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 – 30лет.

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), каорктация аорты (КА)	-
Без нарушения гемодинамики	Декстрокардия, аномалии положения дуги аорты, небольшой ДМЖП (в мышеч. части)	-

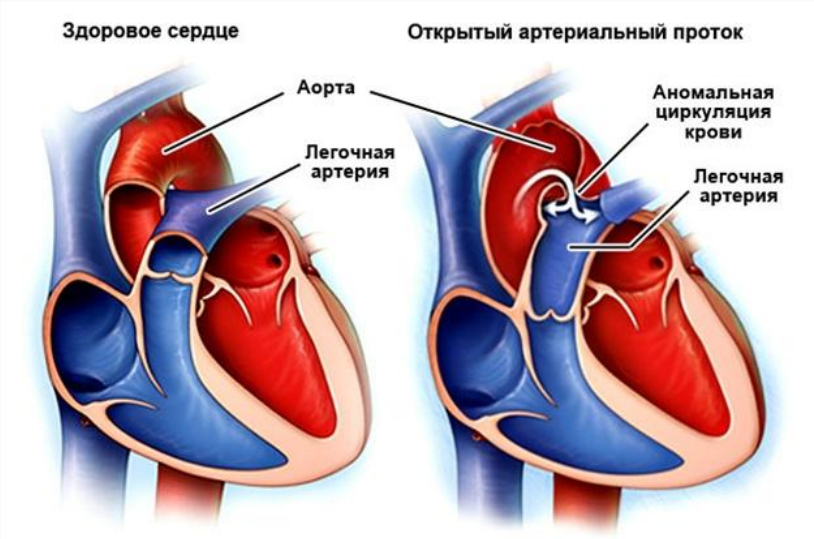
Классификация степени тяжести недостаточности кровообращения

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

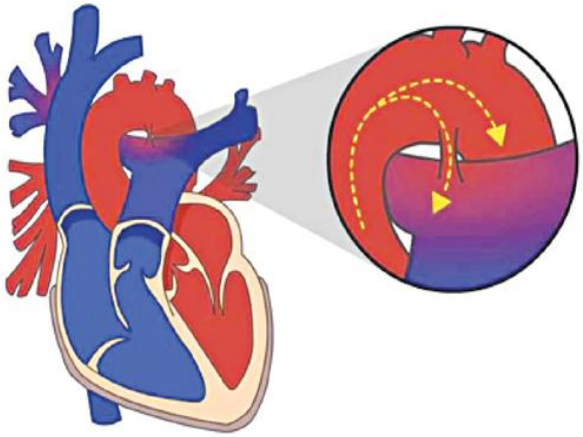
Открытый артериальный (Боталов) проток (10-30%)

- ✔ 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.

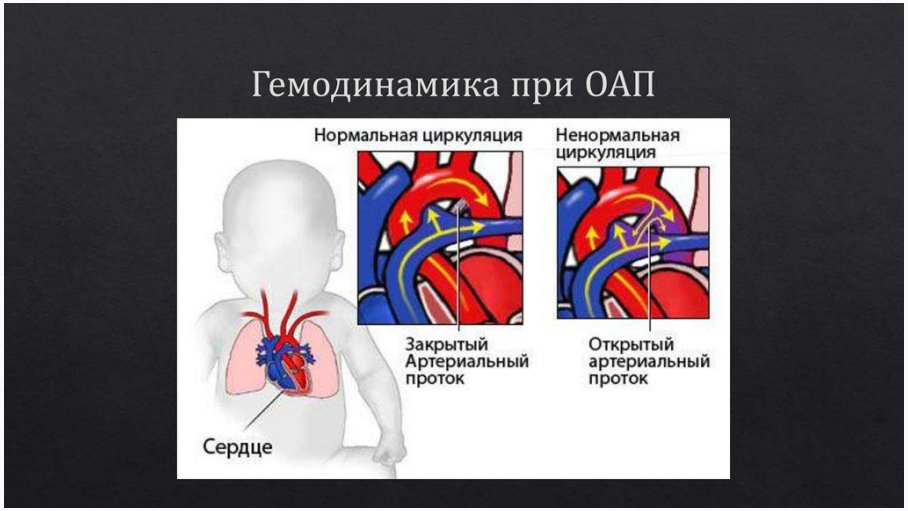
Ps - при большом сбросе – высокий, частый.

- 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.

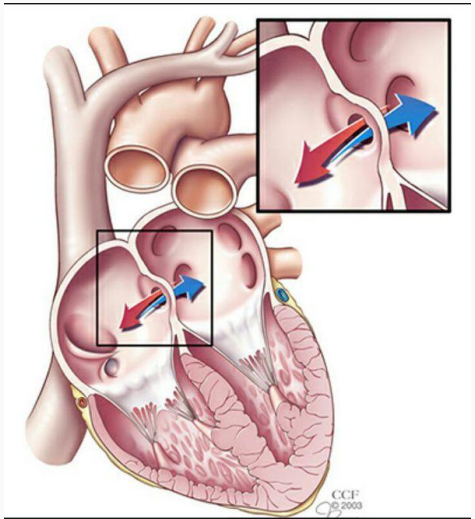
Большая часть пациентов погибает в возрасте до 40 лет,

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.

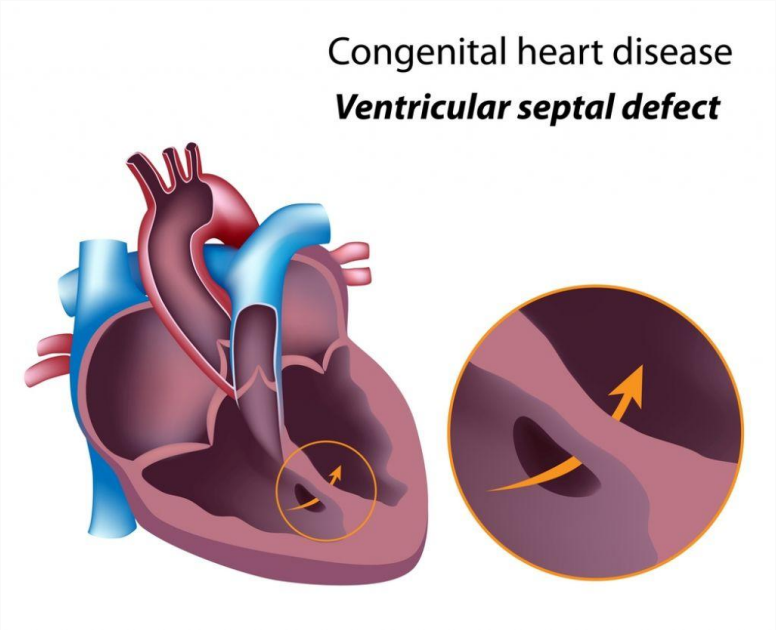
Дефект межжелудочковой перегородки (20-30%)

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 ¾ 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

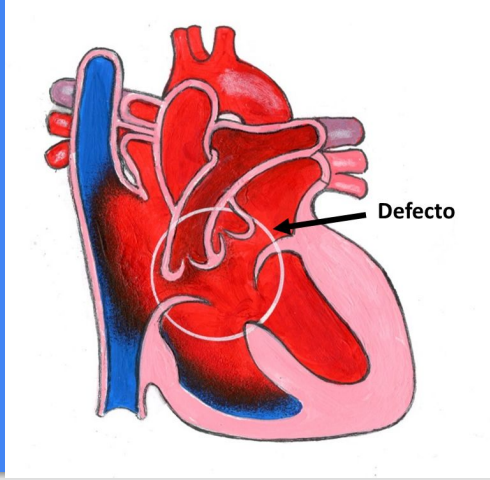
- Нарушается развитие нижнего отдела межпредсердной перегородки,
- мембранозной части межжелудочковой перегородки и
- медиальных створок митрального и/или трикуспидого клапанов

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 ↘ за счет желудочков и, в меньшей степени, предсердий. При легочной гипертензии ↑ 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.**

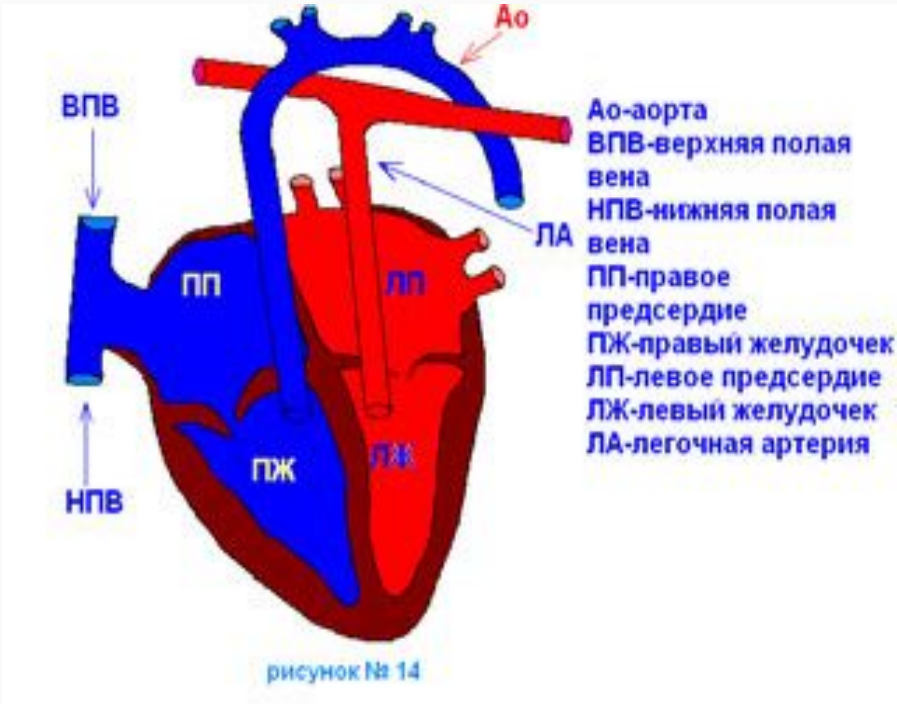


рисунок № 14

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

ТМС

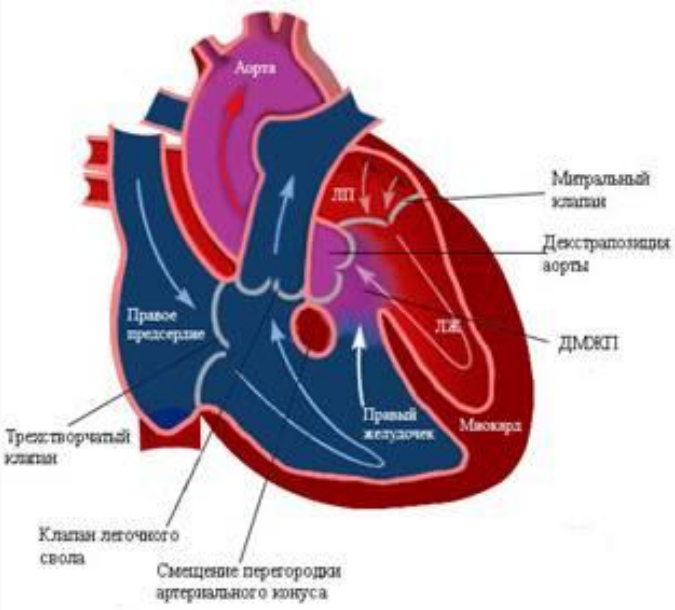
- При естественном течении 89,3% детей погибает в 3 – 6мес.
- В первые недели – до 30% больных,
- 3 мес – 70%,
- 6 мес – 75%,
- 1 год – 90%.

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

<u>БОЛЕЗНЬ ФАЛЛО</u> (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.

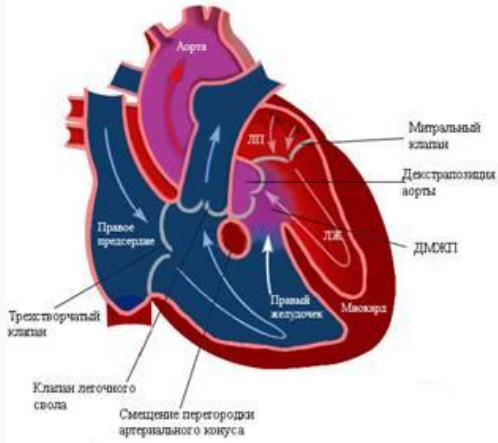
ФКГ

- 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 трак та правого желудочка.
- ♥ В 25-30% случаев дуга аорты изгибается вправо.



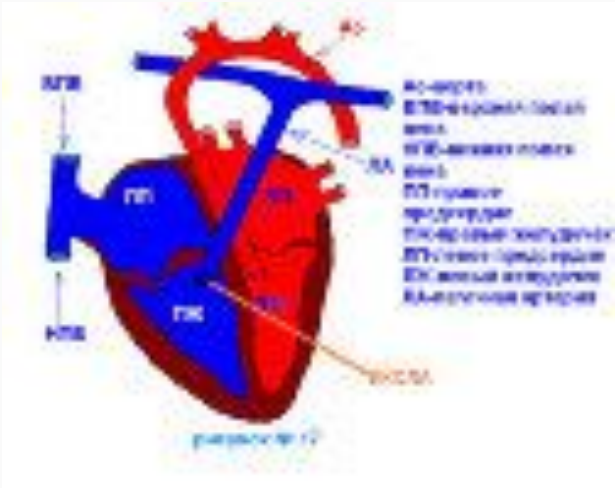
Болезнь ФАЛЛО

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:

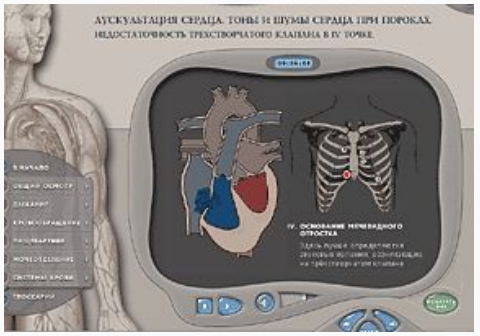
- **грубый систолический шум во II межреберье справа, здесь же**

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

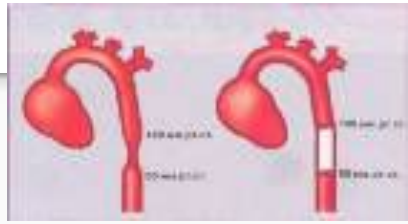
- В грудном возрасте от **«критического стеноза»** погибает 8,5 – 25% детей, а до 7 лет доживает 9%.
- **При умеренном стенозе** до 20 лет доживает 97%

До 30 – 40 лет 60%

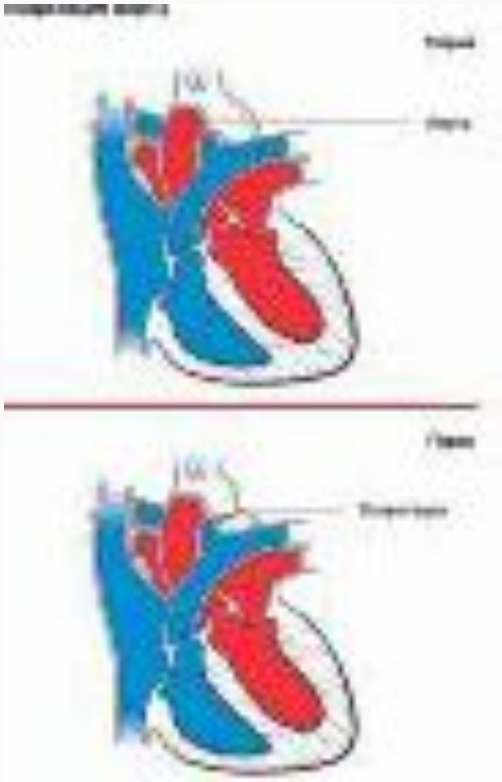
- Оптимальный срок операции 13 – 14 лет

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 про странстве, 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.**

<u>Rg</u> определяются увеличение левых отделов сердца, узуры II-VIII ребер в задних отделах.

<u>ЭКГ</u> 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

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