Реферат

на тему: "Врожденные пороки сердца: эмбриогенез, этиология и патологическая анатомия"

Введение

Врожденные пороки сердца — отклонение от нормального развития сердца и отходящих от него сосудов, в большинстве случаев приводящее к тем или иным расстройствам кровообращения. Врожденные пороки сердца формируются в процессе внутриутробного развития. Однако в категорию "врожденных" включены и те пороки, которые образуются в первые годы жизни ребенка вследствие задержки окончательного развития сердечно-сосудистой системы, например незаращения открытого артериального протока или овального окна.

Врожденные пороки сердца встречаются нечасто — в 1—2% из всех органических заболеваний сердца (Йонаш). По данным Мак-Маэна с сотрудниками, врожденные пороки сердца встречаются у 0,35% всех детей, родившихся живыми, и приблизительно у 0,1% детей, оставшихся в живых после первых лет жизни (Йонаш).

Среди других причин смерти врожденные пороки сердца занимают небольшой процент. Так, например, по статистическим данным, приведенным в руководстве по кардиологии [под ред. Луисада], в США за 1950 г. среди 1 452 454 летальных исходов в 8 675 случаях, т. е. в 0,6%, причиной смерти были врожденные пороки сердца; в то же время летальный исход от различных болезней сердца наблюдался за указанный период времени в 37,6%, а от болезней сердечно-сосудистой системы в 51,9% от общего числа смертей.

Эмбриогенез

Пороки развития крупных сосудов и сердца возникают в эмбриональном периоде (с 3-й по 8-ю неделю внутриутробной жизни). Из пороков развития крупных сосудов чаще всего встречаются атрезия или сужение легочной артерии, гораздо реже — атрезия и сужение аорты. Это связано с тем, что сужение и атрезия легочной артерии почти не нарушают кровообращения плода, т. к. малый круг участвует в кровообращении плода лишь в небольшой степени. Между тем сужение аорты резко нарушает кровоснабжение, а атрезия устья аорты может привести к гибели плода. Нарушение развития артериального ствола может быть причиной неправильного отхождения аорты и легочной артерии, транспозиции магистральных сосудов, дефекта межжелудочковой перегородки и тетрады Фалло. Один из тяжелых видов врожденных пороков сердца — общий артериальный ствол — возникает при аплазии одного из крупных сосудов. При этом, если функционирующим сосудом является легочная артерия, боталлов проток, остающийся открытым, служит основной магистралью для передвижения крови в большом круге кровообращения. Атрезия легочной артерии несовместима с жизнью, если одновременно нет дефектов межпредсердной, межжелудочковой перегородок или открытого боталлова протока. Таким образом, врожденный порок одной части сердца влечет за собой развитие порока другой его части, иногда компенсирующего первый. Врожденные пороки митрального и трехстворчатого клапанов возникают в результате неправильного развития эндокардиальных подушек.

Этиология

На различных этапах внутриутробного развития сердце человека по морфологическому строению соответствует сердцу ряда низших и высших позвоночных. Остановка в развитии некоторых частей сердца ведет к образованию врожденных пороков; при этом сердечно-сосудистая система морфологически напоминает законченные формы строения сердечно-сосудистой системы у ряда позвоночных. Например, строению сердца у рептилий соответствует врожденный порок сердца у человека, обозначаемый как транспозиция магистральных сосудов. Такие случаи дали повод к возникновению теории филогенетического происхождения врожденных пороков сердца, по которой каждый вид врожденного порока сердца соответствует определенной фазе филогенетической эволюции. Напр., с позиций этой теории врожденный порок сердца человека типа транспозиции магистральных сосудов должен считаться следствием остановки развития на уровне сердца рептилий. Ряд исследователей высказывался против теории филогенетического развития врожденных пороков сердца. Однако в связи с хирургическим лечением врожденных пороков сердца филогенетическая теория вновь обретает сторонников, т. к. считается, что происхождение многих видов врожденных пороков сердца лучше всего объясняется с позиции этой теории. Объединяя филогенетическую теорию с данными онтогенеза, можно считать, что тот или иной вид врожденного порока сердца образуется в результате нарушений одной из фазонтогенеза, аналогичной определенной ступени филогенеза.

По данным экспериментальной тератологии, в патогенезе врожденных пороков сердца имеют значение авитаминозы, хроническая гипоксия плода, длительное облучение рентгеновыми и гамма-лучами, влияние метилтиоурацила, аллоксана, эндокринные расстройства у матери. Некоторые исследователи считают, что в развитии врожденных пороков сердца может играть роль внутриутробный эндокардит ревматического происхождения. Имеются данные и о наследственной передаче врожденных пороков сердца.

Несмотря на большое количество анатомических типов врожденных пороков сердца, подавляющее большинство их укладывается в следующие основные формы:

1) ненормальные сообщения между большим и малым кругами кровообращения (на уровне желудочков, предсердий или магистральных сосудов);

2) сужение или облитерация просвета сосудов, ближайших к сердцу (в малом или в большом круге).

По классификации Мардера, врожденные пороки сердца могут быть разделены на три большие группы: с увеличенным, нормальным и с уменьшенным кровотоком через легкие. Врожденные пороки сердца с уменьшенным и с увеличенным кровотоком через легкие могут протекать с цианозом или без цианоза, т. е. могут быть врожденными пороками "синего" или "белого" типа. При этом одна и та же анатомическая форма порока у разных больных может протекать с цианозом или без него, что зависит от направления шунта (сброса крови) через коммуникацию между большим и малым кругами кровообращения. Например, межжелудочковый дефект с шунтом слева направо (т. е. сброс крови из левого желудочка в правый) протекает без артериальной гипоксемии — порок "белого" типа; межжелудочковый дефект с шунтом справа налево протекает с артериальной гипоксемией—порок "синего" типа. Направление шунта в данном случае зависит от изменений в сосудах малого круга, развивающихся в результате легочной гипертензии. С течением времени межжелудочковый дефект из порока сердца "белого" типа может превратиться в порок "синего" типа, что зависит от степени изменений сосудов легких, степени декомпенсации сердца и ряда других факторов. Необходимо учитывать эти особенности врожденных пороков сердца, т. к. от них зависит выбор наиболее эффективного метода оперативного вмешательства.

Патологическая анатомия

К числу наиболее часто встречающихся врожденных пороков сердца с уменьшенным кровотоком через легкие и цианозом относится тетрада Фалло. Несколько реже встречаются близкие к ней пороки типа пентады и триады Фалло.

Тетрада Фалло характеризуется четырьмя основными признаками: смещение устья аорты вправо (декстропозиция аорты), дефект в межжелудочковой перегородке, сужение артериального конуса и гипертрофия миокарда правого желудочка.

Пентада Фалло. Помимо четырех указанных выше признаков, характеризующих тетраду Фалло, имеется пятый— крупный дефект межпредсердной перегородки типа овитптит, но не дефект в области овального окна. В последнем случае говорят о сочетании тетрады Фалло с незаращением овального окна межпредсердной перегородки. Такое разделение формально, т. к. для анатомической и гемодинамической характеристик порока важны не столько величина дефекта и механизм его образования во внутриутробном периоде, сколько факт существования еще одного (по сравнению с тетрадой Фалло) сообщения между правым и левым сердцем.

Триада Фалло характеризуется тремя основными признаками: дефектом межпредсердной перегородки (независимо от величины и места расположения), сужением артериального конуса (стеноз устья легочной артерии) и гипертрофией миокарда правого желудочка.

Одним из наиболее важных анатомических признаков тетрады Фалло является сужение артериального конуса правого желудочка. Этот признак играет очень большую роль и в клинической картине пентады и триады Фалло. Сужение артериального конуса правого желудочка может быть на уровне полулунных клапанов легочной артерии — так называемое клапанное сужение, книзу от клапанов легочной артерии — так называемое подклапанное, или инфундибулярное, сужение; иногда бывает сочетанное клапанное и подклапанное сужение выходного тракта правого желудочка. При тетраде и пентаде Фалло, а также при ряде других, более редких врожденных пороков сердца иногда имеется атрезия артериального конуса правого желудочка, причем легочная артерия не имеет клапанов и на их уровне заканчивается узким слепым каналом. Таким образом, система легочной артерии существует, но она непосредственно не сообщается с полостью правого желудочка.

Подклапанное сужение артериального конуса правого желудочка встречается в два раза чаще клапанного и в три раза чаще сочетанного. Патологоанатомические исследования при тетраде, пентаде, триаде Фалло и изолированном сужении легочной артерии показывают, что при ивфундибулярном сужении выходного тракта правого желудочка легочная артерия в 50% случаев имеет всего два полулунных клапана. При этом имеющиеся клапаны легочной артерии в подавляющем большинстве случаев чистые, нежные, тонкие. Следовательно, при описываемых пороках общий ствол легочной артерии часто бывает уже нормального на ширину одного полулунного клапана, т. е. имеется гипоплазия легочной артерии.

При подклапанном сужении выходного тракта правого желудочка тотчас книзу или на расстоянии от 0,7 до 3 см книзу от полулунных клапанов легочной артерии располагается массив грубоволокнистой соединительной ткани, в виде кольца охватывающий выходной тракт. Иногда на широком соединительнотканном кольце имеется узкий, конусовидный циркулярный гребень, еще больше суживающий выходной тракт. Диаметр выходного тракта в месте сужения составляет от 0,1 до 0,8 см. При тетраде Фалло между местом сужения выходного тракта и полулунными клапанами легочной артерии иногда образуется веретенообразное расширение, как бы "третий желудочек". Иногда "третий желудочек" васкуляризуется специальной, третьей, коронарной артерией.

При клапанном сужении выходного тракта правого желудочка клапаны легочной артерии представляют сплошное фиброзное кольцо с маленьким отверстием в середине. Иногда в кольце можно различить утолщенные, уплотненные, несколько укороченные полулунные клапаны легочной артерии, сросшиеся между собой. В отличие от ревматического вальвулита, при врожденном пороке сердца в толще склерозированных и гиалинизированных клапанов нет признаков воспаления и новообразования сосудов. Весь коллагеновый каркас суженной части выходного тракта пронизан сетью эластических волокон. В области сужения может развиться бородавчатый эндокардит, приводящий иногда к полной закупорке выносящего тракта и к смерти больного. В связи с рецидивами бородавчатого эндокардита последующая организация бородавок обусловливает все большее сужение выносящего тракта. При этих условиях врожденный порок сердца приобретает некоторое сходство с приобретенным. В толще коллагеновое массива, обусловливающего инфундибулярное сужение выходного тракта правого желудочка, изредка откладывается известь и образуется пластинчатая кость с красным костным мозгом .

К врожденным порокам сердца с уменьшенным кровотоком через легкие, не сопровождающимся цианозом, относится изолированное сужение артериального конуса правого желудочка. Сужение может быть инфундибулярным или располагаться на уровне полулунных клапанов легочной артерии (клапанное). Вследствие сужения в выходной части правый желудочек резко гипертрофируется, в легочную артерию поступает недостаточное количество крови, имеется венозный застой в большом круге кровообращения.

К наиболее часто встречающимся врожденным пороком сердца с увеличенным кровотоком через легкие и не сопровождающимся цианозом относятся: незаращение боталлова протока, дефекты межпредсердной и межжелудочковой перегородок, комплекс Лютамбаше, аортопульмоналышй свищ, коарктация аорты детского (инфантильного) типа.

Дефекты межпредсердной перегородки. Льюис, Тауфик, Варко и Ниази различают следующие виды этого врожденного порока сердца:

1) дефект овального окна;

2) "высокий" дефект;

3) непрерывный дефект (сочетание незаращения овального окна и так наз. высокого дефекта);

4) "низкий" дефект.

Крафорд и Бьёрк делят дефекты межпредсердной перегородки на изолированные и осложненные. Среди изолированных дефектов различают:

1) свищ в перегородке;

2) полное отсутствие межпредсердной перегородки.

Осложненные дефекты межпредсердной перегородки авторы разделяют на дефекты, осложненные:

1) сужением артериального конуса правого желудочка;

2) врожденным митральным стенозом;

3) аномальным впадением вен;

4) атрезией трехстворчатого клапана;

5) транспозицией магистральных сосудов.

Дефект межпредсердной перегородки независимо от величины окружен слоем соединительной ткани толщиной в среднем около 1,5 мм, состоящим из пучков коллагеновых волокон. В коллагеновом кольце, выстилающем стенки дефекта, различают внутренний толщины) — рыхлый слой и наружный (2/3 толщины) — компактный. От соединительнотканного кольца в толщу миокарда по интерстициальным прослойкам отходят единичные "отростки", состоящие из тонких коллагеновых пучков или из одного толстого коллагенового волокна. Стенки дефекта межпредсердной перегородки местами имеют "гофрированный" вид.

Дефекты межжелудочковой перегородки, как правило, располагаются в верхней, перепончатой части перегородки, значительно реже не только в перепончатой, но и в мышедной части (болезнь Толочинова — Роже). Стенки дефекта образованы слоем коллагеновых волокон в 2,5—3 мм. Местами этот слой истончается; на отдельных участках он прикрыт слоем мышечной ткани. От мощного слоя коллагена, окружающего дефект, — коллагенового кольца — в глубь миокарда отходят толстые пальцевидные отростки, ктоторые, постепенно истончаясь, теряются в межмышечных соединительнотканных прослойках. Иногда на отдельных участках под первым слоем располагается второй мощный Слой коллагена (второе кольцо) также с отростками, внедряющимися в межмышечные прослойки. В некоторых местах коллагеновое кольцо покрыто тонким слоем мышечных волокон. В связи с этим при изучении дефекта может создаться ложное впечатление, что его стенкой является мышечная ткань. При ушивании такого дефекта следует иметь в виду, что шов будет крепким лишь в том случае, если им охвачена вся толща соединительной ткани. Если в шов будет захвачен только слой мышечной ткани, скрывающий коллагеновый скелет, или часть коллагенового слоя, лигатура может прорезаться. При дефекте межжелудочковой перегородки сброс крови осуществляется через дефект слева направо, т. е. из левого желудочка в правый.

Комплекс — врожденное сужение левого атриовентрикулярного отверстия в сочетании с дефектом межпредсердной перегородки. В отличие от болезни Лютамбаше, имеется синдром Лютамбаше, который характеризуется стенозом митрального отверстия ревматической этиологии в сочетании с дефектом межпредсердной перегородки.

Аорто - пульмональный свищ — сообщение между аортой и легочной артерией в их надклапанной части. Свищ имеет неправильно овальную форму и гладкие края.

Коарктация аорты детского (инфантильного) типа характеризуется сужением и недоразвитием части аорты (перешейка) между местами отхождения левой подключичной артерии и боталлова протока, который при этом всегда открыт.

К наиболее часто встречающимся врожденным порокам сердца с увеличенным кровотоком через легкие, сопровождающимся цианозом, относятся: атрезия правого атриовентрикулярного отверстия с нормальным калибром легочной артерии и большим дефектом межжелудочковой перегородки, трехкамерное сердце, транспозиция магистральных сосудов, общий артериальный ствол с наличием легочных артерий.

Комплекс, или болезнь, Эйзенменгера до недавнего времени рассматривали как отдельное заболевание, характеризующееся высоким дефектом межжелудочковой перегородки с декстропозицией аорты, что обусловливало, по мнению Эббот, шунт справа налево и цианоз. Однако выяснено, что одна и та же анатомическая форма порока (межпредсердный дефект с декстропозицией аорты) может протекать с цианозом и без него, т. е. может быть шунт не только справа налево, но и слева направо. Эдварде установил, что шунт справа налево (из правого желудочка через межжелудочковый дефект в аорту), т. е. комплекс Эйзенменгера, обусловлен не анатомической формой порока, а повышением давления в малом круге кровообращения. Вследствие этого давление в правом сердце превышает давление в левом и кровь через межжелудочковый дефект поступает из правого в левый желудочек. В последнее время комплекс Эйзенменгера рассматривают как синдром, который может наблюдаться на определенных стадиях развития ряда врожденных пороков сердца и выражается обратным сбросом крови (справа налево) в результате легочной гипертензии.

Атрезия правого атриовентрикулярного отверстия характеризуется отсутствием правого атриовентрикулярного отверстия и трехстворчатого клапана, а также недоразвитием правого желудочка вследствие понижения его функции.

Сочетание трикуспидальной атрезии с большим межжелудочковым дефектом и нормально развитой легочной артерией обусловливает то, что одна часть крови из левого желудочка поступает в аорту, а другая — из левого желудочка в недоразвитый правый желудочек и в легочную артерию. Цианоз связан с тем, что из-за большого межжелудочкового дефекта кровь в желудочках смешивается.

Трехкамерное сердце может быть с двумя предсердиями (при отсутствии межжелудочковой перегородки) и с двумя желудочками (при отсутствии межпредсердной перегородки).

При трехкамерном сердце с двумя желудочками из-за отсутствия межпредсердной перегородки кровь смешивается в общем предсердии, затем поступает в желудочки, которые выбрасывают ее в легочную артерию и в аорту. Смешанная кровь в большом круге кровообращения обусловливает цианоз. При трехкамерном сердце с двумя предсердиями из-за отсутствия межжелудочковой перегородки кровь смешивается в общем желудочке, из которого поступает в малый и большой круг кровообращения, обусловливая развитие цианоза.