БЕЛОРУССКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ

РЕФЕРАТ

На тему:

«Тетрада Фалло. Приобретенные пороки сердца. Пороки клапана аорты»

МИНСК, 2008

**Тетрада Фалло**

Тетрада Фалло относится к наиболее распространенным порокам сердца (50-75% синего типа).

Патанатомия. Постоянными анатомическими признаками тетрады Фалло являются:

* стеноз выходного отдела ПЖ и/или гипоплазия Л А;
* большой ДМЖП, примерно равный диаметру устья аорты;
* декстрапозиция корня аорты (фактически отходящий от обоих желудочков);
* гипертрофия миокарда ПЖ.

Подклапанный фиброзно-мышечный стеноз выходного отдела ПЖ может быть нескольких вариантов (низкий — на границе трабекулярного и отточного отдела; высокий — в отточном отделе; диффузно-гипоплазированный отточный отдел) и нередко сочетается с клапанным стенозом, гипоплазией пульмоналыюго кольца (60%), а также ствола и ветвей (70%) Л А. При этом в выходном отделе ПЖ между клапанным и подклапанным стенозом образуется расширение — «третий желудочек».

Патофизиология. В результате уравновешивания давления в обоих желудочках кровь во время систолы поступает из ПЖ через большой ДМЖП в большей мере в восходящую аорту и в меньшей - в ЛА. Поэтому минутный объем большого круга кровообращения увеличен, а малого круга — существенно снижен иповолемия). Сброс венозной крови в аорту и редуцировании легочный кровоток обусловливают развитие гипоксемии. В ответ на хроническую гипоксемию в организме больного поденно развиваются компенсаторные механизмы, направленные на ее уменьшение (развиваются системно-легочные коллатерали, полицитемия; замедляется кровоток в тканях и повышается извитость микрососудов для лучшей диффузии кислорода).

С возрастом у больных происходят изменения в строении малого круга кровообращения (сужение периферических сосудов за счет гиперплазии интимы, появление «многоствольных» сосудов, ангиоматозных структур, артериовенозных анастомозов как реакция на хроническую гипоксемию). К 10-15-летнему возрасту появляется склонность к тромбозу легочных сосудов.

При умеренном стенозе ЛА имеет место левоправый сброс, что клинически проявляется в виде бледной формы тетрады Фалло. С возрастом стеноз прогрессирует и наступает дианетическая фаза течения порока.

Клиника и диагностика

Клиническая картина при тетраде Фалло определяется степенью легочного стеноза и уровнем гипоксемии. По тяжести течения заболевания условно выделяют несколько клинических форм.

1. Бледная тетрада Фалло (10-30%). Умеренный цианоз, как правило, появляется у этих больных в возрасте старше 10 лет.

1. Тетрада Фалло с поздним цианозом (в возрасте 6-10 лет).
2. Классическая форма тетрады Фалло. Цианоз появляется, когда ребенок начинает ходить или бегать.
3. Тяжелая форма тетрады Фалло с одышечно-цианотическими приступами, появляющимися в возрасте от 6 до 24 мес.
4. Крайне тяжелая форма тетрады Фалло. Цианоз, одышка, тахикардия появляются с рождения и быстро нарастают; развиваются гипоксические приступы и правожелудочковая недостаточность.

Классические признаки тетрады Фалло:

* цианоз;
* одышка по типу диспноэ — углубленное, аритмичное дыхание;
* присаживание на корточки (уменьшается венозный приток крови к сердцу);
* снижение толерантности к физической нагрузке;
* пальцы в виде «барабанных палочек», ногти в виде «часовых стекол» (разрастание мягких тканей концевых фаланг как реакция на длительную гипоксемию);
* одышечно-цианотические приступы (спазм инфуидибулярного отдела ПЖ, в результате чего почти вся венозная кровь через ДМЖП поступает в аорту, что усиливает гипоксию ЦНС);
* систолическое дрожание во втором-третьем межреберье слева от грудины;
* громкий I тон, грубый систолический шум изгнания над всей поверхностью сердца с максимумом в третьем-четвертом межреберье слева (при подклапанном стенозе) или втором межреберье (при сочетании с клапанным), II тон ослаблен;
* систолодиастолический шум коллатералей по межреберьям (иногда).

ЭКГ: отклонение ЭОС вправо, признаки гипертрофии миокарда ПЖ.

ЭхоКГ. При двумерной ЭхоКГ в проекции длинной оси ЛЖ из парастернальной позиции определяется расширенный корень аорты, «сидящий» на ДМЖП. В проекции короткой оси из этой позиции на уровне магистральных сосудов выявляется гипоплазированный выходной тракт ПЖ, маленький клапан и ствол ЛА. Стеноз легочной артерии подтверждается допплер-эхокардиографией.

Рентгенографически легочный рисунок обеднен, сердце типичной конфигурации в виде «деревянного башмачка» за счет приподнятой верхушки и западения дуги ЛА. На левой боковой рентгенограмме определяются признаки гипертрофии ПЖ.

Катетеризация сердца и ангиокардиография показаны всем больным. При катетеризации полостей сердца обнаруживают уравновешенное давление в желудочках, высокий градиент между ПЖ и ЛА. При контрастировании ПЖ контраст поступает одновременно в аорту и ЛА.

В анализах крови детей старшего возраста определяется полицитемия, полиглобулия.

Течение заболевания и его осложнения. Средняя продолжительность жизни больных с тетрадой Фалло составляет 12 лет Обычно больные с тетрадой Фалло погибают от развития следующих осложнений: 1) нарушения гемо-, ликвородинамики; 2) тяжелой гипоксии во время приступа; 3) эмболии сосудов головного мозга; 4) абсцесса головного мозга; 5) сердечной недостаточности; 6) бактериального эндокардита.

Лечение

Медикаментозное лечение до операции направлено на предотвращение или купирование одышечно-цианотических приступов путем назначения диакарба (мочегонных на фоне достаточного приема жидкости — 1-1,5 л), седативных средств, (ß-адреноблокаторов (обзидан, анаприлин по 1 мг/кг/сут). Во время приступа помимо указанной терапии вводится промедол. Гликозиды противопоказаны, поскольку усугубляют инфундибулярный спазм. Если развивается гипоксическая кома, производят струйное или капельное внутривенное введение 5% раствора бикарбоната натрия (под контролем КЩС), 5% раствора глюкозы с эуфиллином и витаминами.

Хирургическое лечение показано всем больным с тетрадой Фалло. Вид операции определяется тяжестью течения, анатомо-гемодинамическим вариантом порока и возрастом больного.

Паллиативная операция показана новорожденным и детям раннего возраста при тяжелой и крайне тяжелой форме течения (с резким цианозом и частыми приступами), а также детям старшего возраста с гипоплазией Л А. Паллиативная операция может выполняться в экстренном порядке при нарастающем ухудшении состояния больного. Такая операция позволяет больному дожить до 5-6-летнего возраста, когда можно без чрезмерного риска выполнить радикальную операцию.

Виды паллиативных операций:

— подключично-легочиый анастомоз по Блелоку-Тауссиг.

— аорто-легочный анастомоз но Ватерстоуну-Кули или Поттсу.

Радикальная коррекция тетрады Фалло (предложена С. Lillichei, R. Varco, 1954) выполнена впервые в условиях экстракорпорального кровообращения J. Kirklin в 1955 г. Операция заключается в закрытии заплатой ДМЖП, устранении стеноза ЛА путем иссечения подклапанного стеноза и (или) рассечения клапанного стеноза по комиссурам. В настоящее время расширение выходного отдела ПЖ дополняется, как правило, пластикой перикардиальной заплатой. При необходимости расширения и ствола ЛА применяют ксеноперикардиальный моностворчатый биопротез. По ходу радикальной операции устраняют ранее наложенный системно-легочный анастомоз.

Результаты оперативного лечения. Летальность после шунтирующих операций колеблется от 1,5 до 15%, после радикальных — от 9,3 до 17%. Отдаленные результаты радикального лечения тетрады Фалло, как правило, хорошие (95% больных ведут практически нормальный образ жизни, более 20 лет живет 91% пациентов).

**Приобретенные пороки сердца**

Органические клапанные пороки сердца в подавляющем большинстве случаев бывают приобретенными и значительно реже врожденными. Приобретенными пороками сердца страдает приблизительно 0,5-1% населения умеренного пояса. Они составляют 20-25% всех органических заболеваний сердца и по частоте занимают 3-е место после гипертонической болезни и ИБС.

Нарушение насосной функции сердца у больных с пороками сердца может быть обусловлено рядом причин. С одной стороны, это перегрузка миокарда сопротивлением (стенозы клапанов, гипертензия) или объемом (недостаточность клапанов, внутрисердечные шунты), а также комбинированная перегрузка при сложных пороках. С другой стороны, нарушение насосной функции связано с поражением сердечной мышцы.

Хирургическое лечение пороков сердца направлено на устранение перегрузки сердца объемом или сопротивлением. Операция наиболее эффективна, когда дисфункция миокарда незначительна или ее вообще нет.

В целях единого подхода в оценке хронической сердечной недостаточности во всем мире принята классификация Нью-Йоркской ассоциации кардиологов (NYHA). В основу ее положены признаки сердечной недостаточности, определяемые в покое и при физической нагрузке.

Функциональная классификация Нью-Йоркской Ассоциации кардиологов (NYHA)

I класс: заболевания сердца без ограничения физической активности больных. Обычная физическая активность не вызывает повышенной утомляемости, сердцебиения, одышки или ангинозных болей.

II класс: заболевания сердца, которые приводят к умеренному ограничению физической активности. Обычная физическая нагрузка вызывает утомляемость, одышку, сердцебиение или ангинозные боли.

1. класс: заболевания сердца, при которых значительно ограничена физическая активность. Умеренная физическая нагрузка вызывает указанные жалобы.
2. класс: заболевания сердца, которые лишают больного возможности выполнять какую-либо физическую нагрузку без чувства дискомфорта. Симптомы сердечной недостаточности или ангинозные боли могут быть и в покое. Любая физическая активность усиливает дискомфорт.

Для каждого функционального класса, кроме первого, могут быть выделены подклассы:

А — с перспективами на переход в лучший функциональный класс в результате консервативного лечения;

В — с перспективами на такой переход в результате хирургического лечения;

С - без перспектив на существенное улучшение состояния.

**Пороки клапана аорты**

Анатомию корня и клапана аорты следует рассматривать вместе, поскольку они составляют единую анатомо-функциональную структуру. Большинство авторов рассматривают клапан аорты как структуру, состоящую из фиброзного кольца аорты, ее корня и находящихся в нем 3 аортальных синусов и 3 полулунных заслонок (створок). Фиброзное кольцо находится в месте перехода аортального конуса в восходящую аорту и имеет полулунную форму. От фиброзного кольца аорты отходят аортальные синусы (Вальсальвы), представляющие собой мешкообразно расширенную и несколько истонченную стенку аорты. Промежутки между синусами, имеющие треугольную форму, носят название подкомиссуральных пространств Генле. Граница между корнем и восходящим отделом аорты называется синотубулярным соединением.

Различают правую (коронарную), левую (коронарную) и заднюю (некоронарную) заслонки. Каждая заслонка имеет основание, отходящее от фиброзного кольца, тело и свободный край, или зону коаптации (шириной 5-6 мм). Центральная утолщенная часть зоны коаптации (смыкания) получила названия узелка Аранци. Дистальные края основания заслонок, смыкаясь между собой, образуют комиссуры. Комиссуры прочно соединены с комиссуральными столбиками, представляющими собой дистальные участки полулунного по форме фиброзного кольца.

Стеноз устья аорты (аортальный стеноз)

Стеноз устья аорты (АС) может локализоваться на уровне аортального клапана (клапанный стеноз), выходного отдела левого желудочка (подклапанный мембранозный, или гипертрофический стеноз), начального отдела восходящей аорты (надклапанный стеноз). Последние два вида стеноза являются врожденной патологией. Сужение аортального клапана возникает в результате его поражения ревматическим процессом, а также может быть врожденной аномалией развития корня аорты (врожденный стеноз, нередко двухстворчатый клапан). При этом в створках постепенно развивается вторичный склеродегенеративный процесс и кальциноз.

Площадь открытия интактного клапана аорты у взрослых лиц достигает 3-4 см2. Условно выделяют три степени АС: незначительный — более 1,5 см2, умеренный — 1,5-1 см2, выраженный — менее 1 см2. У большинства больных систолический градиент на аортальном клапане составляет при умеренном стенозе 30-40 мм рт. ст. и выраженном — 50-100 мм рт. ст. и выше.

Патология. Систолический градиент на аортальном клапане приводит к повышению давления в левом желудочке (ЛЖ) и развитию гипертрофии, а затем и дилатации его миокарда. При этом повышается конечно-диастолическое давление в ЛЖ. В итоге вследствие дилатации атриовентрикулярного кольца может развиться относительная митральная недостаточность, что получило название «митрализации» аортального порока.

Клиника и диагностика

Основными клиническими признаками аортального стеноза являются:

1. Головокружение и потеря сознания вследствие снижения церебральной перфузии, возникновения желудочковой экстрасистолии или АВ-блокады.
2. Загрудинные боли стенокардитического характера даже при наличии нормальной проходимости коронарных артерий (относительная коронарная недостаточность).
3. Симптомы левожелудочковой недостаточности на поздних этапах заболевания.

При выраженном аортальном стенозе пальпаторно определяются резистентный пульс и верхушечный толчок, а также систолическое дрожание в яремной ямке, во втором межреберье права от грудины и над сонными артериями. Обычно выслушивается систолический шум во втором межреберье справа от грудины, проводящийся на сосуды шеи. У больных со сниженной сократимостью миокарда ЛЖ может определяться короткий ранний систолический шум, несмотря на резкое сужение аортального клапана.

На ЭКГ регистрируются признаки гипертрофии миокарда ЛЖ а также перегрузки левого предсердия (ЛП) и нарушения АВ-проводимости на поздних этапах течения заболевания.

На ЭхоКГ выявляют признаки ограниченного расхождения полулуний клапана, их кальциноза, фиброза и деформации.

Степень стенозирования клапана аорты определяют по площади его открытия и пиковому систолическому градиенту между Л Ж и восходящей аорты. Однако степень стенозирования аортального клапана лучше оценивать по отношению площади открытия аортального клапана к площади поверхности тела или пиковому систолическому градиенту. Сопротивление клапана (или потери давления) точнее оценивают путем деления пикового градиента на ударный объем (мм рт. ст./мл УО). Например, показатель 1 мм рт. ст./мл УО свидетельствует о значительных потерях давления на аортальном клапане.

Рентгенография грудной клетки. При компенсированном АС на рентгенограммах может определяться нормальное по размерам сердце и Л Ж. В типичных случаях выраженного АС определяется сердце аортальной конфигурации и постстенотическое расширение восходящей аорты. Кальциноз аортального клапана хорошо выявляется в левой боковой проекции, особенно на рентгенотомограммах.

Катетеризация сердца. Во время катетеризации измеряется систолический градиент на клапане аорты. Для исключения недостаточности митрального и сопутствующей недостаточности аортального клапанов выполняется вентрикулография и аортография. Больным старше 40 лет показана коронарография.

У больных с выраженным стенозом утья аорты нарастающая декомпенсация сердечной деятельности развивается вследствие присоединения следующих осложнений: мерцательной аритмии, пароксизмалыюй тахикардии, некорригируемой гипертензин, ИБС, дисфункции миокарда ЛЖ под воздействием хронической перегрузки сопротивлением.

Лечение

Медикаментозное лечение проводится (при необходимости) до и после операции.

Диуретики и ß-блокаторы следует использовать осторожно, чтобы не вызвать снижение преднагрузки и, соответственно, депрессии сократимости миокарда. Сердечные гликозиды показаны всем больным с проявлениями сердечной недостаточности. Электроимпульсная терапия может быть использована для устранения мерцательной аритмии. При сохранении сократимости миокарда предсердий синусовый ритм может быть также восстановлен применением гликозидов и хинидина. Электрокар-диостимуляция производится при развитии полной АВ-блокады, которая, как правило, является результатом выраженного кальциноза аортального клапана с переходом на межжелудочковую перегородку в ее мембранозной зоне, где проходит пучок Гиса. Профилактическая антибиотикотерапия проводится с целью предотвращения инфекционного эндокардита при развитии любой инфекции в организме.

Показания к операции. Операция протезирования клапана аорты абсолютно показана:

* больным с жалобами при наличии умеренного или выраженного стеноза аортального клапана;
* больным с жалобами при наличие умеренного или выраженного стеноза аортального клапана и ИБС, требующей АКШ;
* больным с жалобами при наличии умеренного или выраженного стеноза аортального клапана и патологии восходящей аорты или других клапанов сердца, требующих коррекции;
* больным с жалобами при наличии выраженного стеноза аортального клапана и патологической адаптации миокарда к нагрузке (снижение ФВ);
* больным с жалобами при наличии выраженного стеноза аортального клапана и ишемии миокарда во время нагрузки;
* больным без жалоб при наличии выраженного стеноза аортального клапана и систолической и диастолической дисфункции миокарда ЛЖ.

Операция протезирования аортального клапана по относительным показаниям возможна:

* больным с умеренным аортальным стенозом (градиент 30-50 мм рт. ст.), у которых предполагается быстрое прогрессирование стеноза аортального клапана (по результатам предшествующего динамического наблюдения), нуждающимся в сочетанной операции АКШ, вмешательстве на восходящей аорте или других клапанах сердца;
* больным с умеренным стенозом аортального клапана и желудочковой тахикардией;

— больным с умеренным стенозом аортального клапана и
чрезмерной гипертрофией миокарда ЛЖ (более 15 мм);

— больным с крайней степенью стенозирования (площадью
открытия клапана менее 0,6 см2 и/или градиентом 100—140 мм рт. ст.) в связи с высоким риском развития острой сердечной слабости во время операции и в раннем послеоперационном периоде.

Вопрос об оперативном вмешательстве у больных со стенозом аортального клапана при отсутствии жалоб спорный, так как само вмешательство может ухудшить самочувствие таких пациентов.

Реконструктивные операции (баллонная вальвулопластика, открытая комиссуротомия) выполняются редко и, преимущественно, у детей или подростков.

Протезирование аортального клапана сопровождается летальностью в среднем 3-4% при изолированном протезировании клапана аорты и 7,5% — при сочетанных вмешательствах. Риск летального исхода увеличивается (в ведущих клиниках до 10%) У больных с дисфункцией миокарда ЛЖ (низкая сократимость и/ или растяжимость). Вместе с тем, вторичная дисфункция миокарда ЛЖ из-за постнагрузки может нормализоваться у многих пациентов после протезирования и поэтому не должна являться абсолютным противопоказанием к операции.

Сочетание АС с атеросклеротическим стенозом или окклюзией коронарных артерий является показанием к выполнению симультантной операции — протезирования аортального клапана и аортокоронарного шунтирования.

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.