

Врожденные пороки сердца



Основные понятия о ВПС

- 📖 **Дефекты сердца и крупных магистральных сосудов,** возникающие в результате отклонения в ходе развития плода; существует в момент рождения, но иногда могут диагностироваться в более позднем возрасте
- 📖 1:120 живорожденных детей.
- 📖 Специфические причины:
 - Заболевания матери (СД, СКВ, краснуха и т.д.)
 - Внешнесредовые тератогены (талидомит)
 - Наследственные заболевания (синдром Дауна, Тернера, трисомия 13 и 18 хромосом)



Нормальное кровообращение

При наличии нормального здорового сердца в период новорожденности происходит перестройка ССС:

- 📖 **Закрытие овального отверстия**
- 📖 **Закрытие общего артериального протока (ОАП)**
- 📖 **Снижение легочного сосудистого сопротивления (ЛСС)**

И как следствие - полное разобщение большого и малого круга кровообращения; внутрисердечное давление в правых камерах оказывается ниже, чем в левых.



Классификация врожденных пороков

БЕЛЫЕ ПОРОКИ (происходит сброс артериальной крови в венозное русло – **слева- направо**):

- ☞ ДМПП
- ☞ ДМЖП
- ☞ ОАП

СИНИЕ ПОРОКИ (пороки с внутрисердечными патологическими сообщениями, обуславливающими сброс венозной крови в артериальное русло – **справа налево**):

- ☞ Триада Фалло
- ☞ Тетрада Фалло
- ☞ Атрезия трехстворчатого клапана
- ☞ Транспозиция сосудов

ВПС, при которых НК вызваны сужением магистральных сосудов:

- ☞ Стеноз устья аорты
- ☞ Изолированный стеноз ЛА
- ☞ Коарктация аорты



Основные симптомы и признаки, характерные для всех врожденных пороков сердца

Симптомы:

- 📖 одышка
- 📖 утомляемость
- 📖 Сердцебиение
- 📖 частые инфекции ДП

ПРИЗНАКИ

- 📖 отставание физического развития,
- 📖 бледность или цианоз
- 📖 сердечный горб
- 📖 систолическое дрожание
- 📖 высокий, частый пульс
- 📖 изменения АД
- 📖 шумы сердца



Белые пороки сердца

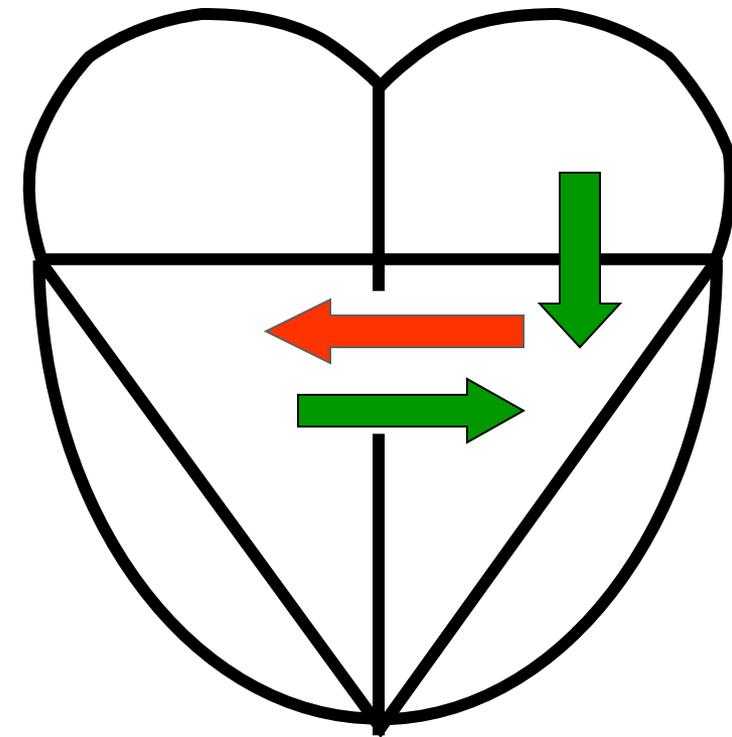


Дефект межжелудочковой перегородки

- 📄 Наличие сообщения между правыми и левыми камерами сердца;
- 📄 Наиболее часто встречающийся порок: 9 – 30 % всех ВПС;
- 📄 У 25-40% происходит спонтанное закрытие дефекта, из них 90% до 8 лет;



Дефект межжелудочковой перегородки



диастола



систола

Гемодинамика.

При небольшом дефекте:
Систола - часть крови переходит из ЛЖ в ПЖ – **гипертрофия ПЖ;**

Диастола – кровь переходит из ЛП и ПЖ в ЛЖ – **гипертрофия ЛЖ.**

При большом дефекте:
Постепенно происходит выравнивание давления в желудочках, затем начинается сброс справа налево (картина синдрома Эйзенменгера).



Клиника

- Жалобы зависят от степени выраженности НК: одышка, утомляемость
- Осмотр: может быть отставание физ. развития, сердечный горб, усиленный верхушечный толчок, систолическое дрожание, **грубый систолический шум(3-4 м/р), диастолический шум на верхушке**



Течение и прогноз

1. **Небольшие дефекты: продолжительность жизни существенно не меняется, но увеличивается риск инфекционного эндокардита**
2. **Средние дефекты: СН развивается в детском возрасте, при закрытии или уменьшении дефекта наступает улучшение. Тяжелая легочная гипертензия - редко.**
3. **Большие дефекты: у 10% приводят к синдрому Эйзенменгера; большинство детей умирает в детском или подростковом возрасте.**

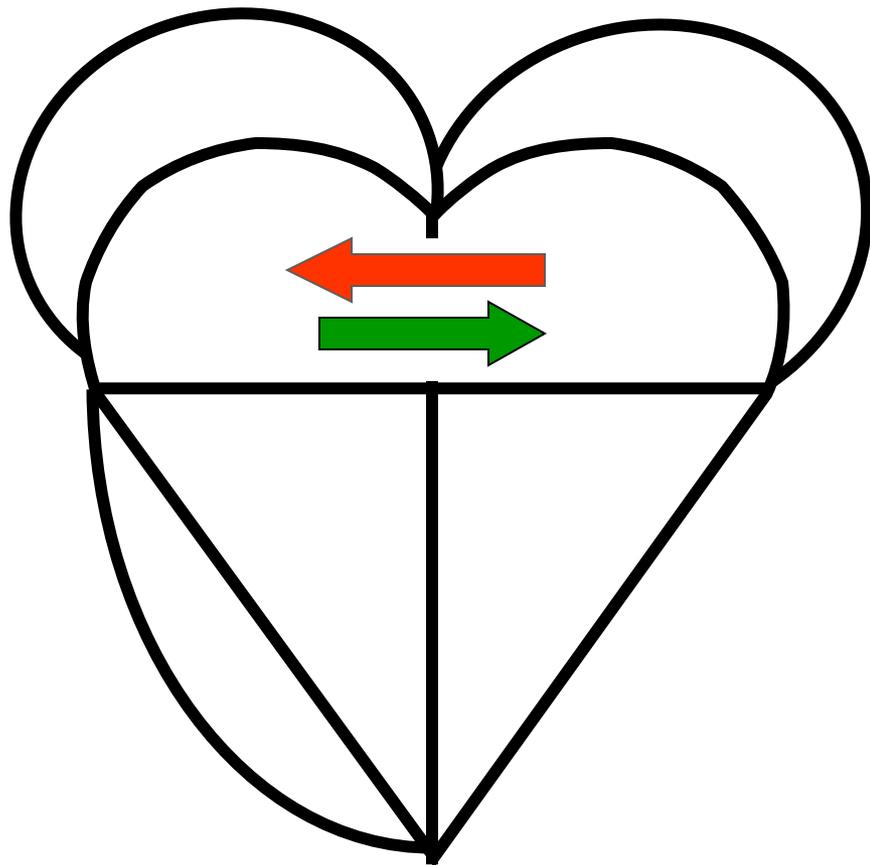


ДМПП.

- 📄 Наличие сообщения между предсердиями.
- 📄 Частота – до 10% всех ВПС, преобладающий пол – женский.
- 📄 Сопутствует многим синдромам, редко бывает семейным.



ДМПП



Кровь из ЛП в ПП –
перегрузка правых
отделов сердца –
гипертрофия ПП и ПЖ.

Затем давление
выравнивается и
происходит сброс
справа на лево –
гипертрофия ЛП и
гипоксемия.



Клиника

-  **Жалобы:** одышка, сердцебиение, утомляемость, отставание физического развития, частые инфекции ДП
-  **Осмотр:** бледность кожных покровов, усиленный сердечный толчок, систолический шум (2-3 м/р слева от грудины), акцент 2 тона над ЛА, **мезодиастолический шум справа от грудины**



Течение и прогноз

- ❏ Молодые люди с изолированным ДМПП хорошо переносят даже большой сброс, при наличии митральной недостаточности часто возникают предсердные аритмии и ЛГ.
- ❏ При ДМПП средних размеров в отсутствии хирургического лечения больные доживают лишь до 30 –50 лет. Имеется риск развития эмболий ЛА, МА, ПЖ недостаточности, редко синдром Эйзенменгера.

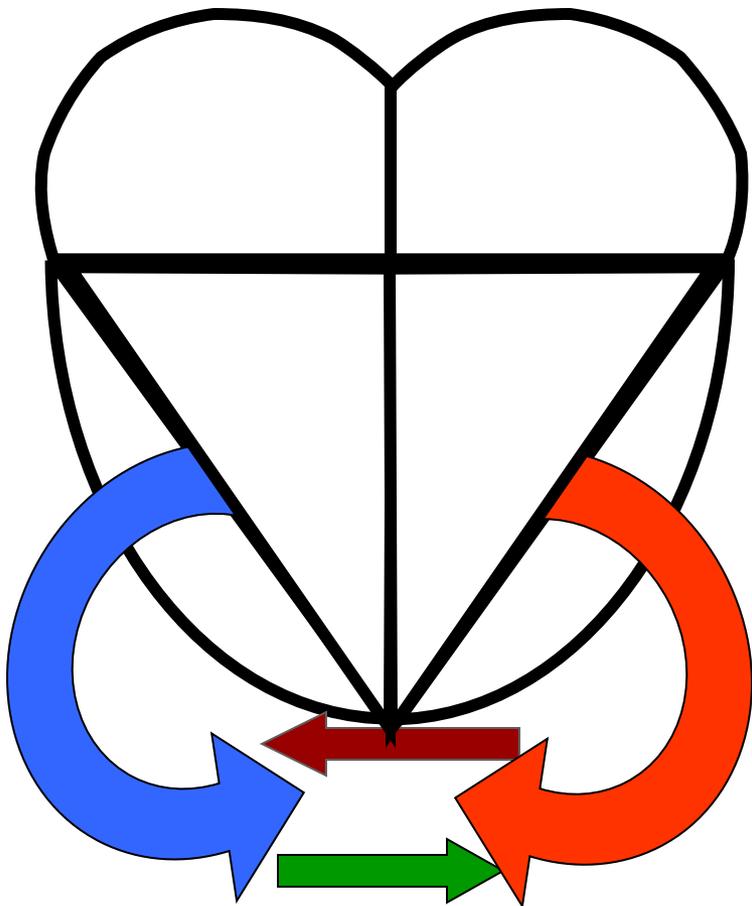


Открытый артериальный проток

- ❏ Не заращение артериального протока, соединяющего ЛА с нисходящей аортой, который в норме должен закрыться в течении 2-8 недель после рождения ребенка.
- ❏ Частота – 11-20 % всех ВПС
- ❏ Преобладающий пол – женщины
- ❏ Этиология: семейные случаи, коревая краснуха, недоношенность, синдром респираторного дистресса новорожденных.



Незаращение артериального протока



Кровь из аорты в
легочную артерию
– гипертрофия
ПЖ;

При выравнивании
давления сброс
справа налево –
гипертрофия ЛЖ



Клиника

Жалобы:

-  Быстрая утомляемость
-  Одышка
-  Ощущение перебоев, сердцебиение
-  Частые инфекции ДП

Осмотр: отставание физического развития, бледность, цианоз, сердечный горб, систолическое дрожание, высокий, частый пульс, снижение диастолического АД, **грубый машинный систоло-диастолический шум во 2 м/р слева**



Течение и прогноз.

- 📖 Узкий проток не влияет на продолжительность жизни. Имеется риск развития ИЭ
- 📖 Средний или широкий: со временем возникает ЛГ, застойная СН, риск ИЭ
- 📖 Продолжительность жизни в среднем 40 лет
- 📖 Редкое осложнение – расслаивание и разрыв аневризмы ОАП.



Синие пороки



Тетрада Фалло.



ВПС, анатомически представлен 4 признаками:

1. ДМЖП;
2. Гипертрофия ПЖ;
3. Стеноз выводного отдела ПЖ;
4. Декстрапозиция аорты.



Частота – 10-15% всех ВПС.



Клиника ТФ.

Жалобы: одышка, цианоз, задержка психомоторного развития.

Осмотр: барабанные палочки, часовые стекла, одышка после физической нагрузки, положении сидя на корточках, систолическое дрожание слева от грудины, громкий 1 тон, грубый систолический шум изгнания (2-3 М/Р слева), над ЛА ослабление 2 тона.



Течение и прогноз.

- 📖 **Определяется степенью легочного стеноза**
- 📖 **25% детей умирают в течении 1 года, большинство в течении периода новорожденности.**
- 📖 **Средняя продолжительность жизни не оперированных 12 лет.**
- 📖 **Одышечно - цианотические приступы исчезают после 3 лет.**
- 📖 **Послеоперационная летальность 5-16%**



Коарктация аорты.

- 📖 Врожденная аномалия развития аорты в виде сужения на ограниченном участке, м.б изолированным
- 📖 Частота – 8 % всех ВПС, чаще у мужчин



Клиника

Жалобы :

- 📖 Головные боли
- 📖 Сердцебиение
- 📖 Носовые кровотечения
- 📖 Зябкость стоп, утомляемость и боль в ногах
- 📖 Симптомы СН у детей раннего возраста

Осмотр: атлетическое телосложение, усиленная пульсация м/р артерий, **ослабление пульсации бедренных артерий**, АД на верхних конечностях превышает возрастную норму, **систолический шум над основанием сердца, проводящийся на сонные артерии**



Течение и прогноз.

При не леченном пороке 55% больных погибают на 1 году жизни. Средняя продолжительность жизни не оперированных больных около 30 лет.



Стеноз ЛА.

- 📖 Характеризуется препятствием на пути поступления крови на уровне клапана ЛА.
- 📖 Частота 10-12% всех ВПС.
- 📖 Этиология : наследственная болезнь, краснуха матери.
- 📖 Может наблюдаться так же стеноз и отбельных ветвей ЛА



Клиника.

Жалобы:

- 📖 Одышка,
- 📖 Боль в сердце.

Осмотр: окраска кожи обычно не меняется, сердечный горб, набухание и пульсация вен шеи, систолическое дрожание в проекции ЛА, эпигастральная пульсация, расширение границ сердца. **Сердечный шум с рождения – грубый систолический во 2-3 м/р,** проводится по направлению к левой ключице, хорошо выслушивается в м/лопаточном пространстве. **Резкое усиление 1 тона.**



Гемодинамика.

При значительном стенозе и больших размерах дефекта в систолу кровь из желудочков поступает в аорту и меньшей степени в ЛА.

При умеренном стенозе происходит сброс слева направо, что клинически проявляется бледной формой ТФ.



ТАКТИКА ВОП

- 📖 Консультация специалиста
- 📖 Симптоматическое лечение
- 📖 Обучение родителей
- 📖 Последующее наблюдение со специалистом.
- 📖 Профилактика инфекционного эндокардита

