

ОГБУЗ «Детская клиническая больница» Санитарно-просветительная работа

Малые аномалии развития сердца



Малые аномалии развития сердца — это группа врожденных или приобретенных структурных нарушений миокарда и прилегающих к нему магистральных сосудов, которые не приводят к явным нарушениям гемодинамики, но иногда провоцируют развитие патологических состояний в течение жизни. Могут осложняться внезапной кардиальной смертью, бактериальным эндокардитом, митральной, трикуспидальной недостаточностью, разрывом хорд. При значимых отклонениях внутрисердечной гемодинамики от нормы отмечается цианоз кожи, одышка, быстрая утомляемость, редкие загрудинные боли.

Лечение чаще консервативное, по показаниям осуществляются кардиохирургические операции.

Причины

В настоящее время МАРС рассматриваются как полиэтиологическое состояние, которое возникает под действием различных факторов и приводит к стойким анатомическим или функциональным дефектам соединительнотканых структур, являющихся основой сердечного каркаса. Большинство подобных дефектов обусловлено дисплазией соединительной ткани (ДСТ). Основными причинами развития МАРС считаются:

- **Недифференцированная ДСТ.** Является обширной группой состояний, не укладывающихся в картину определенных наследственных болезней. Отличается полиморфностью проявлений. Наряду с поражением сердца часто обнаруживается гипермобильность суставов, вегето-сосудистые расстройства, нарушения со стороны внутренних органов различной степени выраженности.

- **Наследственные заболевания.** Включают группу генных и хромосомных патологий, характеризующихся нарушением дифференцировки клеток соединительной ткани, изменением их нормальной структуры, снижением функции, дефицитом ферментов, каркасных белков и гликопротеинов. Примерами являются синдромы Марфана, Элерса-Данлоса.

- **Патология беременности.** Отклонения от нормы возникают на этапе внутриутробного развития, обычно связаны с нарушением закладки органов на ранних сроках — до 8 недели. Доступные исследования не позволяют диагностировать отклонения ввиду малого их размера. Предрасполагающими факторами кардиальной патологии становятся употребление будущей матерью алкоголя и наркотиков, курение.

- **Экзогенные влияния.** Нерезко, выраженные малые патологии миокарда могут формироваться у детей, имеющих изначально здоровое сердце. Особое значение в этом случае отводится неблагоприятному состоянию окружающей среды, воздействию вредоносных химических соединений, инфекционным заболеваниям. Патологические состояния, как правило, диагностируются в возрасте до трех лет, имеют скудную симптоматику. С возрастом возможно ухудшение самочувствия.

Патогенез

Малые аномалии связаны с дефектами структуры интерстициальной ткани сердца. Основным типом клеточной патологии, лежащим в основе повреждения, является дисплазия. Соединительнотканые структуры играют роль кардиального «скелета», составляют основу клапанного аппарата, сосудов. Дисплазия становится причиной нарушения дифференцировки, пролиферации, микроструктуры, метаболизма клеток в этих структурах, развитию неправильной гистоархитектоники с формированием разнообразных отклонений строения, способных привести к нарушению функциональности органа. Нередко малые кардиальные аномалии сочетаются с патологией иных систем и тканей.

Классификация

Малые аномалии представляют собой патологии собственно сердечной мышцы и прилегающих магистральных артерий. Нарушения систематизируют по локализации дефекта с последующим уточнением наличия гемодинамических нарушений и степени их выраженности. Выделяют шесть основных групп изменений миокарда и сосудов, которые определяются с помощью ультразвукового исследования сердца:

- **Аномалии предсердия, межпредсердной перегородки.** Включают открытое овальное окно, образующее прямое сообщение между предсердиями, увеличенную евстахиеву заслонку (более 10 миллиметров), дисфункциональный клапан нижней полой вены, дополнительные трабекулы.

- **Аномалии левого желудочка, межжелудочковой перегородки.** В данных локациях могут выявляться небольшие аневризмы межжелудочковой стенки, изменения выносящего пути левого желудочка, трабекулы. Обычно хирургическую коррекцию таких дефектов осуществляют в детском возрасте.

- **Аномалии аорты.** К этой локализации относят пороки строения как самого сосуда, так и его клапана. Выделяют узкое или широкое основание аорты, дилатацию синусов Вальсальвы, наличие только двух (в норме три) створок клапана либо его асимметрию, пролапс.

- **Аномалии легочной артерии.** В зоне ствола и бифуркации сосуда диагностируют субкомпенсированное расширение просвета, пролапс клапана.

- **Аномалии трикуспидального клапана.** У пациентов определяется опущение створок в пространство правого желудочка до 12 мм, подклапанные сужения (высокие, низкие, трубчатые).

- **Аномалии митрального клапана.** Может обнаруживаться пролапс, низкое крепление хорд створок, дополнительные или аномально расположенные сосочковые мышцы, врожденные стеноз и недостаточность.

Симптомы

У 96% пациентов система кровообращения и организм в целом никак не страдают от стромальных дефектов, клиническая симптоматика отсутствует. При значимом поражении различных кардиальных отделов могут определяться неспецифические проявления: цианоз кожи, особенно – в области носогубного треугольника, быстрая утомляемость, одышка, незначительные редко возникающие кардиальные боли. Чаще всего малые аномалии манифестируют в период гормональной перестройки (подростковый период, беременность). Наблюдается тахикардия, аритмии, давящие ощущения за грудиной, тошнота, снижение физической выносливости, головные боли и головокружения. Возможно появление признаков вегетососудистой дистонии, в том числе субфебрильное повышение температуры тела.

У новорожденных патология может проявляться частым глубоким дыханием, ускорением сокращений сердца при кормлении, купании. Существуют симптомы, характерные для отдельных дефектов. Добавочные хорды левого желудочка становятся этиологическим фактором синусовой тахикардии. Регургитация крови из-за неполного смыкания трикуспидального клапана или ее нефизиологическая циркуляция при открытом овальном окне могут приводить к застойным явлениям в малом круге кровообращения, что сопровождается выраженной одышкой даже при незначительной физической активности.

Осложнения

Несмотря на отсутствие прямого патологического влияния, малые аномалии снижают общую резистентность миокарда к воздействию повреждающих факторов, что повышает риск формирования сердечно-сосудистых патологий. К примеру, на фоне пролапса митрального клапана развивается до 30% всех инфекционных эндокардитов, вероятность внезапной смерти при массивной регургитации повышается в 50 раз, особенно у молодых людей обоих полов. У отдельных пациентов возникают фатальные нарушения ритма, проводимости, наблюдается образование аневризм аорты и коронарных артерий с их последующим разрывом. Дегенерация клапанных структур становится предрасполагающим фактором атеросклероза и кальциноза, которые сопровождаются сужением просвета отверстий (стенозом) между полостями сердца и/или сосудами.

Диагностика

Иногда врачу-кардиологу удается заподозрить наличие малых аномалий при проведении первичного осмотра, однако это происходит только при обнаружении характерной достаточно выраженной симптоматики, сопутствующих состояний. Патология сердца, обусловленная соединительнотканной дисплазией, у детей раннего возраста часто сопровождается грыжами, врожденными вывихами суставов, их повышенной мобильностью, удлинненными конечностями и пальцами на руках, ногах, деформациями грудной клетки. Аускультативно изменения миокарда проявляют себя шумами во время систолы или определением нескольких звуковых феноменов одновременно. В качестве дополнительных методов исследования обычно используются:

- **Эхокардиография.** ЭхоКГ является основным методом диагностики дефектов строения миокарда. При расширении основания аорты или легочной артерии отмечаются специфические признаки нарушения структуры и внутрисердечной гемодинамики, в частности – существенная разница гидростатического давления в аорте и полости левого желудочка. При открытом сообщении между предсердиями наблюдается прерывание сигнала в области перегородки, доплерография выявляет нарушения линейного тока крови вплоть до турбулентного характера. При наличии пролапса клапанов устанавливается его степень в миллиметрах и примерный объем регургитации. Эхо-КГ хорошо визуализирует дополнительные хорды, их эктопическое крепление.

• **Электрокардиография.** При малых аномалиях ЭКГ назначается главным образом для диагностики аритмий и определения их генеза. Большое значение имеют тесты с использованием физической нагрузки, позволяющие оценить резервные способности миокарда, выявить скрытые патологии проводящей системы. Обнаружить аномальные пути проведения импульсов помогает чрезпищеводная электрокардиостимуляция.

• **Рентгенография.** Рентген ОГК выполняется для визуализации сердца и крупных сосудов. С помощью рентгенологического исследования можно определить признаки увеличения камер, реже – дилатации восходящей аорты, уточнить состояние других сосудов, подтвердить наличие патологических образований, например, аневризм, оценить их смещаемость. Методика дает возможность заподозрить пороки клапанов.

Лечение малых аномалий сердца

Лечение патологии необходимо лишь в тех случаях, когда диспластические явления в сердце влияют на его работу, функционирование магистральных сосудов. При отсутствии симптоматики рекомендуется общая профилактика сердечно-сосудистых заболеваний с ежегодным посещением кардиолога для консультации и проведения УЗИ. Выделяют несколько направлений коррекции состояния пациентов:

• **Немедикаментозная терапия.** Из-за выраженности вегетативных проявлений существенную роль в улучшении состояния больного играют мероприятия по нормализации образа жизни. Пациенту или его родителям разъясняют важность соблюдения режима труда и отдыха в соответствии с возрастными особенностями, необходимость исключить переутомление, стрессы и чрезмерные физические нагрузки, обеспечить здоровое сбалансированное питание. Дополнительно назначают массаж, лечебную гимнастику, водные процедуры, по показаниям – консультации психолога.

• **Медикаментозное лечение.** Требуется при существенных нарушениях внутрисердечной циркуляции крови или множественных аномалиях органа. Обычно применяют препараты калия и магния, медикаменты, улучшающие доставку и потребление миокардом кислорода (убихинон, цитохром С, карнитин), витамины (В1, В2, В3, РР), кардиопротекторы (триметазидин, таурин, никорандил). При аритмиях, нарушениях проводимости используют антиаритмические средства (амиодарон, бета-адреноблокаторы, прокаинамид).

• **Хирургические методы.** Показаны, если у пациента выявляются массивные гемодинамические нарушения с потенциальным развитием жизнеугрожающих осложнений. Аномалии межжелудочковой, межпредсердной перегородки оперируют в условиях искусственного кровообращения, гипотермии. Небольшие дефекты ушивают, крупные закрывают искусственным барьером из синтетических или биоорганических материалов. При стенозах, пролапсах клапанов выполняют их протезирование.

Прогноз и профилактика

Поскольку малые аномалии в большинстве случаев никак не сказываются на состоянии здоровья больного, прогноз почти всегда благоприятный. При наличии нарушений оперативное вмешательство позволяет полностью устранить последствия дисплазии и предупредить развитие осложнений. Общая летальность при применении хирургических методик не превышает 1%. Первичная профилактика предусматривает исключение вредных влияний на плод и ребенка в первые годы жизни, вторичная заключается в предупреждении возможных осложнений, включает регулярные (1-2 раза в год) осмотры кардиолога с проведением инструментальных исследований. Рекомендуется соблюдение здорового образа жизни, отказ от вредных привычек, дозирование физических нагрузок, правильное питание с большим количеством овощей и фруктов, ограничением жиров и соли, избегание стрессовых ситуаций.

Ответственная по СПР
Е.С. Гранчакова