
МЕДИЦИНА ПЛОДА

**А.Н. Стрижаков, И.В. Игнатко,
А.М. Родионова, Л.Д. Белоцерковцева**

ПОРОКИ И МАЛЫЕ АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ СЕРДЦА, АРИТМИИ

УЧЕБНОЕ ПОСОБИЕ



Москва
ИЗДАТЕЛЬСКАЯ ГРУППА
«ГЭОТАР-Медиа»
2022

СОДЕРЖАНИЕ

Авторы	4
Список сокращений и условных обозначений.	5
Эмбриология сердца	6
Этиология, факторы риска.	13
Классификация	14
Диагностика	16
Опухоли сердца.	22
Нарушения сердечного ритма плода.	24
Тактика ведения беременных.	38
Тестовые задания для самоконтроля	44
Рекомендуемая литература.	47

ЭМБРИОЛОГИЯ СЕРДЦА

Раньше других органов в теле эмбриона развиваются сердце, сосуды, аорта и крупные, так называемые кардинальные вены. Закладка сердца эмбриона начинается в конце 2-й недели его развития.

Сердце закладывается первоначально в виде двух парных трубок, состоящих только из эндотелия и располагающихся в шейной области зародыша между энтодермой и висцеральными листками первого и левого спланхотомов. По мере обособления тела зародыша от внезародышевых частей, образования вентральной стороны тела и формирования кишечной трубки парные закладки сердца сближаются друг с другом, смещаются в медиальное положение и сливаются. Таким образом, закладка сердца становится непарной, приобретая форму простой эндотелиальной трубки, в которой эндокард и эпикард разделены толстым желатиновым слоем, так называемым сердечным желе (рис. 1).

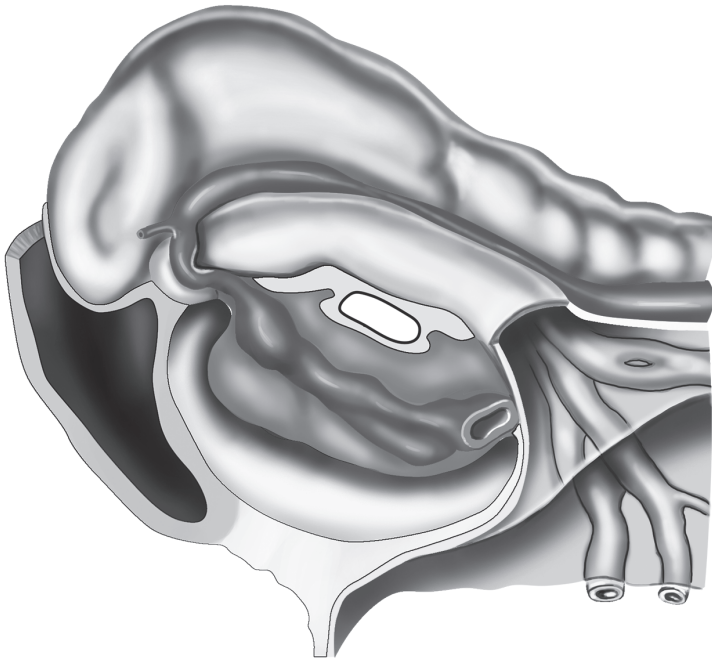


Рис. 1. Строение сердца в начале третьей недели эмбрионального развития

В этой структуре есть «мезенхимальные сердечные миобласты», из которых развивается основа миокарда и формируется проводящая система сердца. Цитологическая дифференциация во время эмбрионального кардиогенеза приводит к развитию двух типов клеток: 1) составляющих основу миокарда и 2) специализированных клеток проводящей ткани, отличающихся от клеток первого типа гистологически, биохимически и физиологически. Вокруг эндотелиальной закладки сердца формируются миоэпикардальные пластинки, из которых впоследствии образуются миокард и эпикард. Так, на 12–15-е сутки оно представлено двумя отдельными миоэндокардиальными трубками, затем сливающимися с формированием единой S-образной трубки, окруженной миоэпикардальными пластинками (предшественниками миокарда и эпикарда) с инициацией сокращений мышечных клеток к 16-м суткам. На 3-й неделе сердечномышечная трубка уже ритмично сокращается, отмечается перемещение крови в эмбрионе. В начале 4-й недели формируются клапаны и перегородки с заполнением полостей сердца кровью, а с 28-го дня вплоть до периода младенчества происходит формирование синусового узла и других звеньев проводящей системы. В результате быстрого роста в конце 3-й — начале 4-й недели сердечная трубка смещается вниз в грудную полость, при этом она суживается и изгибается (рис. 2).

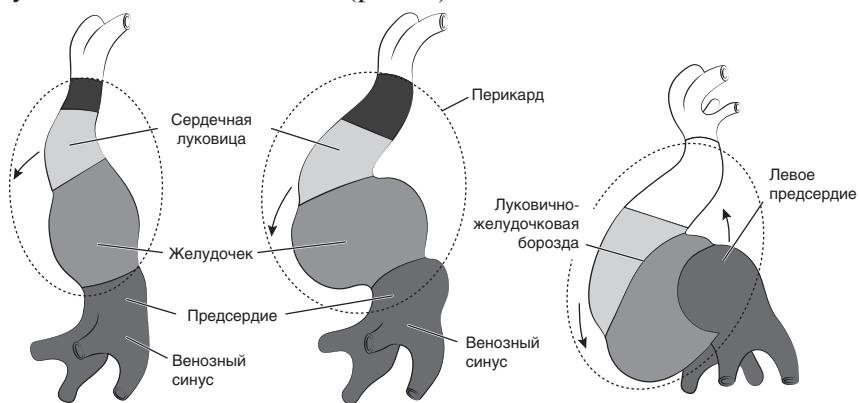


Рис. 2. Строение сердца на 22-й день и 24-й день эмбрионального развития

В ней уже можно выделить ее отделы. В задний расширенный конец сердечной трубки, называемой венозным синусом, впадают две общие кардинальные вены (кьюверовы протоки), собирающие кровь из тела эмбриона, две пупочные вены, несущие кровь из хориона, а также две желточные вены, приносящие кровь из желточного мешка. Кпереди от венозного синуса расположено первичное предсердие и далее средняя часть трубки, которая является первичным желудочком. Из предсердия кровь поступает в первичный желудочек через узкий предсердно-желудочковый канал. От переднего отдела сердечной трубки отходят две первичные аорты, каждая из которых участвует в формировании шести аортальных дуг. В этот период сердце начинает сокращаться (рис. 3).

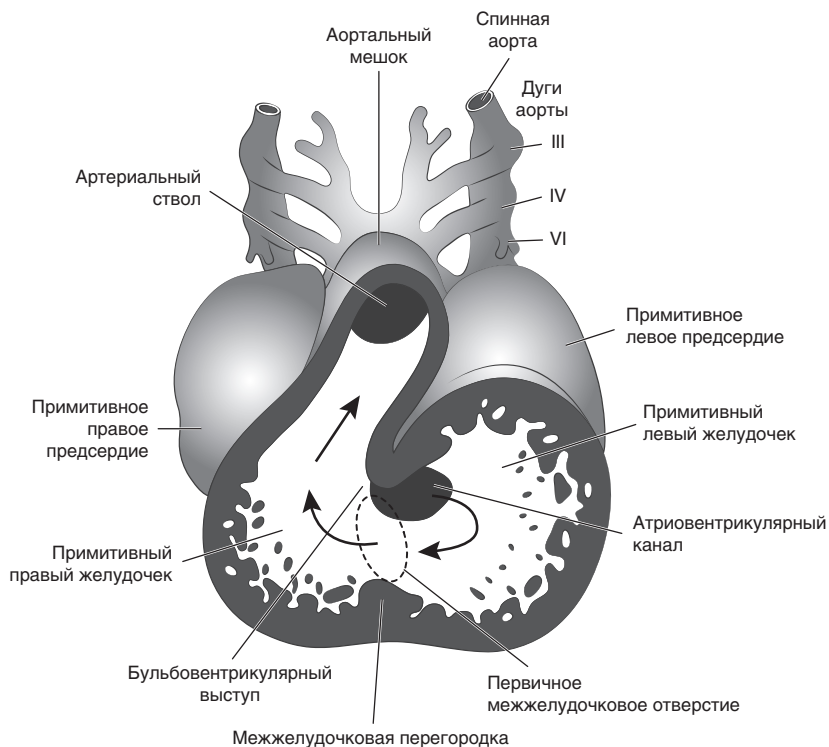


Рис. 3. Строение сердца 30-дневного эмбриона

На 4-й неделе эмбрионального развития венозный и артериальный отделы сердца увеличиваются в размерах и между ними возникает глубокая перетяжка. Проводящая система сердца обнаруживается уже у 28–30-дневного эмбриона. К 6–8-й неделе развития эмбриона синусовый узел имеет черты такового у взрослых. Атриовентрикулярный узел закладывается из двух зачатков, расположенных на задней стенке общего предсердия, на 30–32-й день развития эмбриона.

При этом оба отдела сердца соединяются только посредством узкого и короткого предсердно-желудочкового канала, в котором становится заметным эндокардиальный атриовентрикулярный бугор — закладка клапанного аппарата. Оба колена артериального отдела сердца начинают постепенно срастаться друг с другом. Разделяющая их перегородка исчезает, и создается один общий желудочек сердца. На стадии двухкамерного сердца существует лишь большой круг кровообращения. На 5-й неделе формируется перегородка предсердий. Стенка предсердно-желудочкового канала утолщается, и в ней возникают два предсердно-желудочковых отверстия, соединяющих оба предсердия с общим желудочком. Разделение предсердий неполное за счет овального окна. Давление крови в левом предсердии невелико, вследствие чего кровь свободно проходит в него из правого предсердия. На 5–6-й неделе развития эмбриона на внутренней поверхности общего желудочка образуется перегородка, срастающаяся с перегородкой в артериальном стволе.

У эмбриона на 7-й неделе развития формируются полулунные клапаны — сердце становится четырехкамерным с артериальным стволом, из которого формируются аорта и легочный ствол. Правая часть венозного синуса сливается с правым предсердием, левая — сужается и превращается в венечный синус сердца. Правая общая кардинальная вена преобразуется в верхнюю полую вену. В правое предсердие впадает также нижняя полая вена. Когда сердце имеет форму эндотелиальной трубки, передний конец его (артериальный проток) дает начало двум крупным сосудам — дугам аорты, которые направляются к каудальному отделу эмбриона. Пучок Гиса возникает отдельно от атриовентрикулярного узла и соединяется с последним ко 2-му месяцу внутриутробной

жизни. Далее происходит разветвление окончания ветвей, образование сети из клеток Пуркинье, контактирующих с клетками миокарда. К 10-й неделе формируется синоатриальный узел — частота сердечных сокращений (ЧСС) нарастает до 170 уд/мин. Урежение к 15-й неделе сердечного ритма до 150 уд/мин обусловлено развитием парасимпатической иннервации. Таким образом, критический период формирования морфологических структур проводящей системы сердца относят к 18–45-му дню гестации.

К 20-й неделе беременности масса сердца увеличивается в 200 раз. Несколько позднее обе аорты сливаются в одну непарную. Задние отделы аорт непосредственно продолжают в пупочные артерии. От каждой из пупочной артерий отходит по ветви к желточному мешку — это желточные артерии, которые разветвляются в стенке желточного мешка, образуя его капиллярную сеть.

Одним из существующих достижений генетики явилось определение генной регуляции развития сердца и магистральных сосудов. Были выявлены также мутации, приводящие к аномалиям строения сердца. Так, мутации в кардиоспецифическом гене *Nkx2-5* на 5-й хромосоме приводят к формированию дефекта перегородки и атриовентрикулярным блокадам. Мутации в гене *TBX5* ведут к возникновению синдрома Холта—Орама, характеризующегося дефектами межпредсердной перегородки и аномалиями строения конечностей. Особенно характерны перестройки в области жаберных дуг аорты. По мере развития жаберных дуг в каждой из них образуется артериальный ствол, так называемая жаберная дуга, соединяющая брюшной и спинной отделы аорты. Таких дуг образуется всего шесть пар (рис. 4 а, б).

У эмбриона человека первые две пары жаберных дуг полностью редуцируются. Третья пара жаберных дуг и передний конец спинной аорты становятся внутренними сонными артериями. Четвертая пара развивается несимметрично: левая становится дугой аорты, правая превращается в безымянную и правую подключичную артерии. Пятая пара жаберных дуг полностью редуцируется, шестая частично дает начало легочным артериям.

Левая шестая артериальная дуга становится артериальным (боталловым) протоком, отводящим кровь из легочной артерии в спинную аорту.

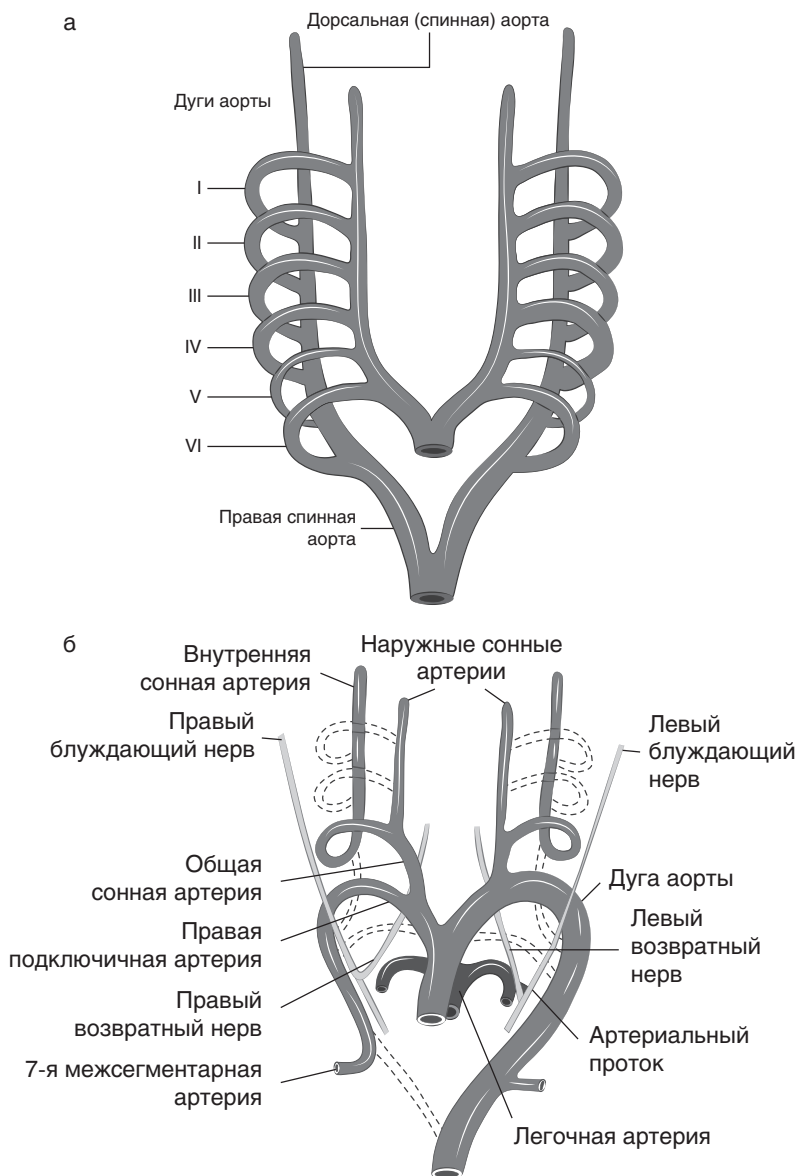


Рис. 4. Строение спинной аорты и ее дуг до начала трансформации (а); дуги аорты и спинная аорта после трансформации (б)

Из капиллярной сети желточного мешка кровь собирается в две желточные вены, впадающие в венозный синус сердца. Сюда же на ранних стадиях развития эмбриона впадают пупочные вены. Позднее пупочные вены в их экстраэмбриональной части сливаются в один общий ствол.

Важным является то, что и желточные, и пупочные вены перед своим впадением в венозный синус проходят через печень, где, разветвляясь, образуют воротную систему. Эта кровь смешивается в венозном синусе сердца с кровью, приносимой впадающими сюда кардинальными венами, которые собирают венозную кровь от всего тела зародыша. Таким образом, из сердца в аорту и далее, в артериальную сеть зародыша, поступает не чисто артериальная кровь, а смешанная. Эта же смешанная кровь поступает из аорты в пупочные артерии и идет в сосуды плодовой части плаценты. Эта сравнительно простая кровеносная система эмбриона впоследствии подвергается сложнейшим перестройкам.

Кровообращение плода во внутриутробном периоде имеет ряд особенностей. До рождения кровь из плаценты (насыщенная кислородом на 80%) возвращается к плоду по вене пуповины. По мере прохождения крови плода от плаценты к его органам и тканям она постепенно теряет высокое содержание кислорода, смешиваясь с дезоксигенированной. Смешивание крови плода происходит через шунты.

Формирование и функционирование сердечно-сосудистой системы плода необходимо рассматривать в неразрывной связи с маточно-плацентарным и плодово-плацентарным кровообращением.

Единая гемодинамическая функциональная система призвана, прежде всего, обеспечить нормальное развитие плода, создать большие компенсаторные возможности его гомеостаза. Немаловажное значение имеет подготовка сердечно-сосудистой системы к внеутробному существованию и возникновению новых физиологических функций, составляющих основу постнатального развития ребенка.