

*Колесникова Ю.А.,  
студент  
5 курс, лечебный факультет  
Пермский государственный медицинский университет  
им. академика Е.А. Вагнера  
Россия, г. Пермь*

## **СОВРЕМЕННЫЕ ПРЕДСТАВЛЕНИЯ О ДЕФЕКТЕ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ**

***Аннотация:** В статье приведены современные представления о дефекте межжелудочковой перегородке, затронуты методы диагностики и варианты хирургического лечения.*

***Ключевые слова:** сердце, врожденный порок сердца, дефект перегородки, межжелудочковой перегородки, кардиохирургия.*

***Annotation:** The article contains modern ideas about the defect of the interventricular septum, tells about diagnostic methods and surgical treatment options.*

***Key words:** heart, congenital heart defect, septal defect, interventricular septum, cardiac surgery.*

### **Введение**

Дефект межжелудочковой перегородки является врожденным пороком сердца и характеризуется наличием сообщения (отверстия) между его левым и правым желудочками.

Впервые дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) был описан П. Толочиновым (1874 г.) и Roger (1879 г.). ДМЖП представляется наиболее распространенным изолированным врожденным пороком сердца, который

выявляют при рождении ребенка. Зачастую дефект межжелудочковой перегородки сочетается с другими пороками развития сердца: дефектом межпредсердной перегородки, коарктацией аорты, открытым аортальным протоком, аортальным стенозом, в составе тетрады Фалло и др.

### **Эпидемиология**

ДМЖП – один из самых распространенных ВПС, который обнаруживается у 20-32% пациентов как изолированно, так и в сочетании с другими аномалиями. Около 61,4 - 80% всех случаев составляют перимембранозные ДМЖП, мышечные дефекты – 5 - 20%. Распределение между женским и мужским полом составляет 1:1 (47 - 52% и 48 - 53% соответственно). [7]

### **Этиология и патогенез**

Зачастую причиной возникновения данного порока является нарушение органогенеза в период эмбрионального развития плода преимущественно на 3-8 неделе беременности. В 90% случаев ДМЖП наследуется полигенно-мультифакториально, в 5% случаев ВПС является частью хромосомных аномалий (синдром Дауна, синдром Сотоса, синдром Патау), еще в 5% случаев обусловлен мутацией единичных генов. [3,6]

ДМЖП характеризуется патологическим сбросом крови из ЛЖ в ПЖ, что ведет к изменению гемодинамики. Факторами, способствующими данным изменениям являются: локализация и размер дефекта, ЛСС, состояние миокарда ПЖ И ЛЖ, давление в большом и малом кругах кровообращения. В результате постоянного сброса крови из ЛЖ в правый развивается дилатация последнего, что ведет к развитию недостаточности трехстворчатого клапана и к гиперволемии МКК с последующим формированием ЛГ. Длительное существование ЛГ подразумевает развитие синдрома Эйзенменгера. [1,3]

## Классификация

Таблица 1.

### Классификация дефектов межжелудочковой перегородки. [1,2,8,10]

<b>1. По локализации:</b>	
1.1 Перимембранозные	- перимембранозно - приточные - перимембранозно - трабекулярные - перимембранозно - отточные
1.2 Мышечные	- мышечные приточные - мышечные трабекулярные - мышечные отточные
1.3 Подартериальные	
<b>2. По размеру:</b>	
2.1 Гемодинамические	- рестриктивные (диаметр дефекта до $1/2 d$ аорты) - нерестриктивные (диаметр дефекта более $1/2 d$ аорты)
2.2 Анатомические	- малые/средние или легкие/умеренные (ДМЖП $\leq 1,0$ см) - большие (ДМЖП $> 1,0$ см)
<b>3. По гемодинамической значимости:</b>	
3.1 Малые	давление сист. ЛА/давление сист. системное $<0,3$ и $Qp/Qs <1,4$ .
3.2 Средние	давление сист. ЛА/давление сист. системное $<0,3$ и $Qp/Qs =1,4 - 2,2$ .
3.3 Большие	давление сист. ЛА/давление сист. системное $>0,3$ и $Qp/Qs >2,2$ .
3.4 ДМЖП с синдромом Эйзенменгера	давление сист. ЛА/давление сист. системное $>0,9$ и $Qp/Qs <1,5$ .

## **Клиническая картина**

Клинические проявления заболевания зависят от объема лево-правого сброса крови и степени объемной перегрузки МКК и ЛЖ. Рассматривают следующие варианты клинического течения:

- Асимптомное (рестриктивный ДМЖП в детском возрасте).

- Признаки НК, развившиеся вследствие гипervолемии МКК и объемной перегрузки ЛЖ и проявляющиеся задержкой физического развития, снижением толерантности к физическим нагрузкам, одышкой, тахикардией, частыми бронхолегочными заболеваниями (нерестриктивные ДМЖП).

- Яркая клиническая картина со снижением ОЛС и значительным увеличением лево-правого сброса крови характерна для младенцев в возрасте старше 1 месяца с нерестриктивными ДМЖП.

- Синдром Эйзенменгера характеризуется центральным цианозом, одышкой, утомляемостью, кровохарканьем, обмороками и, на поздних стадиях, правожелудочковой сердечной недостаточностью. [9]

## **Диагностика**

Диагностические критерии:

1. Жалобы и анамнез: одышка при нагрузке, учащение сердцебиений, ухудшение переносимости физических нагрузок; плохая прибавка массы тела, частые легочные инфекции, симптомы прогрессирующей сердечной недостаточности, отставание в физическом развитии.

2. Внешний осмотр и пальпация: систолическое дрожание вдоль нижней половины левого края грудины («кошачье мурлыканье»). Деформация грудной клетки («сердечный горб») при больших ДМЖП и значительной дилатации ЛЖ, центральный цианоз при синдроме Эйзенменгера.

3. Аускультация: у пациента с ЛГ отмечается преобладание легочного компонента II тона (акцент II тона на ЛА средней/высокой интенсивности), голосистолический или ранний систолический шум сброса

крови через ДМЖП вдоль нижней половины левого края грудины. У лиц с подартериальным ДМЖП может выслушиваться диастолический шум недостаточности АК из-за образования «грыжи» полулунных створок. У пациентов с ЛГ в проекции ЛА может выслушиваться диастолический шум гемодинамической недостаточности клапана ЛА на фоне ее выраженной дилатации (шум Грехема-Стилла).

4. Лабораторные исследования: всем пациентам проводятся клинический и биохимический анализ крови, однако они не имеют специфичности при неосложненном ДМЖП. При развитии ЛГ в клиническом анализе крови встречается вторичный эритроцитоз, снижение уровня гемоглобина нарушения гемостаза, тромбоцитопения; в биохимическом анализе крови при ЛГ выявляют гиперурикемию, при синдроме Эйзенменгера уровень глюкозы может быть снижен. При наличии симптомов сердечной недостаточности в крови пациентов определяется повышенный уровень NT-proBNP.

5. Инструментальные исследования:

— ЭКГ: гипертрофия ЛЖ и редко ЛП (средние/большие ДМЖП), на поздних стадиях могут быть обнаружены нарушения ритма.

— Обзорная рентгенография органов грудной клетки: тень сердца увеличена, удлинение сердечной тени в переднезадней проекции, имеет место центральное и периферическое усиление легочного рисунка, ЛА расширена.

— Эхокардиография трансторакальная (ключевой метод) /чреспищеводная: определение места дефекта, их количество и величины лево-правого шунта: перерыв изображения межжелудочковой перегородки, лево-правый (иногда право-левый) сброс крови при цветном доплеровском исследовании, дилатация ЛЖ, ПЖ различной степени, дилатация ЛА и межжелудочковый градиент.

— КТ-ангиография/МРТ: по показаниям для выявления сопутствующих ВПС.

— Катетеризация полостей сердца: по показаниям (при высоком давлении в ЛА по данным ЭхоКГ) для расчета гемодинамических параметров, определения операбельности.

б. Другие диагностические исследования: тест 6-минутной ходьбы с целью оценки переносимости физических нагрузок у взрослых пациентов с ДЖМП, осложненной ЛГ. [1,2,3,4,8,9]

### **Лечение**

Выбор тактики и объема лечебных мероприятий зависит от гемодинамической значимости дефекта и известного для него прогноза. Небольшие мышечные ДМЖП довольно часто закрываются спонтанно (80–90 %) в первые 2 года жизни и не требуют медицинского и хирургического вмешательства.

### **Консервативная терапия**

Медикаментозная коррекция необходима пациентам с умеренным и большим ДМЖП при развитии застойной сердечной недостаточности. Рекомендовано назначение сердечных гликозидов (дигоксин) в качестве инотропных средства, диуретиков (фуросемид, торасемид) для снижения объемной перегрузки и купирования отечного синдрома. При снижении уровня калия в крови в лечение включают спиронолактон или препараты калия. С целью снижения ЛСС рекомендуется назначение ингибиторов АПФ (эналаприл, каптоприл). При назначении этих препаратов необходим контроль над уровнем калия в крови, спиронолактон и препараты калия назначают в меньших дозах. Неэффективность медикаментозной коррекции в первые 6 месяцев требует хирургического лечения мышечного ДМЖП. [5]

### **Хирургическое лечение**

Показания к хирургическому лечению/коррекции:

а. ДМЖП при  $Q_p/Q_s > 1,5$  при величине систолического давления в лёгочной артерии  $< 50\%$  от системного давления и ЛСС не более  $1/3$  от системного.

b. ДЖМП и пролапсом АК с прогрессирующей аортальной регургитацией.

c. ДМЖП с инфекционным эндокардитом в анамнезе.

d. Нерестриктивные ДМЖП у детей, сопровождающиеся сердечной недостаточностью и задержкой физического развития и не поддающиеся терапии. [5]

Варианты хирургического вмешательства:

1. Хирургическая коррекция:

- Пластика дефекта заплатой из аутоперикарда;
- Пластика дефекта заплатой из ксеноперикарда;
- Пластика дефекта синтетической заплатой;
- Сужение легочной артерии;
- Пластика дефекта фенестрированной заплатой из аутоперикарда либо ксеноперикарда, либо синтетической заплатой Gortex;
- Пластика ДМЖП из торакотомного доступа.

2. Операция Мюллера (паллиативное вмешательство): сужение ЛА.

Показания:

I класс - множественные ДМЖП по типу «швейцарского сыра»;

IIa класс - нерестриктивный ДМЖП по типу единственного желудочка;

IIa класс – ДМЖП у младенцев весом менее 2 кг;

IIb класс – тяжелая сопутствующая патология (инфекция дыхательных путей и др.).

3. Эндоваскулярные вмешательства: эндоваскулярная окклюзия (может использоваться при перимембранозно- и мышечно-трабекулярных ДМЖП у детей с весом более 10 кг); трансвентрикулярная окклюзия (перимембранозный или мышечный ДМЖП). [5]

**Сроки оперативной коррекции:**

- В срочном порядке - нерестриктивные ДМЖП с неконтролируемой застойной сердечной недостаточностью.

- Срочное вмешательство - небольшой отточный ДМЖП с аортальной регургитацией любой степени.
- Срочное вмешательство - небольшой перимембранозный ДМЖП с пролапсом створки аортального клапана с умеренной регургитацией.
- В возрасте 2-6 месяцев жизни ребенка - нерестриктивный ДМЖП с высокой ЛГ.
- В возрасте 1-2 лет – средний/умеренный ДМЖП с давлением в ЛА, составляющим 50-60% от системного. Хирургическая коррекция оказывается раньше при наличии эпизодов угрожающего для жизни состояния (респираторная инфекция, задержка в физическом развитии) в анамнезе.
- В возрасте 2-3 лет - небольшой отточный ДМЖП с пролапсом створки аортального клапана без аортальной регургитации (вне зависимости от размеров дефекта и величины лево-правого сброса).
- В возрасте 2-4 лет - рестриктивный ДМЖП с нормальным давлением в ЛА и лево-правым сбросом ( $Q_p/Q_s$ ) >1,5:1.
- Динамическое наблюдение в течение 1-2 лет для оценки степени аортальной регургитации - небольшой перимембранозный ДМЖП с пролапсом створки аортального клапана без аортальной регургитации или с незначительной регургитацией.
- Раннее закрытие дефекта - небольшой ДМЖП с наличием в анамнезе более одного эпизода ИЭ. [5]

### **Заключение**

Дефект межжелудочковой перегородки – самый частый из врожденных пороков сердца. При большом объеме сброса он может приводить к развитию тяжелой сердечной недостаточности, значительно ухудшающей качество жизни пациента. Этот порок достаточно хорошо поддается коррекции, поэтому важно иметь настороженность по поводу ДМЖП и активно вести пациентов как с подозрением, так и с подтвержденным диагнозом, вовремя



направляя пациентов на хирургическую коррекцию. ДМЖП при наличии показаний.

### Список литературы:

1. Купряшов А.А. Дефект межжелудочковой перегородки. В кн.: Бокерия Л.А., Шаталов К.В. (ред.). Детская кардиохирургия. Руководство для врачей. ФГБУ "НМИЦССХ им. А.Н. Бакулева" МЗ РФ, 2016.
2. Нохрин А.В., Кокорин С.Г., Кидун Т.А., др. Диагностические критерии наиболее часто встречающихся врожденных пороков сердца и сосудов: тактика ведения и показания к хирургическому лечению. *Мать и дитя в Кузбассе*. 2007. № 2. С. 19-28.
3. Шарыкин А.С. Врожденные пороки сердца. Руководство для педиатров, кардиологов, неонатологов. М.: Теремок; 2005.
4. Galie N., Humbert M., Vachiery J.L. et al. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: The Joint Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS): Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT). *Eur. Heart J*. 2016. 37:67–119.
5. Guidelines Consensus on Timing of Intervention for Common Congenital Heart Diseases. *Indian Pediatrics* 2008; 45: 117-126.
6. Hoffman JJ, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol*. 2002; 39:1890–900.
7. Keith JD, Rose V, Collins G, Kidd BSL. Ventricular septal defect. Incidence, morbidity, and mortality in various age groups. *Br Heart J* 1971; 33(Suppl): 81–7.

8. Kouchoukos N.T., Blackstone E.H., Hanley F.L., Kirklin J.K. Kirklin/Barratt-Boyes cardiac surgery: morphology, diagnostic criteria, natural history, techniques, results, and indications. – 4th ed. Philadelphia: Elsevier; 2013.
9. Myung K. Park. Pediatric Cardiology for Practitioners. Mosby; 6 edition, 2014.-688 p.
10. Soto B, Becker AE, Moulaert AJ et al.// Classification of ventricular septal defects. Br Heart J. 1980; 43(3): 332–343.