**Пороки сердца врожденные**

Внутриутробные аномалии развития сердца (в т. ч. его клапанов, перегородок) и крупных сосудов. Частота их неодинакова в разных регионах, в среднем они наблюдаются приблизительно у 7 из 100 живых новорожденных; у взрослых они встречаются значительно реже. В небольшой части случаев врожденные пороки имеют генетическую природу, основными же причинами их развития считают экзогенные воздействия на органогенез преимущественно в первом триместре беременности (вирусные, напр., алкоголизм, и другие заболевания матери, краснуха, применение некоторых лекарственных средств, воздействие ионизирующего излучения и др.). Все врожденные пороки могут осложняться инфекционным эндокардитом с появлением дополнительных клапанных поражений.

Классификация. Предложено несколько классификаций врожденных пороков сердца, общим для которых является принцип подразделения пороков по их влиянию на гемодинамику. Наиболее обобщающая систематизация пороков характеризуется объединением их, в основном по влиянию на легочный кровоток, в следующие 4 группы.

I. Пороки с неизмененным (или мало измененным) легочным кровотоком: аномалии расположения сердца, аномалии дуги аорты, ее коарктация взрослого типа, стеноз аорты, атрезия аортального клапана; недостаточность клапана легочного ствола; митральные стеноз, атрезия и недостаточность клапана; трехпредсердное сердце, пороки венечных артерий и проводящей системы сердца.

II. Пороки с гиперволемией малого круга кровообращения:

1)не сопровождающиеся ранним цианозом - открытый артериальный проток, дефекты межпредсердной и межжелудочковой перегородок, синдром Лютамбаше, аортолегочный свищ, коарктация аорты детского типа; 2) сопровождающиеся цианозом - трикуспидальная атрезия с большим дефектом межжелудочковой перегородки, открытый артериальный проток с выраженной легочной гипертензией и током крови из легочного ствола в аорту.

III. Пороки с гиповолемией малого круга кровообращения:

1) не сопровождающиеся цианозом - изолированный стеноз легочного ствола; 2) сопровождающиеся цианозом - триада, тетрада и пентада Фалло, трикуспидальная атрезия с сужением легочного ствола или малым дефектом межжелудочковой перегородки, аномалия Эбштейна (смещение створок трикуспидального клапана в правый желудочек), гипоплазия правого желудочка.

IV. Комбинированные пороки с нарушением взаимоотношений между различными отделами сердца и крупными сосудами: транспозиция аорты и легочного ствола (полная и корригированная), их отхождение от одного из желудочков, синдром Тауссиг - Бинга, общий артериальный ствол, трехкамерное сердце с единым желудочком и др.

Приведенное подразделение пороков имеет практическое значение для их клинической и особенно рентгенологической диагностики, т. к. отсутствие или наличие изменений гемодинамики в малом круге кровообращения и их характер позволяют отнести порок к одной из групп I-III или предположить пороки IV группы, для диагностики которых необходима, как правило, ангиокардиография. Некоторые врожденные пороки сердца (особенно IV группы) встречаются весьма редко и только у детей. У взрослых из пороков 1-II групп чаще выявляются аномалии расположения сердца (прежде всего декстрокардия), аномалии дуги аорты, ее коарктация, аортальный стеноз, открытый артериальный проток, дефекты межпредсердной и межжелудочковой перегородок; из пороков

III группы - изолированный стеноз легочного ствола, триада и тетрада Фалло.

Клинические проявления и течение определяются видом порока, характером гемодинамических нарушений и сроками наступления декомпенсации кровообращения. Пороки, сопровождающиеся ранним цианозом (так наз. "синие" пороки), проявляются сразу или вскоре после рождения ребенка. Многие пороки, особенно 1 и II группы, долгие годы имеют бессимптомное течение, выявляются случайно при профилактическом медицинском обследовании ребенка или при появлении первых клинических признаков нарушений гемодинамики уже в зрелом возрасте больного. Пороки III и IV групп могут относительно рано осложняться сердечной недостаточностью, приводящей к летальному исходу.

Диагноз устанавливают путем комплексного исследования сердца. Аускультация сердца имеет значение для диагноза вида порока в основном только при клапанных пороках, аналогичных приобретенным, т. е. при недостаточности клапанов или стенозах клапанных отверстий, в меньшей степени - при открытом артериальном протоке и дефекте межжелудочковой перегородки. Первичное диагностическое обследование при подозрении на врожденный порок сердца обязательно включает электрокардиографию, эхокардиографию и рентгенологическое исследование сердца и легких, которые в большинстве случаев позволяют выявить совокупность прямых (при эхокардиографии) и косвенных признаков определенного порока. В случае выявления изолированного клапанного поражения проводится дифференциальный диагноз с приобретенным пороком. Более полное диагностическое обследование больного, включающее при необходимости ангиокардиографию и зондирование камер сердца, проводится в кардиохирургическом стационаре.

Ниже изложены отдельные врожденные пороки сердца, встречающиеся у взрослых наиболее часто.

Декстрокардия - дистопия сердца в грудной полости с расположением большей его части справа от средней линии тела. Такую аномалию расположения сердца без инверсии его полостей называют декстроверсией. Последняя обычно сочетается с другими врожденными пороками сердца. Наиболее часто встречается декстрокардия с инверсией предсердий и желудочков (ее называют истинной, или зеркальной), которая может быть одним из проявлений полного обратного расположения внутренних органов. Зеркальная декстрокардия не сочетается, как правило, с другими врожденными пороками сердца, гемодинамические нарушения при ней отсутствуют.

Диагноз предполагают при обнаружении праворасположенного верхушечного толчка сердца и соответствующих изменений перкуторных границ относительной сердечной тупости. Подтверждают диагноз электрокардиографическое и рентгенологическое исследования. На ЭКГ при истинной декстрокардии зубцы Р., R и Тв отведениях aVL и 1 направлены вниз, а в отведении aVR- вверх, т. е. отмечается картина, наблюдаемая у здорового человека при взаимной замене расположения электродов на левой и правой руке; в грудных отведениях амплитуда зубцов R по направлению к левым отведениям не возрастает, а убывает. ЭКГ принимает привычный вид, если электроды на конечностях поменять местами, а грудные установить в симметричные левым правые позиции.

Рентгенологически определяется зеркальное изображение сердечно-сосудистого пучка; при этом правый контур тени сердца образован левым желудочком, а левый - правым предсердием. При полном обратном расположении органов печень пальпаторно, перкуторно и рентгенологически обнаруживается слева; следует помнить и сообщать больным, что при этой аномалии аппендикс расположен слева.

Лечение при декстрокардии, не сочетающейся с другими пороками сердца, не проводится.

Дефект межжелудочковой перегородки - один из самых частых врожденных пороков сердца, в т. ч. у взрослых. Дефект локализуется в мембранной или мышечной части перегородки, иногда перегородка полностью отсутствует. Еспи дефект располагается выше наджелудочного гребня у корня аорты или непосредственно в нем, то обычно этому пороку сопутствует недостаточность аортального клапана.

Гемодинамические нарушения, связанные с дефектом перегородки, определяются его размерами и соотношением давления в большом и малом кругах кровообращения. Малые дефекты (0,5 - 1,5 см) характеризуются сбросом через дефект слева направо небольших объемов крови, что практически не нарушает гемодинамику. Чем больше дефект и объем сбрасываемой через него крови, тем раньше возникают гиперволемия и гипертензия в малом круге, склероз легочных сосудов, перегрузка левого и правого желудочков сердца с исходом в сердечную недостаточность. Наиболее тяжело порок протекает при высокой легочной гипертензии (комплекс Эйзенменгера) со сбросом крови через дефект справа налево, что сопровождается выраженной артериальной гипоксемией.

Симптомы порока при большом дефекте появляются на первом году жизни: дети отстают в развитии, малоподвижны, бледны; по мере нарастания легочной гипертензии появляется одышка, цианоз при нагрузке, формируется сердечный горб. В III-IV межреберьях по левому краю грудины определяются интенсивный систолический шум и соответствующее ему систолическое дрожание. Обнаруживается усиление и акцент И тона сердца над легочным стволом. Половина больных с большими дефектами перегородки не доживают до 1 года из-за развития тяжелой сердечной недостаточности или присоединения инфекционного эндокардитаПри малом дефекте мышечной части перегородки (болезнь Толочинова - Роже) порок многие годы может быть бессимптомным (дети нормально развиваются умственно и физически) или проявляться преимущественно частымипневмониями. В первые 10 лет жизни возможно спонтанное закрытие небольшого дефекта; если дефект остается, в последующие годы постепенно нарастает легочная гипертензия, приводящая к сердечной недостаточности. Интенсивность систолического шума зависит от объемной скорости сброса крови через дефект По мере нарастания легочной гипертензии шум ослабевает (может исчезнуть совсем), в то время как усиление и акцент И тона над легочным стволом нарастают; у некоторых больных появляется диастоличесний шум Грэма Стилла вследствие относительной недостаточности кпапана легочного ствола. Диастолический шум может быть обусловлен также сопутствующей дефекту недостаточностью аортальногоклапана, о наличии которой следует думать при значительном снижении диастолического и повышении пульсового АД, раннем появлении признаков выраженной пепертрофии левогожелуаочка.

Диагноз дефекта межжелудочковой перегородки устанавливают по данным цветной допплерэхокардиографии, левой вентрикулографии и зондирования сердца. Изменения ЭКГ и данные рентгенологического исследования сердца и легких различаются при разных размерах дефекта и разной степени легочной гипертензии; правильно предположить диагноз они помогают лишь при явных признаках гипертрофии обоих желудочков и выраженной гипертензии малого круга кровообращения.

Дефект межпредсердной перегородки среди взрослых чаще наблюдается у женщин. Низкие дефекты первичной перегородки, в отличие от высоких дефектов вторичной перегородки, располагаются вблизи атриовентрикулярных клапанов и сочетаются, как правило, с аномалиями их развития, в т. ч. иногда с врожденным митральным стенозом (синдром Лютамбаше).

Гемодинамические нарушения характеризуются сбросом крови через дефект из левого в правое предсердие, что приводит к перегрузке объемом (тем большей, чем больше дефект) правого желудочка и малого круга кровообращения. Однако из-за приспособительного снижения сопротивления легочных сосудов давление в них изменяется мало вплоть до стадии, когда развивается их склероз. В этой стадии легочная мпертензия может нарастать довольно быстро и приводить к реверсии шунта через дефект - сбросу крови справа налево.

Симптомы порока при небольшом дефекте могут отсутствовать в течение десятилетий. Более типичны ограничение с юности переносимости высокой физической нагрузки вследствие появления при ней одышки, ощущения тяжести или нарушений ритма сердца, а также повышенная склонность к респираторным инфекциям. По мере нарастания легочной гипертензии основной становится жалоба на одышку при все меньшей нагрузке, а при реверсии шунта появляется цианоз (вначале периодический - при нагрузке, затем стойкий) и постепенно нарастают проявления правожелудочковой сердечной недостаточности. У больных с большим дефектом может быть сердечный горб. Аускультативно определяются расщепление и акцент 11 тона над легочным стволом, у части больных - систолический шум во И - Ш межреберьях слева от грудины, который усиливается при задержке дыхания на выдохе. Возможна мерцательная аритмия, не характерная для других врожденных пороков сердца.

Диагноз предполагают при обнаружении наряду с описанными симптомами признаков выраженной гипертрофии правого желудочка (в т. ч. поданным эхо-и электрокардиографии), рентгенологически определяемых признаков гиперволемии малого круга кровообращения (усиление артериального легочного рисунка) и характерной пульсации корней легких. Существенное диагностическое значение может иметь цветная допплерэхокардиография. Дифференциальный диагноз проводят чаще всего с первичной легочной гипертензией (при ней легочный рисунок обеднен) и с митральным стенозом. В отличие от последнего, при дефекте межпредсердной перегородки существенной дилатации левого предсердия не отмечается; кроме того, митральный стеноз надежно исключается зхокардиографией. Окончательно подтверждают диагноз катетеризацией предсердий, а также ангиокардиографией с введением контраста в левое предсердие.

Коарктация аорты - сужение перешейка аорты на границе ее дуги и нисходящего отдела, обычно ниже (в 90% случаев) отхождения левой подключичной артерии. Встречается преимущественно у мужчин. Выделяют два основных типа порока: взрослый (изолированная коарктация аорты) и детский - с открытым артериальным протоком. При детском типе различают продуктальную (выше отхождения протока) и постдуктальную (ниже отхождения протока) коарктацию.

Гемодинамические нарушения при взрослом типе порока характеризуются усиленной работой левого желудочка сердца на преодоление сопротивления в аорте, повышением АД проксимальное коарктации и его снижением в дистальных от нее артериях, в т. ч. почечных, что включает ренальные механизмы развития артериальной гипертензии, которая увеличивает нагрузку на левый желудочек. При детском типе с постдуктальной коарктацией эти изменения дополняются значительной гиперволемией малого круга кровообращения (из-за увеличения под влиянием высокого АД сброса крови через проток слева направо) и увеличением нагрузки на правый желудочексердца. В случае предуктального варианта коарктации сброс крови через проток направляется справа налево.

Симптомы порока становятся отчетливее с возрастом. Больные жалуются на зябкость стоп, утомляемость ног при ходьбе, беге, нередко на головные боли, сердцебиение в форме сильных ударов, иногда носовые кровотечения. Улиц старше 12 лет часто заметно преобладание физического развития плечевого пояса при тонких ногах, узком тазе ("атлетическое телосложение"). Пальпаторно обнаруживается усиленный верхушечный толчок сердца, иногда также пульсации межреберных артерий (через них осуществляется коллатеральное кровоснабжение тканей), изредка - систолическое дрожание во П. - Ш межреберьях. Во многих случаях у основания сердца выслушивается систолический шум, характерными чертами которого являются отдаленность от 1 тона сердца и проведение на брахиоцефальные артерии и в межлопаточное пространство. Основной симптом порока - более низкое АД на ногах, чем на руках (в норме соотношение обратное). Если АД и артериальный пульс снижены также на левой руке (по сравнению с их величиной на правой), можно предполагать коарктацию проксимальное отхождения левой подключичной артерии. Изменения ЭКГ соответствуют гипертрофии левого желудочка, но при детском типе порока электрическая ось сердца обычно отклонена вправо.

Диагноз предполагают, по специфическому различию АД на руках и ногах и подтверждают рентгенологическими исследованиями. На рентгенограмме более чем в половине случаев выявляется узурация нижних краев ребер расширенными межреберными артериями и иногда хорошо видно само сужение перешейка аорты. В кардиохирургическом стационаре диагноз подтверждают аортографией и исследованием разницы АД в восходящем и нисходящем отделах аорты путем ее катетеризации.