

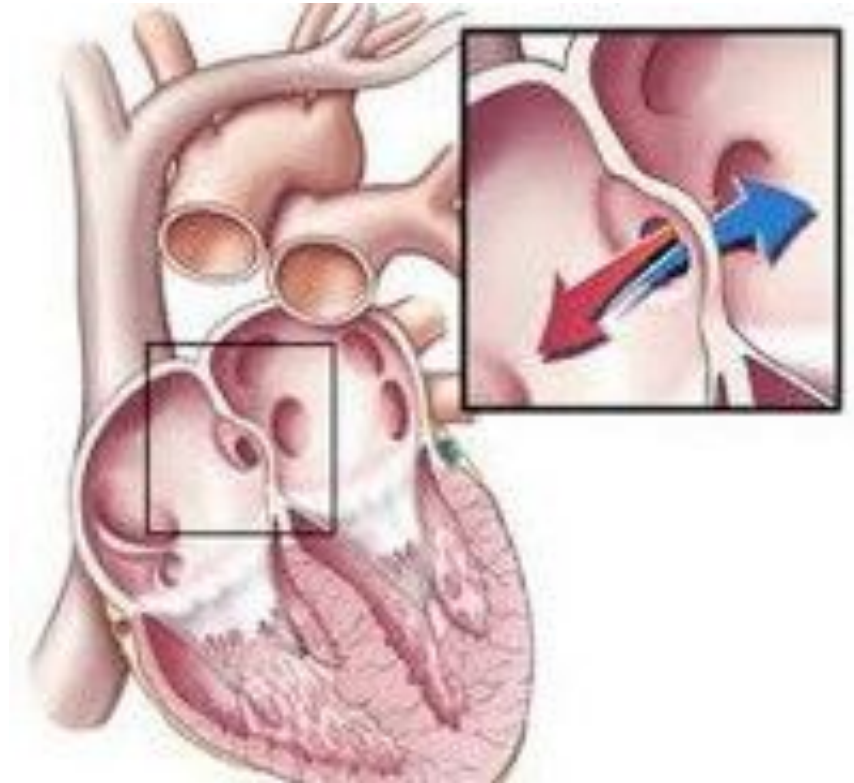
Карагандинский государственный медицинский
университет

Врожденные пороки сердца при сердечной недостаточности

Караганда 2018 г.

ВПС и СН

- **Врождённый поро́к сердца (ВПС)** — дефект в структуре сердца и (или) крупных сосудов, присутствующий с рождения.
- **Сердечная недостаточность** — состояние, которое возникает, если сердце не может перекачивать достаточное количество крови или уменьшается наполнение сердца



Причины ВПС

- Генетические заболевания
- Плохо контролируемый сахарный диабет первого и второго типа во время беременности
- Употребление алкоголя во время беременности
- Инфекции во время беременности
- Прием лекарств при беременности
- Фенилкетонурия

Классификация ВПС

Белые (бледные, с лево-правым сбросом крови, без смешивания артериальной и венозной крови)

- открытый артериальный проток,
- ДМПП ДМЖП,
- коарктация аорты,
- декстрапозиция сердца

Синие (с право-левым сбросом крови, со смешиванием артериальной и венозной крови)

- полная транспозиция магистральных сосудов,
- тетрада Фалло

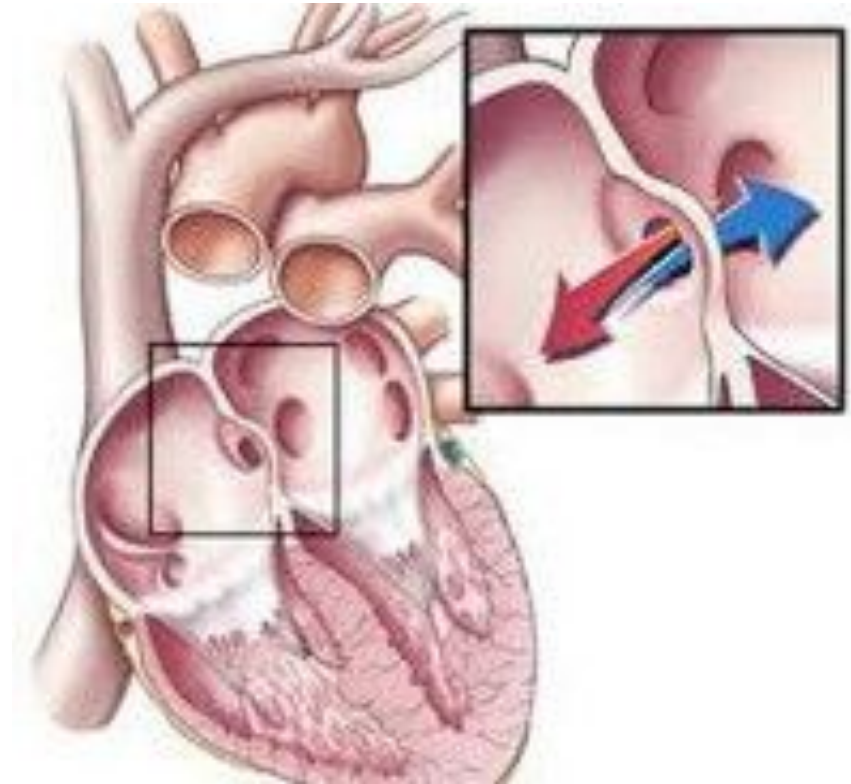
Симптомы ВПС

Самые частые общие признаки, которые заметны вскоре после рождения:

- тахикардия
- повышенная утомляемость
- чрезмерная потливость
- учащенное дыхание
- синеватый оттенок кожи - цианоз или бледность
- деформация ногтей

Септальные дефекты

- Выделяют дефекты предсердной и межжелудочковой перегородки.
- Септальные отверстия встречаются часто, у 2 из 1000 рожденных.
- Небольшие “окна” часто зарастают самостоятельно.



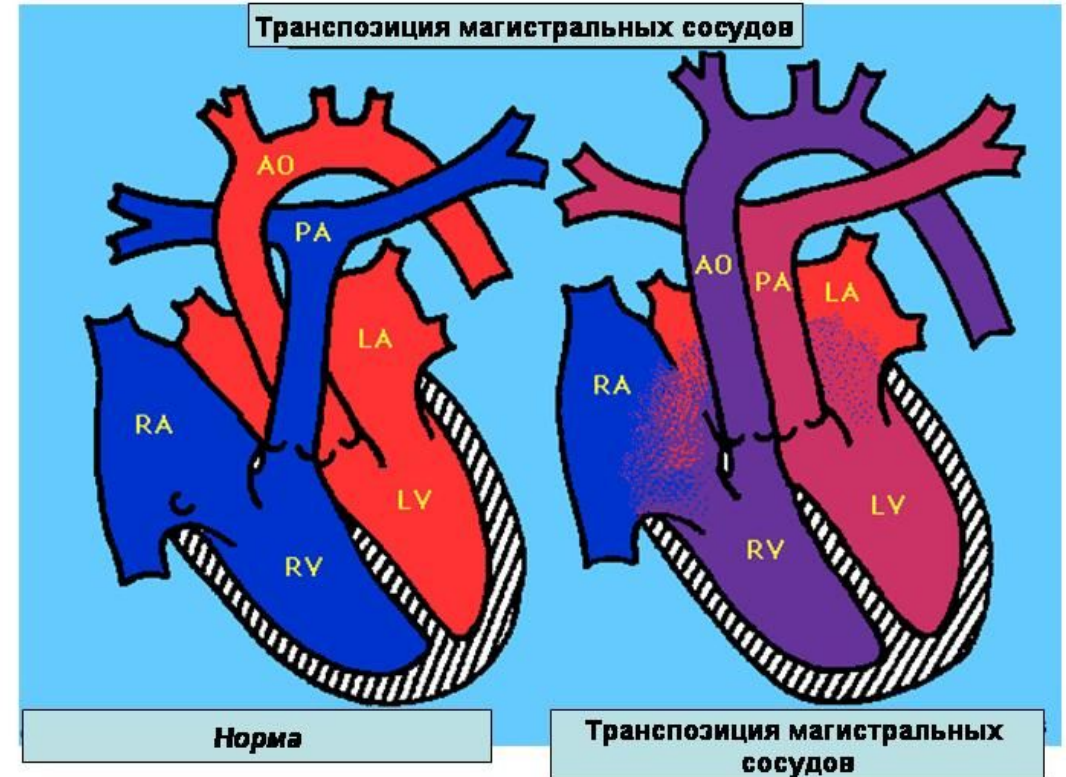
Коарктация аорты

- В основной артерии тела есть сужение, которое уменьшает поток крови к органам. На эту проблему приходится 10% случаев всех врожденных пороков. Часто она сочетается с дефектом межжелудочковой перегородки и открытым артериальным протоком.



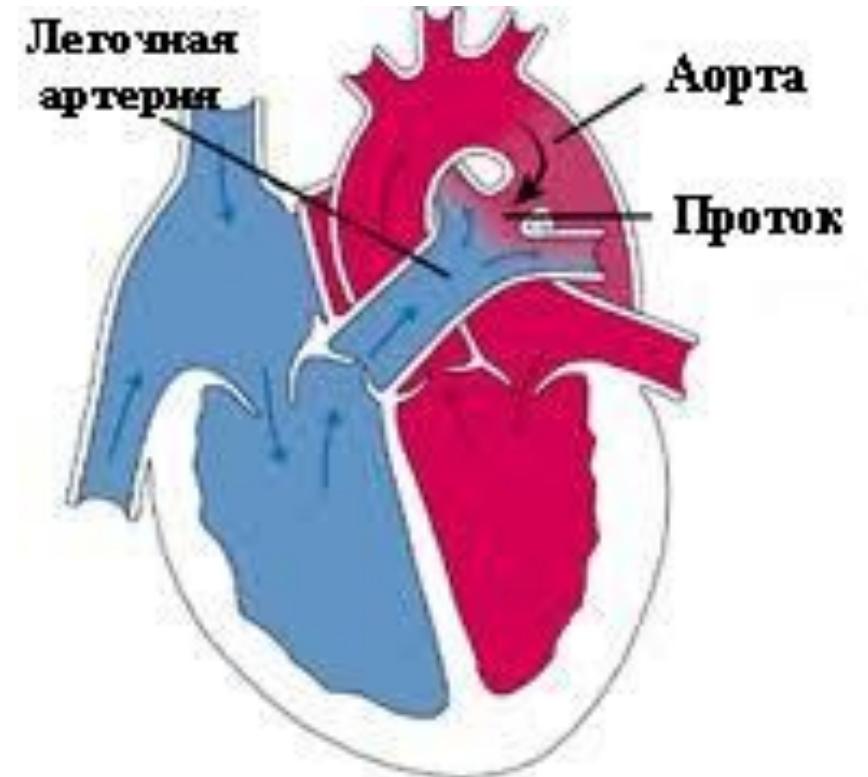
Транспозиция магистральных сосудов

- легочная артерия и аорта “меняются местами”, соединяясь не с теми камерами сердца. Это приводит к тому, что к органам поступает кровь, недостаточно насыщенная кислородом. Составляет 5% врожденных пороков.



Открытый артериальный проток

- Во время внутриутробного развития артериальный проток соединяет легочную артерию и аорту. Он отводит кровь от неработающих легких в период внутриутробного развития. Если после рождения сосуд не зарастает, то говорят об открытом артериальном протоке. Избыток крови перекачивается в легкие, что увеличивает нагрузку и на них, и на сердце. Диагностируют у 5 из 100 000 детей.



Тетрада Фалло

Диагностируют у 3 из каждых 10 000 детей.



Диагностика при ВПС

Во многих случаях проблему выявляют во время беременности. Делают это во время планового УЗИ на сроке 18-22 недели. Для подтверждения возможно выполнение эхокардиографии плода.

Инструментальные исследования

- эхокардиография;
- электрокардиография;
- рентген грудной клетки;
- пульсоксиметрия - измерение количества кислорода в крови;
- катетеризация сердца

Осложнения при ВПС

- Нарушения физического и психического развития. Дети могут позже начать ходить, говорить, иметь проблемы с координацией. Также возможны трудности в обучении из-за нарушений памяти, снижения концентрации внимания, плохого контроля эмоций. Это связано с недостаточным кровоснабжением мозга в моменты его интенсивного развития.
- Повышенный риск инфекций дыхательных путей.
- Возможность развития эндокардита.
- Легочная гипертензия.
- Аритмии.
- Незначительное повышение возможности внезапной сердечной смерти. Этот риск имеет каждый тысячный пациент с врожденным пороком сердца.
- **Сердечная недостаточность.**
- Тромбозы.

- Одной из причин СН являются врожденные аномалии развития сердечно-сосудистой системы.
- Манифестация ХСН у больных с тяжелыми ВПС возникает, как правило, в первые часы, дни и месяцы жизни и связана либо с выраженной гипоксемией, либо с острой перегрузкой миокарда давлением или объемом поступающей крови.
- Клинические проявления СН:
 - Остро, в виде «циркуляторного шока»
 - Нарастать постепенно



Основные механизмы развития СН на фоне ВПС

1. Гиперволемиа малого круга кровообращения,
сопровождающаяся объемной перегрузкой системного желудочка.

- Причина - ДМЖП, ОАП.
- Признаки и симптомы ХСН появляются постепенно и прогрессируют по мере снижения ОЛС

2. Корригированные врожденные пороки сердца.

- Причиной развития ХСН у пациентов, оперированных по поводу ВПС могут стать остаточные нарушения гемодинамики, дисфункция миокарда единственного желудочка сердца, стеноз клапаносодержащих кондуитов, нарушения ритма сердца и т.д.
- Наиболее часто развитие СН наблюдается у пациентов с корригированными «синими» врожденными пороками сердца
- Признаки ХСН у детей с ВПС могут появиться в различные периоды жизни, начиная даже с первых часов.
- Наибольшую проблему у детей первых месяцев жизни создают «дуктус-завивимые» ВПС, и пороки с наличием большого по объему шунтирования крови слева-направо.

Диагностика хронической СН у больных с ВПС

Этапы диагностического процесса:

1. оценка симптомов заболевания и времени их возникновения
2. физикальное обследование (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация, измерение артериального давления на руках и ногах, оценка содержания кислорода в крови – SatO₂)
3. рентгенография органов грудной клетки
4. электрокардиография
5. УЗИ сердца зондирование полостей сердца и ангиокардиография (выполняется в специализированных клиниках)

Список литературы

- <http://www.chelsma.ru/education/kafedry/fakultetskoj-pediatrii/khsn-u-detej-s-vps/>
- <https://meduniver.com/Medical/cardiologia/102.html>
- https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%92%D1%80%D0%BE%D0%B6%D0%B4%D1%91%D0%BD%D0%BD%D1%8B%D0%B5_%D0%BF%D0%BE%D1%80%D0%BE%D0%BA%D0%B8_%D1%81%D0%B5%D1%80%D0%B4%D1%86%D0%B0
- <https://medportal.ru/enc/cardiology/icufiencia/heart-defect/>