3. Андрюк, Н. И. Случай редкого врожденного порока костно-мышечной системы – сиреномелии в сочетании с мегацистисом и единственной артерией пуповины / Н. И. Андрюк, О. А. Соловьева, С. Л. Стопичева, Л. В. Абрамова. – 2023.

4. Пигарев, В. А. Тайна сквозь века: расследование загадок истории / В. А. Пигарев // Циклопы – не миф, а древняя цивилизация. – 2023.

5. Orioli I. M. Cyclopia: an epidemiologic study in a large dataset from the International Clearinghouse of Birth Defects Surveillance and Research / Amar E., Bakker M. K., Bermejo-Sánchez E. [и др.] // Epub. – 2011. PMID: 22006661.

6. Biasibetti E. Diprosopia/dicephalia in calves in northern Italy: clinical and aetio-pathological features / Biasibetti E., D'Angelo A., Bellino C. [и др.] // Anat Histol Embryol. – Epub. – 2011. PMID: 21711387.

ВРОЖДЕННАЯ ПАТОЛОГИЯ СЕРДЦА

Бобрович В. А.

Научный руководитель – Ю. М. Киселевский

Гродненский государственный медицинский университет
Гродно, Республика Беларусь

Введение. Сердце многие века являлось символом жизни, любви, дружбы, души, привязанности и других важных человеку чувств и явлений. Это связано с тем, что долгое время сердце считалось главным органом, регулирующим все процессы жизнедеятельности. На данный момент, спустя бесчисленное множество научных открытий, сердце все еще сохраняет за собой право называться жизненно необходимым. При всей важности данного органа, к сожалению, до сих пор встречаются не только приобретённые заболевания сердца, но и врожденные пороки, которые сказываются на качестве жизни самых юных пациентов.

Цель. Представить разнообразие врожденной патологии сердца – актуальное для современной педиатрической кардиологии.

Методы исследования. Анализ литературы, посвященной врожденным порокам и аномалиям сердца, а также их хирургической коррекции.

Результаты и их обсуждение. Врожденная патология сердца весьма разнообразна. Тем не менее, возможно выделение самых распространенных в кадиологической педиатрической практике пороков и аномалий развития.

Дефекты межпредсердной перегородки

Правое предсердие отделяется от левого межпредсердной перегородкой, которая состоит из трех частей различной анатомии и эмбрионального

Репозиторий ГрГМУ

происхождения: сверху вниз расположены вторичная перегородка, затем первичная и перегородка предсердно-желудочкового канала.

Дефект межпредсердной перегородки может быть различной величины: от небольшой (несколько миллиметров в диаметре) до весьма значительной (5 см). Чаще встречается одно отверстие, но их может быть и несколько, вплоть до «сетчатой» перегородки. Форма отверстий бывает разнообразной. Дефекты могут обнаруживаться под устьем верхней полой вены (высокий дефект), в центре перегородки (средний), реже у нижней полой вены (нижний). При больших дефектах перегородки или при ее полном отсутствии сердце представляется трехкамерным с одним общим предсердием.

Открытое овальное окно является нормальным межпредсердным сообщением, которое существует в течение всего фетального периода. Функциональное закрытие овального окна клапаном первичной перегородки происходит после рождения, как только давление в левом предсердии превысит давление в правом предсердии. В течение первого года жизни развиваются фиброзные сращения между лимбом и клапаном, окончательно запечатывая перегородку.

У 25-30% людей анатомического закрытия не происходит, и, если давление в правом предсердии превышает левопредсердное, венозная кровь шунтируется в системный круг. Овальное окно с функционирующим клапаном не является ДМПП. В возрасте между 1 и 29 годами овальное окно открыто приблизительно у 35% людей. У взрослых оно постепенно закрывается, так как в возрасте между 30 и 79 годами встречается у 25% и между 80 и 99 годами – у 20% людей. Открытое овальное окно может быть причиной парадоксальной эмболии тромбом или воздухом. Среди взрослых пациентов с ишемическим инсультом у 40% обнаружено открытое овальное окно, а в контрольной группе – у 10%.

Если по каким-то причинам предсердие дилатировано, клапан овального окна не перекрывает лимб, в результате возникновения недостаточности клапана происходит шунтирование крови в течение всего сердечного цикла. Этот механизм называют приобретенным ДМПП.

Аневризма межпредсердной перегородки обычно является результатом избыточности клапана овальной ямки. Аневризма может иметь вид мешкообразного выпячивания или волнистой мембраны, ошибочно принимаемой у взрослых за опухоль правого предсердия. Аневризма чаще всего сочетается с открытым овальным окном, вторичным ДМПП, пролапсом митрального клапана, предсердной аритмией, системной, мозговой или легочной эмболией Аневризмы у новорожденных и младенцев могут способствовать спонтанному закрытию вторичных ДМПП. Снижение давления в левом предсердии способствует уменьшению размера аневризмы. Аневризма перегородки является потенциально опасной из-за возможности образования пристеночных тромбов в полости левого предсердия, системной эмболии и эндокардита, поэтому даже при небольших

Репозиторий ГГМУ

дефектах показано хирургическое вмешательство, несмотря на то что дефект по размерам меньше тех, при которых оно показано.

Синдром Лютамбаше (Lutembacher). Этот редкий синдром представляет собой сочетание вторичного ДМПП с митральным стенозом.

Синдром непокрытого коронарного синуса. Синдром непокрытого коронарного синуса является составной частью различных аномалий сердца, при которых частично или полностью отсутствует общая стенка между коронарным синусом и левым предсердием.

Полное отсутствие свода коронарного синуса в сочетании с левой верхней полой веной. В одной из форм этого синдрома коронарного синуса нет, поскольку отсутствует общая стенка между ним и левым предсердием. Персистирующая ЛВПВ сливается с коронарным синусом и впадает в левый верхний угол левого предсердия. Это место постоянное и ограничено отверстием ушка левого предсердия спереди и сверху и устьями левых легочных вен сзади и снизу. Легочные вены при этом синдроме могут впадать в левое предсердие несколько выше, чем обычно.

Поскольку коронарный синус отсутствует, коронарные вены впадают отдельными устьями в нижнем отделе левого предсердия. Некоторые из них связаны с правым предсердием.

Полное отсутствие свода коронарного синуса без левой верхней полой вены. При данной форме синдрома имеет место ДМПП типа коронарного синуса и нет последнего из-за отсутствия перегородки между синусом и левым предсердием.

Частично непокрытая средняя часть коронарного синуса. При данной форме коронарный синус открывается в оба предсердия, так как синус сообщается с левым предсердием через отверстие в средней части его стенки. Через это окно происходит шунтирование крови, направление которого зависит от препятствия току коронарной венозной крови в левое или правое предсердие. Если эта редкая форма синдрома присутствует как изолированная аномалия, она может быть причиной большого шунта крови слева вправо. При сочетании частично непокрытой средней части коронарного синуса с левой верхней полой веной наблюдается венозный сброс в левое предсердие.

Частично непокрытая конечная часть коронарного синуса. При наличии АВСД устье коронарного синуса может открываться в левом предсердии. Локальная фенестрация синуса может быть несколько проксимальнее нормального места его впадения в правое предсердие, образуя ДМПП.

Атриовентрикулярный септальный дефект

Открытый общий атриовентрикулярный канал, атриовентрикулярный септальный дефект (АВСД), дефект эндокардиальных подушечек – синонимы порока, который отличается гетерогенностью и включает большую группу аномалий, объединенных одним анатомическим признаком: дефицитом мышечной

Репозиторий ГрГМУ

и мембранозной AV-перегородки с патофизиологией от межпредсердного сообщения до функционально единственного желудочка, составляет 4% всех ВПС.

У 75 % больных с АВСД констатируют синдром Дауна. Среди всех детей с синдромом Дауна почти у 50% наблюдаются ВПС и у 40% из них – АВСД.

Главным анатомическим признаком АВСД является выраженный в большей или меньшей степени дефицит мембранозной и мышечной AV-перегородок.

Различные формы порока имеют общие черты: АВСД с вариабельным распространением на прилежащую межпредсердную и межжелудочковую перегородки, общее AV-отверстие или разделенные AV-клапаны, укороченный тракт притока левого желудочка. Аорта не вклинена между AV-клапанами, как в норме, а сдвинута кпереди и вверх, что приводит к диспропорции длины трактов притока и оттока.

Показания к хирургическому лечению:

- *Полный АВСД*. Из-за риска развития обструктивной болезни легочных сосудов операция должна быть предпринята в пределах первого года жизни.
- *Частичная и переходная формы АВСД*. Операция при неполной форме АВСД не является срочной из-за отсутствия легочной гипертензии. Выбор времени вмешательства определяется двумя факторами. С одной стороны, вторичные прогрессирующие изменения ткани клапана и дилатация желудочков усложняют реконструкцию клапана. С другой стороны, края расщепления сложно сшить, когда ткань створок абсолютно нормальна. Тонкостенные створки легко прорезаются швами, поэтому целесообразно наблюдать за больным в течение младенческого возраста и оперировать к концу первого года жизни, когда створки становятся более прочными. Существенная отсрочка операции может привести к расширению сердца, увеличению регургитации и невозможности адекватной пластики клапана.
- *Тетрада Фалло с полным АВСД*. При сбалансированном легочном и системном кровотоке операцию лучше отложить до конца первого года жизни, учитывая непрочность клапанных структур в младенческом возрасте. При наличии тяжелого цианоза выполняют системно-легочный анастомоз в период младенчества с последующей радикальной операцией в 2-4 года, хотя многие хирурги отдают предпочтение первичной полной коррекции.

Дефект межжелудочковой перегородки

Впервые дефект перегородки описан русским врачом П. Ф. Толочиновым в 1874 г. и позже (1879) H. L. Roger (болезнь Толочинова-Роже). Чаще дефект локализуется под задней полулунной заслонкой клапана аорты и под перегородочной створкой трехстворчатого клапана около его фиброзного кольца. Изолированный ДМЖП является вторым по частоте ВПС после дефектов двустворчатого аортальный клапана, и составляет 20% всех врожденных аномалий у детей, родившихся живыми.

Репозиторий ГрГМУ

Классификация ДМЖП основана на локализации дефектов. Наиболее исчерпывающая классификация была опубликована Soto и соавторами. Межжелудочковую перегородку подразделяют на 4 части: приточную часть, отделяющую митральный и трехстворчатый клапаны; трабекулярную перегородку, которая простирается от места прикрепления папиллярных мышц трехстворчатого клапана книзу до верхушки и кверху до наджелудочкового гребня; гладкостенную выводную, или инфундибулярную, перегородку, которая находится между наджелудочковым гребнем и легочным клапаном; относительно небольшую мембранозную перегородку, которая обычно разделена на две части перегородочной створкой трехстворчатого клапана.

Наиболее частым (80%) дефектом является перимембранозный (синонимы – мембранозный дефект и подгребешковый). Он располагается в выводном тракте левого желудочка непосредственно под аортальным клапаном и обычно простирается в прилежащие мышечную, приточную и выводную область. Со стороны правого желудочка дефект лежит под наджелудочковым гребнем (край конусной перегородки) и кзади от папиллярной мышцы конуса. Дефекты межжелудочковой перегородки этой области часто вовлекают прилежащие отделы мышечной перегородки, поэтому их называют перимембранозными – перимембранозными приточными (типа АВСД), перимембранозными трабекулярными, перимембранозными инфундибулярными (при тетраде Фалло).

В связи с наличием лево-правого сброса развиваются вторичные приобретенные аномалии трехстворчатого клапана в виде избыточных тканей перегородочной створки или мешочков, которые могут частично или полностью закрыть дефект. Эти мешочки раньше называли «аневризмами межжелудочковой перегородки» и связывали с возможностью спонтанного закрытия дефекта.

Открытый артериальный (Боталлов) проток

Артериальный (боталлов) проток у плода является неотъемлемым элементом плодного кровообращения. Он соединяет аорту с легочным стволом и вскоре после рождения закрывается, а затем облитерируется. Персистирование протока после истечения срока его закрытия приводит к гемодинамическим нарушениям и расценивается как псевдоврожденный порок. Частота порока составляет около 20% всех ВАС. Впервые данный порок упоминал Гален (II в. до н. э.).

Открытый артериальный проток начинается от аорты сразу после отхождения от нее левой подключичной артерии и впадает в легочный ствол в месте бифуркации. Диаметр и длина его варьируют от 3-4 мм до 2-3 см. При левосторонней дуге аорты он чаще всего расположен слева, при правосторонней – справа. При наличии редких аномалий дуги аорты артериальный проток может быть двусторонним и иногда является составной частью сосудистого кольца. Проток имеет конусообразную форму, вершиной обращенную к легочной артерии, может быть коротким или длинным, прямым или извитым.

Репозиторий ГрГМУ

Проток может быть изолированным или сочетаться с другими ВПС (5%). При так называемых дуктусзависимых пороках он выполняет функцию компенсаторного соединения, которое является жизненно необходимым. Артериальный проток остается незакрытым в течение нескольких месяцев у недоношенных детей, у каждого 5-го ребенка он персистирует за период 1-2 года.

При инфузии ПГЕ1 в целях поддержания проходимости боталлова протока происходит артериализация его стенки. Структура стенки ОАП отличается от структуры остальных сосудов. Она более склонна к пролифирации и фиброзированию. Сохранение ткани протока при коррекции коарктации аорты в период новорожденности часто является причиной рецидива стеноза. У детей старшего возраста и взрослых ОАП может подвергаться кальцификации и становится хрупким, что создает повышенный риск кровотечения.

Аортолегочное окно

Этот редкий порок характеризуется наличием отверстия между прилежащими частями восходящей аорты и легочного ствола или правой легочной артерией.

Признаком, отличающим аортолегочное окно от общего артериального ствола, является наличие двух колец аортального и легочного клапанов и сформированных выводных отделов соответствующих желудочков. Различают два варианта дефекта. Первый, так называемый дуктообразный дефект, напоминает ОАП, так как имеет некоторую протяженность с хорошо выраженными верхним и нижним полюсами. Другой вариант представлен отверстием округлой или овальной формы в виде окна, не имеющего протяженности. Верхний и нижний полюса дефекта в этом случае не выражены.

Аномалии положения сердца

Характеризуются частичным или полным перемещением сердца из средостения. Различают 2 вида аномалий положения сердца: *неправильное* расположение в средостении и полости перикарда и *смещение сердца* в другие полости тела или в поверхностные слои туловища.

К первой группе аномалий положения сердца относят декстрокардию и мезокардию.

Дестрокардия (dextrocardia) – аномалия положения сердца, при которой оно располагается большей частью справа от средней линии тела. Верхушка сердца находится справа от грудины.

Различают неизолированную и изолированную декстрокардию. Первая сопровождается situs viscerum inversus, при другой имеет место только обратное расположение сердца. Бывает зеркальная декстрокардия и декстроверсия. Зеркальная изолированная декстрокардия характеризуется инверсией предсердий и желудочков и транспозицией крупных сосудов. Полые вены, расположенные слева, отводят кровь в правое предсердие, лежащее слева. От правого желудочка отходит легочный ствол (лежит спереди и слева). Легочные вены впадают в праволежащее

Репозиторий ГрГМУ

левое предсердие. Справа и кзади находящийся левый желудочек посылает кровь в восходящую часть аорты, которая лежит слева и кзади от легочного ствола. Дуга аорты перекидывается через правый главный бронх.

При декстроверсии расположение камер сердца и крупных сосудов нормальное. Обычно декстроверсия сопровождается другими врожденными пороками сердца: транспозицией аорты и легочного ствола, дефектами перегородок, стенозом или атрезией легочного ствола.

Мезокардия – положение сердца, при котором продольная ось сердца лежит в среднесагиттальной плоскости, а сердце не имеет верхушки. На рентгенограмме при заднепередней проекции наблюдается характерная картина – «капля росы». Передняя и задняя межжелудочковые борозды расположены почти вертикально.

Формы мезокардии: 1) мезоверсия, при которой правое и левое предсердие, правый и левый желудочек располагаются рядом, правый – справа, левый – слева; имеется левая дуга аорты; кроме того, у больных встречались дополнительно транспозиция артерий, стеноз трехстворчатого клапана, общий предсердно-желудочковый канал, дефекты перегородок и открытый артериальный проток; 2) смешанная мезокардия с инвертированными желудочками; 3) смешанная мезокардия с инвертированными предсердиями.

Эктопии сердца могут быть грудными, торакоабдоминальными, брюшными и шейными. При грудной эктопии сердце смещено в плевральную полость (частично или полностью) или в поверхностные слои передней грудной стенки; перикард и грудина отсутствуют. Торакоабдоминальные эктопии характеризуются положением сердца одновременно в грудной и брюшной полостях. При этом имеется дефект диафрагмы. При дислокации сердца в брюшную полость говорят о брюшной эктопии, а на шею – о шейной эктопии сердца.

Врожденная недостаточность аортального клапана

Эта аномалия является одной из самых редких и малоизученных. Первое ее описание принадлежит N. Osler (1880). Врожденная недостаточность клапана аорты редко бывает изолированным пороком и составляет 0,5% всех ВПС.

Типы:

1) врожденный двустворчатый аортальный клапан, в котором одна створка больше другой;

2) одностворчатый клапан;

3) врожденная фенестрация аортальных клапанов, представленная одним или несколькими отверстиями в створках, иногда расположенных вблизи комиссур;

4) гипоплазия или дисплазия одной створки клапана, в результате две другие прилежащие створки остаются разделенными.

Основным гемодинамическим нарушением при этой аномалии является поступление крови из аорты в левый желудочек в период диастолы. Как правило, врожденная недостаточность клапана аорты бывает незначительной и не вызывает существенных нарушений. Последние связаны с сопутствующими ВПС.

Репозиторий ГрГМУ

Хирургическая тактика у больных с врожденной недостаточностью аортального клапана не отличается от таковой при двустворчатом клапане аорты, с которым она нередко сочетается.

Атрезия трехстворчатого клапана

Атрезией трехстворчатого клапана (АТК) является врожденная сердечная патология, при которой отсутствует сообщение правого предсердия с желудочком через атриовентрикулярный клапан (AV-клапан). Венозная кровь поступает в левый, функционально единственный желудочек через межпредсердный дефект и митральный клапан, который расположен слева.

Обязательными анатомическими элементами заболевания являются:

• АТК;
• разные степени недоразвития морфологически правого желудочка;
• межпредсердное сообщение через ДМПП;
• наличие ДМЖП;
• нормально сформированные левый желудочек и митральный клапан.

Аномалия Эбштейна

Аномалия Эбштейна – врожденный порок сердца, характеризующийся дисплазией, смещением створок трехстворчатого клапана в полость правого желудочка и его недостаточностью. В 1866 г. порок впервые был описан немецким врачом Вильгельмом Эбштейном у 19-летнего рабочего с выраженным цианозом. При посмертном исследовании была обнаружена тяжелая аномалия трехстворчатого клапана. К настоящему времени стали известны практически все анатомические варианты этой аномалии, включая стеноз или облитерацию трехстворчатого клапана.

Аномалия Эбштейна не является наследуемой патологией. Ее возникновение связывают с приемом женщинами в первые месяцы беременности препаратов, содержащих карбонат лития.

Тип А (минимальные изменения). Передняя створка большая, движение ее свободно, межхордальное пространство не облитерировано. Смещение септальной и задней створок умеренное. Атриализированная часть правого желудочка небольшая, стенка ее тонкая, но сократимость сохранена. Трабекулярная часть правого желудочка развита нормально. Правый желудочек нормальных размеров.

Тип В (промежуточный). Соотношения объема атриализированной камеры и истинного правого желудочка обратные: атриализированная часть больше собственно желудочка. Передняя створка большая и подвижная, межхордальные пространства не облитерированы или облитерированы незначительно. Смещенные створки часто гипоплазированы и приращены к стенке правого желудочка. Атриализированная полость больших размеров, с тонкой фиброзно-мышечной несокращающейся стенкой.

Тип С (тяжелые изменения). Подвижность передней створки ограничена из-за фиксации ее к передней стенке правого желудочка фиброзными полосками или

Репозиторий ГрГМУ

укороченными хордами с облитерированными межхордальными пространствами. Ограничение подвижности может создать значительную обструкцию выводного тракта правого желудочка. Смещение задней и септальной створок выраженное. Атриализированная часть больших размеров, с тонкой несокращающейся стенкой. Правый желудочек очень маленький, тонкостенный, в функциональном отношении неполноценный.

Тип D (трикуспидальный мешок). Весь правый желудочек выстлан приросшей фиброзной тканью передней створки и почти полностью атриализирован, за исключением небольшой инфундибулярной части. Межхордальные пространства облитерированы. Септальная и задняя створки отсутствуют. Приточная часть правого желудочка представляет собой несокращающуюся полость (так называемый трикуспидальный мешок). Границы атриализированной полости тяжело идентифицировать, инфундибулярная часть желудочка значительно уменьшена в размерах, тонкостенная.

Комбинированные пороки

Пентада Кантрелла – редкое врожденное заболевание, которое характеризуется комбинацией из пяти пороков развития: дефектами передней брюшной стенки и дистального отдела грудины, эктопией сердца, диафрагмальной грыжей, внутрисердечными аномалиями. Внутрисердечные аномалии являются постоянным признаком пентады Кантрелла. У всех новорожденных определяются дефекты межпредсердной и межжелудочковой перегородок, в 75% случаев отсутствует перикард. Более трети детей имеют стеноз легочной артерии, у каждого пятого пациента обнаруживается тетрада Фалло. Пентада клинически проявляется критическими расстройствами гемодинамики, которые требуют постоянной медикаментозной и/или аппаратной поддержки.

Патологию связывают с некоторыми генетическими аномалиями, однако точные причины ее развития пока не установлены.

Пентада получила название в честь американского педиатра Джеймса Кантрелла, который в 1958 году совместно с коллегами описал характерный синдром у 5 пациентов. Частота встречаемости заболевания – 5,5-7,9 случаев на 1 млн. новорожденных. Соотношение мальчиков и девочек среди заболевших составляет 2,7:1. Патология имеет крайне неблагоприятное течение, может быть ассоциирована с сиреномиелией (синдромом русалки), анэнцефалией, синдромом амниотических перетяжек. Ввиду тяжести течения пентады Кантрелла в практической неонатологии есть ряд сложностей при проведении адекватного лечения пациентов.

Триада Фалло – стеноз легочного ствола в сочетании с дефектом межпредсердной перегородки, гипертрофией правого желудочка.

Тетрада Фалло – сужение легочного ствола, дефект межжелудочковой перегородки, декстропозиция аорты, отходящей одновременно от обоих

Репозиторий ГрГМУ

сообщающихся желудочков, и гипертрофия правого желудочка. Тетрада Фалло может также сопровождаться отсутствием клапана легочного ствола.

Пентада Фалло – стеноз легочного ствола, дефект межжелудочковой перегородки, декстропозиция аорты, большой дефект межпредсердной перегородки, гипертрофия правого желудочка.

Сообщение между правой легочной артерией н левым предсердием. Относится к очень редким врожденным порокам сердца. Эмбриологическое объяснение этого порока состоит в том, что в ранний период развития имелось соединение между легочной артерий и легочной веной.

При этом может быть:

1) нормальное соединение легочных вен;

2) легочная вена, впадающая в аномальный сосуд;

3) правая нижняя легочная вена может отсутствовать.

Левожелудочково-аортальный тоннель. Редкий врожденный порок, характеризующийся наличием тоннеля, выстланного эндотелием, между левым желудочком и аортой, сопровождающийся аортальной регургитацией.

Синдром Эйзенменгера. Типичными признаками заболевания являются цианоз, полицитемия, правожелудочковая недостаточность (усиливающаяся недостаточностью трехстворчатого и легочного клапанов и дилатацией легочной артерии). У пациентов с комплексными врожденными пороками – ОАС, АВСД, одножелудочковым атриовентрикулярным соединением и транспозицией – симптоматика синдрома Эйзенменгера развивается рано и хуже прогноз. У пациентов с трисомией 21 заболевание также протекает тяжело. Обычно симптоматика прогрессирует медленно и ярко проявляется в юношеском возрасте и у взрослых. У всех пациентов снижена физическая работоспособность.

Выводы. Врожденная патология сердца, как самого яркого жизненноважного органа человека, весьма разнообразна. Это направление в медицине всегда является актуальным, как для педиатров-кардиологов, так и детских кардиохирургов.

ЛИТЕРАТУРА

1. Михайлов, С. С. Анатомия врожденных пороков сердца / С. С. Михайлов // Клиническая анатомия сердца. – М. : Медицина, 1987. – С. 246-279.

Репозиторий ГрГМУ