

# Врожденные пороки сердца и магистральных сосудов

Выполнили: врач-ординатор Москалева С.А.  
врач-ординатор Овецкая А.Д.

# Определение

Врожденные пороки сердца - это аномалии морфологического развития сердца, его клапанного аппарата и магистральных сосудов, возникшие на 2-8-й неделе внутриутробного развития в результате нарушения процессов эмбриогенеза.

# Этиология

1. Генетические факторы
2. Тератогенные факторы внешней среды:
  - внутриутробные инфекции (вирус краснухи, Коксаки, цитомегаловирус, вирусные инфекции с подъемом температуры в первом триместре беременности у матери);
  - прием лекарственных препаратов на ранних сроках беременности (противоэпилептические средства, литий, талидомид, витамин А, изотретиноин, сульфазалазин, ибупрофен, триметоприм);
  - постоянный контакт с токсическими веществами (лаки, краски).

# Этиология

## 3. материнские факторы:

- предшествующие данной беременности репродуктивные проблемы (выкидыши, мертворождения и т.д.);
- токсикоз в 1 триместре
- ежедневный прием алкоголя беременной женщиной;
- курение матери;
- сахарный диабет, фенилкетонурия (при отсутствии лечения) у матери;
- возраст матери старше 35 лет, отца старше 45 лет

# Патогенез

## 1 фаза - первичной адаптации

- характеризуется приспособлением организма к нарушениям гемодинамики, вызванным пороком. Это фаза аварийной адаптации за счет гиперфункции. Характерна неустойчивая компенсация. Длится 2 – 3 мес без осложнений и до 2 лет при осложнениях.

## 2. Вторая фаза - относительной компенсации

- если дети с ВПС не гибнут в первую фазу болезни, то наступает значительное улучшение в их состоянии и развитии за счет гипертрофии. Характеризуется относительно устойчивой гиперфункцией. Длится от нескольких месяцев до 20 – 30 лет.

## 3. Третья фаза – терминальная.

- Исчерпываются компенсаторные возможности и развиваются дистрофические и дегенеративные изменения в сердечной мышце и паренхиматозных органах при прогрессирующем кардиосклерозе и развитии СН.

# Классификация ВПС по Мардеру

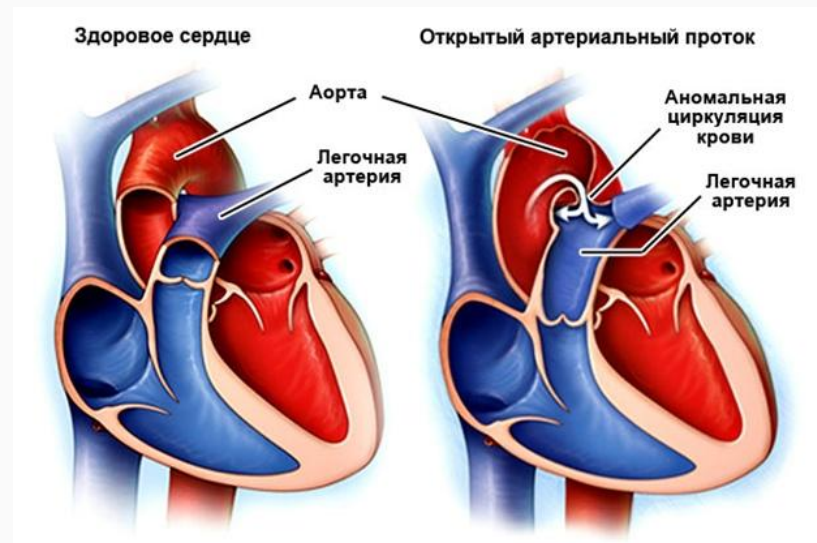
Нарушение гемодинамики	Без цианоза	С цианозом
С обогащением малого круга	Открытый артериальный проток (ОАП), деф. межпредсерд. (ДМПП) и межжелуд. (ДМЖП) перегородок, атриовентрикулярная коммуникация (АВК)	Комплекс Эйзенменгера (КЭ), транспозиция магистральных сосудов (ТМС), общий артериальный ствол (ОАС)
С обеднением малого круга	Изолированный стеноз легочной артерии (ИСЛА)	Болезнь Фалло, атрезия трехстворчатого клапана (АТК)
С обеднением большого круга	Изолир. аортальный стеноз (ИАС), коарктация аорты (КА)	-
Без нарушения гемодинамики	Декстрокардия, аномалии положения дуги аорты, небольшой ДМЖП (в мышеч. части)	-

## Классификация степени тяжести недостаточности кровообращения

Степень НК	Симптоматика
<b>1</b>	Признаки в покое отсутствуют, после физ. нагрузки: одышка, бледность, перерывы в сосании
<b>2а</b>	Признаки в покое: одышка (ЧДД ↑ не чем на 50%), тахикардия (ЧСС на 10-15% ↑), печень ↑ не более 3-х см, Rg: умеренное ↔ тени с.
<b>2б</b>	ЧДД на 50-70% ↑ N, ЧСС на 15-25% ↑ N, печень ↑ 3-х см из под края реберн. дуги, ↔ размеры С, беспокойство, ↓ аппетита, рвота
<b>3</b>	ЧДД ↑ на 70-100%, ЧСС на 30-40% , печень большая, плотная, влажные хрипы в легких, Ps ↓ наполнения, асцит, отеки, вялость

# Открытый артериальный (Боталов) проток (10-30%)

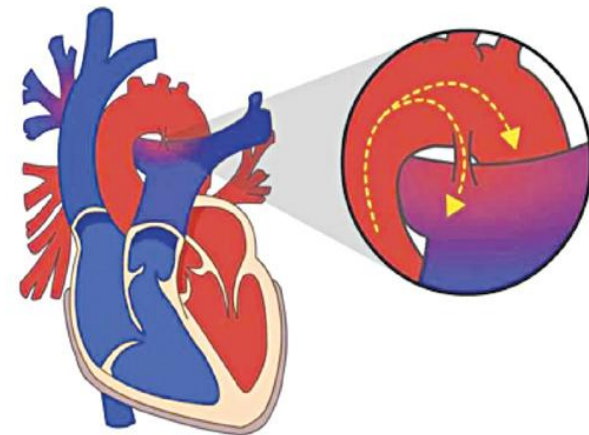
- ✓ 1 стад. – систол. давл. в л/а ↓ 40% артериального.
- ✓ 2 стад. – умеренной гипертензии: систол. давл. в л/а 40 – 75% от артериального.
- ✓ 3 стад. – выраженной гипертензии: систол. давл. в л/а ↑ 75% артер-го.
- ✓ 4 стад. – сист. давл. и сопротивление в л/а = или ↑ системного → происходит сброс крови из л/а в аотру.



При больших размерах рано возникают изменения в легочных сосудах (с-м Айзенменгера).



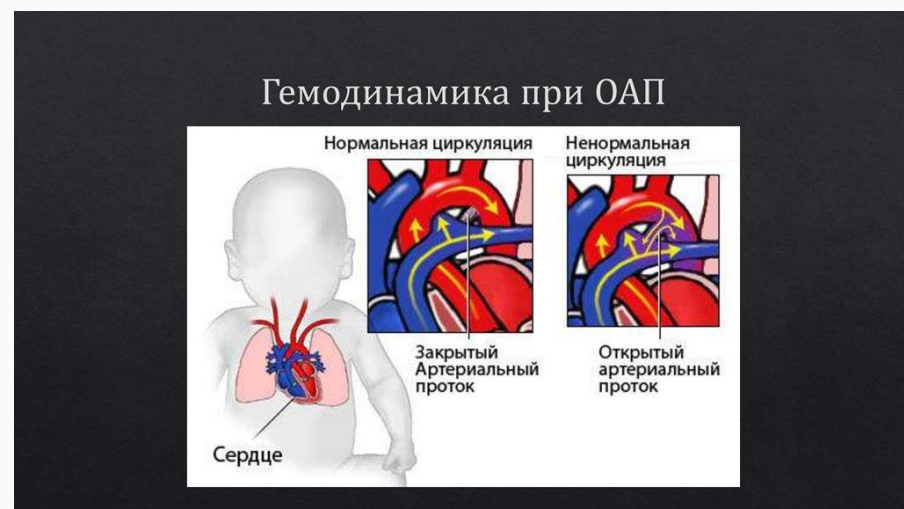
# Открытый Боталов проток



- Пальпаторно:  
Верхушечный толчок смещен влево и книзу.  
Ps - при большом сбросе – высокий, частый.
- Аускультативно: во II - III межреберье слева от грудины - систолический, а затем систолодиастолический («машинный») шум, II тон на ЛА усилен.
- Перкуторно: границы расширены влево и вверх.
- При Rg - кардиомегалия и ↑ размеров левых отделов сердца, застойный сосудистый рисунок легких. Дуга ЛА выбухает. Расширение восходящей части дуги аорты.

# Открытый Боталов проток

- На ЭКГ - гипертрофия левого или обоих желудочков. Самым ранним с-мом является увеличение амплитуды зубца R и появление Q в отведениях V5-V6.
- Хирургическое лечение. Показания к операции абсолютные, оптимальный возраст 2-5 лет.



# Дефект межпредсердной перегородки (8-25%)

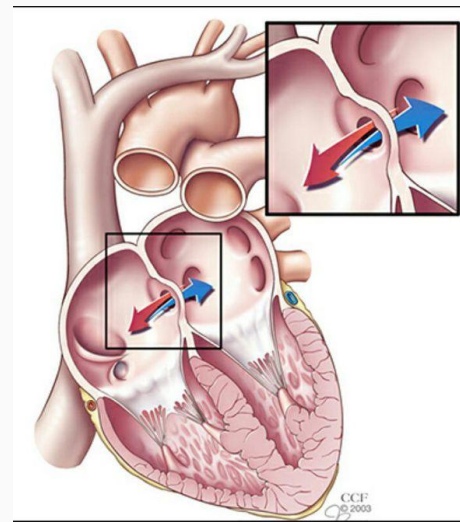
Анатомически различают:

1. дефекты вторичной перегородки – расположены центрально или в области овального окна, могут быть множественные дефекты, вплоть до полного отсутствия перегородки.
2. первичные дефекты расположены в нижней части перегородки.

Большая часть пациентов погибает в возрасте до 40 лет,  
Выжившие, к 50 годам становятся инвалидами.

У 3%, с небольшими ДМПП – спонтанное закрытие  
в первые 5 лет

Оптимальный возраст для операции 5 – 12 лет.



# ДМПП

## Пальпаторно:

- верхушечный толчок ↓, иногда систолическое дрожание.
- Границы сердца ↖.
- ↖ сосудистого пучка влево за счет увеличения основного ствола и левой ветви легочной артерии.

## Аускультативно:

- Выслушивается негрубый систолический шум во 2–3 межреберье слева от грудины (возникает в результате функционального стеноза ЛА по отношению к увеличенной полости правого желудочка).
- II тон на ЛА усилен и расщеплен.
- В дальнейшем появляются усиленный I тон в области трехстворчатого клапана и короткий мезодиастолический шум Грехема – Стилла (за счет развития недостаточности клапана легочной артерии).

## ДМПП

- *Rg*: Поперечник тени сердца увеличен за счет правых отделов и легочной артерии.
- *ЭКГ*: Имеются признаки гипертрофии правого предсердия и правого желудочка, часто неполная блокада правой ножки пучка Гиса. Нередко нарушения ритма.

# Дефект межжелудочковой перегородки (20-30%)

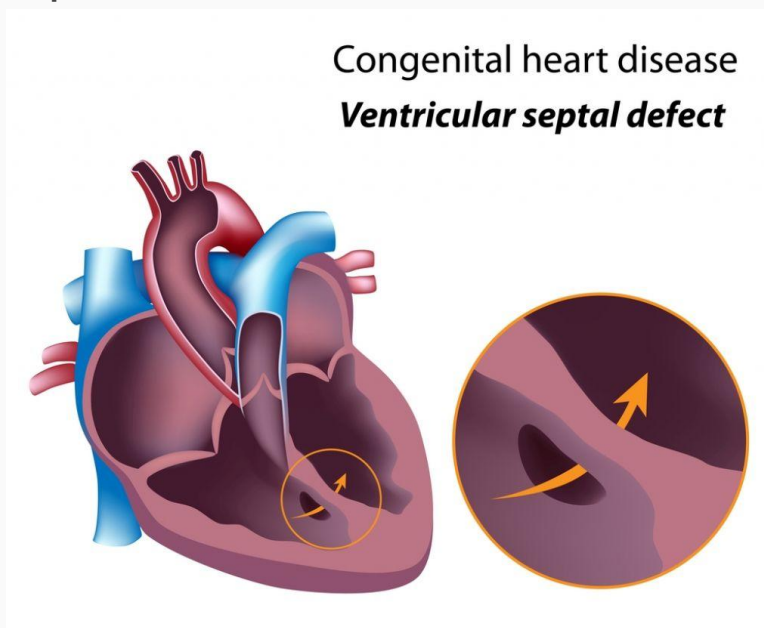
Различают 3 формы дефекта:

- 1) малые дефекты. Чаще располагаются в мышечной части перегородки (болезнь Толочинова—Роже),
- 2) высокие дефекты в мембранной части перегородки,
- 3) надгребешковые дефекты.

У 25 – 60% малые дефекты закрываются к 1 – 4 годам жизни

При значительных дефектах до 50% умирает до 1 года (из них  $\frac{3}{4}$  до 6 мес.)

Оптимальный срок для оперативного вмешательства 3 – 5 лет



## ДМЖП

Пальпаторно: верх. толчок смещен влево и книзу – разлитой, усиленный, приподнимающийся.

В III – IV межр. слева от грудины определяется систолическое дрожание.

При аускультации выслушивается продолжительный сист.шум над всей сердечной областью. Иногда на верхушке короткий диаст. шум наполнения левого желудочка.

Над ЛА - протодиастолический шум (шум Греема-Стила).

II тон на ЛА усилен и расщеплен.

Перкуторно границы сердца смещены в обе стороны, больше влево.

# ДМЖП

Rg исследование выявляет:

- усиление сосудистого рисунка легких.
- размеры сердца могут быть увеличены, с преобладанием левых отделов обоих желудочков или только правого.
- ЛА чаще ↑,
- аорта в восходящем отделе гипоплазирована.

ЭКГ:

перегрузка и гипертрофия левого желудочка,  
обоих  
или правого желудочка.



# Открытый атриовентрикулярный канал

- Нарушается развитие нижнего отдела межпредсердной перегородки,
- мембранозной части межжелудочковой перегородки и
- медиальных створок митрального и/или трикуспидого клапанов

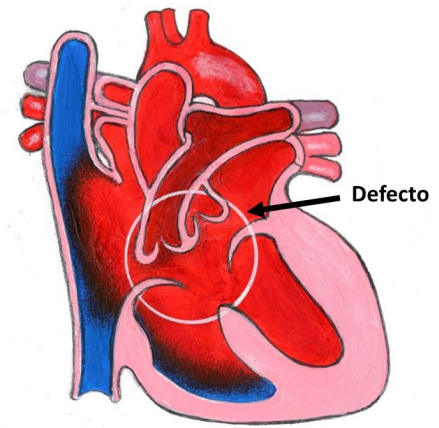
Средняя продолжительность жизни – 39 лет,

У 75% недоношенных закрывается спонтанно до 4 – 5 мес.

У доношенных после 3-х мес. спонтанное закрытие не превышает 10%

Оптимальные сроки оперативного вмешательства – первый год жизни.

# ОАВК



Аускультат. - 2 эпицентра сист. шума:

- в III – IV межр. слева от грудины и на грудине (шум ДМЖП)
- на верхушке сердца (шум митральной недостаточности).
- II тон на ЛА усилен и расщеплен.

Rg-грамма - усиление легочного рисунка. Сердце  $\leftarrow$  за счет желудочков и, в меньшей степени, предсердий. При легочной гипертензии  $\uparrow$  преимущественно правые полости.

# ОАВК

ЭКГ показывает выраженное

- смещение электрической оси сердца влево,
- высокий вольтаж комплексов QRS,
- признаки перегрузки обоих предсердий и желудочков,
- замедление атриовентрикулярной проводимости,
- блокаду правой ножки пучка Гиса.

# ТРАНСПОЗИЦИЯ МАГИСТРАЛЬНЫХ СОСУДОВ (12 – 20%)

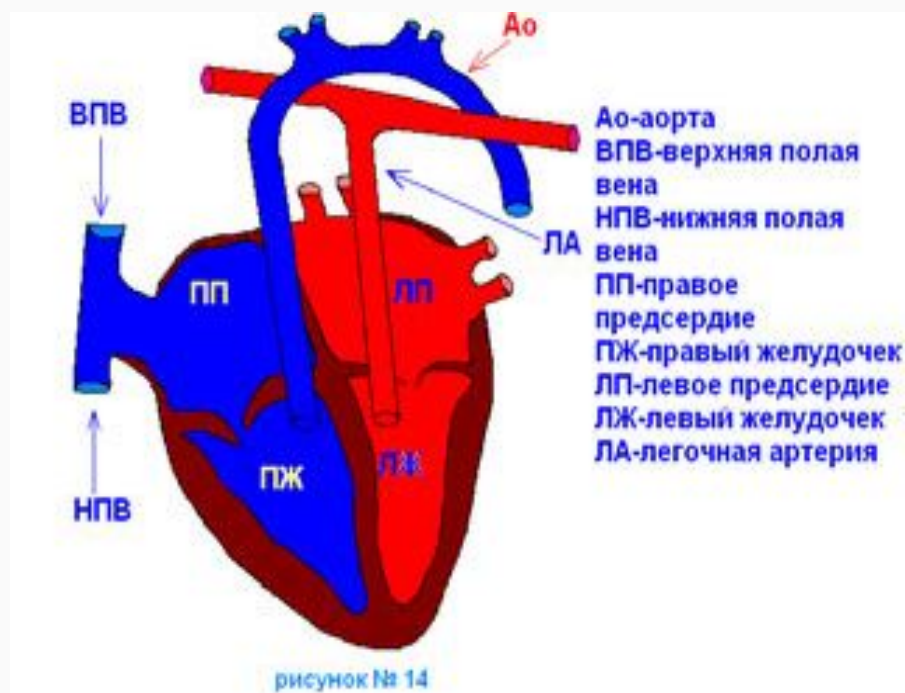
Аускультативная картина не имеет характерных черт, так как определяется компенсирующими коммуникациями.

Rg.

♥ Усиление сосудистого рисунка.

♥ ↑ размеры сердца, которое имеет форму яйца, лежащего на боку.

♥ Сосудистый пучок бывает узким в переднезадней проекции и расширен в боков. проекции.



# ТМС

## ЭКГ

- 👉 Ось сердца смещена вправо,
- 👉 признаки гипертрофии правых отделов сердца.
- 👉 Реже гипертрофия обоих желудочков.
- 👉 Возможно нарушение внутрижелудочковой проводимости

Прогноз: смертность 85% на 1-году

ЖИЗНИ

# TMC

- При естественном течении 89,3% детей погибает в 3 – 6мес.
- В первые недели – до 30% больных,
- 3 мес – 70%,
- 6 мес – 75%,
- 1 год – 90%.

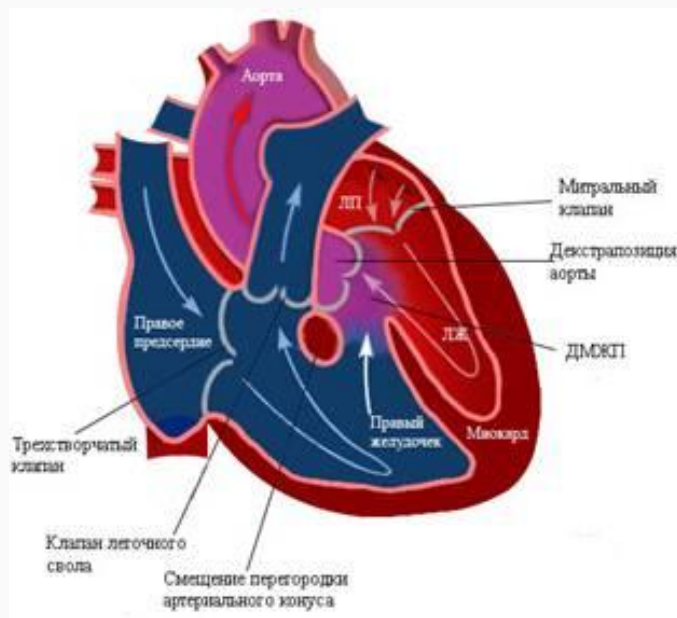


# ВПС С ОБЕДНЕНИЕМ МАЛОГО КРУГА КРОВООБРАЩЕНИЯ (с вено-артериальным шунтом крови)

**БОЛЕЗНЬ ФАЛЛО** (триада, тетрада, пентада).

Это один из самых частых пороков, протекающих с цианозом. Наиболее распространенной формой является тетрада Фалло

- ✓ (стеноз легочной артерии,
- ✓ высокий ДМЖП,
- ✓ транспозиция аорты вправо,
- ✓ гипертрофия правого желудочка).



# Аускультация:

- ☞ Слева от грудины во 2 - 3 межреберье грубый систолический шум.
- ☞ При атрезии ЛА шума может не быть.
- ☞ II тон над ЛА ослаблен.

# ФКГ

- ☞ II тон раздвоен.
- ☞ Резко выраженный щелчок закрытия аортальных клапанов → значительное колебание амплитуды II тона,
- ☞ слабовыраженный второй «щелчок», передающийся с устья легочной артерии.

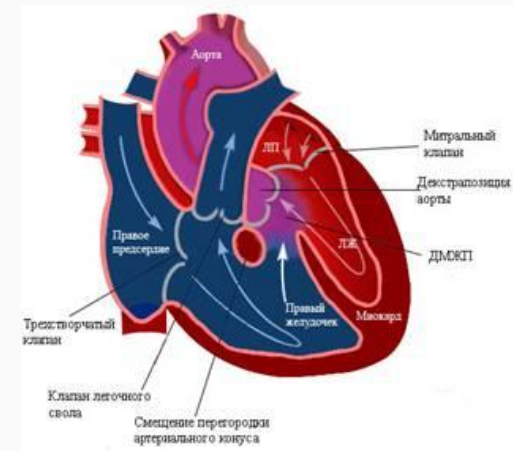




# Болезнь ФАЛЛО

## Рентгенография грудной клетки.

- ♥ Размеры сердца нормальные.
- ♥ Верхушка приподнята, имеется западение дуги ЛА, что придает сердцу вид деревянного башмачка.
- ♥ Легочный сосудистый рисунок обеднен в соответствии с тяжестью обструкции выходного тракта правого желудочка.
- ♥ В 25-30% случаев дуга аорты изгибается вправо.



# Болезнь ФАЛЛО

**При естественном течении средняя продолжительность жизни 12 – 15 лет.**

**Оперативное лечение**

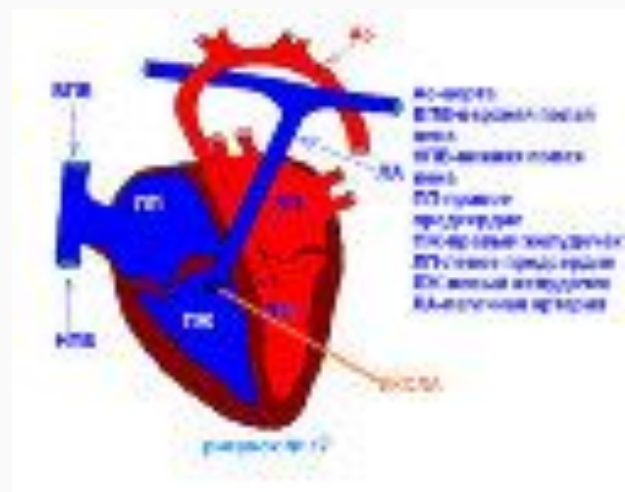
**При крайних формах – оперативная шунтирующая на 1 году,**

**Радикальная - через 2 – 3 года, но не позже чем в 6 – 7 лет.**



# ИЗОЛИРОВАННЫЙ СТЕНОЗ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ (2 -10%)

- Аускультативно: во II межреберье слева выслушивается грубый систолический шум.
  - II тон на ЛА ослаблен.
  - I тон на верхушке усилен.
  - При 3-куспидальной недостаточности по
- являются систолический шум в V межреберье слева.



# ИСЛА

- Rg - определяется увеличение правых отделов сердца и, обычно, легочной артерии (постстенотическое расширение) с обеднением легочного сосудистого рисунка.
- На ЭКГ отмечается смещение электрической оси сердца вправо, гипертрофия правого желудочка и предсердия, блокада правой ножки пучка Гиса.



# ИСЛА

- Средняя продолжительность жизни при естественном течении 25 лет
- Оптимальный возраст для операции младший школьный возраст  
(хуже результаты до 3-х лет и после 15 лет)

# СТЕНОЗ АОРТЫ (3-5,5% )

## Аускультативно:

- **грубый систолический шум во II межреберье справа, здесь же систолическое дрожание.**
- **При подклапанном стенозе: шум в III — IV межреберье слева.**
- **I тон сердца всегда усилен.**



# При Rg исследовании

- ❑ размеры сердца увеличены влево,
- ❑ талия резко выражена,
- ❑ верхушка приподнята и закруглена.
- ❑ Восходящая аорта расширена.

# ЭКГ

- ❑ имеются признаки гипертрофии левого желудочка и левого предсердия,
- ❑ нарушения ритма, а при тяжелом стенозе и
- ❑ признаки нарушения коронарного кровотока.



# СТЕНОЗ АОРТЫ

- В грудном возрасте от «критического стеноза» погибает 8,5 – 25% детей, а до 7 лет доживает 9%.
- При умеренном стенозе до 20 лет доживает 97%  
До 30 – 40 лет 60%
- Оптимальный срок операции 13 – 14 лет



# КОАРКТАЦИЯ АОРТЫ (10-15%)

*Сужение аорты ниже устья левой подключичной артерии.*

## Аускультативная картина

неопределенна: может выслушиваться систолический шум в области II-III грудного позвонка в межлопаточном пространстве, систолодиастолический шум при ОАП либо шум относительной митральной недостаточности. II тон на аорте усилен.



**Подозрение на КА возникает при выявлении ↑ АД на верхних конечностях и ↓ или N — на нижних; а также при отсутствии или ослаблении пульса на ногах.**



**Rg определяются увеличение левых отделов сердца, узуры II-VIII ребер в задних отделах.**

**ЭКГ выявляет горизонтальную или смещенную влево электрическую ось сердца, гипертрофию левого или обоих желудочков.**

# КОАРКТАЦИЯ АОРТЫ

- Средняя продолжительность жизни при естественном течении 30 – 35 лет.  
При «инфантильном типе» не превышает 2-х лет
- Оптимальный срок операции



# Консервативное лечение детей с ВПС

Умеренно щадящий режим,  
свежий воздух,  
посильные физические упражнения,  
закаливающие процедуры,  
правильное питание ребенка

## Наблюдение

- Консультация кардиолога 1 р/ 3 -4 мес. 2 года,
- Затем 1 – 2 р/год