

Вродени сърдечни малформации Класификация, хемодинамична характеристика

доц. Анна Кънева-Ненчева

Национална кардиологична болница

Диагнозата и успешното хирургично лечение на вродените сърдечни малформации (ВСМ) са едни от най-големите медицински постижения в областта на сърдечно-съдовите заболявания на 20 век. В резултат на това много пациенти, оперирани и неоперирани, считани в миналото за обречени, преживяват и излизат от детската възраст. Понастоящем броят на възрастните с ВСМ (ВВСМ) в САЩ и Западна Европа надхвърля броя на гецамата^{1, 2}. В проучване на честотата на ВСМ в сред населението в Канада A Marelli et al.³ намират нарастващ брой и честота на възрастните с ВСМ и това се отнася както за всички случаи, така и за дела на сложните, комплексни ВСМ. В насоките за поведение при израснали с ВСМ в Европа от 2010 г. се изчислява, че при население от 730 милиона около 4.2 милиона са с ВСМ и от тях 2.3 са ВВСМ⁴.

Грижата за ВВСМ е голямо предизвикателство за кардиолозите-интернисти. Пациентите са в широк възрастов диапазон, с голямо многообразие на различни по тежест кардиопатии, в различни стадии на естествена еволюция или степен на анатомична корекция. Множеството „остатъци“ и „следствия“ на ВСМ изискват проследяване и грижа през целия живот.^{1, 2, 5} Това вероятно е причина за страх и отпор на кардиолозите-интернисти към ВВСМ. В ежедневната си работа те са фокусирани главно към социално-значимите кардиологични страдания, като исхемична болест на сърцето, атеросклероза, артериална хипертония. ВВСМ представляват сравнително малка група, изискваща едно извънредно усилие. Известно е, че лекарят вижда това, което познава. В следващото изложение ще се опитаме да систематизираме познанията на карди-

олозите-интернисти в областта на вродените кардиопатии.

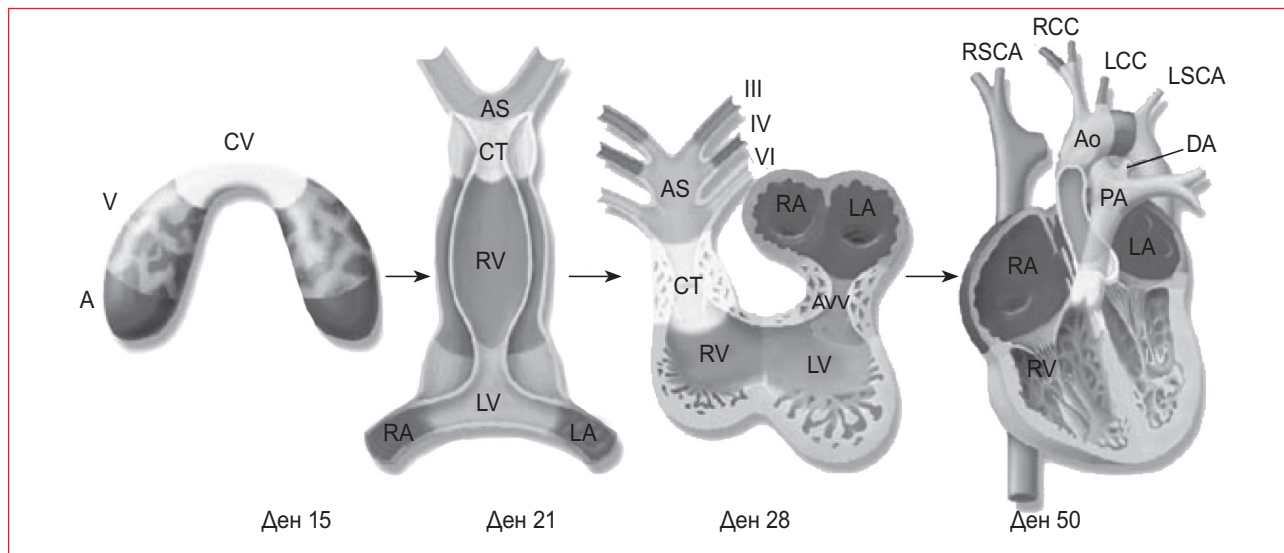
Ембриология

Развитието на сърдечно-съдовата система става между 4 и 8 гестационна седмица. От първичните клетки се формира първичната сърдечна тръба, в която по дължина се оформят 5 зони – синус венозус, примитивно предсърдие, примитивна камера, булбус кордис и артериален ствол. От тях след извиване, изпъкване, разрастване и усукване ще се формират структурите на сърцето, и този процес е завършен в края на 2 л.м. (фиг. 1)⁶. Сложната ембриогенеза определя и огромното многообразие на вродените кардиопатии. В колкото по-ранен етап на развитието настъпи тератогенното въздействие, толкова по-тежко ще е увреждането и по-примитивно сърцето.

Класификация на ВСМ

Съществуват множество начини за разделянето на ВСМ: на базата на анатомични признаци, възраст на изява, честота, хемодинамичен модел, вид на лечение, място на осъществяване на проследяване.

ВСМ са разнообразни, сложни и в различни комбинации, като често се използват различни термини за означаване на една и съща малформация. За избягване на тези неудобства R. Anderson et al. въвеждат през 70-те години на 20 век секвенциален (последователен) сегментен подход, предназначен за описание стъпка по стъпка както на най-простите, така и на най-сложните кардиопатии⁷⁻⁹. Основа



Фиг. 1. Ембрионално развитие на сърдечно-съдовата система

на анализа е концепцията, че сърцето е изградено от 3 сегмента (блока) – предсърдия, камерна маса и съдов ствол (фиг. 2). Анализът се основава на морфологичния метод и кухините се определят по тяхната морфология, а не само по позицията им. Чрез изследване на подреждането на отделните сегменти и връзките помежду им всеки случай се описва в последователен начин (табл. 1).

Що се отнася за ВВСМ в препоръките на канадското и европейското кардиологично гружество кардиопатиите се делят на прости, с умерена сложност и сложни (комплексни), като основа на това е мястото, където трябва да се извършва проследяването^{1, 3, 4}. При тази класификация (табл. 2), предложена за първи път през 2000 г., в една група попадат както пациенти с нативни лезии, така и такива със завършено лечение или настъпили усложнения.¹

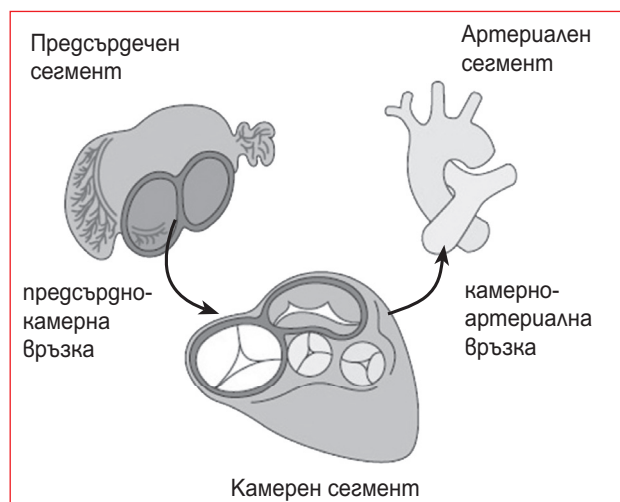
Дори оперираните пациенти представляват разнородна група. D.A.Lane et al.¹⁰ изследват качеството на живот на 276 възрастни в ВСМ и ги разделят в 5 групи: хирургически излекувани (радикално оперирани); хирургически оперирани (анатомично коригирани); хирургично палиативна група (след помощна операция); нативни лезии без показания за операция (медицинска група) и неоперабилни (пациенти с необратими усложнения).

Полезна и най-често използвана класификация в клиничната практика и за пропедевтични нужди е тази, базирана на два клинични признака: наличие или липса на цианоза и типа на белодробно кръвоснабдяване, определени от рентгенография в предно-задна проекция.¹¹ По този начин кардиопатиите могат да се разделят в 6 подгрупи със сходни клинични промени (табл. 3). Реално подгрупите са 4. Няма ацианотична ВСМ с намален белодробен кръвоток или цианотична с нормален белодробен кръвоток.

Патофизиология на вродените кардиопатии

В нормалното сърце има пълно разделяне на оксигенираната и деоксигенираната кръв. Двете циркулации, белодробна и системна, работят паралелно, всяка хранеща гругата, и поддържат равни (1:1) отношения помежду си. Деоксигенираната кръв през системните вени, дяското предсърдие (ДП) и дяската камера (ДК) се изпомпва в белите дробове като белодробен кръвоток (Qp). Веднъж оксигенирана, кръвта се връща през белодробните вени (БВ) в лявото предсърдие (ЛП) и след това през лявата камера (ЛК) се изпомпва в аортата (Ао) като системен кръвоток (сърдечен дебит, минутен обем) (Qs) (фиг. 3).

Уникален аспект на вродените кардиопатии са вътресърдечните шънтове. С термина **шънт** се означава абнормна връзка, позволява-



Фиг. 2. Трите сърдечни сегмента, които се анализират последователно в системния подход за описание на ВСМ

1. Определяне на позицията на предсърдията (синус)
2. Определяне на камерната морфология и топология
 - 2.1. Анализ на предсърдно-камерната връзка
 - Тип АВ връзка
 - Морфология на АВ клапа
3. Определяне на морфологията на големите съдове
 - 3.1. Анализ на камерно-артериална връзка
 - Тип и морфология на КА връзка
 - Инфундибулна морфология
 - Взаимоотношения на големите артерии
4. Съпътстващи аномалии
5. Определяне на сърдечната позиция
 - 5.1. Позиция на сърцето
 - 5.2. Ориентация на сърдечния връх

Табл. 1. Последователност в извършване на системния анализ на ВСМ

ща на кръвта да се движи директно от едната страна на циркулацията към другата.

При **ляво-гесен шънт** оксигенираната белодробна венозна кръв се връща обратно към белите дробове, вместо да се изпомпва към тялото. Вследствие

на това системният дебит намалява с обема шънтирана кръв. При **гясно-ляв шънт** геоксигенирана системна венозна кръв заобикаля белите дробове и се връща обратно в аортата без да бъде оксигенирана. Системната артериална сатурация спада пропорционално на обема на смесване на артериална и венозна кръв.

Във всеки случай циркулацията е по-неефективна и създава повишени изисквания към камерите. Най-често тежестта на симптомите се определя от обема на шънтираната кръв. Отношението на общия белодробен към общия системен кръвоток, т.е. $Q_p/Q_s=1$, е полезно за определяне на шънта. При отношение $Q_p/Q_s=1$ липсва шънт, липсва размесване. При $Q_p/Q_s>1$ белодробният кръвоток надвишава системния т.е. налице е ляво-гесен шънт. При $Q_p/Q_s<1$ системният кръвоток надвишава белодробния и е налице гясно-гяв шънт. Възможно е при един и същи пациент да има размесване в двете посоки, т.нар. двупосочен или бидирекционален шънт (фиг. 3)¹¹⁻¹³.

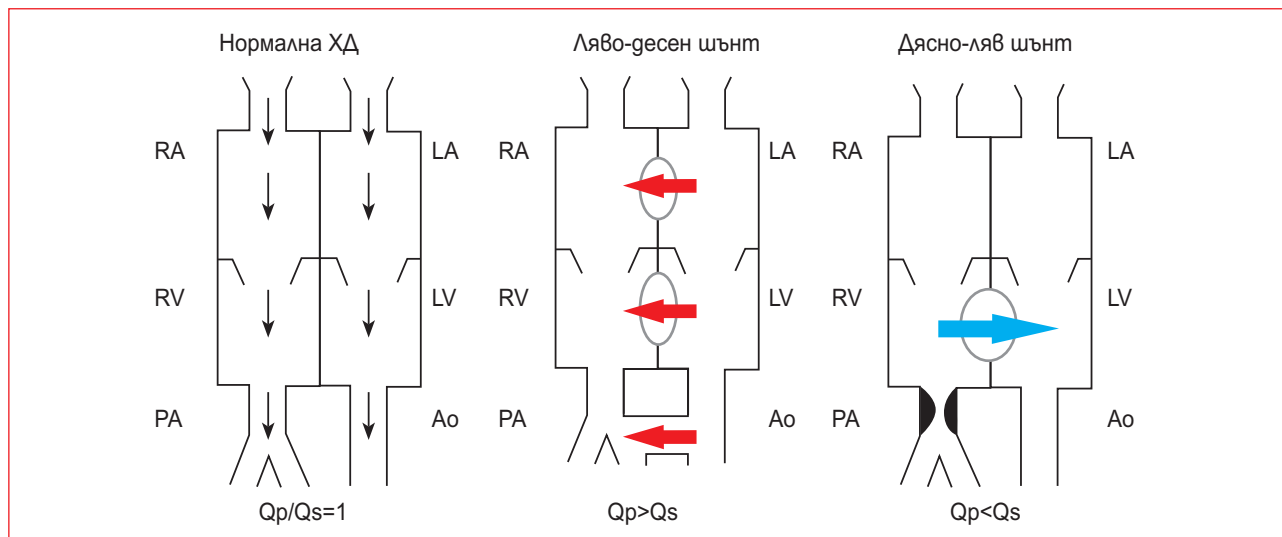
Прости ВСМ	ВСМ с умерена тежест	Сложни (комплексни) ВСМ
Нативни лезии Изоллирана аортна лезия Изоллирана митрална лезия Персистиращ форамен овале Малък персистиращ артериален канал Изоллиран малък междукамерен дефект Лека пулмонална стеноза	Частично или тотално аномално вливане на белодробни вени Частичен или пълен атриовентрикуларен дефект Коарктация на аортата Болест на Ебщайн Значима инфундибулна пулмонална стеноза Междупредсърден дефект <i>Примум тип</i> Персистиращ артериален канал Пулмонална недостатъчност (умерена и тежка) Междупредсърден дефект <i>тип синус венозус</i> Подклапна и надклапна аортна стеноза Комплекс на Фало Междукамерен дефект с: <ul style="list-style-type: none"> ■ аортна недостатъчност ■ коарктация на аортата ■ инфундибулна стеноза ■ митрална лезия ■ субаортна стеноза 	Всички цианотични ВСМ Клапен и безклапен кондюит Дясна камера с двоен изход Синдром на Eisenmenger Операция на Фонтан Митрална атрезия ВСМ тип „обща камера“ Пулмонална атрезия Белодробна обструктивна съдова болест Трикуспидална атрезия Транспозиция на големите съдове Общ артериален ствол (хемитрункус) Други аномалии в предсърдно-камерната или камерно-артериалната връзка (камерна инверзия, синдроми на хетеротаксия и др.)

Табл. 2. Типове ВСМ при възрастни¹

Цианоза	Ацианотични	Цианотични
Белодробен рисунок		
Увеличен	ВСМ с ляво-гесен шънт (МПД, МКД, ПАК)	Пълно смесване (ТГА, ТАВБВ, ОАС, ОК)
Нормален	Обструктивни лезии (АС, ПС, КоА)	Никоя
Намален	Никоя	ВСМ с гясно-ляв шънт (ТФ, ТА, болест на Ебщайн, атрезия на БА, ОК с ПС)

Табл. 3. Класификация на ВСМ (по W. Johnson и J. Moller, 2008)

МКД – междукамерен дефект; МПД – междупредсърден дефект, ПАК – персистиращ артериален канал, АС – аортна стеноза, ПС – пулмонална стеноза, КоА – коарктация на аортата, ТГА – транспозиция на големите артерии, ТАВБВ – тотално аномално вливане на белодробните вени, ОАС – общ артериален ствол, ОК – обща камера, ТФ – тетралогия на Фало, ТА – трикуспидална атрезия



Фиг. 3. Основни характеристики на нормалната хемодинамика и шънтовете лезии
 RA - дясно предсърдие, RV - дясна камера, PA - белодробна артерия, LA - ляво предсърдие, LV - лява камера, Ao - аорта

Патофизиология на ВСМ с ляво-десен шънт

Обемът кръв, преминаващ от една кухина или съд в другата зависи от размера на комуникацията и следва физичните закони – движение по посока на най-малко съпротивление¹¹⁻¹³. Всяка кардиопатия има свои патофизиологични особености.

Междупредсърден дефект (МПД)

Ляво-десният шънт през МПД се осъществява през двете фази на сърдечния цикъл. Основната част на шънта се осъществява в диастола. Величината и посоката на шънта зависят от размера на дефекта и моментните разлики в комплаянса и капацитета на двете камери. Комплаянсът се определя основно от следнатоварването и това обяснява защо величината на шънта е различна в различните възрастови периоди¹².

Комплаянсът на дясната камера (ДК) физиологично намалява след раждането поради рязкото намаляване на белодробната резистентност след установяване на белодробно дишане. В резултат на това хипертрофията и налягането в ДК намаляват, а разтегливостта ѝ се повишава. В детската възраст при наличие на комуникация на предсърдно ниво за кръвта е по-лесно да премине през дефекта към ДК, отколкото да следва нормалния си път през митралната клапа към лявата камера (ЛК).

В случаи на повишено ДК следнатоварване, вследствие на вродена стеноза на белодробните артерии или вени, както и при повишена белодробна съдова резистентност от паренхимен белодробен процес или първична белодробна хипертония, ДК хипертрофира

и комплаянсът ѝ намалява. Малките средни разлики в наляганията между двете камери обясняват защо в тези случаи ляво-десният шънт през МПД може да е минимален или дори дясно-ляв при следнатоварванена ДК, надвишаващо системното¹².

От друга страна в резултат на нормалните физиологични промени при остаряването, както и на съпътстващите артериална хипертония, исхемична болест на сърцето и груги, ЛК миокард хипертрофира и става по-малко разтежим. Това води до нарастване на шънта през МПД в тази възрастова група и обяснява често срещаното ди-агностициране на МПД при възрастни, считани за здрави (табл. 4)^{12, 14}. В систола, при затворени атриовентрикуларни (АВ) клапи размерът на дефекта и обемът и разтегливостта на предсърдията са основните фактори, определящи размера и посоката на шънта. Шънтът нараства при съпътстваща АВ регургитация, например частично аномално вливане на белодробни вени.

Приема се, че МПД трябва да е с размер над 10 mm, за да предизвика значим ляво-десен шънт. Ляво-десният шънт се счита за значим, когато отношението белодробен-системен кръвоток е над 1.5 или е налице дилатация на десните сърдечни кухини¹¹⁻¹⁴.

Междукамерен дефект (МКД)

При МКД кръвта от ЛК може да се придвижи по два пътя в систола: към съответния изходен път (Ao) или към изходния път на ДК – БА. Факторите, определящи хемодинамичната значимост на МКД, са размер на дефекта, разликите в налягането ДК – ЛК и белодробната съдова резистентност (БСР)^{11-13, 15}. Посоката и обемът на кръвта се определят от срав-

	Комплаянс на ДК; налягане в ДК	Комплаянс на ЛК	Шънт през МПД
Новородено	↑; = ЛК	N	Липсва
Деце	N; < ЛК	N	Λ→Д
Повишено ДК налягане (ПСт, ПБХ)	↑; = ЛК ↑; < ЛК ↑; >ЛК	N N N	Липсва Λ→Д Д→Λ
Възрастен	N или леко ↑	↑	Λ→Д

Табл. 4. Влияние на величината на ляво-десния шънт на предсърдно ниво от комплаянса на дясната и лявата камера в различните възрастни периоди
N – нормално; Λ→Д – ляво-десен; Д→Λ – дясно-ляв; ПСт – пулмонална стеноза; ПБХ – първична белодробна хипертония

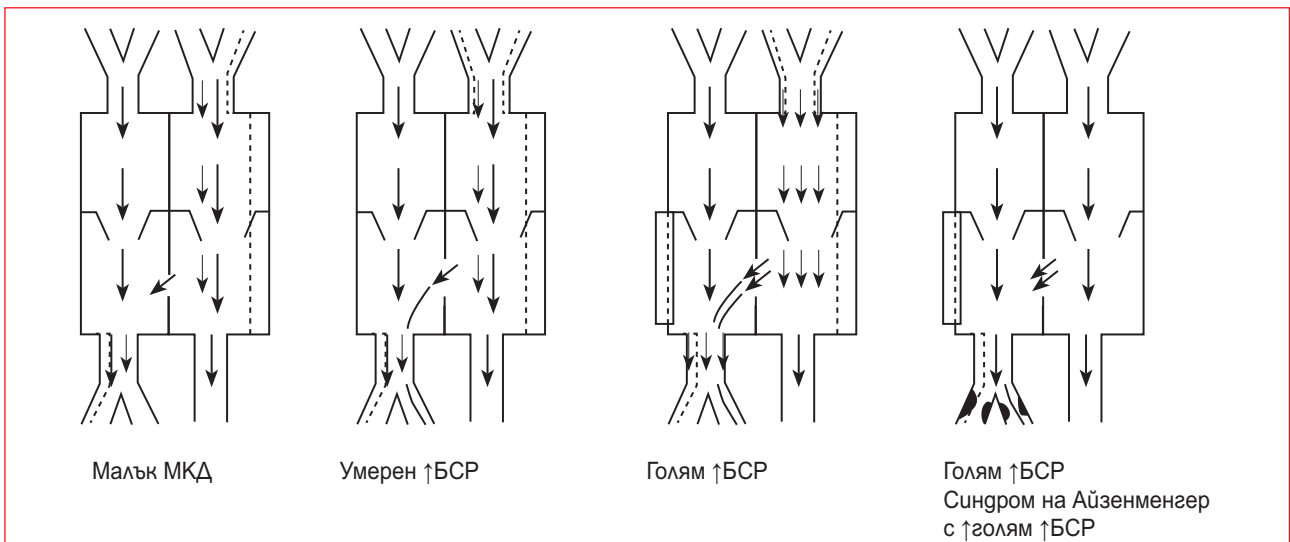
нителната резистентност на всеки път. Ако МКД е много малък, той създава съпротивление на кръвотока, като по този начин ограничава ляво-десния шънт, дори при ниска БСР. При голям нерестриктивен МКД определяща става БСР. При нормална БСР сумата от съпротивлението от ЛК към БА е много по-малко в сравнение със съпротивлението на кръвотока към системната циркулация, което води до голям ляво-десен шънт през дефекта. При повишаване на БСР сумата от съпротивлението може да доближи аортната резистентност и шънтът да е малък. При развитие на белодробна обструктивна съдова болест (синдром на Eisenmenger) БСР надвишава системната и шънтът през МКД става дясно-ляв (фиг. 4).

Ляво-десният шънт на камерно ниво намалява сърдечния дебит с обема на шънта. За поддържане на нормален сърдечен дебит се включват компенсаторни механизми, които увеличават вътресърдечния обем. Това предизвиква значимо диастолично обременяване на лявата камера. Ако например 50% от кръвта шънтира през МКД в белия гроб, камерният обем в края на диастолата трябва да е 200% от нормалното, за да поддържа нормален сърдечен дебит. Високият ЛК обем повишава левопредсърдното на-

лягане и може да доведе до белодробна венозна конгестия в покой или при натоварване^{11, 13}.

Вторичен ефект при голям МКД е предаването на левокамерното налягане към белодробното съдово русло. Лявата и дясна камери стават функционално обща камера и при липса на обструкция в изхода на ДК, систолните налягания в Ао и БА се изравняват. Тъй като налягането е произведение от кръвоток и резистентност, големият шънт се съчетава с ниска БСР и обратно – повишаването на БСР води до намаляване на шънта. Белодробната хипертония (БХ) разграничава ВСМ с ляво-десен шънт на камерно от тези на предсърдно ниво. Дори и при голям шънт МПД не води до БХ. Комбинацията от обем и налягане допринася за развитието на белодробна обструктивна съдова болест (БОСБ) – синдром на Айзенменгер¹¹.

Патофизиологията на МКД се модифицира от разнообразната естествена еволюция на кардиопатията, а именно спонтанно затваряне на МКС, спонтанно намаляване с формиране на аневризма от ретротрикуспидална тъкан, намаляване на дефекта от пролабиране на аортно платно с развитие на аортна недостатъчност, развитие на инфундибулна пулмонална или субаортна стеноза, както и риск



Фиг. 4. Хемодинамика при междукामерен дефект

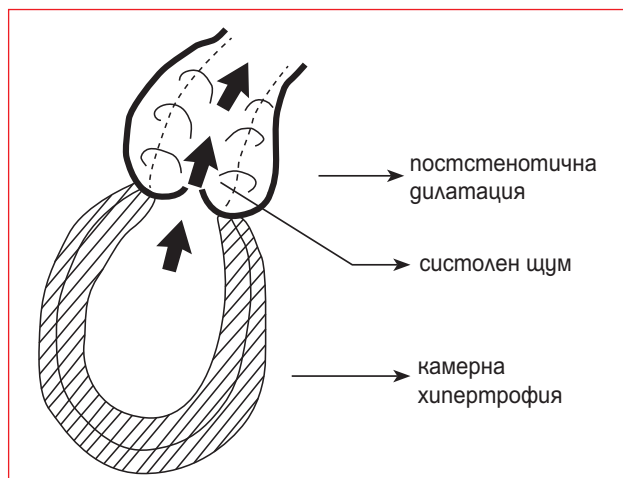
от инфекциозен ендокардит (ИЕ). Те повлияват величината на ЛД шънт и степента на левокамерно или деснокамерно обременяване, като до голяма степен определят клиничната изява и поведението^{13, 15, 17}.

Персистиращ артериален канал (ПАК)

Във fetalното сърце оксигенцията се осъществява от плацентата. Артериалният канал (АК) е fetalна структура, която служи за отвеждане на кръвта от дясната камера към аортата със заобикаляне на белия гроб. Съдът се затваря спонтанно след установяване на белодробно дишане в първите дни или месеци от живота. Незатварянето на АК след 3-месечна възраст се означава като ПАК. Основен фактор, определящ величината на шънта, е размерът на АК¹¹⁻¹³. Патопфизиологията не се отличава принципно от тази на МКД с тази особеност, че преминаването на кръв от аортата в БА се осъществява в двете фази на сърдечния цикъл. При голям ПАК се развива рано БОСБ. Характерно за синдрома на Айзенменгер при ПАК е наличието на диференцирана цианоза.

Обструктивни лезии

При нормална циркулация изходните пътища от камерите, семилунарните клапи и големите артерии не създават препятствие на кръвотока. Вродените стенози на всеки един от тези пътища увеличават камерното следнатоварване и при по-дистална обструкция предизвикват малдистрибуция, неравномерно разпределение на кръвотока. В отговор на увеличеното следнатоварване настъпва хипертрофия на камерите, която води до удебеляване на камерните стени, намален камерен комплянс и повишено налягане на пълнене в предсърдията. Тежко нарушената диастолно функция може да доведе до венозна конгестия при усилие, а в по-тежки случаи и в покой^{11, 13, 18}. Класическата триада – систолен шум, постстенотична дилатация и камерна хипертрофия е предста-



Фиг. 5. Патопфизиология на обструктивните ВСМ

вена на фиг. 5. Разликата в налягането (градиентът) проксимално и дистално от стеснението отразява степента на обструкцията. Оценката се прави неинвазивно с Doppler, ЯМР или при директното измерване в хода на сърдечна катетеризация. При вродените обструктивни лезии е необходима комплексна оценка на степента на обструкцията. Ако се разчита само на градиента, тя може да се подцени при нисък сърдечен дебит или съпътстващ шънт, който отклонява кръвта от кухината, проксимална на стенозата. Тежестта трябва да се оценява в покой и при натоварване, тъй като малки градиенти в покой могат да доведат до значително повишаване при усилие или други състояния, предизвикващи физиологично увеличение на кръвотока през лезията^{11, 18, 19}.

Пулмонална стеноза (ПС)

Стенозата на изходния път на дясната камера може да е в кухината на ДК (подклапна ПС), на самата клапа (клапна ПС), над клапата, в ствола на БА (надклапна), в периферните клонове на БА (периферна ПС) или в комбинация между тях (етажирани стенози). Обструкциите могат да са вродени, (изолирани, в рамките на генетичен синдром или в съчетание с друга ВСМ); да са усложнение в естествена еволюция на ВСМ (напр. субпулмонална стеноза при МКД) или да са остатък или усложнение на извършена сърдечна операция (напр. комплекс на Фало). По правило вродените клапни лезии са с нисък еволютивен потенциал и леките до умерените стенози се понасят добре в детската възраст. J. Rhodes et al.¹⁸ и I. Inglessis и M. Landzberg¹⁹ обаче съобщават за случаи с умерена клапна ПС, които са понасяни добре в детската възраст, но предизвикват симптоми с напредването на възрастта. Това вероятно се дължи на повишената ригидност на миокарда, настъпваща при остаряването. Промените в компляенса, съчетани с дългогодишно увеличено следнатоварване, могат да доведат до повишено налягане на пълнене на ДК и по-лесно до венозен застои.

Рядка форма на обструкция в ДКИП е стенозата на клоновете на БА. Характерно за нея е, че когато е изолирана, стенозата може да не доведе до съществена промяна в следнатоварването, тъй като настъпва преразпределение на кръвотока към незазегнатите сегменти на белия гроб. Това крие риск от развитие на БОСБ на незазегнатите сегменти, подложени на високо налягане и висок кръвоток¹⁸.

Обструкции на левокамерния изходен път (ЛКИП)

ЛКИП могат да са на клапно, подклапно и надклапно ниво. Аортната бicuspidия се счита за най-честата ВСМ, като се открива в 1-2% от населението, а често, при липса на стеноза или недостатъчност, остава и неразпозната.

Първичният хемодинамичен ефект върху ЛК е повишеното следнатоварване, предизвикващо повишено вътрекамерно налягане и напрежение на стената. Камерата хипертрофира в опит да намали стреса на стената. Тежката обструкция се представя клинично с триадата симптоми – стенокардия, сърдечна недостатъчност или синкоп^{11, 13, 18}. При значима обструкция в ЛКИП камерната хипертрофия води до намален комплайнс. Повишеното левопредсърдно налягане и белодробната венозна конгестия могат да доведат до белодробен едем при състояния, които изискват повишаване на сърдечния дебит. Фиксираната обструкция с невъзможност за адекватно повишаване на сърдечния дебит и оттам мозъчния кръвоток при натоварване поставят пациентите с високостепенна обструкция в риск от внезапна сърдечна смърт. Миокардната исхемия при натоварване се среща при високостепенните обструкции, при които коронарния кръвоток се ограничава вследствие на повишеното камерно диастолно налягане или ранни атеросклеротични промени. Най-сериозни са коронарните промени при пациентите с надклапна аортна стеноза, в рамките на синдрома на Williams-Beuren, където коронарните артерии са в областта на високо налягане с ранно развитие на атеросклеротични промени^{18, 20}. Характерен за подклапната и клапната АС е еволютивният потенциал – обструкциите нарастват по тежест и често се развива вторична аортна недостатъчност.

При **коарктация на аортата (КА)** е налице стеснение на аортата под изхождането на ЛК. Това предизвиква неправилно разпределение на кръвотока в тялото с дисоциация в артериалното налягане – артериална хипертония над и хипотония под мястото на коарктацията. Юкстагломеруларният апарат на бъбреците, поставен в условия на ниско налягане, модулира съдовия тонус и интраваскуларния обем чрез секретирание на вазоактивни субстанции в опит да запази перфузионното налягане в дисталната аорта. При фиксирана обструкция артериалното налягане в горната половина на тялото значително се повишава. С течение на времето организмът развива алтернативни пътища за заобикаляне на стеснението между асцендентната и десцендентна аорта под формата на колатерални съдове.^{18, 20, 21} Артериална хипертония в покой или при натоварване често персистира при пациенти с успешно отстранена коарктация. Възможните механизми за това са пренастройка на ренин-ангиотензин-алдостероновата система, увредена реактивност на артериолите (small-resistance-vessel), абнормен еластичитет на аортата. Характерно за КА е ранното развитие на атеросклеротични промени, чиито усложнения са най-честа причина за фатален изход²¹.

Цианотични ВСМ

Цианотичните са най-сложните и комплексни кардиопатии, при които най-ярко проличава напредъкът в детската кардиология и кардиохирургия. При тях диагнозата и лечението най-често са завършени в детството. Като правило тези кардиопатии са анатомично или функционално коригирани, но не са излекувани²² и при тях най-често се наблюдават „остатъците“ и „следствията“ на оперираното сърце, поставящи предизвикателства пред кардиолозите^{5, 23}. В препоръките на Европейската и Американската кардиологична асоциация тези кардиопатии подлежат на проследяване и лечение в специализиран център.^{1, 4} Рядко, при липса на значими симптоми и цианоза, някои от тези кардиопатии се диагностицират за първи път като възрастни.

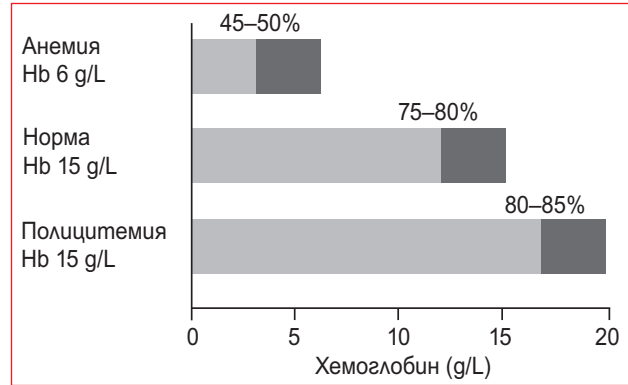
Комбинацията от шънтове, обструктивни лезии, хипоплазия на кухините и абнормно артериално и венозно свързване създават някои от най-интересните и комплексни промени в нормалната физиология на сърцето²². Обединяващ клиничен симптом е цианозата. Цианозата представлява синкаво оцветяване на кожата и лигавиците в резултат от повишена концентрация на редуцирания хемоглобин до 5 g/L. Повишеното ниво на редуцирания хемоглобин в кожните вени може да е следствие на десатурация на артериалната кръв (централна цианоза) или увеличена екстракция на кислорода от периферните тъкани при нормална артериалната сатурация (периферна цианоза) при циркулаторен шок, хиповолемия, вазоконстрикция. Централната цианоза може да е причинена от сърдечен дефект (интракардиален дясно-ляв шънт), белодробен процес (интрапулмонален шънт, депресия на центъра на дишането) или да е следствие на нарушен транспорт на кислорода (метхемоглобинемия, токсични субстанции). От съществено значение за изясняването на цианозата е нивото на хемоглобина. При нормален хемоглобин цианозата се изяснява при сатурация около 80%, докато при тежка анемия цианозата се изяснява клинично при сатурацията около 50% (фиг. 6)⁷.

Основни представители на цианотичните ВСМ са комплекс на Фало, транспозиция на големите артерии и кардиопатиите с общокамерна хемодинамика.

Тетралогия на Фало (ТФ) е най-честата цианотична кардиопатия. Единствен ембриологичен дефект – изместване (девиация) на изходния септум напред и надясно, пречи за правилно сливане на частите на камерната преграда и води до обструкция в изхода на ДК, голям нерестриктивен МКД, яздене на аортата и като следствие хипертрофия на ДК (фиг. 7). Чести съпътстващи лезии са дясна аортна дъга, ко-

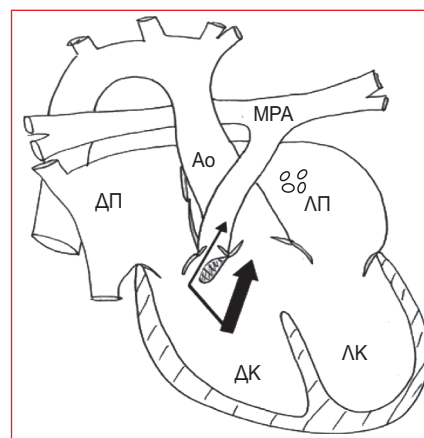
ронарни аномалии, стенози на клоновете на БА, мускулни МКД^{22, 24-26}. Кръвта, попаднала в камерите, има два възможни пътя – през съответния изходен път (нормален път) или през МКД към аортата (дясно-ляв шънт). Величината и посоката на кръвотока от всяка камера се определя от относителната резистентност на всеки път. При лека пулмонална стеноза (ПС) сатурацията е леко понижена и клинично липсва цианоза (т. нар. „розово“ Фало). При подклапна стеноза и съчетание с клапна ПС или хипоплазия на клапата, стеснения на ствола или клоновете на БА обструкцията е високостепенна и дясно-левият шънт – голям. При ТФ тежестта на обструкцията в изхода на ДК (белодробната резистентност) определя хемодинамичните следствия и оттам клиничната изява и поведение (фиг. 8). Белодробният кръвоток значимо спада както при повишена белодробна резистентност, така и при понижена системна резистентност. Това води до нарастване на дясно-левия шънт и критична хипоксемия, основа за т. нар. хипоксемични кризи¹³. Лечението на ТФ е хирургично, включва затваряне на МКД и премахване на стенозата в ДКИП и се осъществява най-често във възрастта до 2 години. Морфологията и тежестта и разпространеността на обструкцията в ДКИП налагат използване на различни оперативни техники – мускулна резекция, валвотомия или изрязване на пулмоналната клапа, поставяне на патч (кръпка) за разширяване на стеснен ДКИП, пластика на ствол и клонове на БА, имплантиране на конджоит при съпътстващи коронарни аномалии и др. Кардиолозите за възрастни ще се срещнат най-често с оперирани в детството пациенти с ТФ. Радикалната операция възстановява нормалната физиология, разделя двете кръвообращения и прекъсва дясно-левия шънт, но тя е анатомична корекция и в хода на отдалеченото проследяване могат да се наблюдават редица проблеми, налагащи доживотно проследяване и нерядко повторни хирургични или интервенционални процедури. Най-чести от тях са остатъчна обструкция в ДКИП най-често на бифуркацията на БА, пулмонална недостатъчност, аневризмална дилатация на инфундибулума, остатъчен шънт, аортна недостатъчност. Цикатриксите от сърдечната операция, дилатацията и хипертрофията на кухините от хемодинамичните остатъци, субоптималната миокардна протекция предразполагат към камерна дисфункция, предсърдни и камерни дисритмии и риск от внезапна смърт²⁴⁻²⁶.

Особено място сред цианотичните ВСМ заема **транспозицията на големите артерии (ТГА)**. При нея са нарушени предно-задните отношения на големите артерии (транспозиция) и аортата изхожда напред от ДК, а БА назад от ЛК. Хемодинамиката е дълбоко нарушена. Десатурираната венозна кръв се връща в ДП и през ДК се изтласква в аортата без да бъде оксигенирана в белите

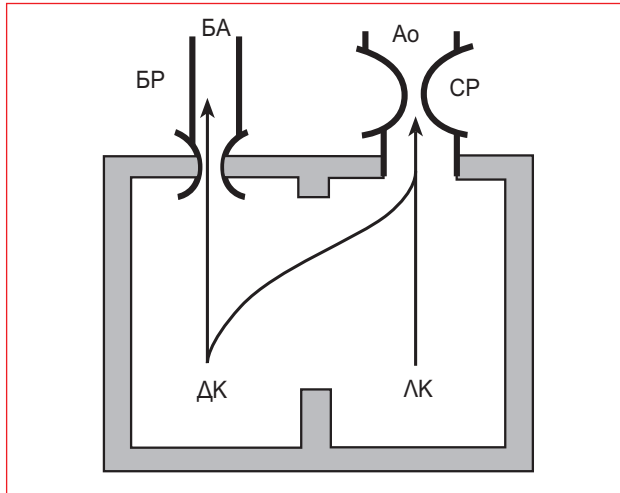


Фиг. 6. Клинична изява на централната цианоза в зависимост от нивото на хемоглобина

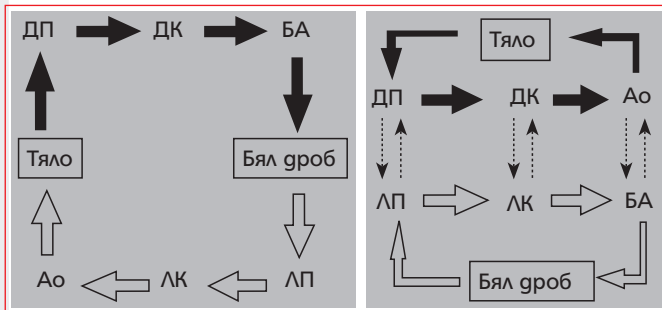
дробове. По този начин тъканите и органите на тялото се перфузират от кръв с много ниска кислородна сатурация. Обратно, добре оксигенирана кръв през белодробните вени се влива в лявото предсърдие, лявата камера и обратно се изтласква в БА. Това води до пълно разделяне на двата кръга на кръвообращението, които работят успоредно, независимо един от друг, за разлика от нормалната циркулация, която работи последователно (фиг. 9). Кардиопатията е несъвместима с живота, ако липсва комуникация между двата кръга на кръвообращението, която да достави кислород на организма. В първите дни на живота през феталните комуникации (форамен овале и АК) се осъществява известно смесване. Затварянето им води до рязко спадане на артериалната сатурация с тежка хипоксемия, сърдечна недостатъчност и фатален изход. Първата интервенционална процедура – балонната атриосептостомия на Rashkind, въведена през 1966 г., осигурява размесване на предсърдно ниво чрез разкъсване на предсърдната преграда с балон и връща живота на хиляди деца с ТГА. Коригиращите операции при ТГА са два типа^{11, 13, 27}. Корекциите на предсърдно ниво – атриален суич са въведени от Senning (1958) и Mustard (1964) (фиг. 10). През 1976 г. Jatene описва успешна корекция, извършена на нивото на големите съдове, артериален суич. При нея аортата и белодробната артерия се



Фиг. 7. Тетралогия на Фало



Фиг. 8. Патофизиология при тетралогия на Фало
 ДК – дясна камера, ЛК – лява камера, БА – белодробна артерия, Ао – аорта, БП – белодробна резистентност, СР – системна резистентност



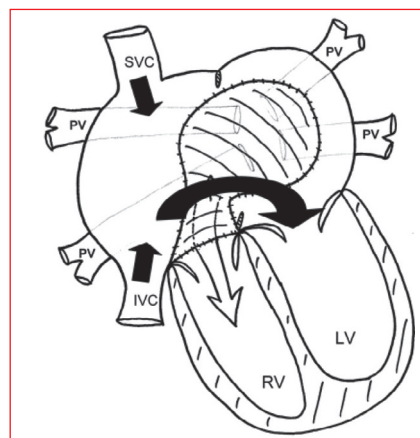
Фиг. 9. Хемодинамика при нормално сърце и при транспозиция на големите артерии

срязват наг клапите и местата им се разменят, като се реимплантират коронарните артерии (фиг. 11). При тази операция се запазват предсърдно-камерните и камерно-артериалните взаимоотношения и тя е лечение на избор в последните десетилетия.

Кардиолозите за възрастни се срещат по-често с пациентите с извършен в миналото атриален суич. При него на предсърдно ниво с оформяне на две прегради (тунела, бафл), чрез които венозната кръв се пренасочва към митрална клапа, ЛК и БА, а кръвта от белодробните вени – към трикуспидална клапа, дясна камера и аорта (фиг. 10). Това е една функционална корекция, при която нормалният газообмен се осъществява при дясната камера, работеща срещу съпротивлението на аортата и при естензивна пластика с използване на протезен материал на предсърдно ниво. В проучване на отдалечените резултати от атриалния суич N. Wilson et al.²⁸ показват 80% преживяемост 28 години след операцията, като 3/4 от пациентите са в I ФК. Въпреки това прогресивно влошаване на систолната функция на системната ДК, тежка недостатъч-

ност на системната, морфологично трикуспидална клапа с последваща сърдечна недостатъчност могат да настъпят в относително кратък период от време, особено след 30-годишна възраст. Екстензивната резекция и пластика на предсърдно ниво, в близост до синусовия възел, предразполагат към развитие на брадикардия и предсърдни тахиаритмии. Стенози в създадените неопредсърдия водят до системна или белодробна венозна конгестия. В около 1/3 от пациентите се развива динамична обструкция в АКП (субпулмонална стеноза). Всичко това налага редовно проследяване в специализиран център и е причина за отказ от този вид на лечение²⁷⁻³⁰.

Нараства броят на млади възрастни, преживели успешна операция артериален суич (АСО) в периода на новороденото. Анатомичната корекция възстановява нормална хемодинамика с нормални камерно-артериални връзки (фиг. 11). В проучване на средносрочни резултати Von Bernuth³¹ съобщава за 10-годишна преживяемост от 91%, като 96% от пациентите са с нормален физически капацитет и 99% – без медикаментозно лечение. Повечето клинични проблеми са резултат на хирургичните „остатъци“ от извършената в неонаталния период операция. Коронарният трансфер, основна причина за оперативната смъртност, не създава сериозни проблеми в средносрочен план. В проучване на 755 деца след АСО Raisky et al.³² намират перфузионни проблеми при 34 от тях (4.5%), с документирана исхемия при 19 (2.5%). Оценката на коронарната исхемия е затруднена, тъй като артериите са генервирани и стенокардия липсва, а наличието на бедрен блок, честта ЕКГ находка, затруднява интерпретацията. Липсват данни за риска от късни коронарни усложнения. Най-големите клинични проблеми след АСО са свързани с анатомичната деформация на големите съдове. Наблюдават се стеснения в местата на зашиване на неопулмоналния път, както и прогресивна дилатация и клапна недостатъчност на неоаортния корен, които могат да наложат ре-операция в отдалеченото проследяване. Причина за



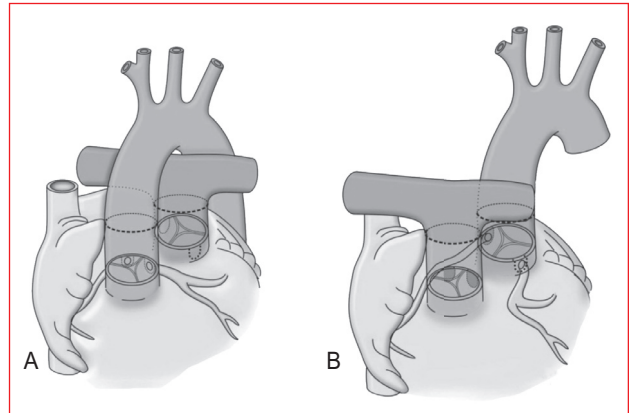
Фиг. 10. Физиологична корекция при транспозиция на големите артерии (атриален суич)

тях са структурни разлики в артериалните съдове и клапи, чиито места са разменени. Неоаортната (морфологично пулмонална клапа) има по-тънки платна и съдържа по-малко колаген и еластин в сравнение с нативната аортна клапа и не е предназначена за продължителна работа в циркулация с високо налягане. Съдовата стена на нативната БА е с намалени гладкомускулни клетки и това обяснява дилатацията на неоаортния корен след АСО. Вероятно бъдещето ще разкрие нови проблеми при възрастните с ТГА след артериален суч²².

Хемодинамика при обща камера

Терминът „общокамерна физиология“ се използва при хетерогенна група на най-комплексни ВСМ. Обединяващо между тях е наличието на една ефективна изпомпваща кухина и невъзможността за хирургична корекция, която да осигури нормална циркулация. Спектърът на кардиопатии е голям и общата камера (ОК) може да е с морфология на лява или дясна, АВ клапите могат да са две, да липсва една от тях или да има обща АВ клапа. Големите съдове може да са разположени нормално или да са в танспозиционно положение³³. В тази група се включват и кардиопатии, при които двукамерната корекция е възможна, но с много висок оперативен риск. Трудно е да се оцени естествената еволюция, но като правило тя е неблагоприятна и под 30% от пациентите доживяват зрелост.

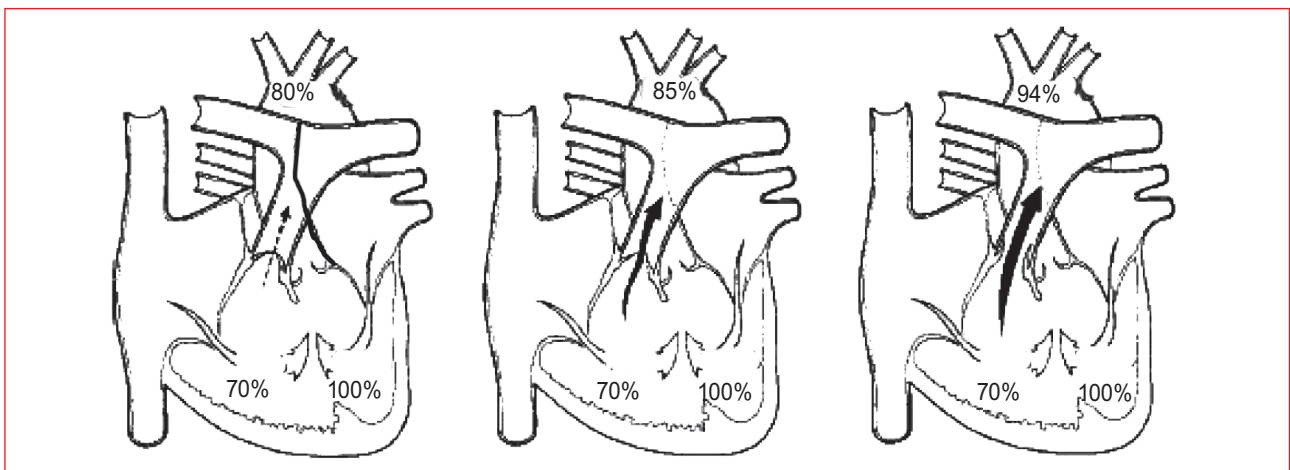
Патофизиология. За разлика от нормалната циркулация, при която съществуват 2 кръга – белодробен и системен, които са свързани последователно, при дефектите тип обща камера единствената ефективна камерна кухина трябва да поддържа системното и белодробното кръвообращение, които не са последователни, а успоредни. Величината на системния и белодробния кръвоток следва основните патофизиологични принципи и се определя от резистентността на големите съдове. Степента на артериалната хипоксемия и цианозата е обратно пропорционална на величината на белодробни кръвоток (фиг. 12). Тя



Фиг. 11. Големите съдове при ТГА (А) и след анатомична корекция (В)

е изразена при тежка ПС, лекостепенна при лека ПС и липсва при липса на обструкция в кръвотока. Величината на белодробния кръвоток определя и обременяването на сърдечните кухини и проявите на сърдечна недостатъчност. От съществено значение е, че при липса на обструкция на кръвотока белодробната хипертония води до ранно развитие на БОСБ (преди 6-месечна възраст) и прави хирургичната корекция невъзможна^{11, 13, 22}.

Развитието на сърдечната хирургия прави възможно лечението на пациентите с общокамерна физиология чрез серия оперативни корекции, известни като „операция на Фонтан“. След завършване на етапите на лечение венозната кръв се пренасочва от празните вени към белодробната артерия със заобикаляне на сърцето, като само кръвта от белодробните вени се връща към сърцето и към аортата (фиг. 13). Разделянето на кръвообращението води до нормализиране на артериалната сатурация. Въпреки пълното разделяне на системна и белодробна венозна кръв, физиологията на операцията на Фонтан е различна от тази на нормалното сърце. За разлика от двукамерната циркулация, при която кръвта се изпомпва през два паралелни кръга от две отделни пом-

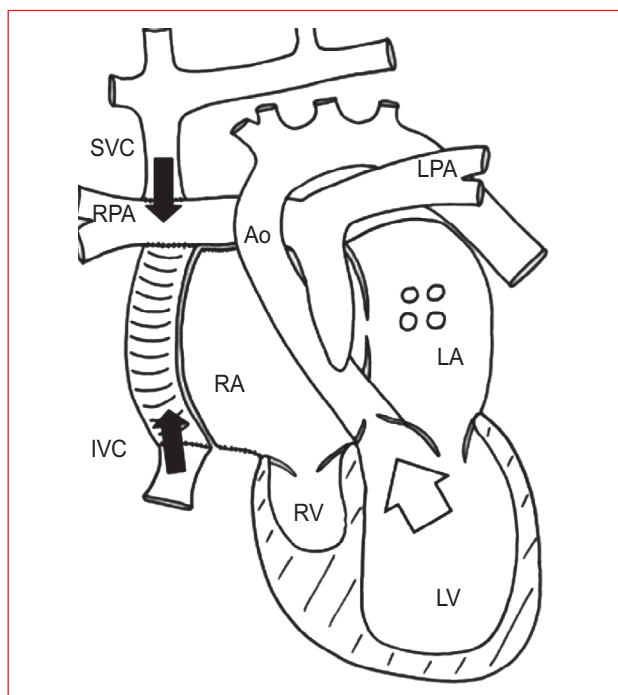


Фиг. 12. Патофизиология на ВСМ тип „обща камера“

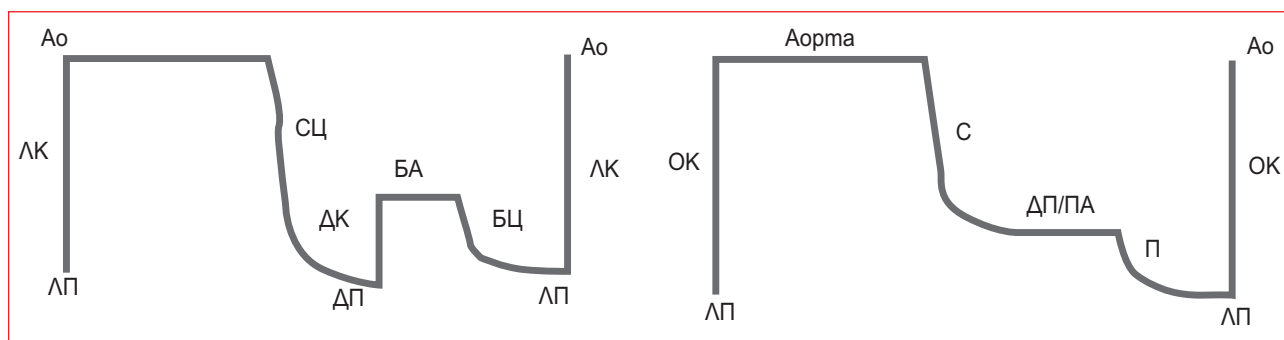
Вродени сърдечни малформации

ни, функционално общата камера при циркулацията на Фонтан трябва да генерира достатъчно енергия да изтласка кръвта последователно в системното и белодробното кръвообращение (фиг. 14)³⁴. Тук липсва енергията, добавена от втората камера, която да помогне за изтласкването на кръвта в белодробната артерия. Кръвта от системните вени през белите гробове и обратно до камерата не се движи изцяло пасивно. Критична за това е ниската белодробна резистентност. Анатомичните обструкции в белодробното съдово русло, увеличената БСР, конкурентният артериален ток в белите гробове, атриовентрикуларната стеноза или недостатъчност, повишеното крайно диастолно налягане на общата камера или нарушенията в ритъма и проводимостта могат критично да затруднят кръвотока^{22, 34-36}.

При добре подбрани пациенти непосредствено след операцията цианозата изчезва, пациентите са в I ФК със значително подобрен двигателен капацитет. В хода на отдалеченото проследяване (най-често след десетилетия) се наблюдава прогресивно влошаване на резултатите и преживяемостта. Това се дължи на камерна дисфункция, нарушаване



Фиг. 13. Оперативна корекция при ВСМ тип „обща камера“



Фиг. 14. Нормална хемодинамика и хемидинамика след операция на Фонтан

на кръвотока през анастомозите, физиологичното повишаване на БСР при остаряването, наличието на предсърдни аритмии, нисък сърдечен дебит, тромбоемболични усложнения. Всичко това влошава отдалечените резултати и е причина за т. нар. „изчерпване“ на Фонтан операцията³⁷.

В заключение, доброто ръководене изисква добро познаване на ВСМ, а то е немислимо без задълбочените знания върху патофизиологията и еволюцията на

кардиопатиите, нативни и оперирани. Кардиолозите-интернисти не трябва да забравят, че макар и оперирани, много малко са излекуваните пациенти и често следствията се изявяват късно в хода на проследяването. Системният подход и екипната работа ръка за ръка от всички специалисти, имащи отношение към ВВСМ, ще помогнат за своевременно откриване и отстраняване на някои от „остатъците“ и за подобряване на качеството на живот на пациентите.

Книгопис

1. Warnes C.A., Libberthson L., Danielson G.K., et al. Task force 1: The changing profile of congenital heart disease in adult life. *JACC* 2001; 37:1170-1175.
2. Gatzoulis M.A., Webb G.D. Adults with congenital heart defects: a growing population. In *Diagnosis and management of adult congenital heart disease*, 2nd ed. Elsevier Saunders, 2011; 1-4.
3. Marelli A.J., Mackie A.S., Ionescu-Ittu R. et al. Congenital heart disease in the general population: changing prevalence and age distribution. *Circulation* 2007; 115:163-172.

Пълната библиографска справка е на разположение в издателството и може да бъде представена при поискване.