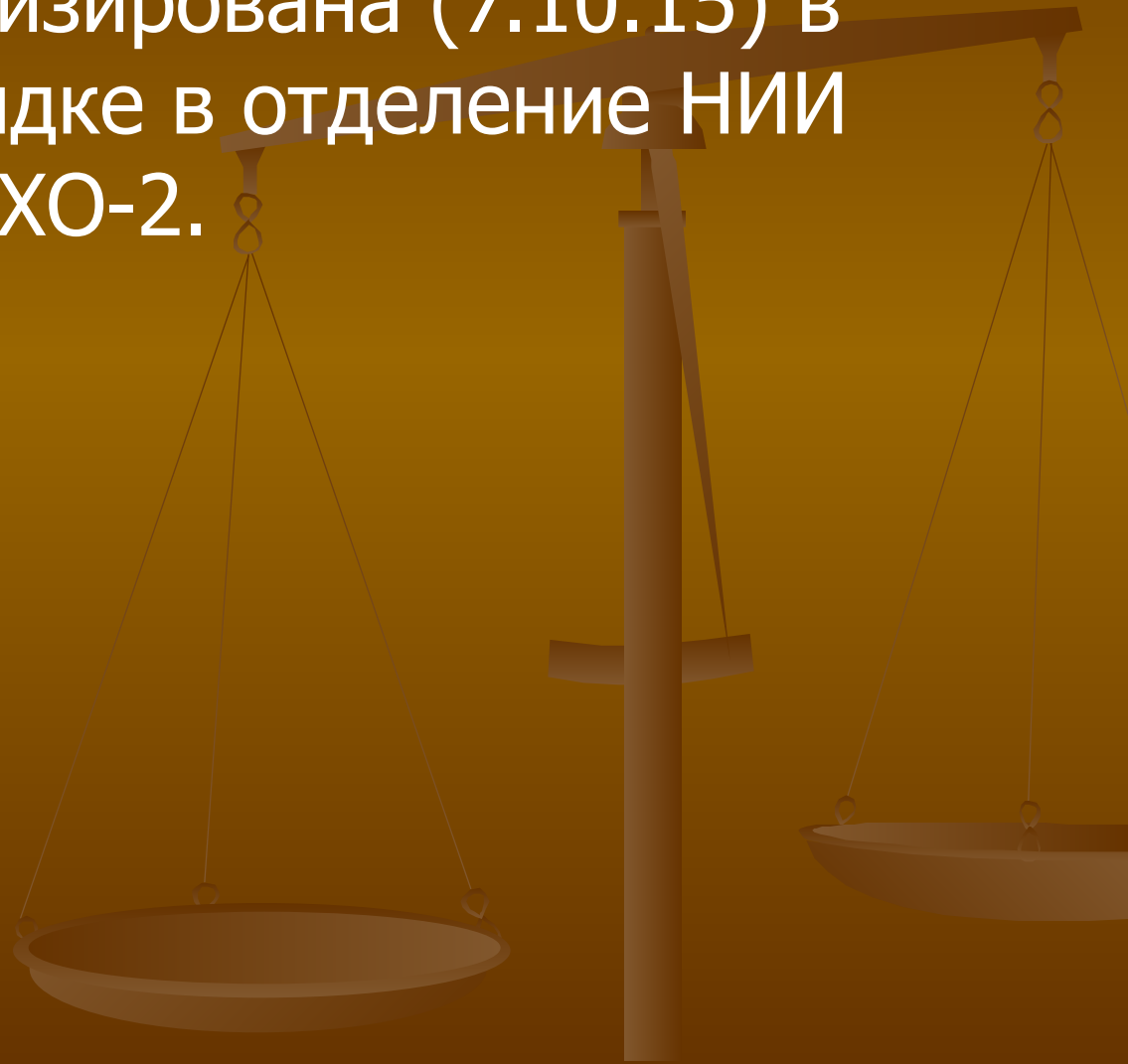


# Врожденные пороки сердца.

Подготовила: Стяжкина  
Сюзанна гр.1214



- Пациент девочка в возрасте 1 год 10 месяцев.
- Была госпитализирована (7.10.15) в плановом порядке в отделение НИИ кардиологии КХО-2.

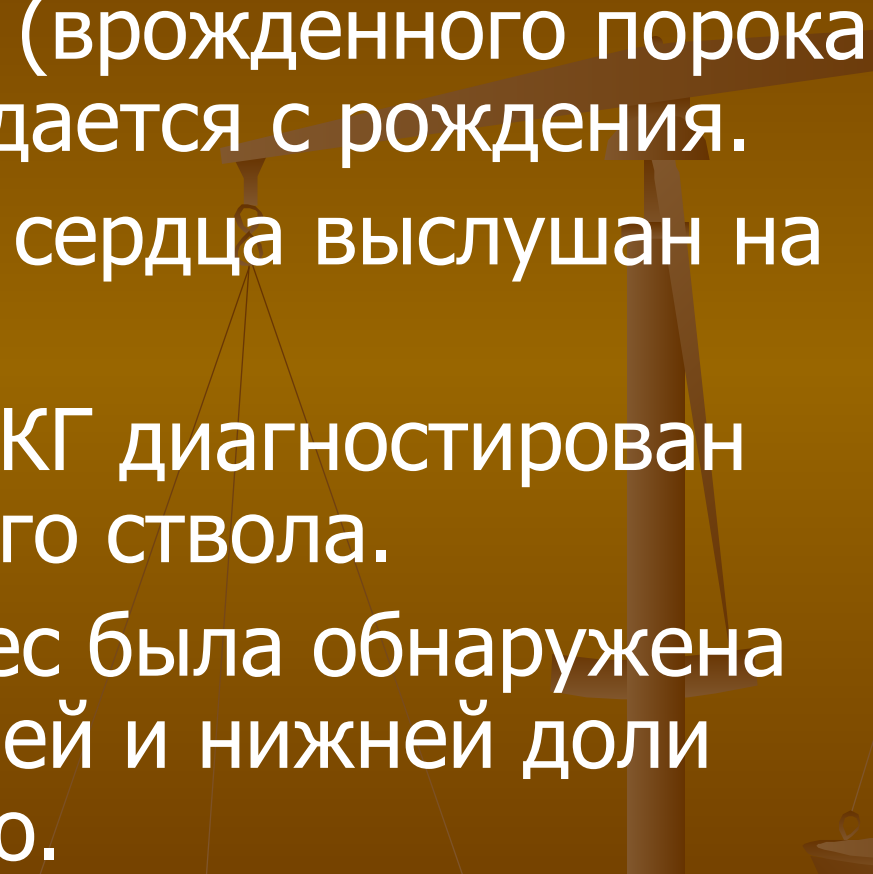


# Жалобы при поступлении:

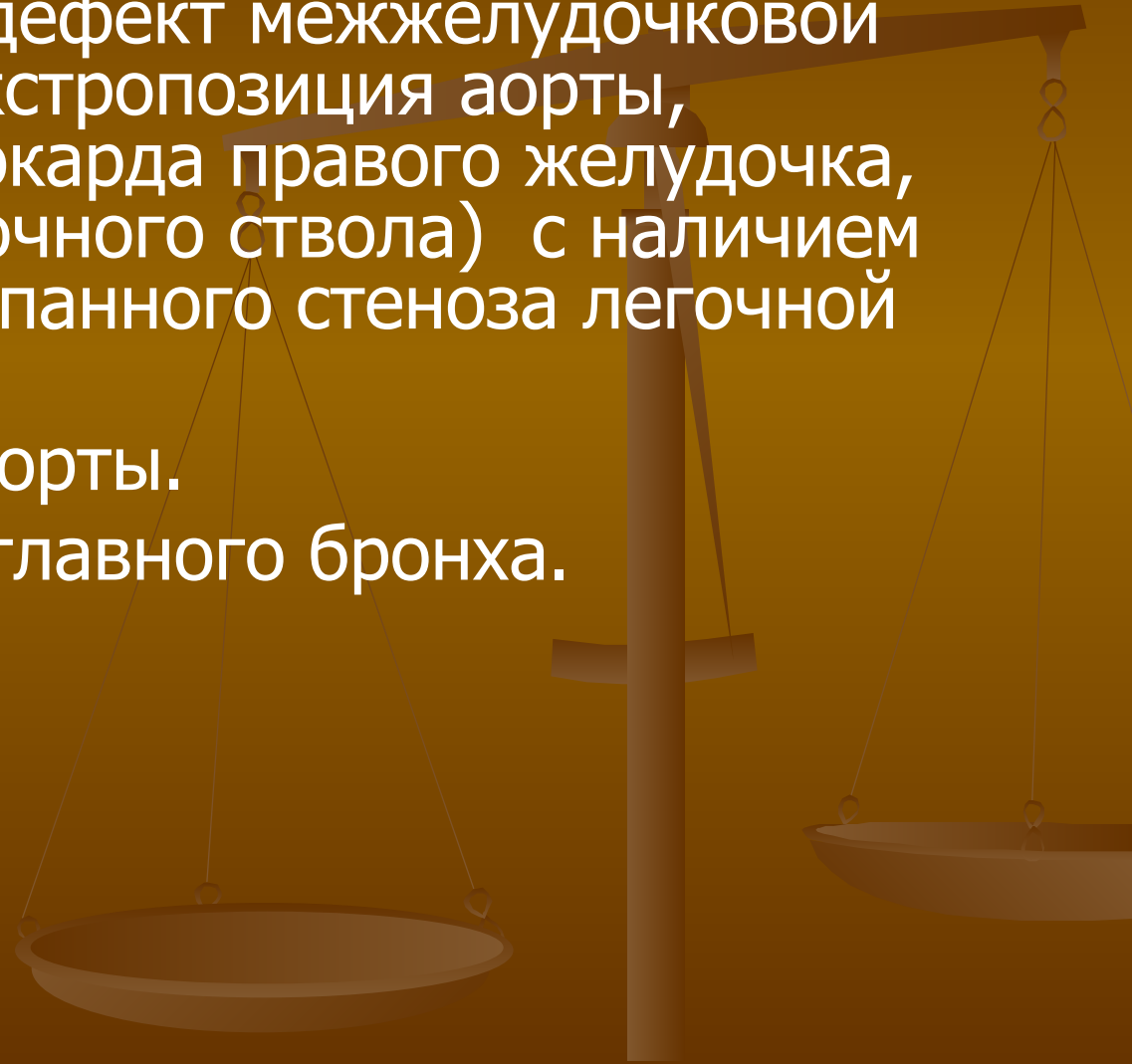
- Потеря массы тела
- Частые простудные заболевания
- Одышка

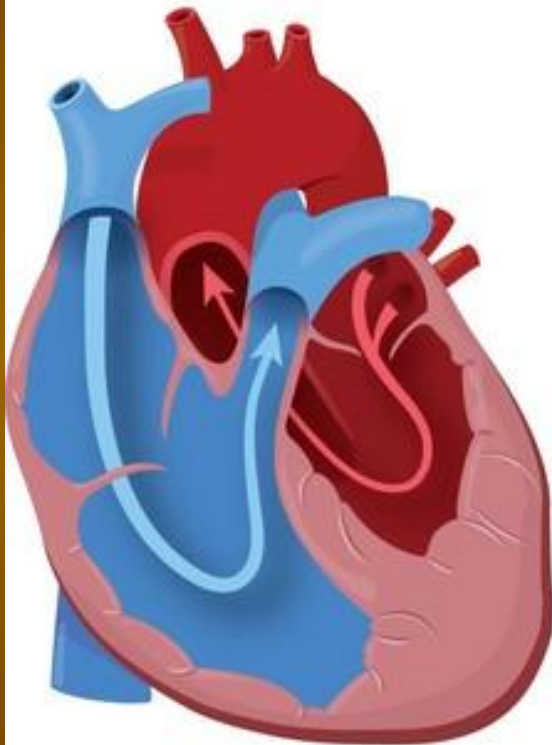


# Начало и развитие текущего заболевания:

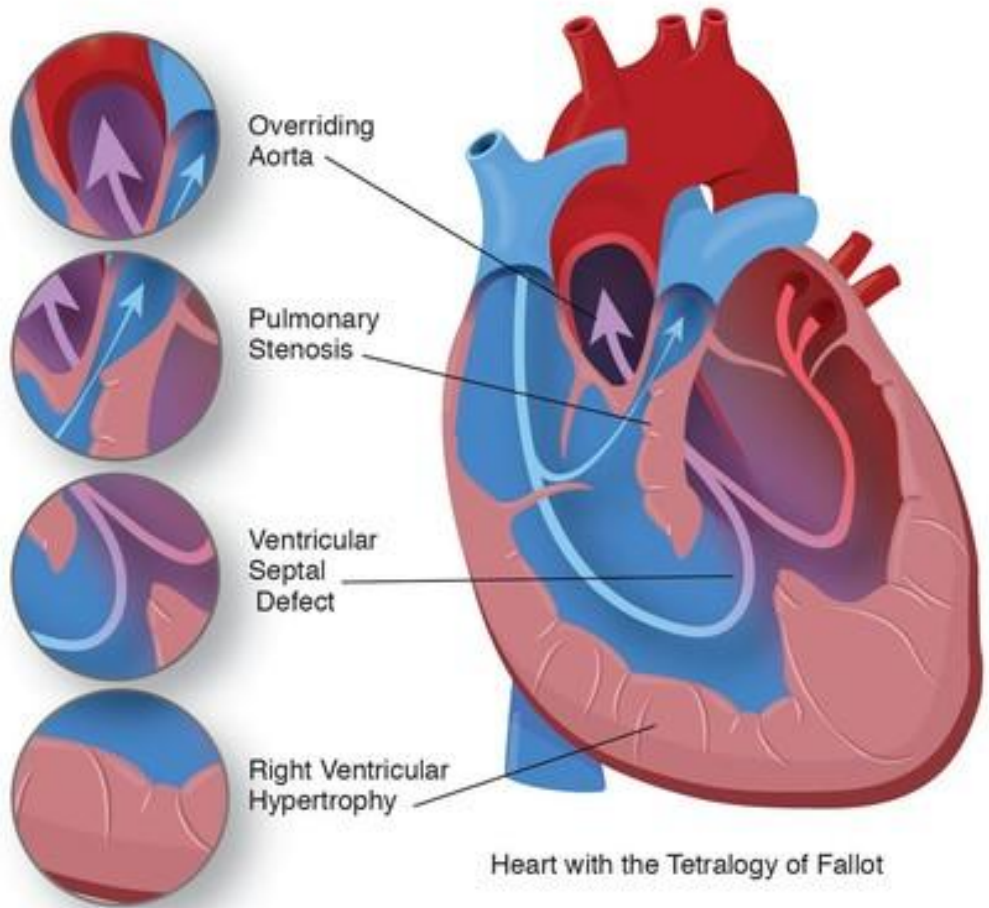
- По поводу ВПС (врожденного порока сердца) наблюдается с рождения.
  - Шум в области сердца выслушан на вторые сутки.
  - По данным ЭхоКГ диагностирован стеноз легочного ствола.
  - В возрасте 7 мес была обнаружена агенезия верхней и нижней доли правого легкого.
- 

- Проведена КТ – наличие БАЛК (большая аорто-легочная коллатераль) к правому легкому.
- Тетрада Фалло (дефект межжелудочковой перегородки, декстропозиция аорты, гипертрофия миокарда правого желудочка, стеноз устья легочного ствола) с наличием клапанно-подклапанного стеноза легочной артерии.
- Смещение дуги аорты.
- Сужение левого главного бронха.





Normal Heart



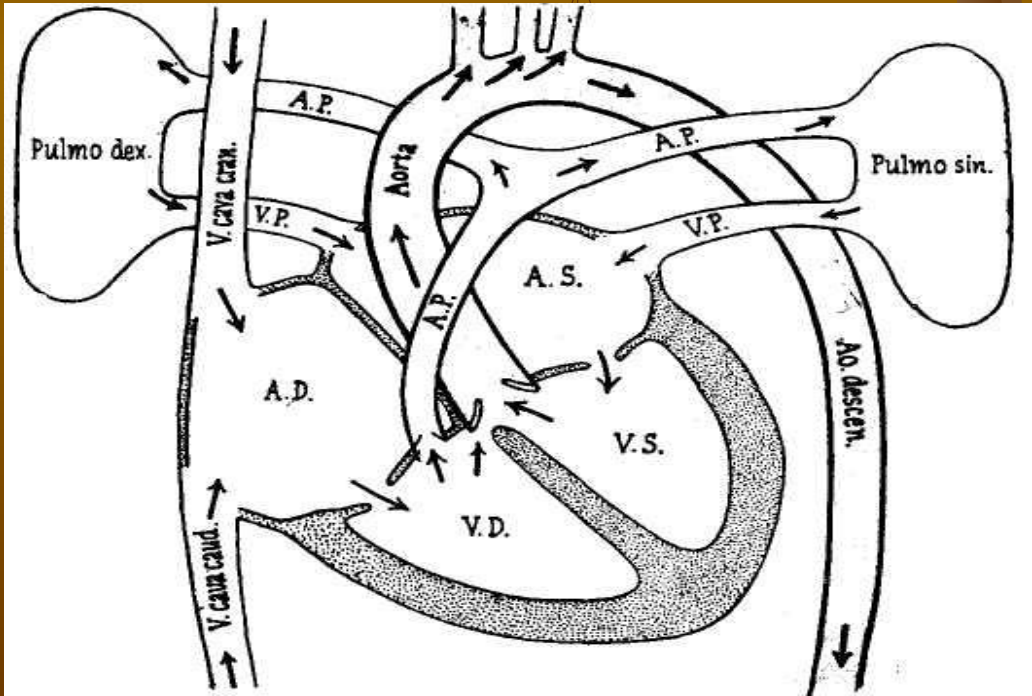
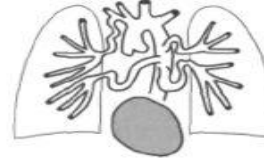
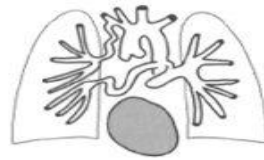
Heart with the Tetralogy of Fallot



1

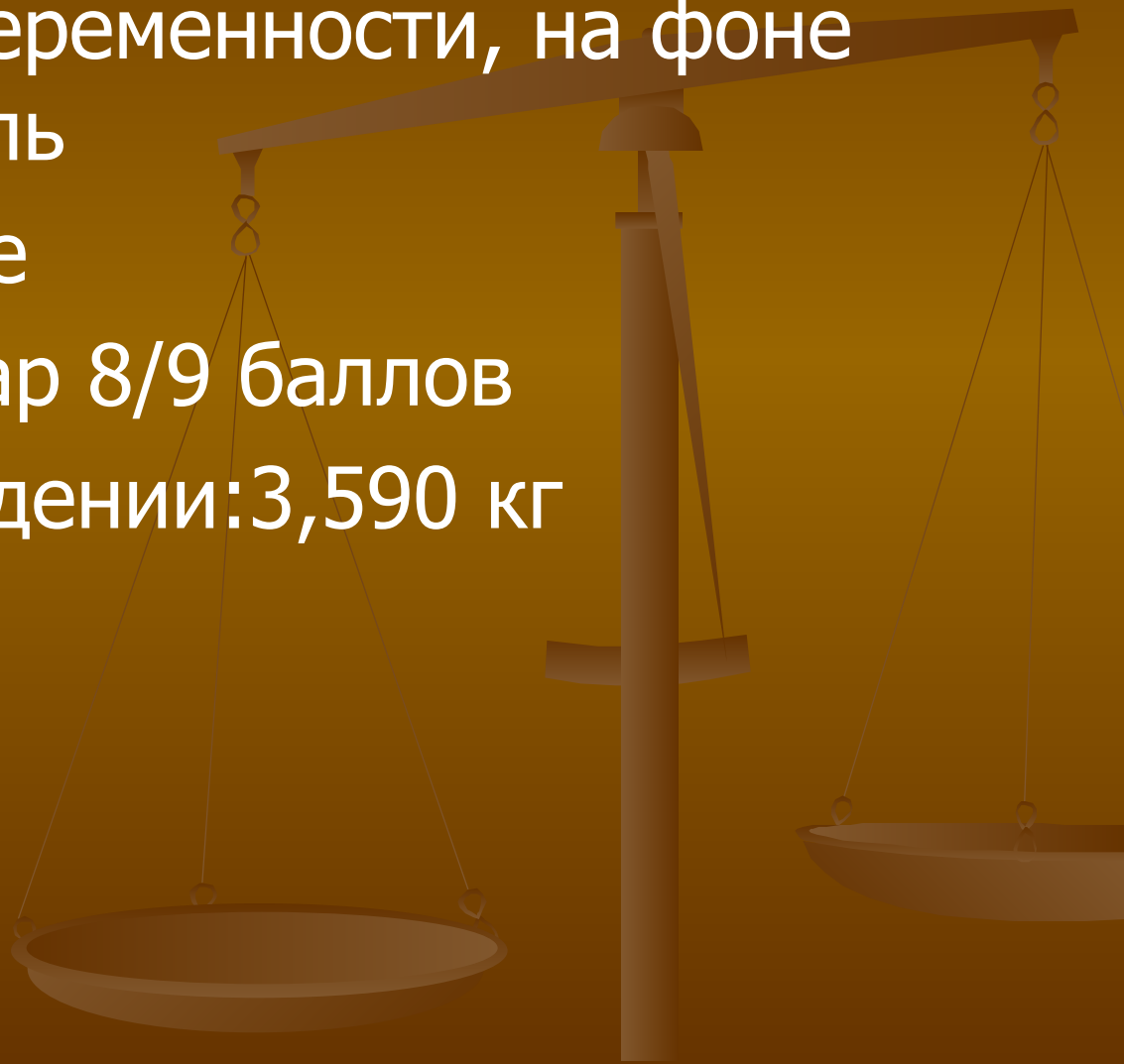


2



# История жизни:

- Ребёнок от 6 беременности, на фоне ОРВИ -12 недель
- Роды 2,срочные
- Оценка по Апгар 8/9 баллов
- Масса при рождении:3,590 кг
- Рост: 55 см

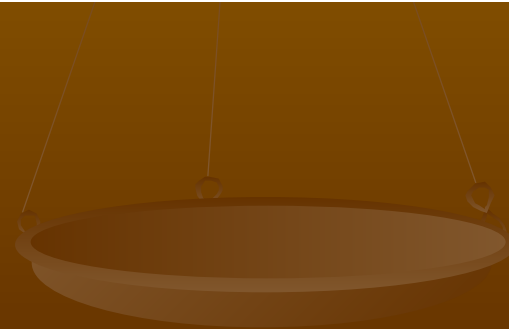
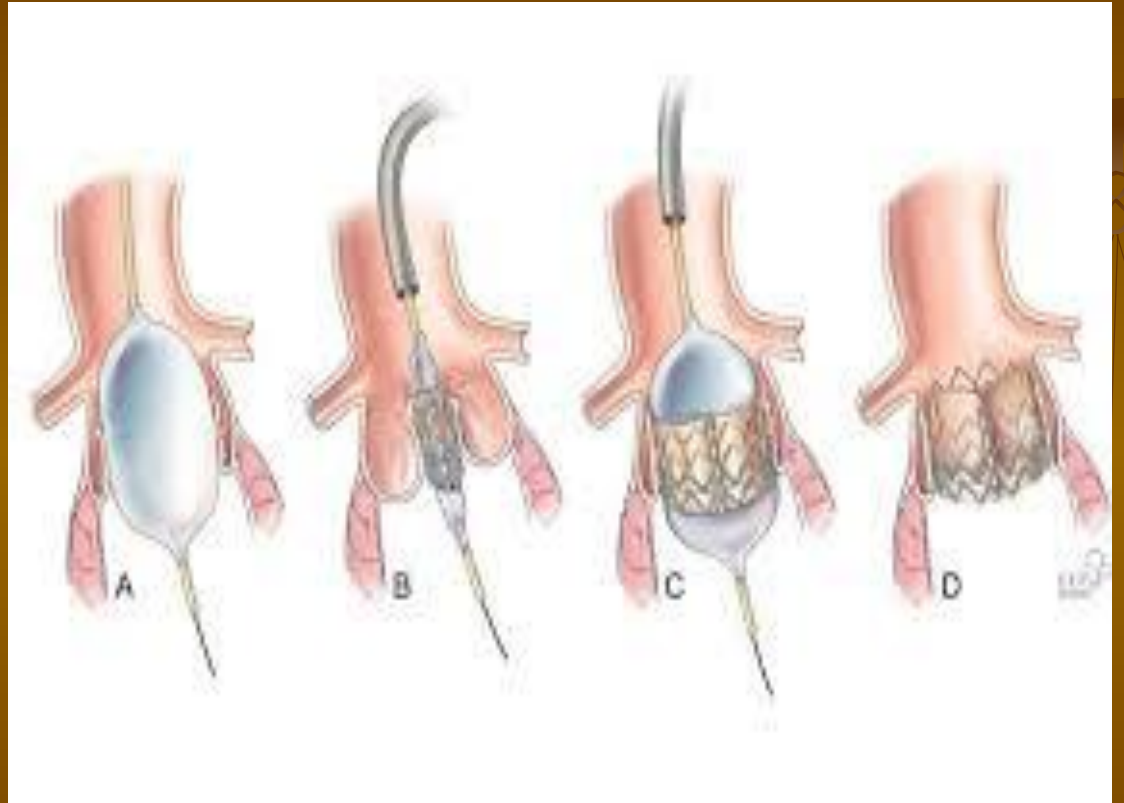
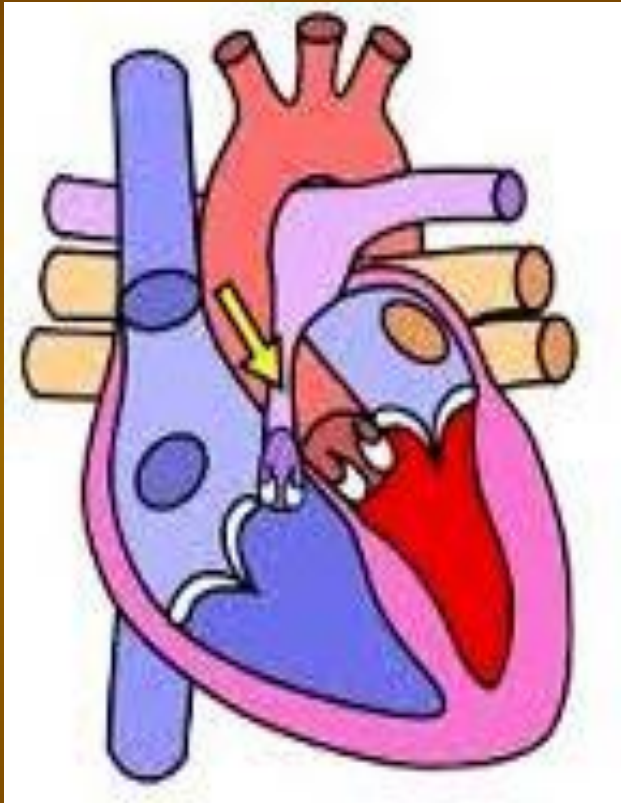




# Перенесенные заболевания

- 07.2014:Эндоваскулярная окклюзия БАЛК к правому легкому,
- баллонная вальвулопластика клапана легочной артерии. Снижение градиента со 105 до 70 мм рт.ст.

10.11.2014: МБТШ (модифицированный Блалок-Тауссинг шунт) справа в возрасте 1 год) синтетическим протезом из РТФЕ 4



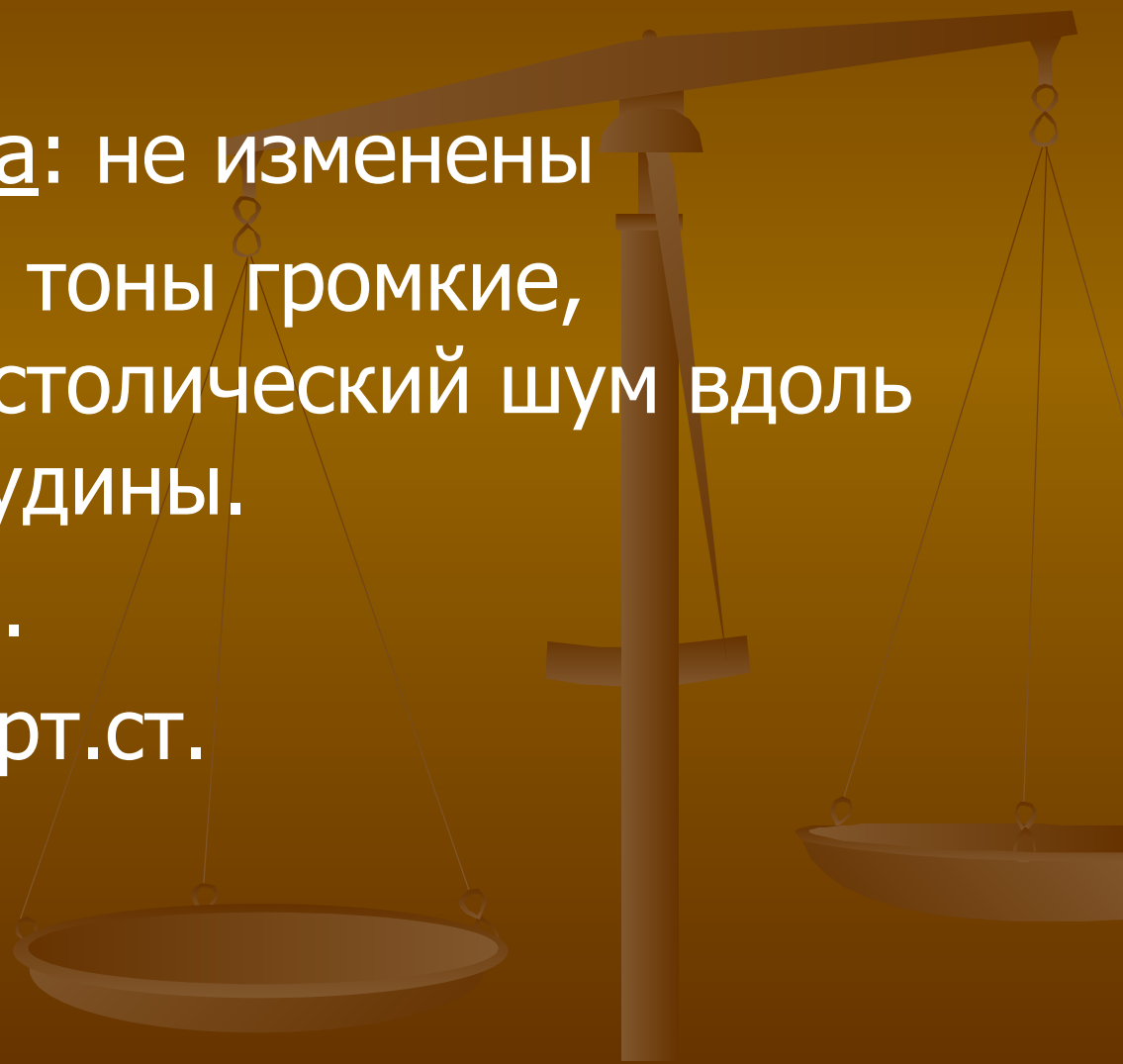
# Осмотр пациента(07.10.15):

- **Объективно:**
- Общее состояние: средней тяжести
- Кожные покровы: бледные, влажные, чистые
- Легкие:
- При перкуссии легких: звук легочный
- При аускультации легких: дыхание пуэрильное
- ЧДД: 26 в мин



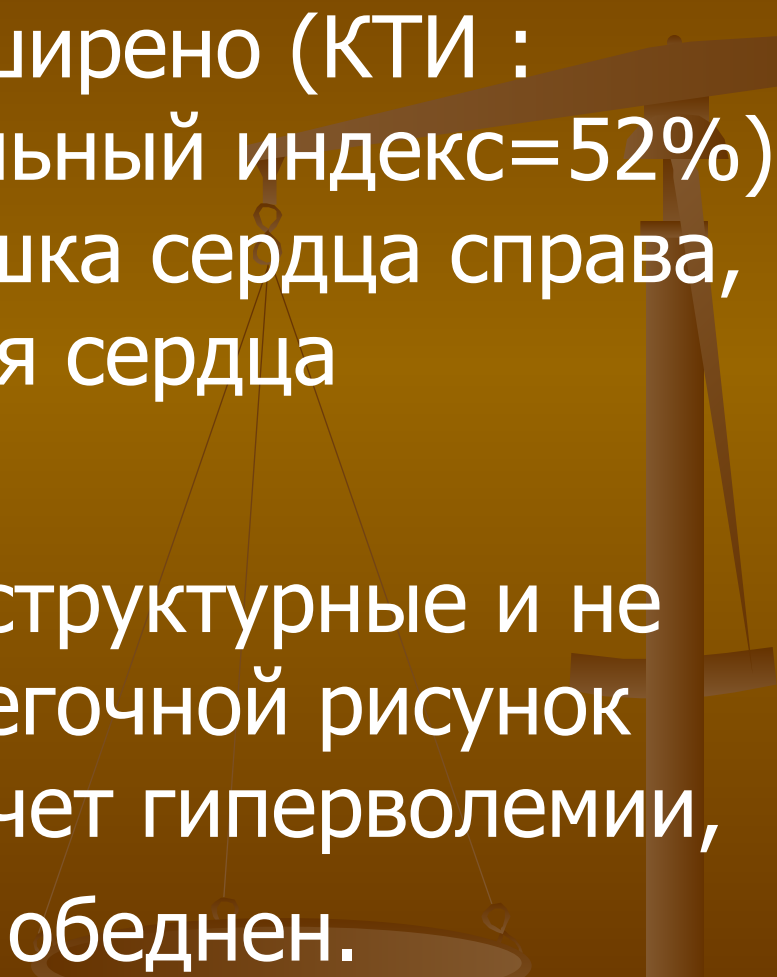
# Осмотр пациента:

- Сердце:
- Границы сердца: не изменены
- Аускультация: тоны громкие, ритмичные. Систолический шум вдоль левого края грудины.
- ЧСС: 104 в мин.
- АД: 100/48 мм рт.ст.



# Инструментальные методы исследования (7.10.15):

- Заключение Эхо КГ: декстракардия, объем полости левого желудочка меньше нормативного, предсердия нормально объема. Широкая аорта находится над перимембранозным дефектом межжелудочковой перегородки, сброс смешанный, клапанный-подклапанный стеноз легочной артерии, функционирует МБТШ (модифицированный Блалок-Тауссинг шунт), визуализируется более широкий, чем шунт сосуд от дуги аорты к правой легочной артерии. Устья правых легочных вен в типичном месте, не визуализируются. Вероятно впадение одной из ПЛВ (правых легочных вен) в нижнюю полую вену. Показатели сократимости ЛЖ- норма.

- Рентгенография грудной клетки:
  - Сердце:
  - Умеренно расширено (КТИ : кардиоторакальный индекс=52%)  
вправо, верхушка сердца справа,  
сглажена талия сердца
  - Легкие:
  - Корни легких структурные и не расширены. Легочный рисунок расширен за счет гиперволемии,
  - на периферии обеднен.
- 

- МСКТ – ангиопульмонография:

Декстракардия, ДМЖП (дефект межжелудочковой перегородки),

АДЛВ (аномальный дренаж легочных вен): все вены правого легкого дренируются с НПВ.

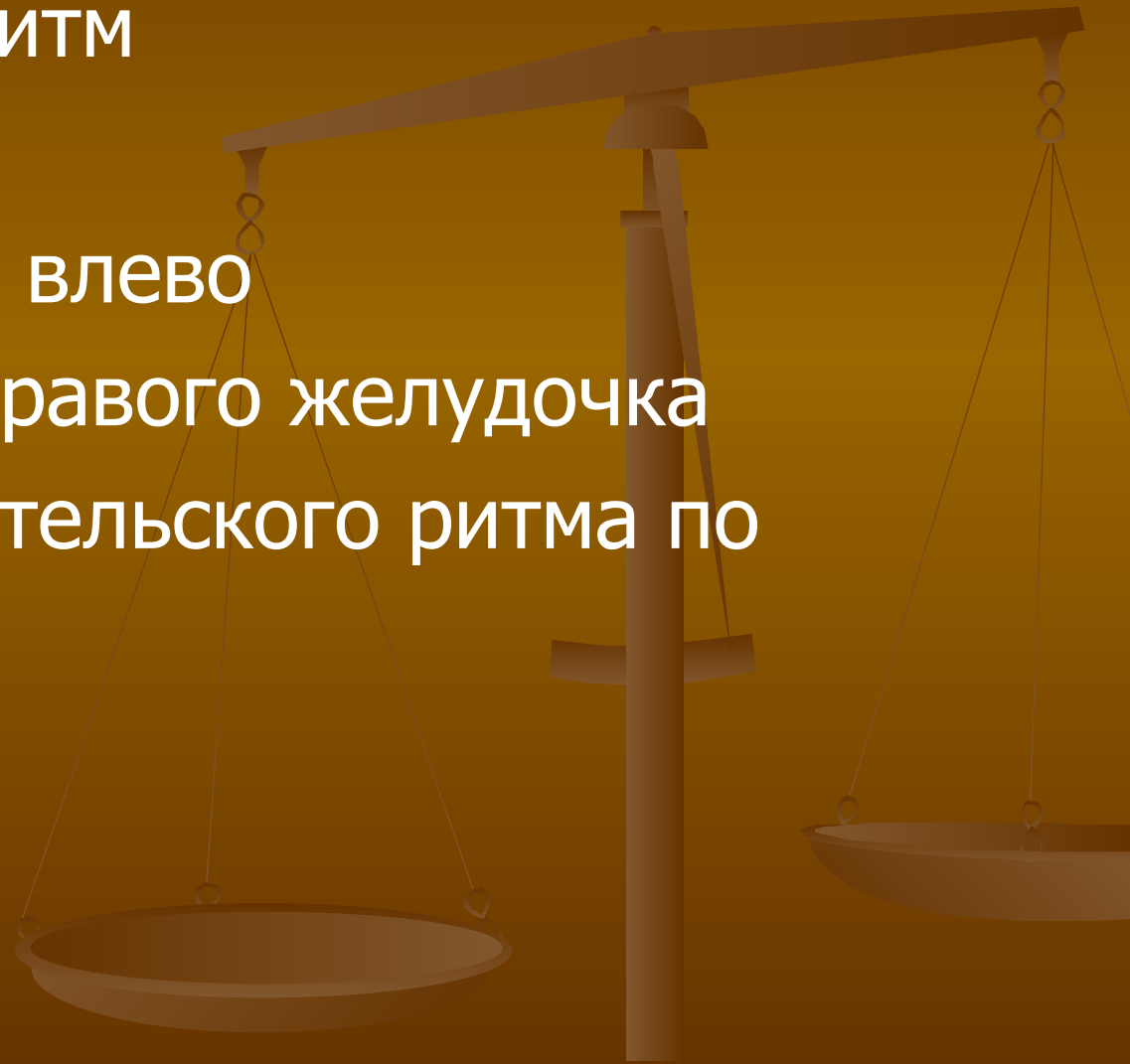
Гипоплазия легочного ствола, обеих ЛА.

Состояние после наложения шунта Блалок-Тауссиг. Шунт функционирует нормально.

Состояние после эмболизации диафрагмальной ветви справа. Тонкие БАЛК от грудной аорты, гипоплазия верхнедолевого бронха, признаки гиперинфляции верхней и средней долей правого легкого.

# ЭКГ

- Несинусовый ритм
- ЧСС: 95 в мин
- ЭОС отклонена влево
- Гипертрофия правого желудочка
- Миграция водителя ритма по предсердиям





Симптомы:

10 мм/мм 50 мм/с фильтр: 50Гц и 35 Гц

История:

кг

мм/д

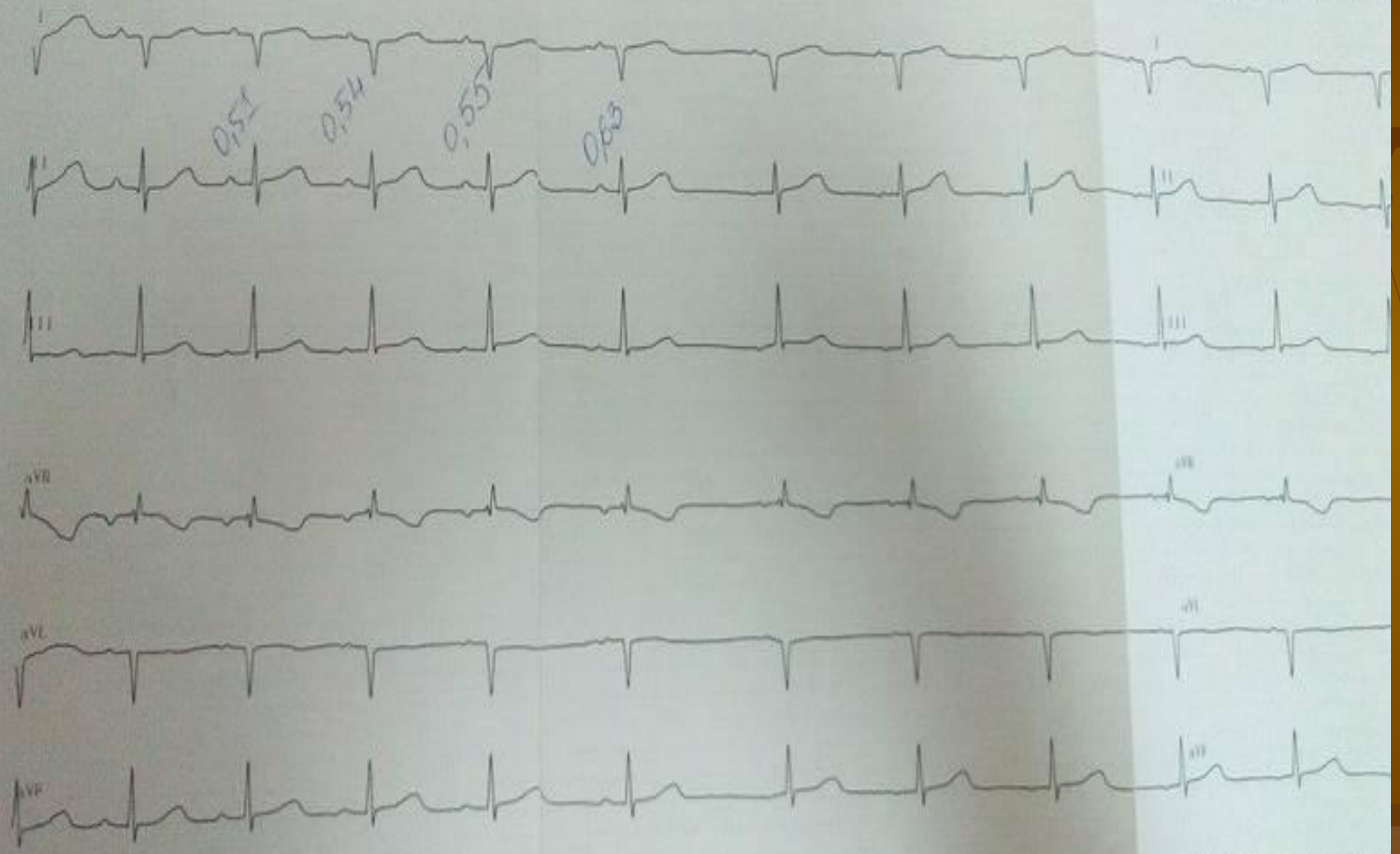
мм ур. м

био:

Пол: Мужской Дата рожд:

Симптомы:

10 мм/мм 50 мм/с фильтр: 50Гц и 35 Гц

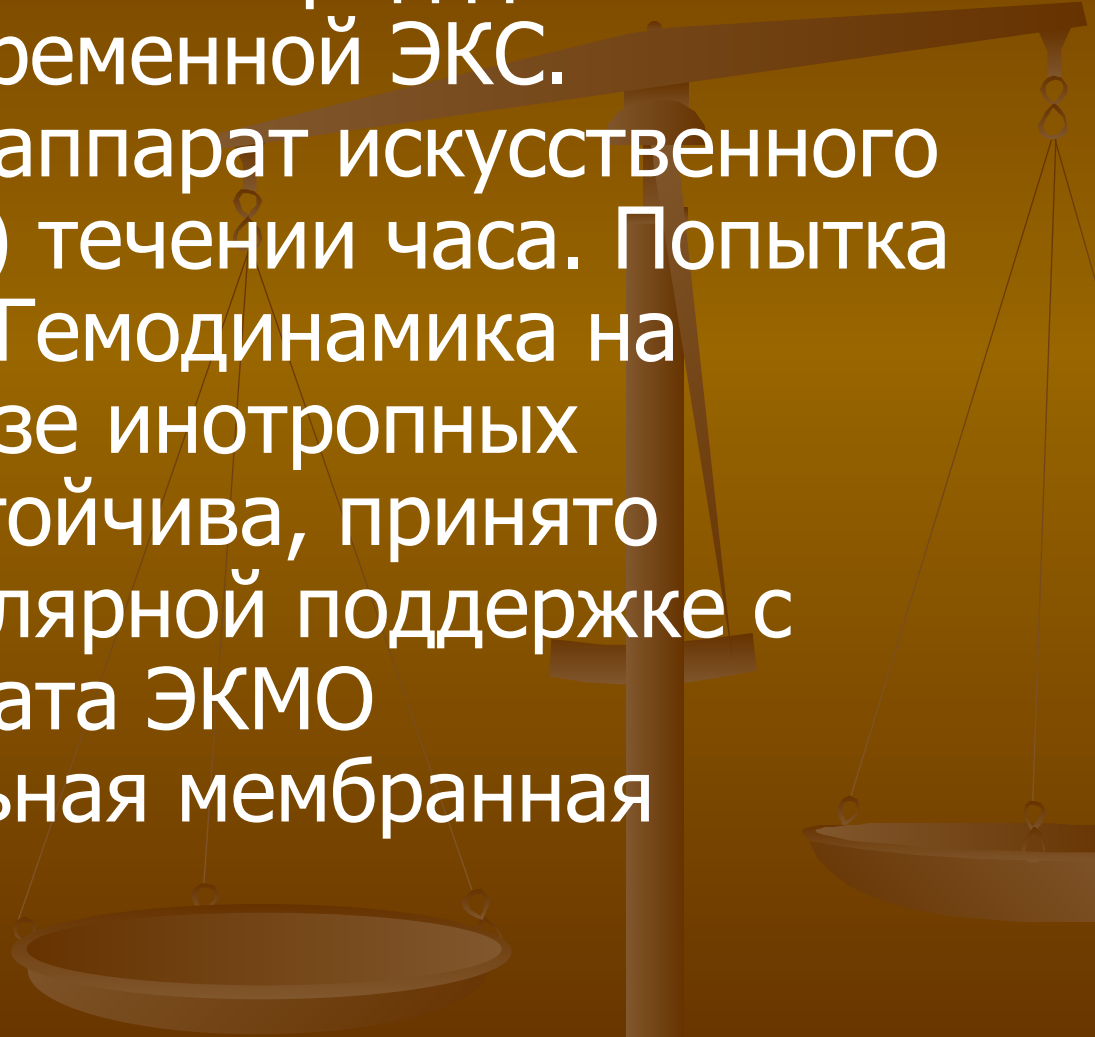


1000 05 01 01 05 01000

# Операция (13.10.2015)

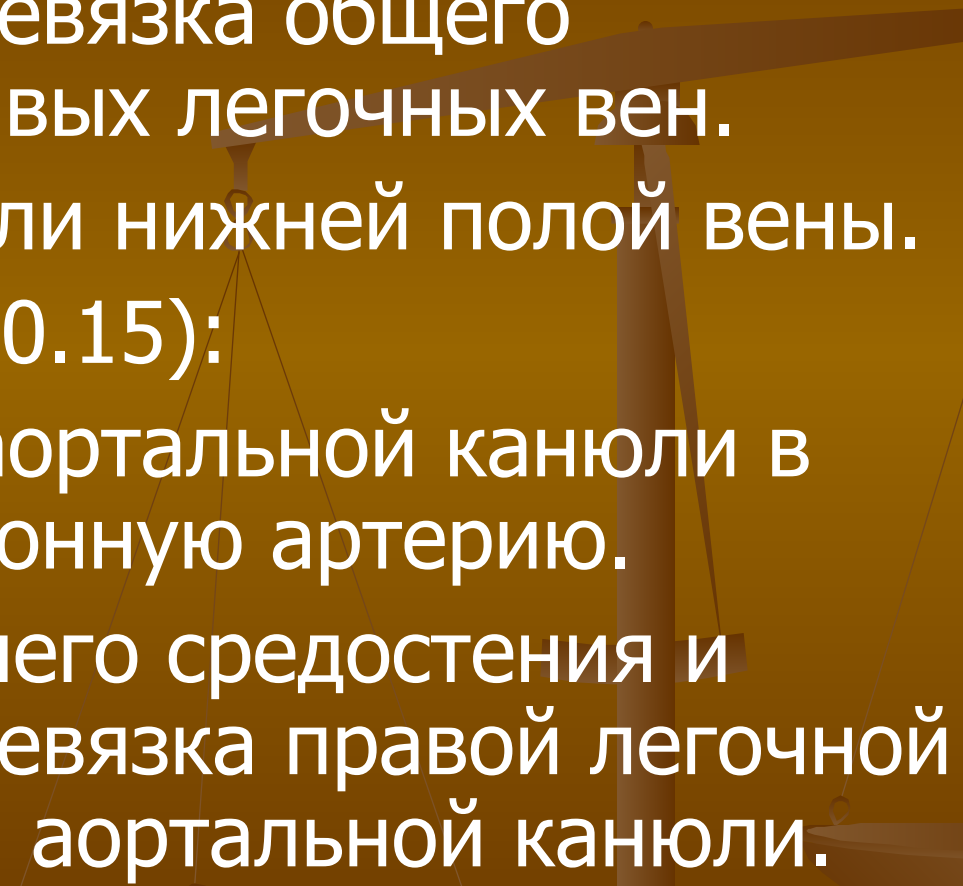
- Радикальная коррекция порока (пластика дефекта межжелудочковой перегородки дакроновой заплатой, трансанулярная пластика выходного отдела правого желудочка аутоперикардальной заплатой, иссечение гипертрофированный миокардиальных трабекул выходного отдела правого желудочка, резекция МБТШ с пластикой правой легочной артерии заплатой из аутоперикарда, перемещение общего коллектора правых легочных вен в левое предсердие, формирование межпредсердной фенестрации 6 мм.

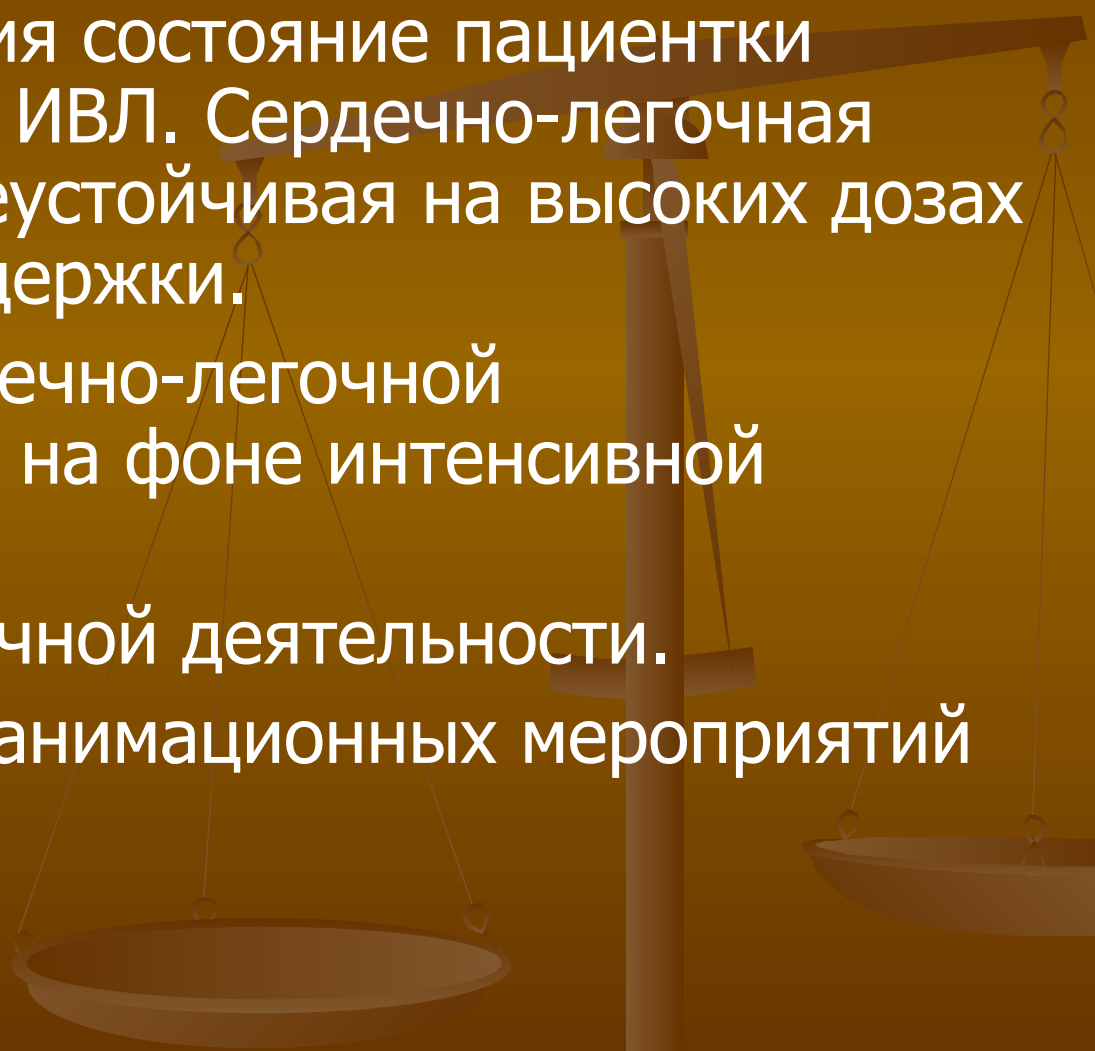
Диффузный гипокинез ЛЖ,  
недостаточность МК до 2-3 ст.К правому  
желудочку подшит электрод для  
осуществления временной ЭКС.  
Продление АИК (аппарат искусственного  
кровообращения) течения часа. Попытка  
остановить АИК. Гемодинамика на  
максимальной дозе инотропных  
препаратах неустойчива, принято  
решение о циркулярной поддержке с  
помощью препарата ЭКМО  
(экстракорпоральная мембранная  
оксигенация).



- Операция (13.10.15) Подключение артерио- венозной системы ЭКМО
- Ревизия переднего средостения и перикарда.



- 
- Операция (16.10.15):
  - Ревизия переднего средостения и перикарда, перевязка общего коллектора правых легочных вен.
  - Удаление канюли нижней поллой вены.
  - Операция (21.10.15):
  - Перемещение аортальной канюли в левую общую сонную артерию.
  - Ревизия переднего средостения и перикарда, перевязка правой легочной артерии. Смена аортальной канюли.

- Операция (26.10.15):
  - Ревизия переднего средостений и перикарда. Отключение от ЭКМО.
  - После отключения состояние пациентки крайне тяжелое. ИВЛ. Сердечно-легочная гемодинамика неустойчивая на высоких дозах инотропной поддержки.
  - Нарастание сердечно-легочной недостаточности на фоне интенсивной терапии.
  - Остановка сердечной деятельности.
  - Прекращения реанимационных мероприятий
- 

# ПАТОЛОГОАНАТОМИЧЕСКОЕ ВСКРЫТИЕ

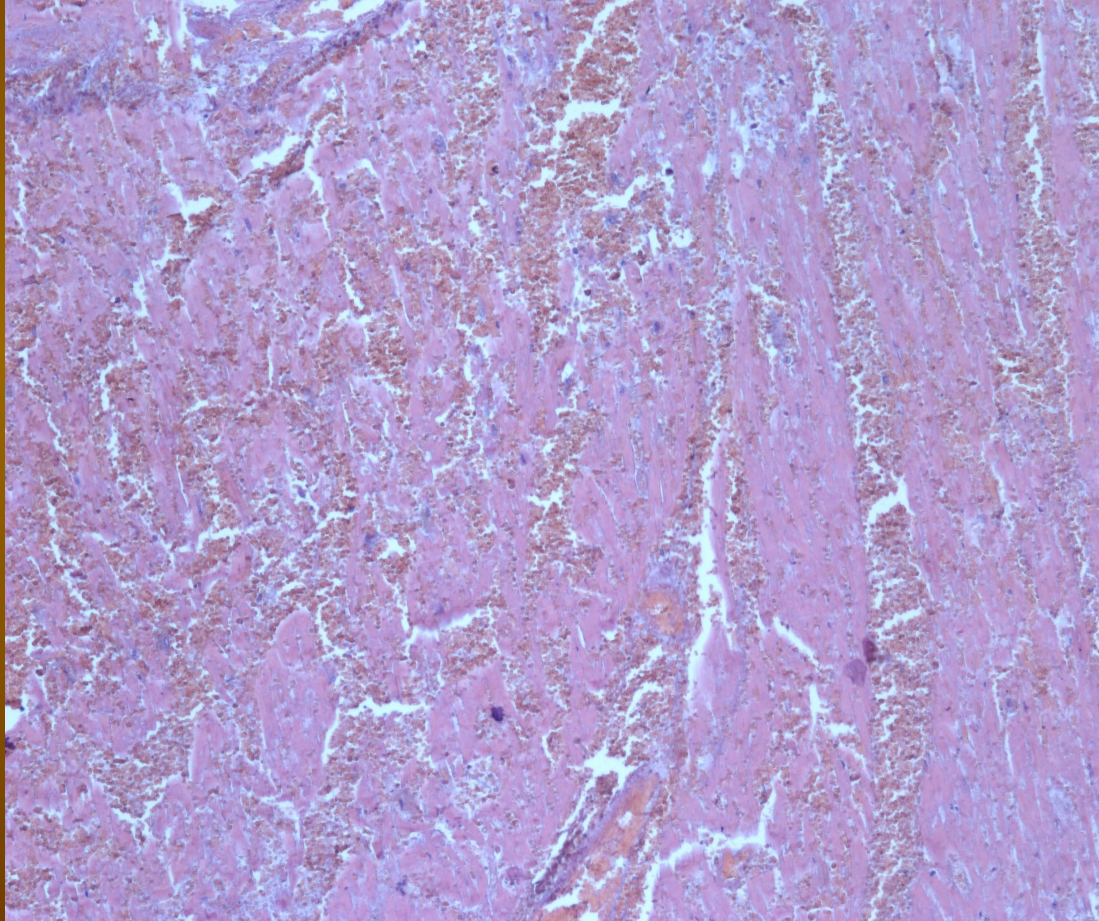
- **Расположение органов.** Правое лёгкое выполняет плевральную полость на 1/2, Перикард не ушит, в полости следы интенсивно прокрашенной кровью жидкости. Сердце смещено вправо, увеличено в размерах. Декстрапозиция аорты. Листки перикарда тусклые, гиперемированные, с тонким налётом фибрина, не спаяны друг с другом. по боковой и задней поверхности, по передней поверхности лёгкого свободно лежащие и рыхло спаянные с висцеральной плеврой сгустки крови. Левое лёгкое практически полностью выполняет плевральную полость, сращений между листками плевры нет, в плевральной полости следы прокрашенной кровью жидкости.

- **Органы кровообращения:** *Сердце:* размеры 6:7:3,5, масса 96г,

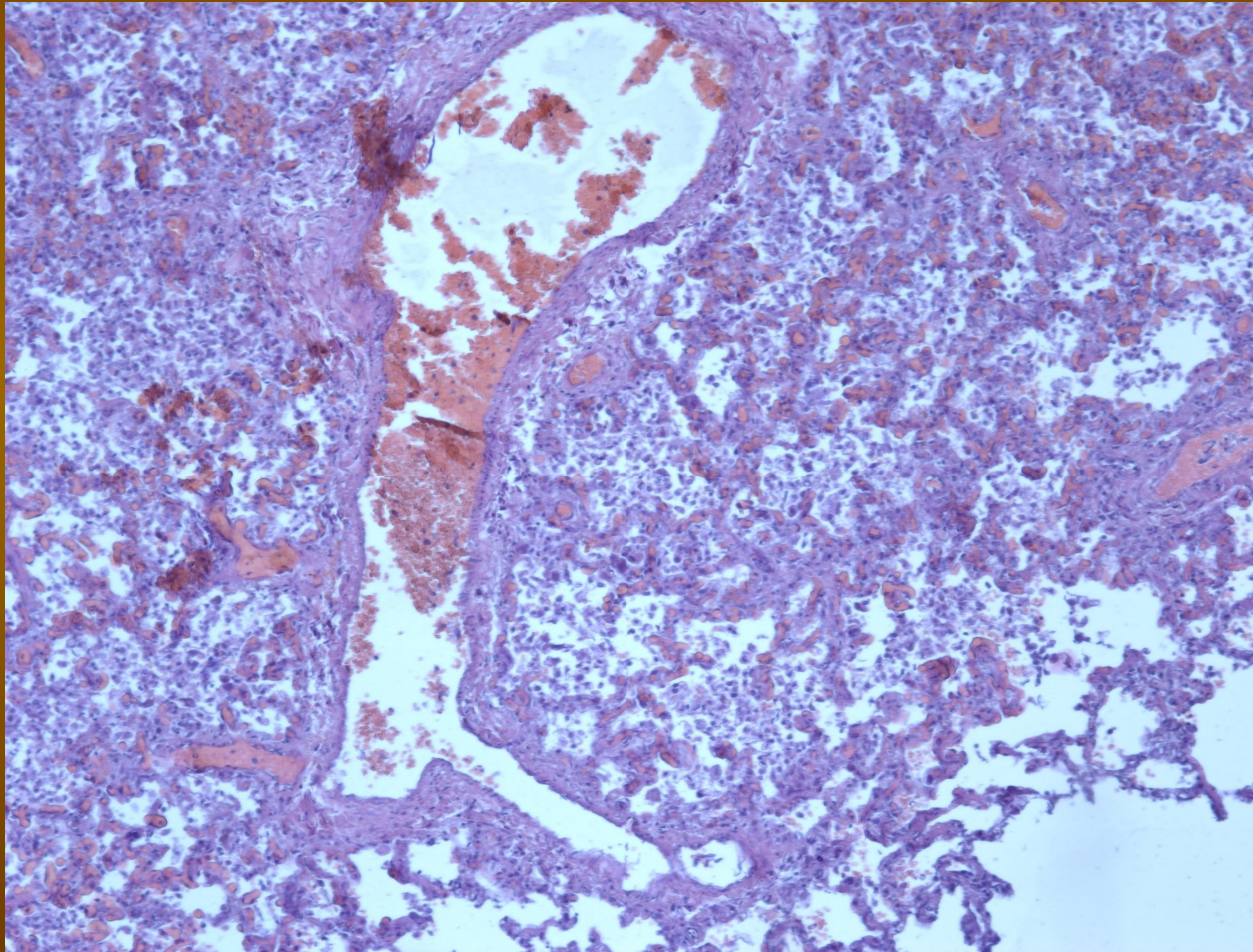
Аорта выходит справа от легочного ствола. Циркулярный шов на аорты выше устьев коронарных артерий. Кисетный шов на аорте у основания брахиоцефального ствола. Левые легочные вены впадают в левое предсердие, коллектор правых легочных вен вшит в левое предсердие, перевязан в 0,3см от устья. На нижней полой вене на 2см ниже места ее впадения в правое предсердие, расположены кисетный шов и герметично ушитое устье коллектора правых легочных вен. Кисетный шов на ушке левого предсердия. Поперечный шов на передне-верхней поверхности правого предсердия. Полости предсердий несколько расширены. Поперечный шов на межжелудочковой перегородке. Искусственно созданный дефект межпредсердной перегородки диаметром 0,8см. В выходной отделе правого желудочка и проксимальную часть легочного ствола, по передней поверхности вшита и просветах её ветвей жидкая кровь. Правая легочная артерия перевязана. Культия аорто-лёгочного шунта, вшитого в правую легочную артерию, герметично ушита.



# Гистологическое исследование



# Гистологическое исследование



Спасибо за внимание!

