Реферат

На тему: Врожденные пороки сердца с гиповолемией малого круга кровообращения

2009

В этой группе основное значение имеют такие пороки, как сужение клапанного отверстия легочного ствола, триада Фалло, тетрада Фалло и пентада Фалло.

Сужение (стеноз) отверстия легочного ствола. Изолированный («чистый») стеноз отверстия легочного ствола наблюдается редко (2,2— 5 % среди всех врожденных пороков сердца) и чаще комбинируется с другими пороками сердца. Причиной его является аномалия развития перегородок сердца, чаще всего — смещение перегородки между легочным стволом и аортой (truncus arteriosus). Сужение отверстия легочного ствола может быть клапанное (на уровне полулунных заслонок клапана) ε подклапанное, или инфундибулярное (ниже клапана легочного ствола в выходном тракте правого желудочка); иногда бывает сочетание обоих видов сужения легочного ствола. Инфундибулярный стеноз встречается в 2 раза чаще клапанного и в 3 раза чаще сочетанного. При инфундибулярном сужении артериального конуса правого желудочка в 50 % случаев имеется всего две полулунные заслонки клапана. Таким образом, леечный ствол сужен на ширину одной заслонки клапана, т. е. имеется гипоплазия легочного ствола.

Ниже клапана обычно располагается массив грубоволокнистой соединительной ткани, охватывающий в 5иде кольца выходной тракт правого желудочка. Иногда на широком соединительно-тканном кольце имеется экий, конусовидный циркулярный гребень, еще больше суживающий выходной тракт. При клапанном сужении клапан легочного ствола представляет собой сплошное фиброзное кольцо с маленьким отверстием посередине. Иногда в кольце можно различить утолщенные, уплотненные, несколько укороченные полулунные заслонки клапана, сросшиеся между собой.

Патогенез и изменение гемодинамики. В связи с сужением отверстия легочного ствола затрудняется поступление крови в него из правого желудочка. Это приводит к гиперфункции и гипертрофии правого желудочка. В дальнейшем происходит гипертрофия и дилатация правого предсердия, развивается недостаточность сердца, может возникнуть относительная недостаточность трехстворчатого клапана. Давление в легочном стволе низкое.

Клиника. Больные обычно жалуются на одышку в покое и при незначительном физическом напряжении (недостаточность кровотока в малом круге кровообращения), головокружение, общую слабость, повышенную утомляемость, иногда боль в области сердца. При малых степенях стеноза эти симптомы слабо выражены или отсутствуют. Ребенок отстает в развитии от своих сверстников; часто развивается тромбоэмболия легочных артерий, которая и является причиной смерти в раннем детском возрасте. В более позднем периоде нередко присоединяется туберкулез легких.

При осмотре у некоторых больных отмечается нарушение физического развития, бледность кожи, сердечный горб. При «чистом» стенозе цианоз обычно не наблюдается. Он может появиться в поздних стадиях, локализуясь только на щеках и конечностях и имея своеобразный багровый оттенок. Пальцы могут приобретать вид барабанных палочек.

Верхушечный толчок не определяется. В надчревной области видна и пальпируется мощная куполообразная пульсация гипертрофированного правого желудочка. Во II межреберье слева может пальпироваться систолическое дрожание. Сердце расширено вправо. При аускультации во II— III межреберье слева у грудины обнаруживается грубый систолический шум, который проводится на соседние артерии и в межлопаточное пространство слева на уровне II межреберья, II тон над легочным стволом ослаблен.

Пульс учащен, слабого наполнения и напряжения. Артериальное давление понижено, легкие без особенностей, даже при наличии декомпенсации кровообращения.

Рентгенологически отмечается увеличение сердечной тени за счет правых отделов сердца, постстенотическое расширение дуги легочного ствола. Типичны светлые легочные поля и плохо определяемые ворота легких (недостаточное кровенаполнение легких).

На ЭКГ электрическая ось сердца отклонена вправо, электрическая позиция сердца вертикальная (или полувертикальная), признаки гипертрофии и перегрузки правой половины сердца. На ФКХ над легочным стволом регистрируются ромбовидной или веретенообразной формы систолический шум, раздвоение II тона. При клапанном стенозе эпицентр систолического шума находится во II межреберье у левого края грудины, шум как бы отскакивает от I тона; при инфундибулярном стенозе максимальная амплитуда шума определяется в III и IV межреберьях, шум сливается с I тоном.

При исследовании функции внешнего дыхания характерны высокий показатель жизненной емкости легких и низкий коэффициент использования кислорода. Ангиокардиография выявляет увеличение объема правого желудочка, а также запоздалое и замедленное поступление контрастного вещества из полости правого желудочка в легочный ствол. При кардиоманометрии определяется высокий градиент давления в желудочке (высокое давление) и легочном стволе (нормальное давление).

Время кровообращения по большому кругу нормальное (изредка бывает удлиненным за счет замедления кровообращения в легких). Эфирная проба отрицательная.

Эфирная проба выявляет венозно-артериальное шунтирование. После внутривенного введения эфира в норме он через некоторое время появляется в выдыхаемом воздухе (больной чувствует запах эфира). Такой результат пробы считается отрицательным. Если же через 6—10 с появляется кратковременное ощущение жара, уколов, «бегания мурашек» и зуда на лице и на волосистой части головы, проба считается положительной, т. е. имеется венозно-артериальное шунтирование. Приведенные выше ощущения при положительной эфирной пробе возникают в результате того, что часть эфира переходит в большой круг кровообращения и вызывает раздражение центральной нервной системы. При положительной пробе могут быть также головная боль, тошнота, рвота. Во избежание осложнений пользуются эфиром для наркоза в минимальной дозе. Взрослому больному с выраженным цианозом вводят 0,1—0,3 мл, с малозаметным цианозом или при его отсутствии— 0,5—1 мл.

По мере прогрессирования стеноза легочного ствола усиливается одышка, сравнительно рано развивается недостаточность сердца. Увеличивается и становится болезненной печень, может появиться вначале пресистолическая, а затем (при присоединении относительной недостаточности трехстворчатого клапана) и систолическая пульсация печени. Отеки наблюдаются редко.

Осложнения. При выраженном стенозе легочного ствола нередко развиваются воспалительные заболевания органов дыхания, к которым у больных отмечается повышенное предрасположение. Может возникнуть затяжной септический (бактериальный) эндокардит.

Диагностика стеноза легочного ствола чаще всего не вызывает особых затруднений. Дифференцировать необходимо с врожденными пороками сердца, при которых обнаруживается систолический шум, а также «кошачье мурлыканье» у левого края грудины. Прежде всего это дефект межпредсердной или межжелудочковой перегородки. В затруднительных случаях проводят катетеризацию полостей сердца, кардиоманометрию и ангиокардиографию.

Прогноз зависит от степени стеноза легочного ствола. Иногда больные с этим пороком доживают до старости. При значительно выраженном стенозе прогноз неблагоприятный, так как уже в молодости развивается правожелудочковая недостаточность, которая приводит к смерти. При осложнениях (пневмонии, затяжном септическом эндокардите) прогноз ухудшается.

Лечение хирургическое. Для улучшения кровоснабжения легких накладывают анастомоз между аортой и легочным стволом или между подключичной и легочной артериями. В последние годы предложены операции вальвулотомии и инфундибулэктомии.

Триада Фалло — сложный порок с наличием трех признаков: сужения отверстия легочного ствола незаращения межпредсердной перегородки и гипертрофии правого желудочка сердца. Встречается в 1,6— 1,8 % случаев врожденных пороков сердца. Преимущественно наблюдается клапанный стеноз легочного ствола, значительно реже (10%)—инфундибулярный. Сообщение между предсердиями осуществляется в основном через овальное отверстие диаметром 1,5—2 см. Реже встречается дефект в верхней или нижней части перегородки, иногда — несколько дефектов или отсутствие межпредсердной перегородки. Правый желудочек значительно гипертрофирован, его стенка может быть толще, чем стенка левого желудочка. В поздних (тер минальных) стадиях порока правый желудочек дилатируется. Наблюдается также гипертрофия и дилатация правого предсердия. Легочный ствол в большинстве случаев расширен. Левые отделы сердца не изменены.

Патогенез и изменение гемодинамики. Основная причина гемодинамических изменений — сужение отверстия легочного ствола. Сообщение между предсердиями имеет второстепенное значение. Сужение отверстия легочного ствола не вызывает чрезмерной нагрузки правого желудочка и не обусловливает значительное нарушение гемодинамики до тех пор, пока оно не достигнет определенной степени. До этого времени движение крови через дефект межпредсердной перегородки происходит в направлении слева направо и цианоз не наблюдается.

Стеноз, препятствующий опорожнению правого желудочка, вызывает уменьшение минутного объема легочного ствола, снижение систолического давления в нем, повышение давления в правом желудочке. Развивается концентрическая гипертрофия правого желудочка с уменьшением его полости, вследствие чего затрудняется его заполнение, а это приводит к повышению диастолического давления. В результате ухудшается опорожнение правого предсердия, повышается систолическое и диастолическое давление. Ток крови происходит в направлении справа налево, может развиться цианоз. Повышение давления отмечается не только в правом предсердии, но и в венах, в результате чего появляется пресистолическая пульсация вен и печени, а при развитии относительной недостаточности трехстворчатого клапана — также систолическая пульсация.

Клиника зависит от степени сужения клапанного отверстия легочного ствола и величины сброса венозной крови через дефект межпредсердной перегородки в левое предсердие. Характерными симптомами являются рано или поздно появляющиеся одышка и цианоз. Одышка при физической нагрузке обнаруживается уже в детстве, в дальнейшем увеличивается, ограничивая физические возможности больного. В тяжелых (и прогностически неблагоприятных) случаях могут появиться приступы удушья. У некоторых больных после физической нагрузки наблюдается обморочное состояние. Цианоз обычно развивается в детстве и постепенно увеличивается. Выраженность цианоза находится в прямой зависимости от степени стеноза легочного ствола (у отдельных больных он может отсутствовать в течение всей жизни). При раннем и стойком цианозе со временем развиваются полицитемия и утолщение пальцев в виде барабанных палочек.

При осмотре грудной клетки нередко обнаруживаются сердечный горб и систолическая пульсация в прекардиальной области слева от грудины. В большинстве случаев во II межреберье слева пальпируется систолическое «кошачье мурлыканье». Сердце расширено вправо и влево. При аускультации во II или III межреберье слева отмечается грубый скребущий систолический шум, распространяющийся по левому краю грудины и в левую подключичную область. «Кошачье мурлыканье» и систолический шум связаны с прохождением быстро движущейся во время систолы струи крови через суженное клапанное отверстие легочного ствола. В редких случаях в области легочного ствола выслушивается также диастолический шум, патогенез которого не ясен. II тон над легочным стволом ослаблен либо отсутствует. Может отмечаться малый пульс (pulsus parvus), артериальное давление нормальное или пониженное. Довольно часто увеличена печень, пальпируется пресистолическая, а иногда и систолическая (при развитии относительной недостаточности трехстворчатого клапана) пульсация печени.

При исследовании крови часто обнаруживается значительный эритроцитоз, увеличенное содержание гемоглобина. Рентгенологическая картина зависит от выраженности стеноза легочного ствола. Тень сердца расширена за счет правого предсердия и правого желудочка, наблюдается также расширение легочного ствола, определяемое лучше в косых проекциях. Легочный рисунок выражен слабо, прозрачность легочных полей повышена. С течением времени тень сердца может быть резко расширена; она хорошо контрастируется на фоне повышенной прозрачности легких. ЭКГ-данные такие же, как при изолированном стенозе легочного ствола: отклонение электрической оси вправо, вертикальная электрическая позиция сердца, признаки гипертрофии и перегрузки правых отделов сердца. На ФКГ в области легочного ствола регистрируется систолический шум ромбовидной формы с эпицентром во II межреберье слева у края грудины. Шум иногда занимает всю систолу. II тон над легочным стволом ослаблен. Может запаздывать легочный компонент II тона за счет более продолжительной систолы правого желудочка, что приводит к расщеплению II тона. Эхокардиограмма в выраженных случаях выявляет гипертрофию и расширение полости правого желудочка, «парадоксальное» движение межжелудочковой перегородки (параллельно задней стенке левого желудочка во время систолы). При ангиографии определяют наличие клапанного сужения отверстия легочного ствола, открытого овального отверстия (дефекта межпредсердной перегородки) и преобладающее направление тока крови через него (чаще всего справа налево). При манометрии определяется повышенное давление в правом предсердии и правом желудочке, низкое давление в легочном стволе. Эфирная проба при введении эфира через зонд в правое предсердие дает положительный результат. При введении эфира в правый желудочек или в легочный ствол проба бывает отрицательной.

Осложнения. В местах сужения отверстия легочного ствола может развиться септический (бактериальный) эндокардит, в более редких случаях поражается трехстворчатый клапан. Могут возникнуть эмболия и абсцесс мозга.

Дифференциальный диагноз. В редких случаях необходимо дифференцировать с тетрадой Фалло (тетрада типа триады). Для этого прибегают к ангиокардиографии. «Чистый» стеноз отверстия легочного ствола отличается от триады Фалло главным образом отсутствием цианоза в течение всего заболевания или развитием его только в терминальной стадии порока.

Прогноз при триаде Фалло в основном зависит от степени стеноза. Прогностическое значение имеет время появления одышки и цианоза (чем раньше, тем хуже прогноз). При легкой форме порока больные могут сохранять активность до 40—50-летнего возраста и больше. При значительной выраженности стеноза легочного ствола больные, как правило, умирают в юношеском или молодом возрасте в результате развития недостаточности сердца.

Лечение только хирургическое. Показанием к операции является массивный сброс венозной крови из правого предсердия в левое через дефект в межпредсердной перегородке и недостаточность тока крови из правого желудочка в легкие. Операция заключается в устранении в первую очередь стеноза легочного ствола путем вальвулотомии. Значительное расширение отверстия легочного ствола приводит к выраженному уменьшению сброса крови из правого предсердия в левое. После вальвулотомии при наличии показаний проводят операцию закрытия дефекта в межпредсердной перегородке (практически к этой операции приходится прибегать редко). Относительными противопоказаниями к операции являются тяжелая недостаточность сердца, значительные изменения мышцы сердца и крайние степени цианоза.

Тетрада Фалло — врожденный перок сердца, характеризующийся наличием четырех признаков: стеноз; (вплоть до атрезии) отверстия легочного ствола, декстропозиции аорты (аорта как бы сидит верхом на правом и левом желудочках, т. е. сообщается с обоими желудочками), дефекта межжелудочковой перегородки и гипертрофии правого желудочка. Тетрада Фалло — самый частый врожденный порок сердца, сопровождающийся с раннего детства стойким цианозом.

Чаще всего наблюдается инфундибулярный стеноз или атрезия легочного ствола (в 90 % случаев). Легочный ствол обычно узкий, лишь при клапанном стенозе он бывает расширенным (постстенотическое расширение). Смещение аорты вправо может быть различной степени. Дефект межжелудочковой перегородки обычно располагается высоко и находится под отверстием «сидящей верхом» аорты. Кровь, как правило, не протекает из одного желудочка в другой через дефект перегородки, но большая или меньшая часть венозной крови сбрасывается из желудочка прямо в аорту. Иногда дефект межжелудочковой перегородки бывает небольших размеров, а степень «наседания» аорты столь значительной, что левый желудочек опорожняется с большими затруднениями. Правый желудочек гипертрофирован, занимает почти всю переднюю поверхность сердца, нередко образует верхушку. Полость его, как правило, обычных размеров и увеличивается лишь в поздних стадиях порока. Может быть расширено правое предсердие. Левая половина сердца обычно не изменена.

Различают следующие две формы порока.

Тетрада Фалло с сужением легочного ствола. В этом случае кровь поступает в легкие по нормальному пути, т. е. из правого желудочка через суженное отверстие легочного ствола в малый круг кровообращения.

Тетрада Фалло с анатомической или функциональной атрезией легочного ствола (крайняя форма). При этой форме кровь не поступает в легкие или поступает в таком незначительном количестве, которое не совместимо с жизнеспособностью. Поэтому данный порок бывает совместим с жизнью только до тех пор, пока остается открытым артериальный (боталлов) проток, т. е. редко больше 1—2 лет, за исключением случаев развития удовлетворительного коллатерального кровообращения, для чего требуется известный период времени и открытое сообщение через артериальный проток. Если вовремя не сделана операция, дети, как правило, погибают.

Тетраду Фалло с сужением легочного ствола (умеренная форма) можно обнаружить не только у детей, но и в молодом возрасте.

Патогенез и изменение гемодинамики. В период внутриутробного развития кровообращение не нарушается, поэтому при рождении сердце нормальных размеров. После рождения овальное отверстие обычно закрывается. Если закрытие артериального протока запаздывает, кровь некоторое время поступает через проток из аорты в легочный ствол. Таким образом, в легкие, как правило, поступает достаточное количество крови для обогащения кислородом. Благодаря этому в левую половину сердца доставляется сравнительно большое количество насыщенной кислородом крови, которая смешивается в аорте с небольшим количеством венозной крови, поступающей из правого желудочка в «сидящую верхом» аорту. Поэтому сразу после рождения цианоз может отсутствовать.

После закрытия артериального протока правый желудочек нагнетает часть крови в легкие через суженный легочный ствол, а другую часть — прямо в аорту через дефект в межжелудочковой перегородке. Правый желудочек опорожняется с большим напряжением. С одной стороны, это связано со стенозом отверстия легочного ствола, затрудняющим прохождение через него крови; с другой стороны, опорожнение правого желудочка в аорту может произойти только тогда, когда давление в нем во время систолы будет таким же, как в левом желудочке, и выше, чем в аорте. Это приводит к гиперфункции правого желудочка. В результате правый желудочек гипертрофируется, в то время как левый желудочек, получающий уменьшенное количество крови из малого круга кровообращения, остается нормальным. Вследствие ограниченного поступления крови в легкие и значительного сброса венозной крови непосредственно в аорту развивается интенсивный и стойкий цианоз.

Таким образом, на динамику кровообращения главным образом влияют стеноз легочного ствола и декстропозиция аорты, определяющие клиническую картину порока. Степень же той и другой аномалии бывает выражена неодинаково. Часто при значительном стенозе легочного ствола наблюдается только небольшая декстропозиция аорты. Важно, что обе аномалии вызывают гипертрофию правого желудочка.

При развитии гипертрофии правого желудочка препятствие, вызванное стенозом легочного ствола, играет меньшую роль, чем адаптация правого желудочка к давлению в аорте, причем роль давления в аорте тем значительнее, чем выраженнее декстропозиция ее. Приспособиться к пороку помогают незаращение артериального протока (в течение определенного, иногда довольно продолжительного времени) и развитие коллатеральногокровообращения между большим кругом кровообращения и легкими.

Чаще всего при тетраде Фалло сброс крови идет справа налево. Однако при значительной выраженности признаков порока сброс крови может происходить слева направо. Все это свидетельствует как о морфологической, так и гемодинамической неоднородности этого сложного порока сердца.

Клиника. Наиболее часто больные жалуются на одышку, которая появляется еще в детстве, обычно связана даже с небольшим физическим напряжением, иногда носит характер приступов удушья. Дети за частую ищут облегчение в положении сидя на корточках, привыкают сидеть, подложив под себя скрещенные ноги, и спать с подтянутыми к животу коленями. Кроме этого, отмечаются значительная физическая слабость, зябкость, нередко обмороки, потеря сознания и судороги (особенно в период закрытия артериального протока). Если ребенок не умирает в течение первых лет жизни, то эти нарушения в большинстве случаев постепенно исчезают. Обморочные состояния и судороги в старшем возрасте бывают редко (за исключением терминальной фазы заболевания). Однако склонность к обморочным состояниям во время физической нагрузки остается. Больные часто жалуются на головокружения и упорную головную боль. Неблагоприятно влияют на состояние больных изменение атмосферных условий, чрезмерная жара, холод. При этом усиливаются одышка, общая слабость и цианоз. Могут появиться нервные расстройства. У детей отмечаются нарушения со стороны органов пищеварения, у взрослых — сердцебиение, чувство тяжести в области сердца при физической нагрузке.

Ребенок отстает в физическом, умственном и половом развитии, в юношеском возрасте часто появляются угри и фурункулез. У взрослых отмечаются непропорционально развитые (длинные и тонкие) конечности, особенно нижние. Нередко имеется плоскостопие, деформация грудной клетки и позвоночного столба. Важным симптомом является цианоз. обычно развивающийся в течение первых двух лет жизни и очень редко— в позднем возрасте. Интенсивность цианоза зависит от степени декстропозиции аорты, стеноза легочного ствола и содержания гемоглобина в крови. Постоянным признаком порока является утолщение пальцев в виде барабанных палочек.

Для тетрады Фалло характерно появление приступов удушья и интенсивного цианоза — цианотических приступов (пароксизмального цианоза). Приступы появляются после не значительной физической нагрузки или психического возбуждения, иногда без явной причины, длятся от нескольких минут до нескольких часов (с перерывами). Во время приступа, кроме одышки и цианоза, наблюдаются заметное похолодание конечностей, ускорение сердечной деятельности, учащение и углубление дыхания. Иногда больные теряют сознание, у них возникают судороги. В редких случаях приступ заканчивается смертью, но чаще проходит. Сначала исчезает удушье, затем уменьшается цианоз. Механизм возникновения приступов не совсем ясен. Высказывается мнение, что в основе приступа лежит спазм суженной инфундибулярной части правого желудочка, в результате чего прекращается поступление крови в легочное русло.

При осмотре грудной клетки можно обнаружить признаки развитого коллатерального кровообращения. Иногда виден сердечный горб. Пульсация в области сердца обычно не выражена. В большинстве случаев пальпируется систолическое дрожание с эпицентром во II или III межреберье у края грудины слева. Сердечная тупость при перкуссии обычно не увеличена или увеличена в незначительной степени. При аускультации в местах пальпируемого «кошачьего мурлыканья» выслушивается грубый систолический шум. Он громкий, занимает всю систолу или большую ее часть, проводится вверх к ключицам, особенно к левой, на сосуды шеи и вниз вдоль левого края грудины, иногда — к верхушке сердца, а также в область гребня левой лопатки. Шум лучше слышен в горизонтальном положении больного, в некоторых случаях выслушивается лишь при наклоне туловища вперед. Главную роль в возникновении шума играет сужение отверстия легочного ствола. Участие в его возникновении могут также принимать вихревые движения встречающихся в аорте двух потоков крови. При атрезии легочного ствола, при его сдавлении во время операции шум не выслушивается. II тон над легочным стволом ослаблен, над аортой может быть усиленным. Иногда он лучше выслушивается во II межреберье слева, создавая ложное впечатление усиления II тона над легочным стволом. Изменения пульса и артериального давления не характерны. Иногда артериальное давление снижено.

Со стороны легких отклонений от нормы не отмечается; печень может быть увеличенной даже при отсутствии признаков недостаточности сердца, особенно если обнаруживается полицитемия. В некоторых случаях увеличена селезенка.

При исследовании крови отмечается эритроцитоз, повышение содержания гемоглобина, увеличение гематокрита, снижение резистентности эритроцитов. Количество лейкоцитов и тромбоцитов чаще не изменено (иногда бывает лейкоцитоз и тромбоцитопения), СОЭ замедлена. Вязкость крови повышена. Эфирная проба обычно положительная. Иногда для ее проведения достаточно ввести 0,05—0,1 мл эфира. В моче обнаруживают белок, небольшое количество эритроцитов.

При рентгенологическом исследовании изменение размеров тени сердца практически не наблюдается. Значительное увеличение тени сердца в спорных случаях свидетельствует против диагноза тетрады Фалло. Увеличение объема сердца обусловлено гипертрофией правого желудочка, а также правого предсердия. В типичных случаях верхушка сердца бывает тупой, даже закругленной и приподнятой над диафрагмой. Она образуется правым желудочком, в то время как левый желудочек смещен латерально и вверх. Продольный диаметр сердца приближается к горизонтальной линии. Иногда тень сердца имеет двойную верхушку: верхняя часть образована приподнятым левым желудочком, нижняя часть — правым желудочком, располагающимся непосредственно над тенью диафрагмы. Благодаря этому тень сердца приобретает форму «деревянного (голландского) башмака». Легочные поля отличаются значительной прозрачностью с мало выраженным сосудистым рисунком, корни легких незначительных размеров. Со временем при развитии коллатерального кровообращения могут возникать сосудистые тени, которые сначала ограничиваются областью корней легких, а затем обнаруживаются и на протяжении легочных полей. Они не совпадают с тенями легочных артерий. Следует отметить, что рентгенологическая картина при тетраде Фалло характеризуется большим разнообразием, а почти у 20 % больных не отличается от нормы.

На ЭКГ — отклонение электрической оси вправо, признаки гипертрофии правого желудочка, увеличение и заостренность зубцов Ρ во II стандартном отведении и в отведениях от конечностей.

При катетеризации полостей сердца выявляется характерный для стеноза легочного ствола градиент систолического давления между правым желудочком и легочным стволом. Давление в правом желудочке повышено и равно давлению в аорте, давление в легочном стволе снижено. Насыщение крови кислородом в правом предсердии, желудочке и легочном стволе одинаково, в аорте — понижено. При ангиокардиографии обнаруживаются стеноз легочного ствола, наличие дефекта в межжелудочковой перегородке (контрастное вещество проникает из правого желудочка в левый), широкая аорта, расположенная над обоими желудочками.

Осложнения. Наиболее серьезными осложнениями являются нарушения, вызванные гипоксемией и полицитемией. К ним относятся коматозное состояние, часто заканчивающееся смертью, парезы, моноплегии и гемиплегии. Они возникают в результате тяжелой гипоксемической гипоксии мозга или тромботических процессов в сосудах мозга. Тромбоз может развиваться и в других сосудистых областях. В результате тяжелой гипоксемии нарушается функция почек и печени. Часто возникают неспецифические воспалительные заболевания легких. Нередки такие осложнения, как бактериальный эндокардит и эндартериит. Возможно развитие недостаточности сердца.

Дифференциальный диагноз. У взрослых необходимо исключить прежде всего триаду Фалло. При затруднении проводят зондирование правых полостей сердца, кардиоманометрию и ангиокардиографию.

Прогноз при тетраде Фалло по сравнению с другими врожденными пороками, вызывающими стойкий цианоз с детства, в общем наиболее благоприятный. В большинстве случаев порок совместим с жизнью в течение многих лет. Прогноз тем серьезнее, чем раньше и интенсивнее проявляются признаки гипоксемии. Неблагоприятными симптомами считаются выраженный цианоз, полицитемия и утолщение пальцев в виде барабанных палочек в первые 2— 3 года жизни. При правильном режиме некоторые больные в течение долгих лет ведут обычный образ жизни.

Лечение. Наиболее эффективным является оперативное устранение главного гемодинамического расстройства, вызывающего гипоксемию,— недостаточного поступления крови в легкие. Это достигается либо путем обхода препятствия при помощи наложения анастомоза между аортой и легочным стволом (т. е. создание искусственного артериального протока), либо путем прямого устранения анатомического препятствия (клапанного или инфундибулярного сужения легочного ствола) —вальвулотомии, инфундибулэктомии. В настоящее время описаны случаи радикальной хирургической коррекции: закрытие дефекта межжелудочковой перегородки и устранение стеноза отверстия легочного ствола.

Пентада Фалло — врожденный порок сердца, сочетающий в себе стеноз отверстия легочного ствола, декстропозицию аорты, дефект межжелудочковой перегородки, дефект межпредсердной перегородки и гипертрофию правого желудочка. Крупный дефект межпредсердной перегородки наблюдается редко, чаще отмечается незаращение овального отверстия в результате недостаточного развития клапана овального отверстия, хотя нередко бывает ostium primum. При пентаде Фалло имеется дополнительный сброс крови через дефект межпредсердной перегородки, от направления которого зависит интенсивность артериальной гипоксемии (при сбросе справа налево она более выражена). У некоторых больных сброс крови через дефект межпредсердной перегородки происходит слева направо, что ведет к некоторой дополнительной нагрузке на правый желудочек, но одновременно — к компенсации артериальной гипоксемии.

Клиника сходна с таковой при тетраде Фалло. Диагноз уточняют на основании зондирования сердца и ангиокардиографии. Лечение оперативное. Радикальная операция помимо выполнения таких же этапов, как и при тетраде Фалло, предусматривает устранение дефекта межпредсердной перегородки. Прогноз при пентаде Фалло в общем неблагоприятный. Как правило, большая часть больных не доживает до 18—25-летнего возраста.

ИСПОЛЬЗОВАННАЯ ЛИТЕРАТУРА

1. Внутренние болезни / Под. ред. проф. Г. И. Бурчинского. ― 4-е изд., перераб. и доп. ― К.: Вища шк. Головное изд-во, 2000. ― 656 с.