



ГОО ВПО ДОННМУ ИМ. М. ГОРЬКОГО
Кафедра педиатрии № 2
Кафедра пропедевтики педиатрии

ПРЕДСЕРДНЫЕ СТРУКТУРНЫЕ АНОМАЛИИ СЕРДЦА В СВЕТЕ НАДНАЦИОНАЛЬНЫХ (МЕЖДУНАРОДНЫХ) РЕКОМЕНДАЦИЙ (2016)

доц., к.м.н. Чалая Л.Ф.,
доц., д.м.н. Налетов А.В.,
доц., к.м.н. Москалюк О.Н.



АКТУАЛЬНОСТЬ

Наднациональные (международные) рекомендации по структурным аномалиям сердца разработаны комитетом экспертов Евразийской ассоциации терапевтов, Российского научного медицинского общества терапевтов, Белорусского научного общества кардиологов в 2016 году.

АКТУАЛЬНОСТЬ

На протяжении двух последних десятилетий проблема наследственных нарушений соединительной ткани (ННСТ) активно разрабатывается клиническими и научными школами постсоветского пространства с лидирующими позициями российских ученых. Несмотря на широкий спектр полиорганных и полисистемных клинических проявлений ННСТ, именно кардиоваскулярная патология определяет трудоспособность и жизненный прогноз у пациентов с ННСТ. Кардиологические аспекты ННСТ включают внутрисердечные и сосудистые аномалии.

АКТУАЛЬНОСТЬ

- **Врожденный порок развития** – отклонение органа от нормального анатомического строения, приводящее к клинически значимым нарушениям функции.
- **Малые аномалии развития (МАР)** – наследуемые или врожденные отклонения от нормального анатомического строения органов, не связанных с анатомо-физиологическими особенностями детского организма, при определенных условиях приводящие к нарушению функции.
- **Структурные (малые) аномалии сердца (САС)** являются проявлением МАР со стороны сердечно-сосудистой системы.
- В англоязычной литературе термин «малые аномалии сердца» не используется. Наиболее часто используются термины «cardiac abnormalities», «structural heart anomalies», «cardiac anomalies», «morphological abnormalities», «structural cardiac abnormalities».

АКТУАЛЬНОСТЬ

В настоящее время насчитывается до 30 внутрисердечных аномалий сердца (по данным Эхо- КГ).

Наиболее практически значимые предсердные структурные аномалии сердца

- открытое овальное окно (ООО)
- аневризма межпредсердной перегородки (АМПП)
- удлинённый евстахиев клапан (ЕК)
- сеть Киари

АКТУАЛЬНОСТЬ

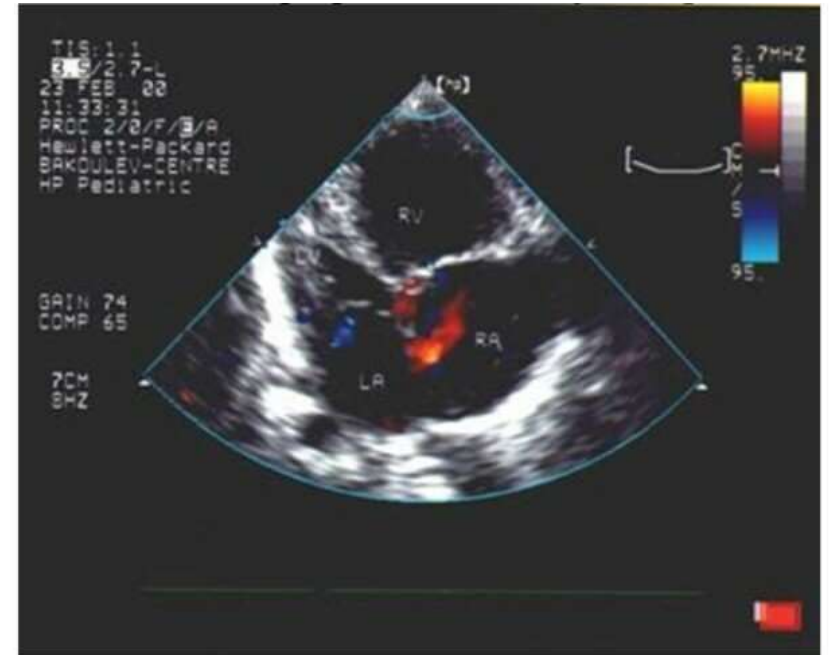
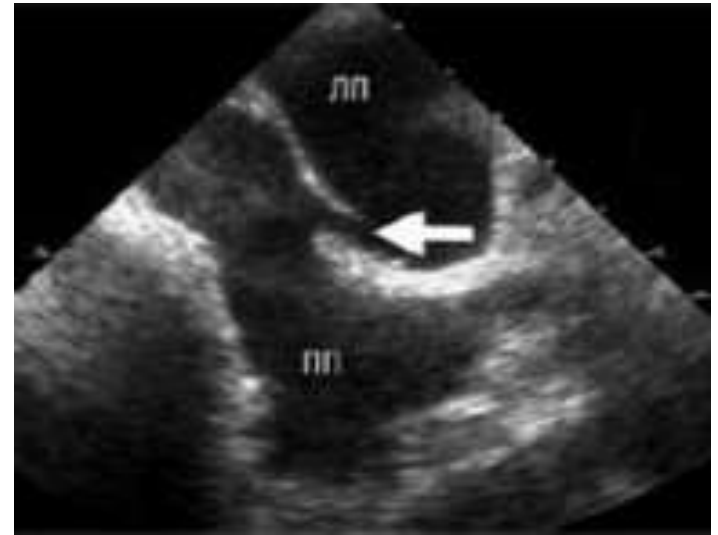
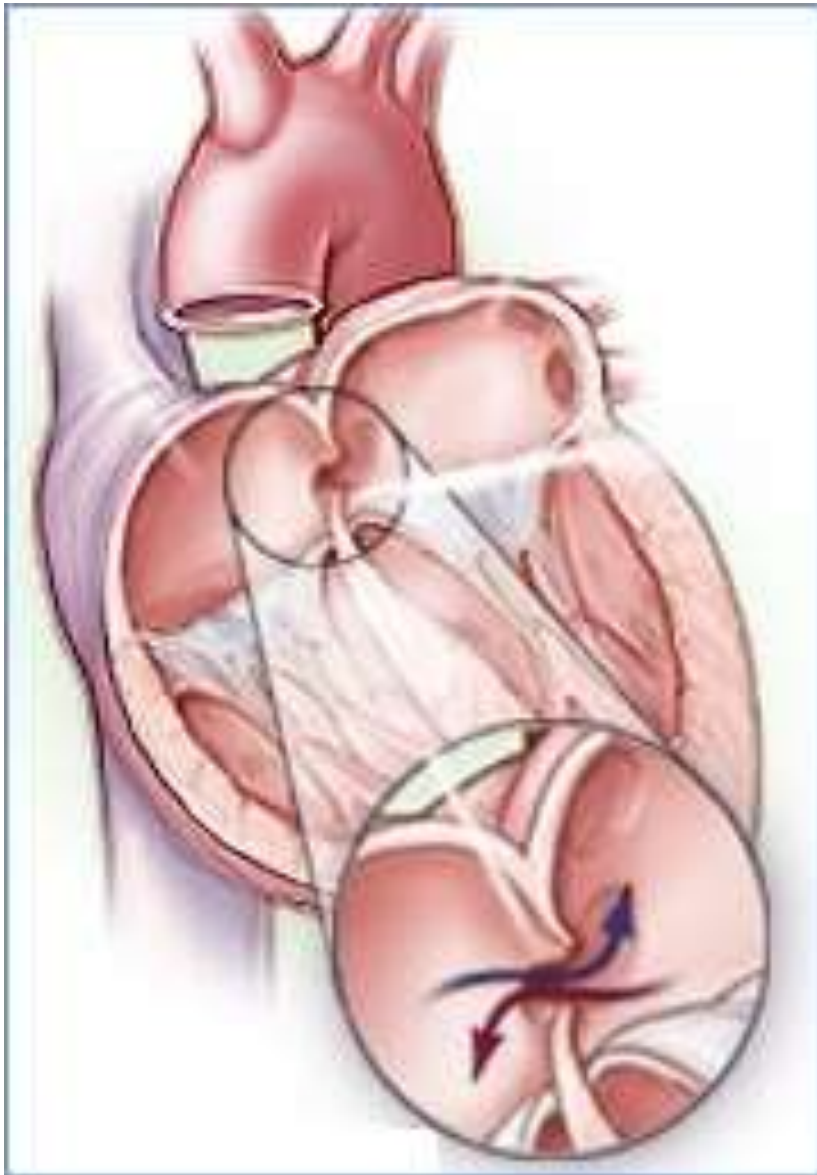
Актуальность выделения указанных САС определяется их сопряженностью с риском серьезных осложнений и ассоциированных состояний:

- криптогенные инсульты,
- транзиторные ишемические атаки,
- аритмический синдром,
- тромбоэмболии,
- церебральные эмболии,
- инфекционный эндокардит,
- проблемы при внутрисердечных вмешательствах.

ОТКРЫТОЕ ОВАЛЬНОЕ ОКНО

- **Открытое овальное окно** – форма межпредсердной коммуникации, анатомически представляющая «зондовое» отверстие, расположенное в области овальной ямки межпредсердной перегородки (МПП). ООО – рудимент нормального кровообращения эмбриона, образуется из налагающихся частей первичной (клапанная заслонка) и вторичной перегородки (овальное отверстие).
- **Функционирующее овальное окно** – наличие гемодинамического сброса при ООО.

О незаращении овального отверстия как об отклонении от нормы следует говорить только после 1-го года жизни ребенка.



**ОТКРЫТОЕ ОВАЛЬНОЕ ОКНО
С ЛЕВО-ПРАВЫМ ШУНТИРОВАНИЕМ**

АССОЦИИРОВАННЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ СОСТОЯНИЯ И ОСЛОЖНЕНИЯ У ПАЦИЕНТОВ С ООС

- **Парадоксальная (венозная) эмболия (ПВЭ)** – миграция тромба из венозной системы в левое предсердие через ООС с последующей эмболией в большой круг кровообращения. Клинически ПВЭ может манифестировать ишемическим инсультом (кардиоэмболический патогенетический подтип), транзиторной ишемической атакой, инфарктами висцеральных органов (миокард, селезенка, сетчатка глаз, кишечник).
- **Мигрень с аурой.** Возникает при право-левом шунтировании вследствие попадания вазоактивных субстанций через ООС в мозговой кровоток, минуя малый круг кровообращения, где они должны разрушаться.

АССОЦИИРОВАННЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ СОСТОЯНИЯ И ОСЛОЖНЕНИЯ У ПАЦИЕНТОВ С ООС

- **Platypnea-orthodeoxia** – синдром затрудненного дыхания при вставании, купирующийся в горизонтальном положении. Обусловлен сбросом венозной крови через ООС при переходе из горизонтального положения в вертикальное, что приводит к постуральной гипоксемии с острым снижением парциального давления кислорода артериальной крови. Основное клиническое проявление - одышка, которая уменьшается в горизонтальном положении вследствие уменьшения сброса венозной крови.
- **Декомпрессионная болезнь.** Может развиваться у лиц, работающих на глубине (водолазы, дайверы) или в условиях высокогорья в результате вторичной эмболии воздухом при шунтировании справа налево через ООС. Клинически проявляется отеком легких или/или транзиторной глобальной амнезией (ТГА).

АССОЦИИРОВАННЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ СОСТОЯНИЯ И ОСЛОЖНЕНИЯ У ПАЦИЕНТОВ С ООӨ

- **Синдром обструктивного ночного апноэ.** Обусловлен развитием гипоксемии вследствие возникновения кровотока справа налево через МПП при снижении растяжимости правого желудочка.
- **Транзиторная глобальная амнезия** – клинический синдром переходящего расстройства памяти с внезапным выпадением из памяти некоторых недавних событий и утратой способности запоминать новую информацию. Во время приступа наблюдается полная дезориентация. Длится состояние 1-12 часов и более. Неврологическое обследование органической патологии не выявляет. Причиной ТГА является транзиторная ишемия вследствие атеросклероза, тромбоза, эмболии, которые вызывают двустороннее нарушение функции заднемедиального гипоталамуса или гиппокампа.

АНЕВРИЗМА МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ

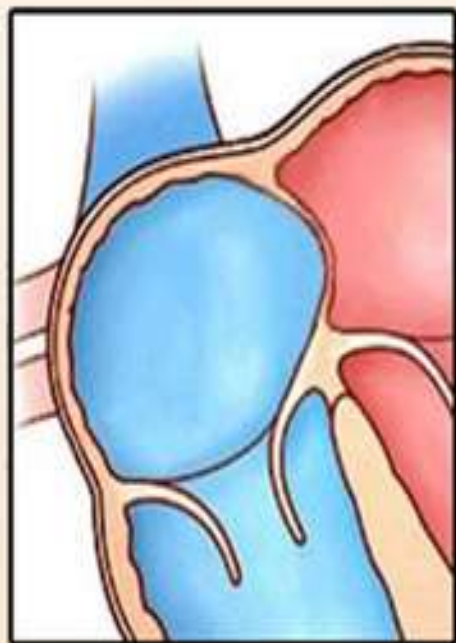
Аневризма межпредсердной перегородки является первичной аномалией развития МПП. Анатомически АМПП представляет собой выраженное выпячивание МПП, чаще в проекции овальной ямки, вследствие избытка ткани. Провоцирующим фактором формирования АМПП является разница в межпредсердном давлении. У детей 5-6 лет АМПП может формироваться на месте спонтанного закрытия дефекта межпредсердной перегородки (ДМПП). При наличии фенестраций АМПП рассматривается как вариант межпредсердных коммуникаций наряду с ООО и ДМПП.

Сочетание АМПП с ООО существенно повышает риск развития инсультов.

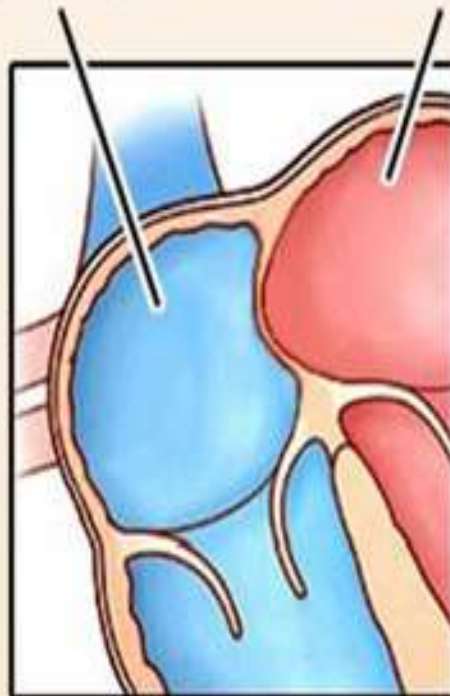
ФОРМЫ АНЕВРИЗМЫ МПП

Правое предсердие

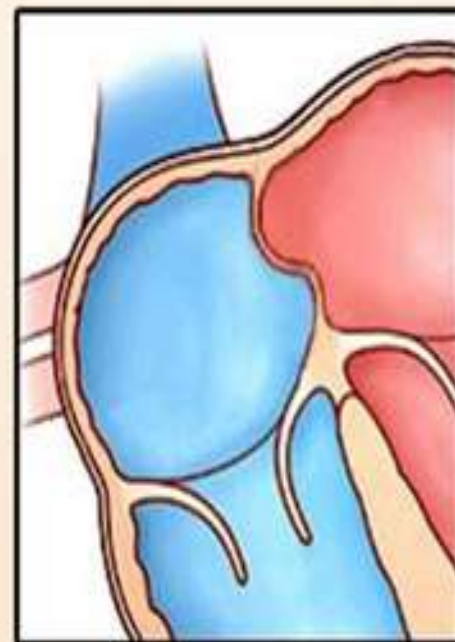
Левое предсердие



Выпячивание межпредсердной перегородки в левое предсердие



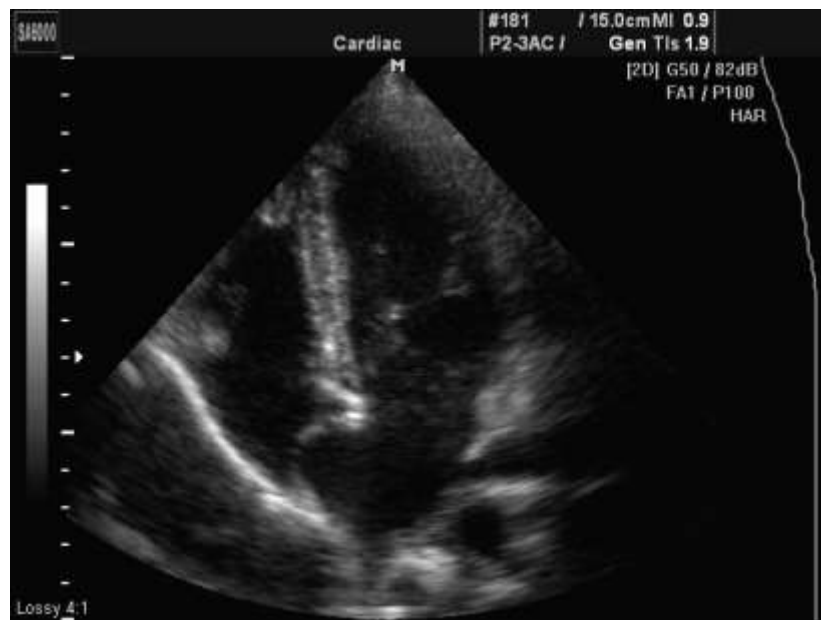
Выпячивание межпредсердной перегородки в правое предсердие



S-образное выпячивание (нижняя часть перегородки выпячивается в одну сторону, а верхняя - в другую)



АНЕВРИЗМА МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ



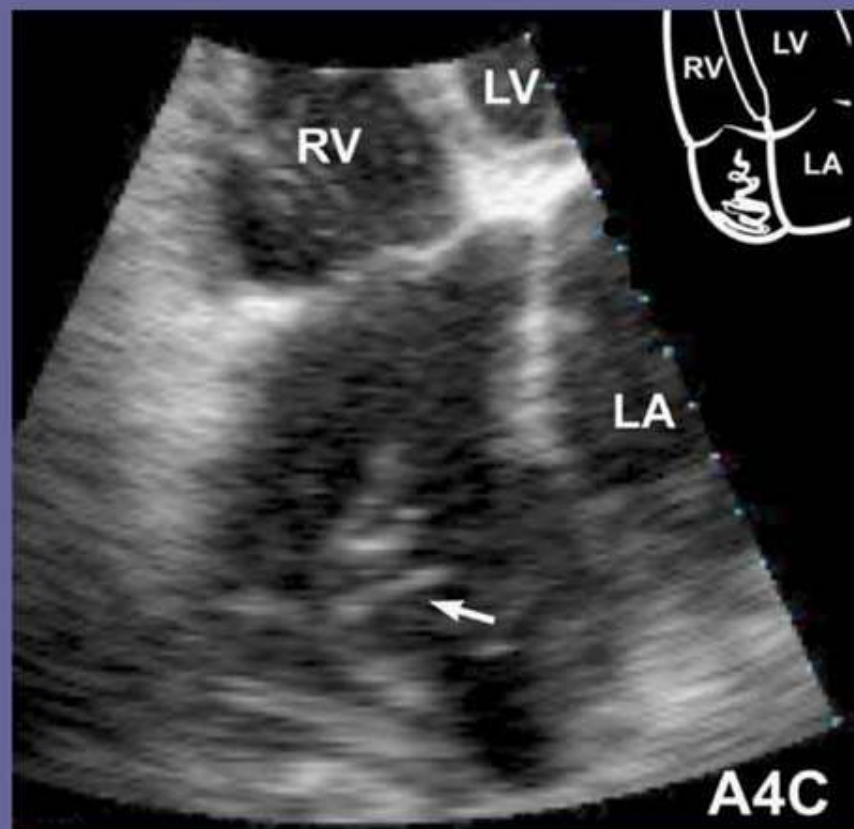
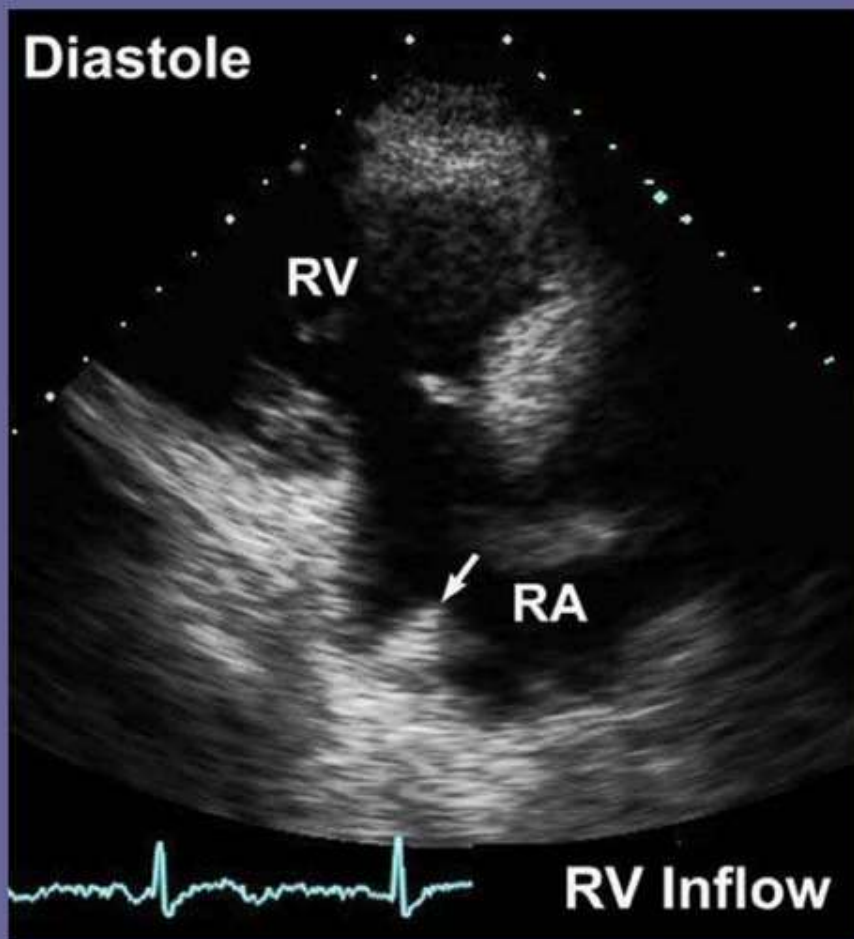
СЕТЬ КИАРИ (CHIARI)

Сеть Киари является остатком эмбрионального правого клапана венозного (коронарного) синуса и образуется в случае его неполной резорбции. Анатомически сеть Киари представлена неправильной формы сетевидной структурой, которая состоит из множества мембранозных и/или фиброзно-нитевидных компонентов. Исходя из области евстахиева клапана, сеть Киари может крепиться в различных отделах правого предсердия. Размеры сети Киари могут достигать 6 см.

Сеть Хиари

В норме в популяции 2-3%

Часто сопутствует аневризме МПП и открытому овальному окну МПП



Парастеральная позиция приносящего тракта ПЖ

Апикальная 4-х камерная позиция

АССОЦИИРОВАННЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ СОСТОЯНИЯ И ОСЛОЖНЕНИЯ У ПАЦИЕНТОВ С СЕТЬЮ КИАРИ

Сеть Киари:

- препятствует закрытию ООО;
- у пациентов с ООО способствует развитию право-левого шунтирования;
- предрасполагает к формированию аневризмы МПП;
- повышает риск развития тромбоэмболических осложнений, инфекционного эндокардита, аритмогенного синдрома;
- создает проблемы при эндоваскулярных доступах к сердцу.

УДЛИНЕННЫЙ ЕВСТАХИЕВ КЛАПАН

Евстахиев клапан или **клапан нижней полой вены** представляет собой складку эндокарда шириной в среднем до 1 см. В эмбриональном периоде ЕК обеспечивает ток венозной крови из нижней полой вены к овальному окну. После рождения ЕК постепенно рудиментируется. Удлиненным считается ЕК более 10 мм с диапазоном до 36 мм. Анатомически может выглядеть как подвижная или малоподвижная структура. В последнем случае ЕК прирастает к МПП (Эхо-КГ феномен «ласточкиного хвоста», «псевдотрехпредсердного сердца», «удвоенной МПП»).

АССОЦИИРОВАННЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ СОСТОЯНИЯ И ОСЛОЖНЕНИЯ У ПАЦИЕНТОВ С УДЛИНЕННЫМ ЕК

Удлиненный ЕК:

- способствует возрастанию риска развития парадоксальных эмболий при сочетании с ООО, цефалгического синдрома и синкопальных состояний при сочетании с ООО И АМПП;
- может вызывать обструкцию нижней полой вены, в сочетании с ДМПП – перенаправлять кровь из нижней полой вены в левое предсердие через межпредсердную коммуникацию;
- является субстратом для образования на ЕК опухолевых и псевдоопухолевых образований (киста, миксома, фиброэластома), развития инфекционного эндокардита;
- предрасполагает к появлению суправентрикулярных аритмий;
- создает проблемы при внутрисердечных вмешательствах.

ВЫВОДЫ

- Структурные аномалии сердца являются проявлением системного вовлечения соединительной ткани при ННСТ.
- С клинических позиций важно иметь представление о возможных отрицательных синергических влияниях различных САС.
- Практикующие врачи должны владеть современной информацией о возможных ассоциированных клинических состояниях и осложнениях при САС, что позволит выработать оптимальную стратегию ведения пациентов с данными состояниями.



Благодарю за внимание!