Пороки сердца. Врожденные пороки сердца

Изолированный дефект межжелудочковой перегородки (болезнь Толонинова-Роже)

Этот дефект обычно располагается в верхней перепончатой части перегородки, реже в мышечной ее части.

Патогенез. Во время систолы давление в левом желудочке больше, чем в правом. В результате этого кровь из левого желудочка переходит в правое предсердие, что приводит к его расширению и гипертрофии. Во время диастолы кровь из левого предсердия и правого желудочка поступает в левый желудочек, тем самым вызывая его гипертрофию. Таким образом, сердце расширяется в обе стороны и больше вправо.

Клиническая картина. При перкуссии выявляют расширение границ сердца вправо и влево. При нахождении больного на левом боку часто определяется "кошачье мурлыканье". При аускультации на уровне III-IV межреберья на грудине выслушивается резкий систолический шум, хорошо проводящийся в межлопаточное пространство. Акцент II тона над легочной артерией обычно не выслушивается. На ЭКГ в отдельных случаях определяется отклонение электрической оси сердца вправо или влево или удлинение интервала Р-Q. Для уточнения диагноза используют эхокардиографию. Порок протекает доброкачественно, с редким развитием декомпенсации; оперативного лечения не требуется.

Незаращение межпредсердной перегородки

Патогенез. Вследствие дефекта в предсердной перегородке кровь поступает из левого предсердия в правое, что ведет к перегрузке правых отделов сердца; это приводит к гипертрофии правого предсердия и желудочка, дилатации его полостей и гипертонии малого круга. При повышении давления правых отделов сердца направление "сброса" крови меняется: венозная кровь из правого предсердия поступает в левое, и у больных развивается дилатация левого предсердия.

Клиническая картина. Небольшой дефект, как правило, не вызывает изменений в общем состоянии больного. Когда дефект выражен, выявляются: одышка, акроцианоз, расширение границ сердца вверх, систолический шум слева у грудины на уровне III ребра, также может выслушиваться диастолический шум. На ЭКГ отмечается отклонение электрической оси сердца вправо, может появиться блокада ножки пучка Гиса, увеличение зубца Р, удлинение интервала P-Q и расщепление комплекса QRS. При рентгеноскопии выявляют повышенное кровенаполнение и усиление пульсации сосудов корней легких, увеличение сердца за счет расширения обоих предсердий и правого желудочка, а также выбухание расширенной легочной артерии. Течение изолированного незаращения межпредсердной перегородки доброкачественное.

Лечение. Оперативное - ушивание дефекта перегородки.

Незаращение артериального (боталлова) протока

Патогенез. В результате незаращения боталлова протока ствол легочной артерии и аорта сообщаются между собой. Так как давление в аорте выше, чем в легочной артерии, то кровь поступает по боталлову протоку в легочную артерию. В результате легочная артерия получает кровь как из правого желудочка, так и из аорты через боталлов проток, вследствие чего происходит гипертрофия правого желудочка. Позже происходит гипертрофия и левого желудочка.

Клиническая картина. Среди врожденных пороков незаращение артериального протока является самым частым и наименее тяжелым. У таких больных не бывает цианоза. Он может развиться только при значительной легочной гипертонии или при развитии сердечной недостаточности. При осмотре выявляется разлитой сердечный толчок, определяется пульсация легочной артерии во II межреберье слева. При перкуссии регистрируют увеличение сердца в поперечнике. Во II межреберье слева выслушивается обычно грубый систолический шум и акцент второго тона на легочной артерии, также может выслушиваться диастолический шум. Оба шума отчетливо регистрируются на фонокардиограмме. Электрокардиограмма или нормальная, или имеет отклонение электрической оси влево.

Лечение. Обычно данный порок не сопровождается сердечной недостаточностью, но для ее предупреждения рацинально оперативное устранение дефекта.

Коарктация аорты

Коарктация аорты - это сужение любого участка аорты на протяжении ее грудного или брюшного отдела, но наиболее часто - в области перешейка аорты.

Патогенез. В большинстве случаев этот порок встречается в изолированном виде. В результате препятствия кровотоку создаются анастомозы, соединяющие артерии верхней половины туловища с нижней. Коллатерали от подключичных и подмышечных артерий выше места сужения аорты идут к межреберным артериям, находящимся ниже стеноза, или могут образовываться анастомозы между внутренней грудной артерией и нижней эпигастральной артерией.

Клиническая картина. Больные предъявляют жалобы на жжение и жар в лице, головные боли, звон в ушах, тяжесть oв голове, одышку, сердцебиение, онемение в нижних конечностях. Основным признаком заболевания является повышение артериального давления в артериях верхней половины тела и его понижение в артериях нижней половины тела. При осмотре можно обнаружить наличие коллатералей по пульсирующим межреберным артериям или по наличию бухтообразных неровностей контуров ребер при рентгенографии. При аускультации выслушивается систолический или систолодиастолический сосудистый шум у левого края грудины, который проводится на сосуды шеи и межлопаточное пространство, акцент второго тона - над легочной артерией. При рентгенологическом исследовании выявляют увеличение левого желудочка, расширение восходящей аорты и узурацию ребер.

Лечение. Лечение оперативное. Производится резекция суженного отрезка аорты и сшивание концов аорты.

Комплекс Эйзенменгера

Это большой дефект межжелудочковой перегородки в сочетании с гипертонией малого круга кровообращения.

Патогенез. Межжелудочковая перегородка уменьшена или отсутствует, в результате чего аорта и легочная артерия как бы отходят из обоих желудочков. Венозная кровь смешивается с кровью левого желудочка и в артериальное русло поступает кровь, мало насыщенная кислородом. При этом заболевании нарушение в гемодинамике обусловлено также гипертонией малого круга кровообращения. Сопротивление в легочных сосудах повышается вследствие поступления крови в легочную артерию под таким же высоким давлением, как и в аорту, что вызывает спазм прекапилляров. Повышение сопротивления в легочных сосудах является также следствием изменения строения стенки мелких артерий.

Клиническая картина. Больные предъявляют жалобы на общую слабость, быструю утомляемость, одышку при небольшой физической нагрузке.

Для уменьшения одышки больные часто принимают вынужденное положение "сидя на корточках". При осмотре выявляется выраженный цианоз, часто - сердечный горб и пульсация в предсердечной области слева от грудины. При аускультации выслушивается грубый систолический шум над областью сердца, который часто сопровождается "кошачьим мурлыканьем", иногда выслушивается диастолический шум, выслушивается также акцент II тона над легочной артерией. При рентгеноскопии определяется шаровидная форма сердца и выбухание ствола легочной артерии. На ЭКГ могут выявляться увеличение зубца Р во II и III стандартных отведениях и признаки гипертрофии правого желудочка.

Лечение. Успешным может быть только оперативное лечение.

Стеноз легочной артерии

Патогенез. Врожденный стеноз чаще локализуется на уровне клапанов. Но может располагаться как выше, так и ниже. Выраженный стеноз, независимо от локализации, приводит к дилатации и гипертрофии правых отделов сердца.

Клиническая картина. Небольшой стеноз может быть бессимптомным. При выраженном стенозе больные жалуются на одышку, утомляемость, сердцебиения, склонность к обморокам. При осмотре выявляется пульсация в прикардиальной и эпигастральной областях, часто сердечный горб. Характерен также выраженный цианоз.

При аускультации над аортой выслушивается грубый систолический шум и систолическое дрожание, II тон расщеплен и ослаблен. На ЭКГ признаки гипертрофии правых отделов сердца. На рентгенограмме выявляют постстенотическое расширение легочной артерии. Диагноз подтверждается на эхокардиографии.

Лечение. Лечение оперативное.

Тетрада Фалло

Тетрада Фалло характеризуется стенозом легочной артерии в сочетании с дефектом межжелудочковой перегородки, декстропозицией аорты и гипертрофией правого желудочка.

Клиническая картина. Больные жалуются на одышку, быструю утомляемость, обмороки. При осмотре выявляется выраженный цианоз (часто отмечается с детства), пальцы в виде барабанных палочек, отставание в физическом развитии, пульсация в прикардиальной и эпигастральной области, иногда сердечный горб.

При аускультации выслушивается систолический шум во II и III межреберьях слева от грудины, иногда систолическое дрожание, легочный компонент II тона ослаблен. При перкуссии - смещение границ сердца вправо. На ЭКГ - признаки перегрузки правых отделов сердца. На рентгенограмме выявляется увеличение правых отделов сердца и уменьшение или отсутствие дуги легочной артерии. На эхокардиографии выявляют признаки дефекта межжелудочковой перегородки. В крови наблюдается эритроцитоз и низкая СОЭ.

Лечение. Лечение больных хирургическое.

Приобретенные пороки сердца. Недостаточность митрального клапана

Это неполное смыкание створок клапана во время систолы левого желудочка.

Этиология. Недостаточность митрального клапана вызывается атеросклерозом, ревматизмом, миокардитом, миокардио-дистрофией. При всех гипертензиях может развиться относительная недостаточность. Чаще страдают мужчины.

Патогенез. Нарушение гемодинамики возникает в связи с обратным током крови через не полностью закрытые створки митрального клапана из левого желудочка в предсердие во время систолы сердца. Если порок недостаточно выражен, то возникает хорошая компенсация.Патологическая анатомия. Изменение клапанного аппарата выражается неполным смыканием клапана, утолщением и укорочением сухожильных нитей, фиксирующих створку, воспалительными и Рубцовыми изменениями митрального клапана. Характерным является также расширение полостей левого предсердия, левого желудочка; правые отделы сердца гипертрофированы умеренно.

Гемодинамика. Постепенно гипертрофируется левый желудочек сердца. Затем гипертрофируется левое предсердие за счет дилатации, происходит повышение давления в легочных сосудах. В результате действия рефлекса Китаева происходит спазм артериол легких, из-за чего возникает легочная гипертензия, что постепенно приводит к гипертрофии правого желудочка, а затем - к относительной недостаточности трехстворчатого клапана, что вызывает появление отеков и увеличение печени. Недостаточность митрального клапана формируется на фоне типичных суставных ревматических атак.

Клиническая картина. При значительных физических нагрузках у больного может появляться одышка, сердцебиение, перебои в работе сердца. При нарушении компенсации сердечной деятельности у больных можно отметить "митральный румянец", акроцианоз. При компенсированной недостаточности жалоб и внешних проявлений может не быть.

При пальпации может выявляться интенсивный сердечный толчок в VI-VII межреберьях слева от срединно-ключичной линии. При перкуссии отмечается смещение границ сердца влево (вверх и вправо - в далеко зашедших случаях).

При аускультации I тон ослаблен, длинный систолический шум, тембр шума различный (может быть или убывающим, или возрастающим ко II тону). Чем сильнее шум, тем сильнее недостаточность митрального клапана.

На ЭКГ часто отмечаются отклонения электрической оси сердца влево, гипертрофия левого желудочка, иногда и раздвоение зубца Р в I и II стандартных отведениях ("P-mitrale").

При рентгенологическом исследовании отмечается увеличение сердечной тени влево и вниз. Увеличение выбухания IV дуги слева, затем III дуги в дальнейшем приводит к сглаживанию талии сердца.

При ЭХО-кардиографическом исследовании обнаруживается увеличение полости левого желудочка, разнонаправленное движение створок в диастоле.

Осложнения: сердечная астма, нарушение кровообращения по правожелудочковому типу, тотальное нарушение кровообращения, у У3 больных - мерцательная аритмия, присоединение подострого септического эндокардита.

Стеноз левого атриовентрикулярного отверстия (митральный стеноз)

Этиология. Стеноз митрального клапана почти всегда возникает после ревматического эндокардита, редко встречается врожденный митральный стеноз, который сочетается с незаращением овального окна (дефект между правым и левым предсердием).

Патологическая анатомия. Выявляется стеноз митрального отверстия, левое предсердие расширено, его стенки гипертрофированы, в ушке могут быть тромбы.

Патогенез. Уменьшение площади левого атриовентрикулярного отверстия больше чем в два раза ведет к повышению давления в левом предсердии, которое постепенно гипертрофируется; одновременно повышается давление в легочных венах и капиллярах. Это приводит к повышению давления в левом предсердии и легочных венах и вызывает спазм артериол легких, что вызывает значительное повышение давления в легочной артерии. Это, в свою очередь, ведет к перегрузке правого отдела сердца.

Клиническая картина. Жалобы на одышку, быструю утомляемость, снижение работоспособности, могут быть боли в области сердца, перебои и сердцебиение, кровохарканье и осиплость голоса. У части больных бывают приступы сердечной астмы и отека легких. При осмотре - кожа бледная, акроцианоз, "митральный румянец". Верхушечный толчок определяется в V межреберье внутри от срединно-ключичной линии. Пальпация в области верхушки сердца обнаруживает "кошачье мурлыканье". Перкуторно отмечается смещение относительной сердечной тупости вверх и вправо и расширение абсолютной тупости. При аускультации выявляется хлопающий I тон и щелчок открытия митрального клапана, акцент II тона - над легочной артерией. В области верхушки сердца выслушивается диастолический шум. Над легочной артерией может прослушиваться диастолический шум Грахема - Стилла (мягкий дующий шум). При развитии застойной недостаточности кровообращения заметно уменьшается пульсовое давление, при рентгенологическом исследовании выявляется митральная конфигурация. На фонокардиограмме отмечаются высокие колебания I тона. Амплитуда его увеличивается в 2-3 раза. Выявляется нарастающий пресистолический шум, сливающийся с I тоном.

Лечение. Своевременное выявление митрального стеноза и митральной комиссуротомии могут на долгие годы сохранить полную компенсацию сердечной деятельности. Консервативное лечение может лишь уменьшить степень застойной недостаточности кровообращения.

Комбинированный митральный порок сердца

Комбинированный митральный порок сердца является комбинацией недостаточности митрального клапана с сужением клапанного отверстия.

Клиническая картина. Больные предъявляют жалобы на одышку, сердцебиение, которые обусловлены степенью сужения митрального отверстия и выраженностью застоя крови в малом круге кровообращения. При осмотре больного обращают внимание на бледность кожных покровов и акроцианоз. В более поздних стадиях отмечаются отеки и увеличение печени.

При аускультации определяется хлопающий I тон, тон открытия митрального клапана, диастолический шум, также определяется систолический шум, который распространяется от верхушечного толчка к подмышечным линиям. На ЭКГ регистрируется гипертрофия левого предсердия и правого желудочка. Аускультативно I тон над верхушкой чаще ослаблен, акцент II тона - над легочной артерией.