердца, высокой резервной емкостью легочных сосудов и их низким сопротивлением.

Легочная гипертензия при ДМПП развивается медленно по органическому типу, однако имеет плохой прогноз. Декомпенсация правого желудочка также развивается в относительно поздние сроки.

При первичном ДМПП артериовенозный сброс крови происходит на уровне предсердий и, одновременно, через расщепленную створку митрального клапана из ЛЖ в ЛП, следовательно, имеет место объемная перегрузка обоих желудочков. Это приводит к гипертрофии миокарда обоих желудочков. Левое предсердие может быть дилатировано за счет регургитации на митральном клапане.

Открытое овальное окно не является пороком развития. Его заращение происходит в период от 1,5 мес до 20 лет, а у 25% здоровых взрослых людей овальное окно остается незаращенным. Однако открытое овальное окно не функционирует, поскольку давление в левом предсердии выше, чем в правом и «клапан» овального отверстия закрыт. Только при высоком давлении в правом предсердии, превышающим давление в ЛП (хроническая тромбоэмболия легочной артерии, первичная легочная гипертензия и т. д.), может происходить сброс крови справа налево. Он может быть причиной парадоксальной эмболии в большой круг кровообращения из правых отделов сердца и венозной системы при первичной или вторичной легочной гипертензии.

Клиника и диагностика ДМПП

В раннем детстве большинство детей с ДМПП ведут нормальный образ жизни. С возрастом (во второй половине детства, юношеском и даже взрослом возрасте) появляются жалобы на повышенную утомляемость, одышку и сердцебиение при физической нагрузке по сравнению со сверстниками. Почти у 2/3 больных в анамнезе отмечаются повторные бронхиты и пневмонии в связи с гиперволемией малого круга кровообращения. При первичном ДМПП клинические проявления заболевания появляются раньше.

При объективном исследовании могут отмечаться некоторое отставание в физическом развитии, бледность кожных покровов, нередко «сердечный горб» у детей старшего возраста. При пальпации определяется усиленный правожелудочковый (эпигастральный) толчок. При первичном ДМПП может определяться усиленный верхушечный толчок, и даже систолическое дрожание. Границы сердца, как правило, расширены. Аускулътативно над сердцем во втором-третьем межреберье выслушивается умеренной интенсивности систолический шум, расщепление II тона надлегочной артерией (отставание закрытия клапана легочной артерии). У детей первых лет жизни такой шум напоминает функциональный, что способствует поздней диагностике порока. К 5-7 годам интенсивность шума усиливается. Генез шума до конца не ясен. Считают, что он связан с функциональным (относительным) стенозом легочной артерии (увеличенный кровоток через неизмененное фиброзное кольцо легочного клапана). При первичном ДМПП с митральной недостаточностью выслушиваются два разных по тембру и локализации шума: над верхушкой — систолический шум недостаточности митрального клапана с проводимостью в левую аксиллярную область; во втором-третьем межреберье слева — систолический шум ДМПП.

На ЭКГ регистрируются признаки гипертрофии правого желудочка и частичной блокады правой ножки пучка Гиса. Могут определяться также признаки гипертрофии левого желудочка, перегрузки левого предсердия, блокады передневерхнего разветвления левой ножки пучка Гиса при первичном ДМПП.

ЭхоКГ. При одномерном изображении косвенными признаками ДМПП являются увеличение правых отделов сердца, парадоксальное движение межжелудочковой перегородки. При двухмерной ЭхоКГ (В-режим) непосредственно визуализируется межпредсердная перегородка из парастернальной позиции по короткой оси сканирования, а также в проекции 4 камер с верхушки сердца. По короткой оси ЛЖ на уровне клапана определяется расщепление передней митральной створки при первичном ДМПП. Допплер-КГ исследование позволяет оценить регургитацию на митральном и трикуспидалыюм клапане, рассчитать давление в легочной артерии.

Рентгенологически определяется увеличение правых отделов сердца, ствола легочной артерии, усиление сосудистого легочного рисунка вследствие гиперволемии. При первичном ДМПП может определяться увеличение обоих желудочков и предсердий.

Катетеризация сердца и ангиокардиография применяются при сочетанных пороках или в неясных случаях. Признаками ДМПП являются:

* некоторое повышение давления в ПЖ и ЛА (может определяться небольшой градиент между ПЖ и ЛА в 15-20 мм рт. ст.);
* повышенное содержание кислорода в пробах крови из ппа вого предсердия (ПП) по сравнению с пробами из полых вен;
* прохождение катетера из ПП в левое предсердие (ЛЩ через ДМПП и сброс контраста в обратном направлении (через овальное окно сброс отсутствует);
* симптом «гусиной шеи» и заброс контраста в ЛП из ЛЖ (левосторонняя вентрикулография) при первичном ДМПП

Течение заболевания и его осложнения. Вторичный ДМПП имеет благоприятное естественное течение в первые две-три декады жизни. Средняя продолжительность жизни составляет 36-40 лет; имеются наблюдения за больными, прожившими 70 и более лет. Однако большинство из них становятся тяжелыми инвалидами в возрасте старше 50 лет. Основными осложнениями являются легочная гипертензия и сердечная недостаточность.

Больные с неполной АВК без операции умирают до 20~30-летнего возраста от сердечной недостаточности, легочной гипертензии, бактериального эндокардита, нарушений ритма сердца.

Лечение

Оперативное лечение показано практически всем больным с ДМПП. В раннем детском возрасте операция показана при тяжелом клиническом течении с явлениями сердечной недостаточности. Чаще всего операция выполняется в дошкольном или младшем школьном возрасте.

Закрытие вторичных ДМПП выполняется в условиях экстракорпорального кровообращения (ЭКЮ путем ушивания или (при больших дефектах) пластики заплатой из аутоперикардиальной (ксеноперикардиальной) или синтетической ткани. Реже устраняют вторичный ДМПП по закрытой методике на работающем сердце или эндоваскулярным методом.

Первичный ДМПП устраняют в условиях ЭКК и фармакохолодовой кардиоплегии. Производят ушивание расщепленной створки и пластику дефекта заплатой.

Результаты оперативного лечения. Летальность после оп рации закрытия вторичных ДМПП не превышает 1-2%. Гемодинамически малозначимая реканализация дефектов наблюдается в 5% случаев. Хорошие отдаленные результаты отмечены у больных, оперированных до развития легочной гипертензии.

Госпитальная летальность при первичном ДМПП колеблется от 3 до 7%. Среди осложнений, ведущих к летальному исходу, следует отметить сердечную недостаточность, возникающую из-за неадекватной коррекции митрального клапана или сужения субаортального тракта, полную АВ-блокаду, нарушения сердечного ритма. Отдаленные результаты у большинства больных хорошие. Лишь 5% больных нуждаются в повторной операции на митральном клапане.

**Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП)**

Aнатомия межжелудочковой перегородки. Межжелудочковая перегородка условно делится на мембранозную и мышечную части. Последняя состоит из приточной, трабекулярной и отточной частей.

Патанатомия и классификация

Размеры дефектов бывают от 1-2 мм до 20-25 мм в диаметре. Выделяют большие дефекты (величина их сходна с диаметром аорты), средние (10-15 мм), малые (до 5-6 мм).

Нередко ДМЖП сочетается с ДМПП, ОАП, коарктацией аорты, аортальным стенозом и др. Особое место занимает ДМЖП с аортальной недостаточностью, расположенный, как правило, субаортально. Мембранозно-перимембранозная часть межжелудочковой перегородки выполняет роль опоры для синусов Вальсальвы, поэтому ее отсутствие способствует провисанию аортальных створок и развитию недостаточности аортального клапана.

Классификация ДМЖП по локализации.

* перимембранозный дефект (самый частый) — приточный, трабекулярный, инфундибулярный;
* отточный дефект (инфундибулярный, надгребешковый) 1 субартериальный, мышечный;
* мышечный дефект (редко) — приточный, трабекулярный.

Патофизиология. Артериальная кровь из Л Ж фактически сбрасывается в ЛА вместе с венозной кровью правого желудочка, откуда по малому кругу кровообращения возвращается в левые отделы сердца, что приводит, прежде всего, к объемной перегрузке левого желудочка и гипертрофии его миокарда.

Сразу после рождения отмечается перекрестный или небольшой левоправый (артериовенозный) сброс крови через ДМЖП в силу почти одинакового давления в обоих желудочках. Постепенно давление в легочной артерии падает (физиологическая инволюция строения легочных сосудов), градиент давления между желудочками повышается, и сброс крови также увеличивается. Компенсаторно возникающий спазм легочных сосудов препятствует переполнению их кровью. Так развивается функциональная фаза легочной гипертензии, обусловливающая развитие гипертрофии миокарда ПЖ. При длительном существовании порока развивается органическая фаза легочной гипертензии, в результате чего возникает перекрестный, а затем и праволевый сброс крови (синдром Эйзенменгера). При этом систолический шум становится короче и постепенно может исчезнуть, а появляется диастолический шум пульмональной недостаточности (Грехема-Стила) и цианоз.

Клиника и диагностика ДМЖП

Диагноз ДМЖП обычно устанавливается рано, в родильном доме, по данным выраженной аускультативной симптоматики. Время проявления первых признаков порока определяется размерами дефекта и объемом сброса крови.

При больших и средних перимембранозных дефектах у младенца рано появляются одышка и быстрая утомляемость при кормлении, в результате чего ребенок остается голодным, становится беспокойным и отстает в физическом развитии. У таких Детей отмечаются повышенная потливость (результат гиперсимпатикотонии), бледность и небольшой периферический цианоз кожных покровов. Нередко возникает кашель, усиливающийся при перемене положения тела, развиваются повторные, трудно поддающиеся лечению пневмонии. При осмотре может выявляться сердечный горб. Верхушечный толчок усилен, смещен влево вниз. Существенно усилен эпигастральный толчок. Границы сердца расширены. Определяется систолическое дрожание в третьем-четвертом межреберье слева от грудины (струя крови, проходя через дефект и правый желудочек, направлена на его стенку, прилежащую к грудной стенке). Аускулътативно определяется связанный с первым тоном грубый систолический шум с эпицентром в третьем-четвертом межреберье слева от грудины Редко эпицентр этого шума выслушивается во втором-третьем межреберье (при надгребешковом ДМЖП). Определяется также акцент и расщепление II тона над легочной артерией. У большинства детей этой группы в первые месяцы жизни выявляются признаки выраженной сердечной недостаточности — увеличение печени и селезенки, отечный синдром, застойные влажные хрипы в легких, особенно с левой стороны (сдавление нижней доли увеличенным сердцем).

С возрастом состояние и самочувствие многих этих детей улучшается в связи с уменьшением отношения размеров ДМЖП к общему объему сердца. Проявления недостаточности кровообращения существенно уменьшаются или исчезают. Однако основные признаки заболевания сохраняются.

При малых перимембранозных дефектах жалоб, как правило, нет. Основным проявлением порока является систолический шум в третьем-четвертом межреберье слева от грудины. Со временем могут появиться жалобы на повышенную утомляемость, признаки увеличения левого и затем правого желудочка, признаки умеренной легочной гипертензии.

При малых мышечных дефектах (болезнь Толочинова-Роже) жалоб и клинических проявлений порока нет, за исключением скребущего систолического шума средней интенсивности в четвертом-пятом межреберье слева от грудины. С возрастом интенсивность шума уменьшается, и он может исчезнуть (спонтанное закрытие дефекта).

При малых дефектах регистрируется нормальная ЭКГ либо ЭКГ с признаками повышенной активности Л Ж или умеренной гипертрофии его миокарда. По мере повышения давления в ЛА присоединяются признаки перегрузки, а затем и гипертрофии миокарда ПЖ. При больших и средних дефектах аналогичные признаки появляются рано.

ЭхоКГ. Одномерная эхокардиография позволяет определить только косвенные признаки порока — увеличение полости ЛЖ и дилатацию ПЖ при развитии легочной гипертензии. При двухмерной ЭхоКГ производят прямое определение размеров и расположения дефекта. Для лоцирования дефекта в мембранозной части перегородки используют проекцию 4 камер.

Рентгенологически при малых дефектах патологических изменений со стороны сердца и легких может не быть. При средних и больших дефектах легочный рисунок усилен по артериальному типу, ствол и ветви легочной артерии расширены, чаще преобладает увеличение Л Ж. При легочной гипертензии, может определяться дилатация обоих желудочков.

Катетеризация сердца и ангиокардиография показаны больным с ДМЖП при необходимости уточнения степени легочной гипертензии и подозрении на сопутствующие ВПС. Признаками ДМЖП являются повышенная оксигенация венозной крови в ПЖ, сброс контрастного вещества из ЛЖ в правый и его поступление в ЛА.

Течение заболевания и его осложнения. Средняя продолжительность жизни больных при естественном течении ДМЖП составляет 23-27 лет, при малых размерах дефекта — около 60 лет. Основными осложнениями ДМЖП являются легочная гипертензия и синдром Эйзенменгера, сердечная недостаточность, пневмония, инфекционный эндокардит. Наибольшая летальность при больших ДМЖП приходится на ранний детский возраст — более 50% детей умирают в возрасте до года.

Лечение

Медикаментозное. При сердечной недостаточности у детей раннего детского возраста до операции и в послеоперационном периоде назначают дигоксин, мочегонные препараты, витаминотерапию.

Хирургическое. В раннем детском возрасте оперативное лечение обычно показано при больших дефектах и развитии осложнений — легочной гипертензии, рефрактерной сердечной недостаточности, рецидивирующих пневмониях, гипотрофии II-III степени. Операция может выполняться даже в первые дни или недели жизни ребенка.

При малых дефектах, отсутствии жалоб и нарушений общей и внутрисердечной гемодинамики операция не показана. Больные подлежат динамическому наблюдению. При тенденции к повышению давления в Л А (даже при отсутствии жалоб) операция показана.

При давлении в Л А, приближающемся к 60-75% от системного АД, прогноз операции сомнительный. Уравновешенное давление в желудочках или праволевый сброс (синдром Эйзенменгера) являются противопоказанием к операции.

Методы оперативного лечения. Все операции осуществляются в условиях искусственного кровообращения и фармакохолодовой кардиоплегии из трансстернального доступа. Малые дефекты устраняются путем правосторонней атриотомии и ушивания дефекта П-образными швами. При больших и средних дефектах производят пластику ДМЖП заплатой из синтетической, ксеноперикардиальной или стабилизированной (глутаровым альдегидом) аутоперикардиальной ткани. При ДМЖП с выраженной аортальной недостаточностью помимо пластики дефекта выполняют пластическую операцию на створках аортального клапана или (редко) его протезирование.

В настоящее время разрабатывается эндоваскулярное транскатетерное закрытие малых ДМЖП.

Результаты оперативного лечения. При своевременно выполненных операциях госпитальная летальность не превышает 1-5%. При значительной легочной гипертензии летальность увеличивается до 10%. Отдаленные результаты в большинстве случаев (около 80%) хорошие.

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.