

# ***Врождённые пороки сердца. Малые аномалии сердца.***

Выполнила: студентка 5 курса  
23 группы лечебного факультета  
Андреева Н.А.



# Классификация



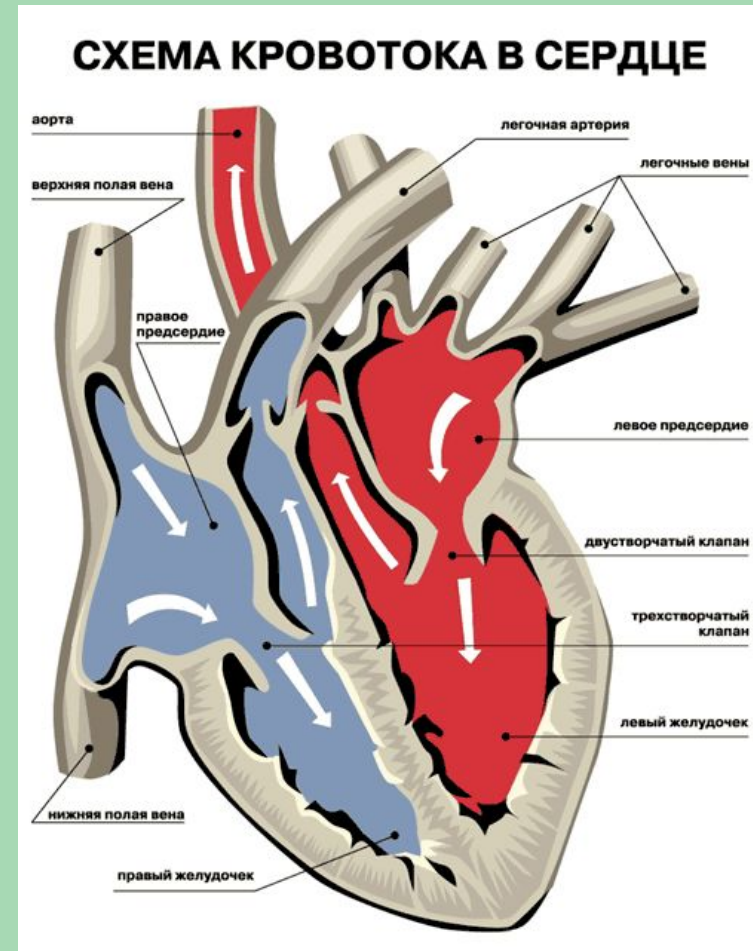
- Классификация Тауссиг (Taussig, 1948) основана на различной степени оксигенации крови.
- 1. **Белые** (бледные, с лево-правым сбросом крови, без смешивания артериальной и венозной крови):
  - С обогащением малого круга кровообращения (открытый артериальный проток, дефект межпредсердной перегородки, дефект межжелудочковой перегородки, АВ-коммуникация и т. д.).
  - С обеднением малого круга кровообращения (изолированный пульмональный стеноз и т. д.).
  - С обеднением большого круга кровообращения (изолированный аортальный стеноз, коарктация аорты и т. д.)
  - Без существенного нарушения системной гемодинамики (диспозиции сердца — декстро-, синистро-, мезокардии; дистопии сердца — шейная, грудная, брюшная).
- 2. **Синие** (с право-левым сбросом крови, со смешиванием артериальной и венозной крови):
  - С обогащением малого круга кровообращения (полная транспозиция магистральных сосудов, комплекс Эйзенменгера и т. д.) .
  - С обеднением малого круга кровообращения (тетрада Фалло, аномалия Эбштейна и т. д.).

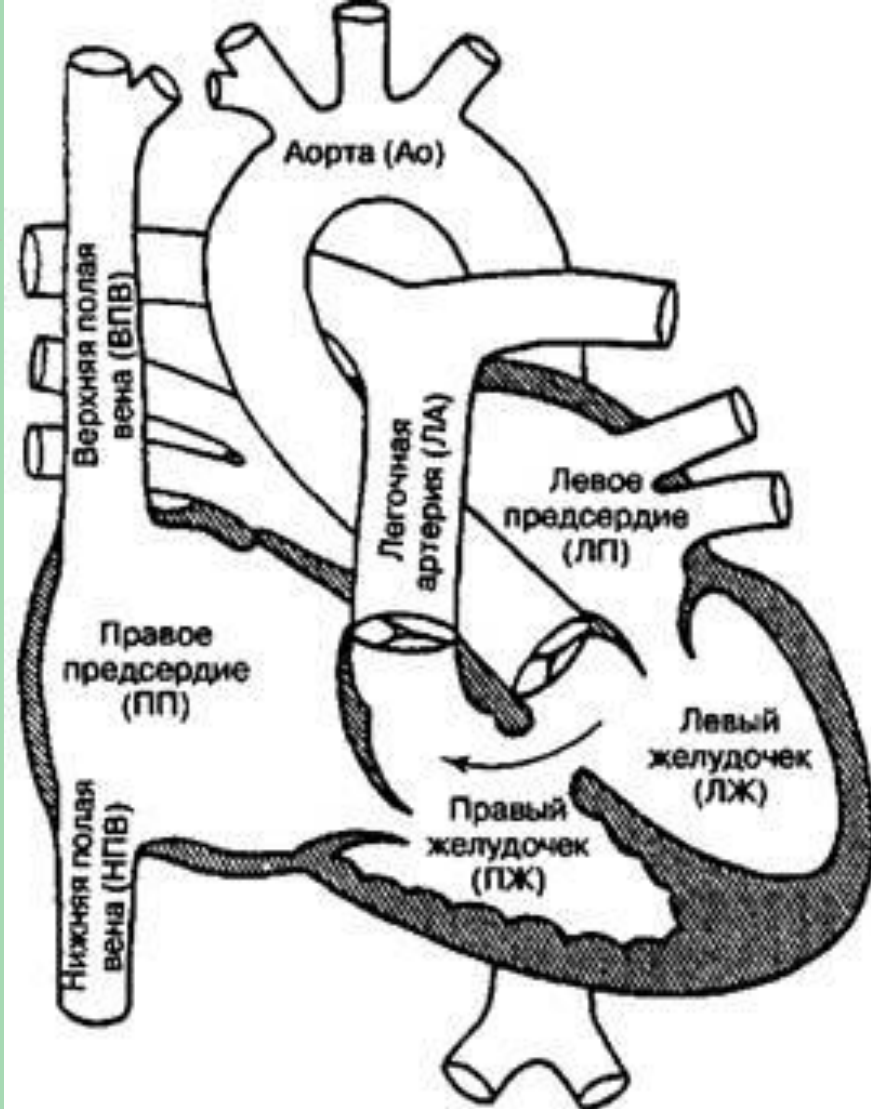
Классификация А. Н. Бакулева (1982) разделяет ВПС с учетом анатомических особенностей порока и нарушений внутрисердечной и общей гемодинамики. Эта классификация имеет 15 групп пороков, из которых наиболее часто встречаются первые четыре:

- ❖ ВПС с повышенным легочным кровотоком (ОАП, ДМПП, ДМЖП, дефект аортолегочной перегородки);
- ❖ ВПС с препятствием оттоку крови из желудочков (СЛА, стеноз аорты);
- ❖ ВПС с аномальным отхождением магистральных сосудов и нормальным положением желудочков (тетрада Фалло, полная транспозиция магистральных сосудов — ТМС, общий артериальный ствол — ОАС);
- ❖ аномалии дуги аорты и ее ветвей (коарктация аорты, двойная дуга аорты).

# Дефект межжелудочковой перегородки

- — наличие сообщения между левым и правым желудочками, приводящее к патологическому сбросу крови из одной камеры сердца в другую.
- Дефекты могут располагаться в мембранозной (верхней) части межжелудочковой перегородки, в мышечной части (болезнь Толочинова—Роже), в выносящем тракте правого желудочка, в приносящем тракте (дефекты предсердно-желудочковой перегородки).





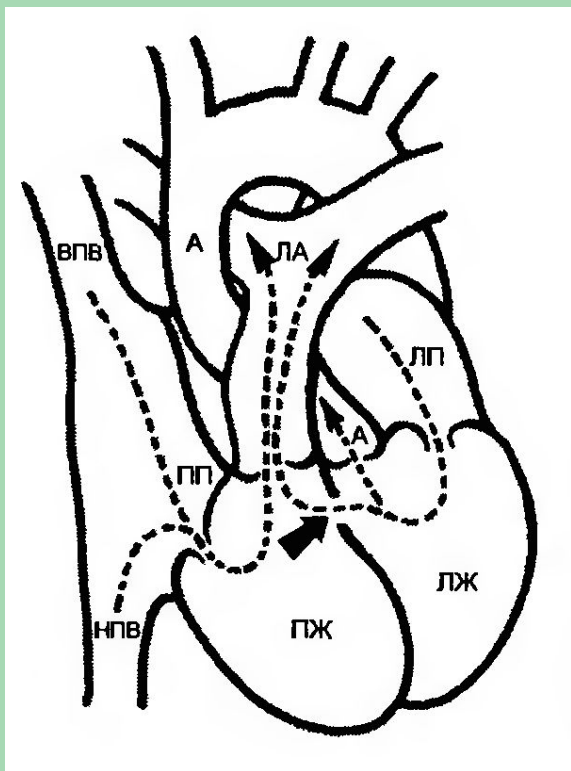
**А**



**Б**

**Рис. 16.12. Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП).** А. Стрелками указан сброс крови из левого желудочка (ЛЖ) в выносящий тракт правого желудочка (ПЖ). Б. Схематическое изображение потока крови через неосложненный ДМЖП. Пунктиром показано увеличение возврата крови в левые камеры сердца через шунт, что приводит к расширению в основном левого предсердия (ЛП) и желудочка (ЛЖ)

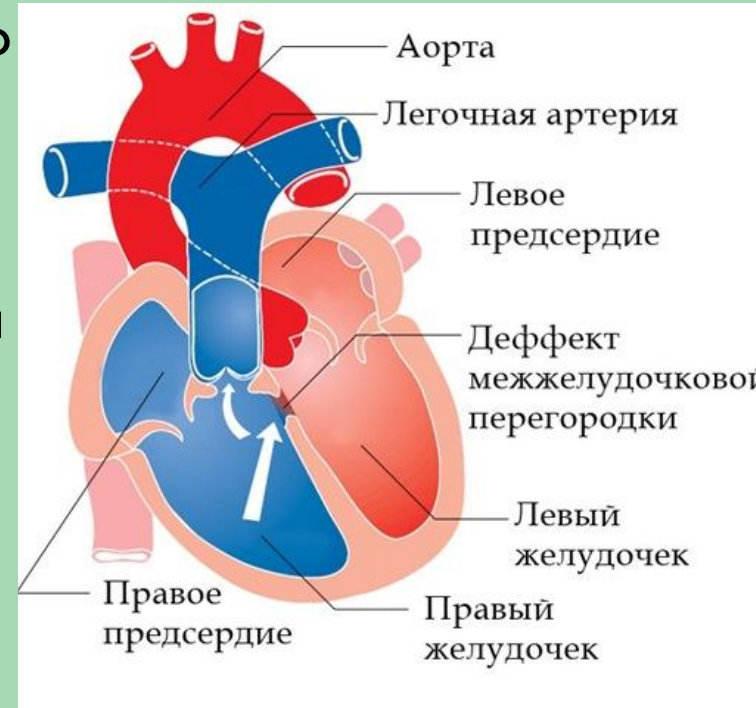
# Гемодинамика



- При ДМЖП малого размера (менее 4—5 мм), так называемом рестриктивном дефекте, сопротивление кровотоку через шунт высокое. Лёгочный кровоток увеличивается незначительно, давление в правом желудочке и сопротивление лёгочных сосудов нарастают также незначительно.
- При ДМЖП средних размеров (5—20 мм) возникает умеренное увеличение давления в правом желудочке, обычно не превышающее половины давления в левом желудочке.

Рис. 9-1. Анатомия и гемодинамика при ДМЖП. А — аорта; ЛА — лёгочная артерия; ЛП — левое предсердие; ЛЖ — левый желудочек; ПП — правое предсердие; ПЖ — правый желудочек; НПВ — нижняя полая вена; ВПВ — верхняя полая вена. Короткой сплошной стрелкой указан дефект межжелудочковой перегородки.

□ При большом ДМЖП (более 20 мм, нерестриктивный дефект) нет никакого сопротивления кровотоку, и уровни давлений в правом и левом желудочках равны. Увеличение объёма крови в правом желудочке приводит к усилению лёгочного кровотока и увеличению лёгочного сосудистого сопротивления. При значительном увеличении лёгочного сосудистого сопротивления сброс крови слева направо через дефект уменьшается, и при преобладании лёгочного сосудистого сопротивления над сопротивлением в большом круге кровообращения может возникать сброс крови справа налево с появлением цианоза. При большом сбросе крови слева направо развивается лёгочная гипертензия и необратимый склероз лёгочных артериол (синдром Айзенменгера).



# *Клиника и диагностика*

## *Жалобы*

- При малом ДМЖП протекают бессимптомно. ДМЖП средних размеров приводят к отставанию в физическом развитии и частым инфекциям дыхательных путей. При больших дефектах имеются признаки право- и левожелудочковой недостаточности: одышка при физической нагрузке, увеличение печени, отёки ног, ортопноэ. При возникновении синдрома Айзенменгера больных начинают беспокоить выраженная одышка даже при незначительной физической нагрузке, боли в грудной клетке без чёткой связи с физической нагрузкой, кровохарканье, эпизоды потери сознания.



## *Осмотр*

- Дети при ДМЖП средних размеров обычно отстают в физическом развитии, у них может обнаруживаться сердечный горб. Сброс крови справа налево приводит к появлению изменений пальцев рук в виде «барабанных палочек», цианозу, усиливающемуся при физической нагрузке, внешним признакам эритроцитоза.

## *Пальпация*

- Обнаруживают систолическое дрожание в средней части грудины, связанное с турбулентным током крови через ДМЖП.

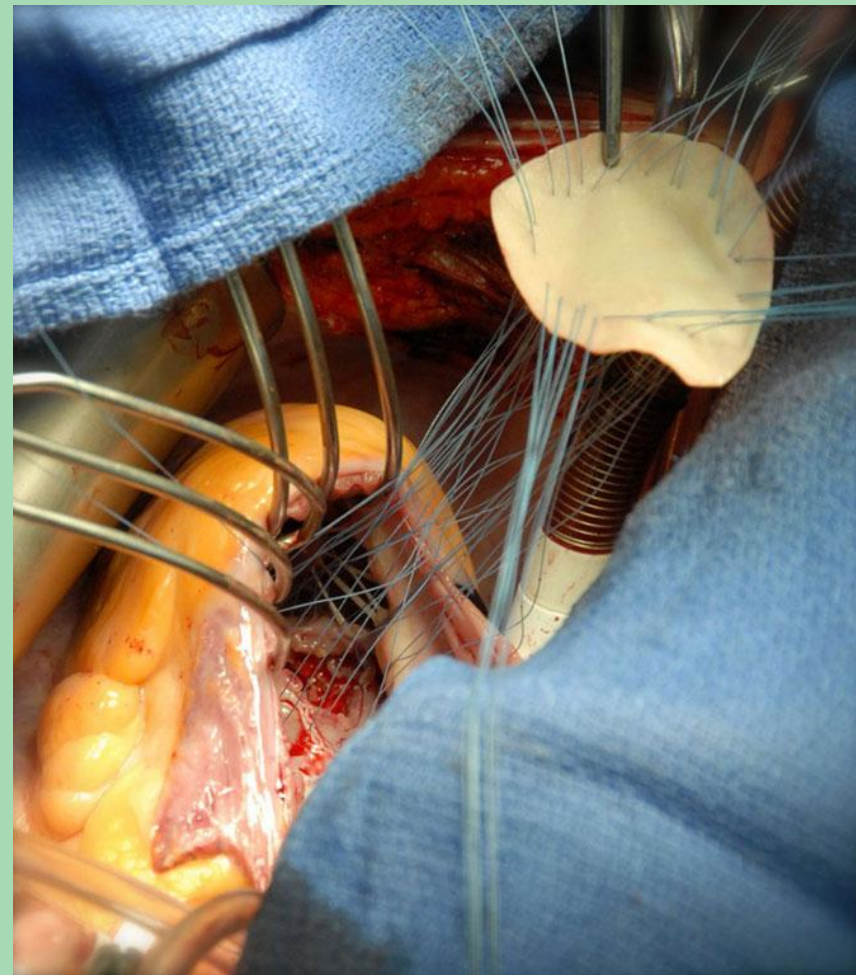
## *Аускультация сердца*

- Наиболее характерный признак — грубый систолический шум вдоль левого края грудины с максимумом в III—IV межреберьях слева с иррадиацией в правую половину грудной клетки.

# Лечение

ДМЖП малых размеров обычно не требуют хирургического лечения в связи с благоприятным течением.

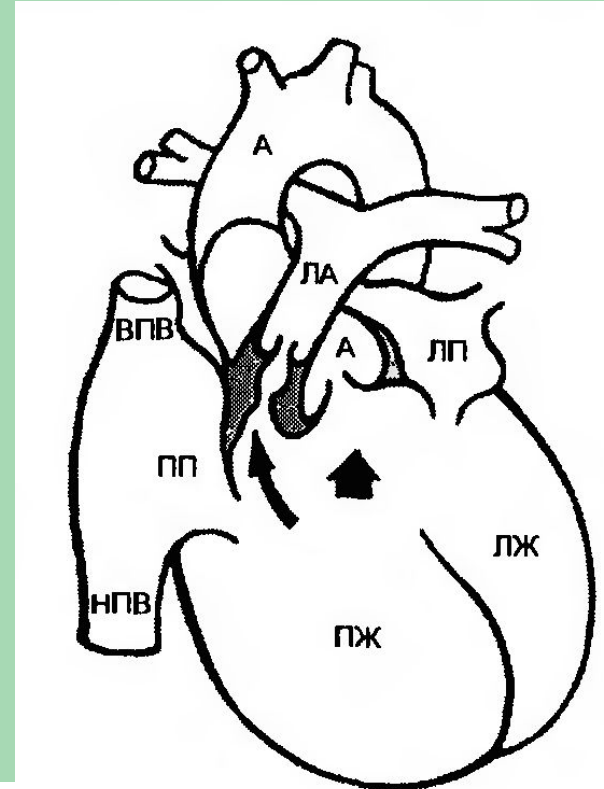
Оперативное лечение (закрытие ДМЖП) показано при среднем или большом ДМЖП с отношением лёгочного кровотока к системному более 1,5:1 или 2:1 при отсутствии высокой лёгочной гипертензии. При наличии до операции среднего или выраженного повышения сопротивления лёгочных сосудов после радикальной коррекции порока лёгочная гипертензия сохраняется.



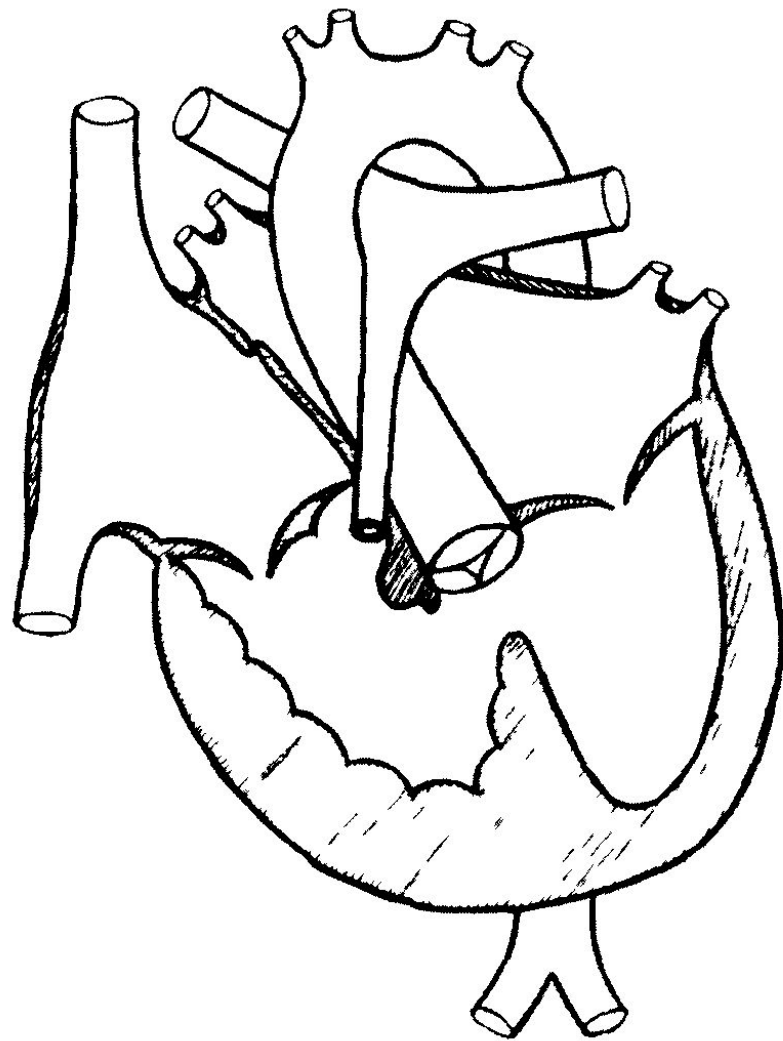
# Тетрада Фалло

врождённый порок сердца,  
характеризующийся наличием четырёх  
компонентов:

- 1) большого высокорасположенного ДМЖП;
- 2) стеноза лёгочной артерии;
- 3) декстропозиции аорты;
- 4) компенсаторной гипертрофии правого желудочка.



**Рис. 9-2.** Анатомия и гемодинамика при тетраде Фалло. А — аорта; ЛА — лёгочная артерия; ЛП — левое предсердие; ЛЖ — левый желудочек; ПП — правое предсердие; ПЖ — правый желудочек; НПВ — нижняя полая вена; ВПВ — верхняя полая вена. Короткая стрелка указывает на дефект межжелудочковой перегородки, длинная — на подклапанный стеноз лёгочной артерии.



**Рис. 18.1. Схема сердца с тетрадой Фалло.**

# Гемодинамика

- При тетраде Фалло аорта располагается над большим ДМЖП и над обоими желудочками, в связи с чем систолическое давление в правом и левом желудочках одинаковое. Главный гемодинамический фактор — отношение между сопротивлением кровотоку в аорте и в стенозированной лёгочной артерии.
- При небольшом сопротивлении в лёгочных сосудах лёгочный кровоток может быть вдвое больше кровотока в большом круге кровообращения, и насыщение артериальной крови кислородом может быть нормальным (ацианотичная тетрада Фалло).
- • При значительном сопротивлении лёгочному кровотоку возникает сброс крови справа налево, в результате чего возникают цианоз и полицитемия.

- При физической нагрузке происходит увеличение притока крови к сердцу, но кровоток через малый круг кровообращения не возрастает из-за стенозированной лёгочной артерии, и избыточное количество крови сбрасывается в аорту через ДМЖП, поэтому цианоз усиливается. Возникает гипертрофия, что приводит к усилению цианоза. Гипертрофия правого желудочка развивается вследствие постоянного преодоления препятствия в виде стеноза лёгочной артерии. В результате гипоксии развивается компенсаторная полицитемия — увеличивается количество эритроцитов и гемоглобина. Развиваются анастомозы между бронхиальными артериями и ветвями лёгочной артерии.

# Клиника и диагностика

---

## Жалобы

- На одышку, боли в сердце без связи с физической нагрузкой, сердцебиение. Больные склонны к лёгочным инфекциям (бронхиты и пневмонии).

## Осмотр

- Отмечают цианоз, степень выраженности которого может быть различной. Иногда цианоз настолько выражен, что синеют не только кожные покровы и губы, но также слизистая оболочка полости рта, конъюнктивы. Характерно отставание в физическом развитии, изменение пальцев («барабанные палочки»), ногтей («часовые стёкла»).

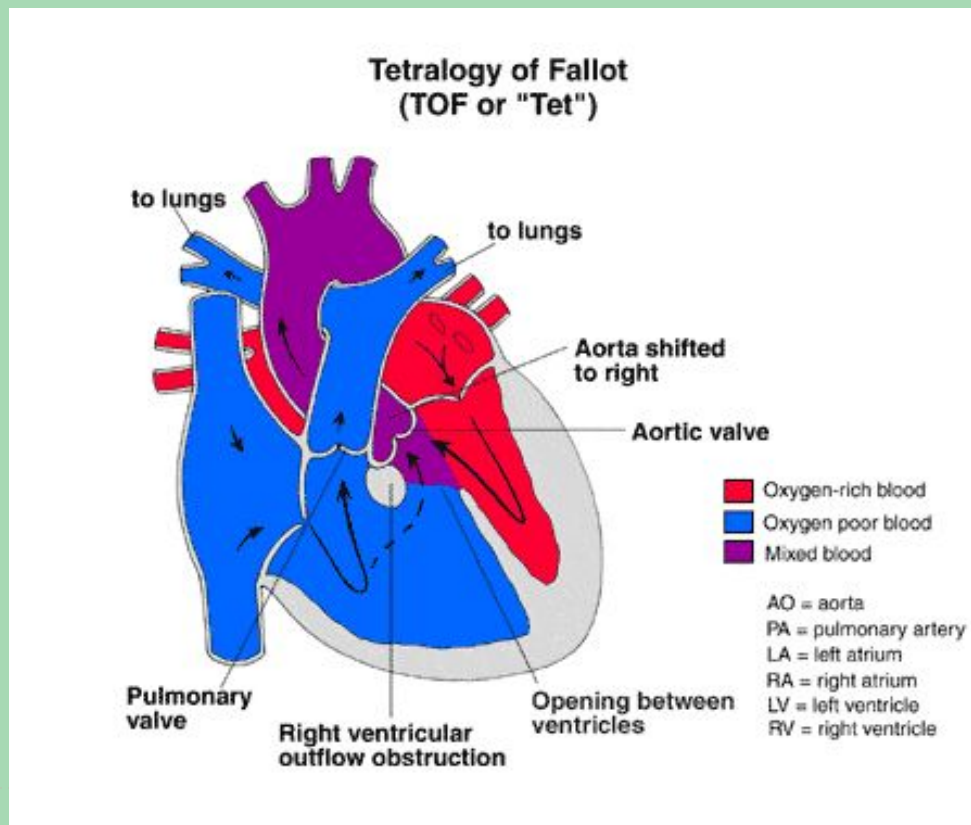
## Пальпация

- Обнаруживают систолическое дрожание во II межреберье слева от грудины над участком стеноза лёгочной артерии.





- ▣ *Аускультация сердца*
- ▣ Выслушивают грубый систолический шум стеноза лёгочной артерии во II—III межреберьях слева от грудины. II тон над лёгочной артерией ослаблен.





## ***Осложнения***

- Наиболее часто возникают инсульты, ТЭЛА, выраженная сердечная недостаточность, инфекционный эндокардит, абсцессы мозга, разнообразные аритмии.

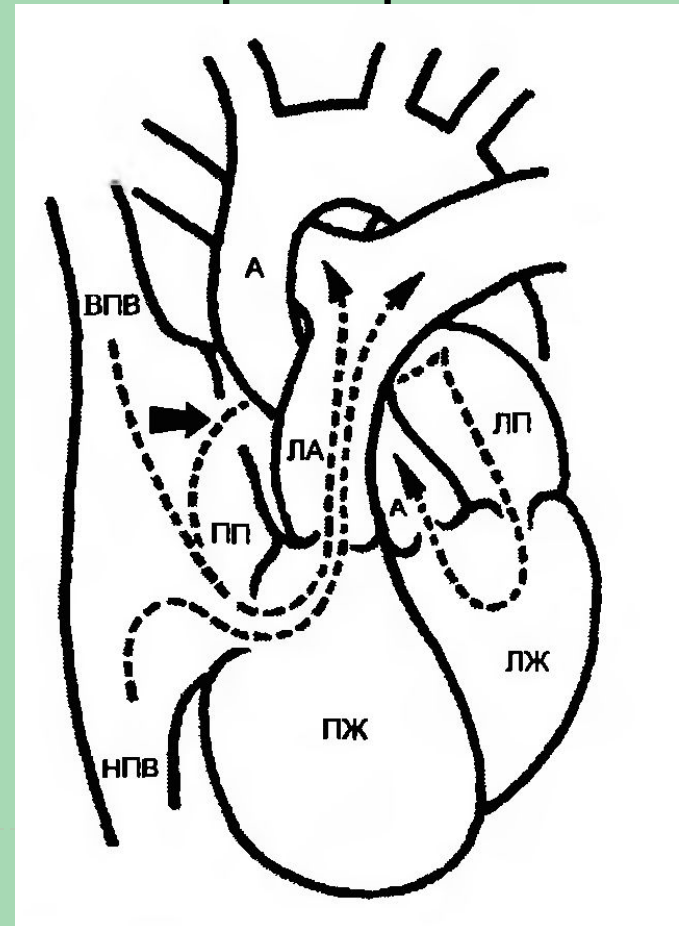
## ***Лечение***

- Единственный метод лечения — хирургический (радикальная операция — пластика дефекта, устранение стеноза лёгочной артерии и смещение аорты). Иногда хирургическое лечение состоит из двух этапов (первым этапом ликвидируют стеноз лёгочной артерии, а вторым проводят пластику ДМЖП).

# Дефект межпредсердной перегородки

- — наличие сообщения между левым и правым предсердиями, приводящее к патологическому сбросу крови (шунтированию) из одной камеры сердца в другую.

**Рис. 9-3.** Анатомия и гемодинамика при ДМПП. А — аорта; ЛА — лёгочная артерия; ЛП — левое предсердие; ЛЖ — левый желудочек; ПП — правое предсердие; ПЖ — правый желудочек; НПВ — нижняя полая вена; ВПВ — верхняя полая вена. Короткая сплошная стрелка указывает на дефект межпредсердной перегородки.



# Классификация

По анатомической локализации различают первичный и вторичный ДМПП, а также дефект венозного синуса.

- Первичный ДМПП располагается ниже овальной ямки и является составной частью врождённого порока сердца, называемого открытым предсердно-желудочковым каналом.
- Вторичный ДМПП располагается в области овальной ямки.
- Дефект венозного синуса представляет собой сообщение верхней полой вены с обоими предсердиями, располагающееся над нормальной межпредсердной перегородкой.

Выделяют также ДМПП других локализаций (например, венечного синуса), но они встречаются крайне редко.

# Гемодинамика

Сброс крови слева направо приводит к диастолической перегрузке правого желудочка и увеличению кровотока в лёгочной артерии. Направление и объём сбрасываемой через дефект крови зависят от размера дефекта, градиента давления между предсердиями и податливости (растяжимости) желудочков.

- При рестриктивном ДМПП, когда площадь дефекта меньше площади предсердно-желудочкового отверстия, имеется градиент давления между предсердиями и сброс крови слева направо.
- При нерестриктивном ДМПП (больших размеров) градиент давления между предсердиями отсутствует и объём шунтируемой через дефект крови регулируется податливостью (растяжимостью) желудочков. Правый желудочек более податлив и сброс крови происходит слева направо, возникает дилатация правых отделов сердца и увеличивается кровоток через лёгочную артерию.

В отличие от ДМЖП давление в лёгочной артерии и лёгочное сосудистое сопротивление при ДМПП долгое время остаются невысокими в связи с низким градиентом давления между предсердиями. Это объясняет тот факт, что ДМПП в детском возрасте обычно остаётся нераспознанным. Клиническая картина ДМПП проявляется с возрастом (старше 15—20 лет) в результате нарастания давления в лёгочной артерии и появления других осложнений — нарушений ритма сердца, правожелудочковой недостаточности. С возрастом при больших ДМПП возможно появление АГ из-за увеличения периферического сосудистого сопротивления в результате анатомического изменения лёгочных сосудов, также постепенно сброс крови становится двунаправленным. Реже сброс крови может быть справа налево.

# Клиника и диагностика

## Жалобы

- Жалобы длительное время отсутствуют. Анамнестически выявляют частые заболевания дыхательных. Может беспокоить одышка, возникающая первоначально при нагрузке, а затем в покое, быстрая утомляемость. После 30 лет заболевание прогрессирует: развиваются сердцебиение, признаки лёгочной гипертензии и сердечной недостаточности по правожелудочковому типу.

## Осмотр

- При осмотре некоторое отставание в физическом развитии. Появление цианоза и изменение концевых фаланг пальцев в виде «барабанных палочек» и ногтей в виде «часовых стёкол» свидетельствуют об изменении направления сброса крови справа налево.

## Пальпация

- Определяется пульсация лёгочной артерии (при наличии лёгочной гипертензии) во II межреберье слева от грудины.

## *Аускультация сердца*

При малых размерах дефекта аускультативных изменений не обнаруживают, поэтому обычно ДМПП диагностируют при появлении признаков лёгочной гипертензии.

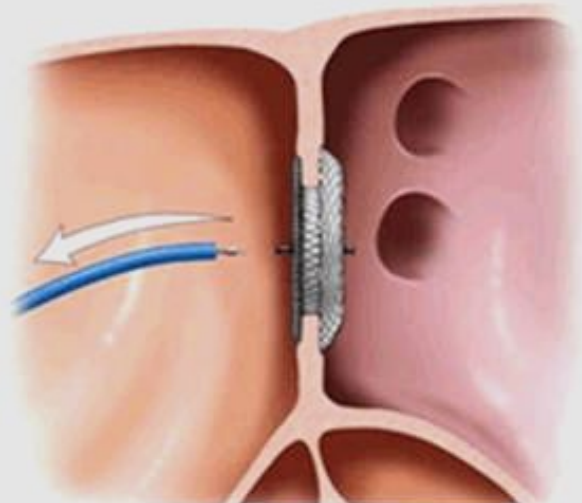
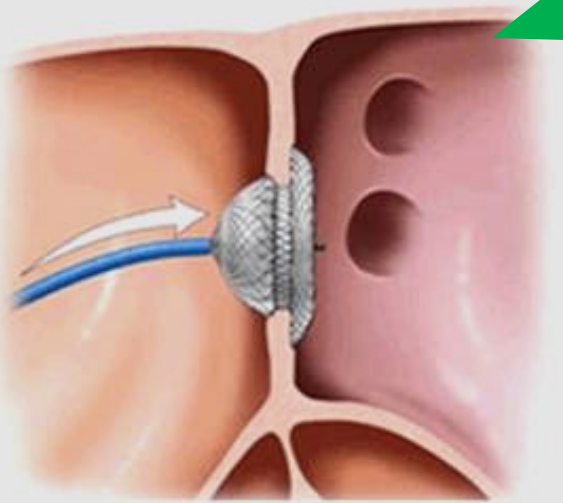
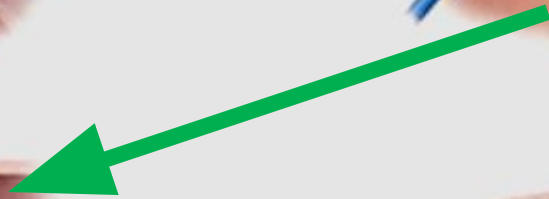
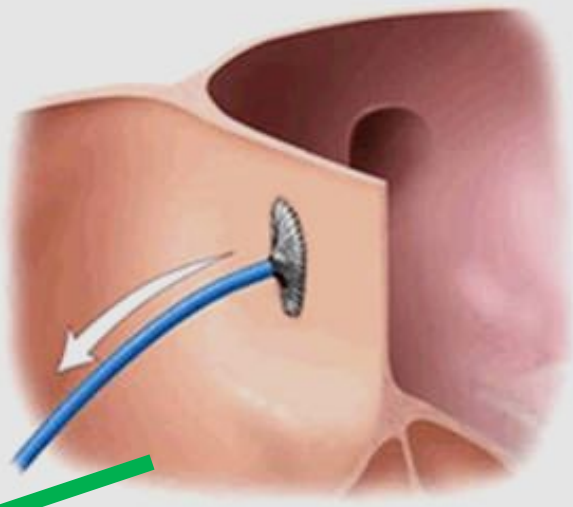
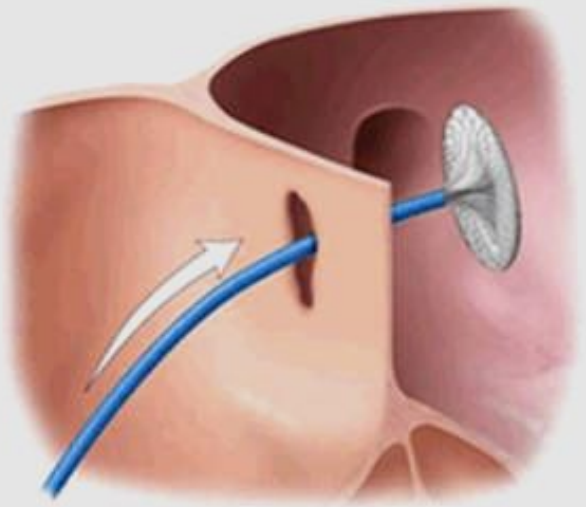
- I тон сердца не изменён. II тон расщеплён. Это расщепление является фиксированным, не зависит от фаз дыхания.
- Выслушивают систолический шум над лёгочной артерией. При первичном ДМПП на верхушке сердца выслушивают также систолический шум относительной недостаточности митрального и трёхстворчатого клапана.

С увеличением сопротивления лёгочных сосудов и уменьшением сброса крови слева направо аускультативная картина изменяется. Усиливаются систолический шум над лёгочной артерией и лёгочный компонент II тона, оба компонента II тона могут сливаться. Кроме того, появляется диастолический шум недостаточности клапана лёгочной артерии.

## *Лечение*

- При отсутствии выраженной лёгочной гипертензии проводят хирургическое лечение — пластику ДМПП.
- При наличии симптомов сердечной недостаточности необходима терапия сердечными гликозидами, диуретиками, ингибиторами АПФ. Больным с первичным ДМПП, дефектом венозного синуса рекомендована профилактика инфекционного эндокардита.

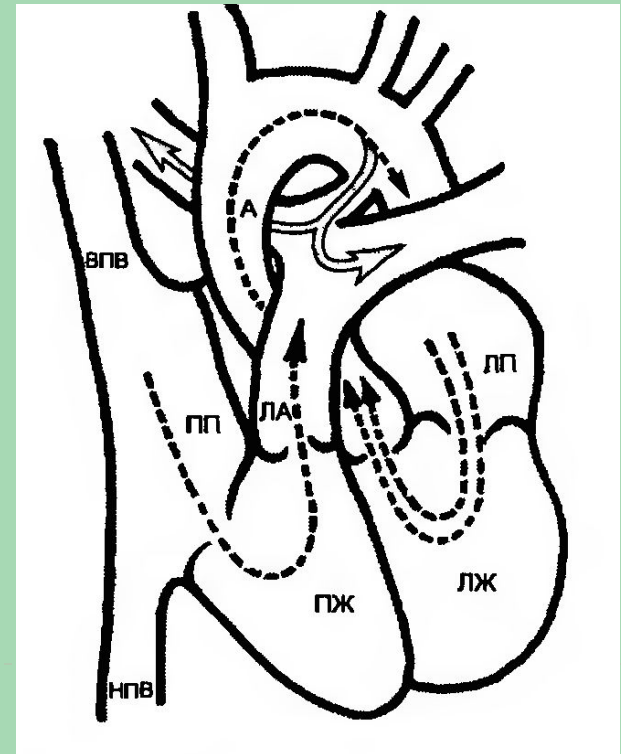




# Открытый артериальный проток

- — порок, характеризующийся незаращением сосуда между лёгочной артерией и аортой (боталлов проток) в течение 8 нед после рождения; проток функционирует во внутриутробном периоде, но его незаращение приводит к нарушениям гемодинамики.

**Рис. 9-5.** Анатомия и гемодинамика при открытом артериальном протоке. А — аорта; ЛА — лёгочная артерия; ЛП — левое предсердие; ЛЖ — левый желудочек; ПП — правое предсердие; ПЖ — правый желудочек; НПВ — нижняя полая вена; ВПВ — верхняя полая вена. Сплошная часть стрелки обозначает патологический поток крови из аорты в лёгочные артерии.



# Гемодинамика

Возникает сброс крови из нисходящей аорты в ствол лёгочной артерии.

Дальнейшие проявления порока зависят от диаметра и длины открытого артериального протока и сопротивления кровотоку в самом протоке.

- При малом размере протока и высоком сопротивлении шунта объём сбрасываемой крови незначителен. Поступление избыточного количества крови в лёгочную артерию, левое предсердие и левый желудочек также мало. Направление сброса крови в течение систолы и диастолы остается постоянным — слева (из аорты) направо (в лёгочную артерию).
- При большом диаметре протока в лёгочную артерию будет поступать значительное избыточное количество крови, приводя к повышению давления в ней (лёгочной гипертензии) и перегружая левое предсердие и левый желудочек объёмом (следствием этого являются дилатация и гипертрофия левого желудочка). Со временем развиваются необратимые изменения в лёгочных сосудах (синдром Эйзенменгера) и сердечная недостаточность. В дальнейшем давление в аорте и лёгочной артерии уравнивается, а затем в лёгочной артерии становится выше, чем в аорте. Это приводит к изменению направления сброса крови — справа (из лёгочной артерии) налево (в аорту). Впоследствии возникает правожелудочковая недостаточность.

# *Клиника и диагностика*

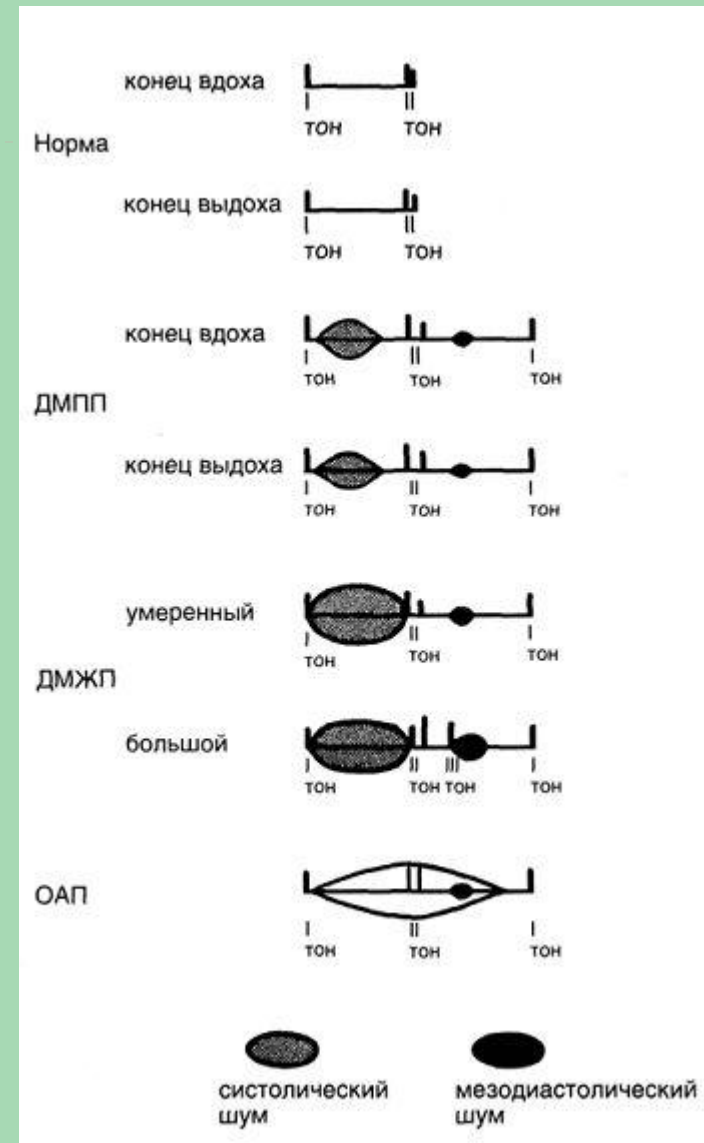
- Проявления порока зависят от размеров открытого артериального протока. Открытый артериальный проток с небольшим сбросом крови может не манифестировать в детском возрасте и проявиться с возрастом быстрой утомляемостью и одышкой при физической нагрузке. При большом объёме сбрасываемой крови с детства имеются жалобы на одышку при физической нагрузке, признаки ортопноэ, сердечной астмы, боли в правом подреберье вследствие увеличения печени, отёки ног, цианоз ног, цианоз левой руки.
- При малом объёме сброса крови слева направо внешних признаков порока нет. При сбросе крови справа налево появляется цианоз ног, изменения пальцев ног в виде «барабанных палочек», изменения пальцев левой руки в виде «барабанных палочек».

## Пальпация

При интенсивном сбросе крови слева направо определяется систолическое дрожание грудной клетки над лёгочной артерией и супрастернально (в яремной ямке).

## Аускультация сердца

Проявление открытого артериального протока — непрерывный систоло-диастолический («машинный») шум из-за постоянного однонаправленного кровотока из аорты в лёгочную артерию. Этот шум высокочастотный, усиливается ко II тону, лучше выслушивается под левой ключицей и иррадирует в спину. Кроме того, может выслушиваться среднедиастолический шум на верхушке сердца.



# Лечение

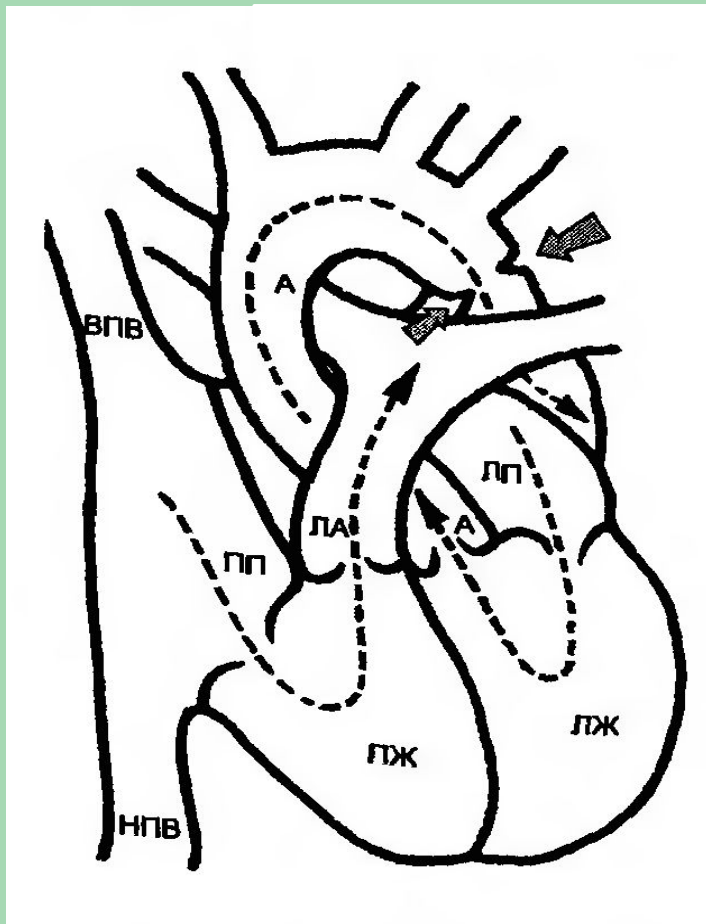


- При появлении признаков сердечной недостаточности назначают соответствующее лечение. Рекомендуется профилактика инфекционного эндоarterиита до и в течение шести месяцев после хирургической коррекции порока.
- Хирургическое лечение в виде лигирования открытого артериального протока или окклюзии его просвета необходимо проводить до развития необратимых изменений со стороны сосудов лёгких. После оперативного лечения признаки лёгочной гипертензии могут сохраняться или даже прогрессировать.



# Коарктация аорты

□ — локальное сужение просвета аорты.



**Рис. 9-6.** Анатомия и гемодинамика при коарктации аорты. А — аорта; ЛА — лёгочная артерия; ЛП — левое предсердие; ЛЖ — левый желудочек; ПП — правое предсердие; ПЖ — правый желудочек; НПВ — нижняя полая вена; ВПВ — верхняя полая вена. Сплошные стрелки указывают на участок сужения нисходящей аорты.

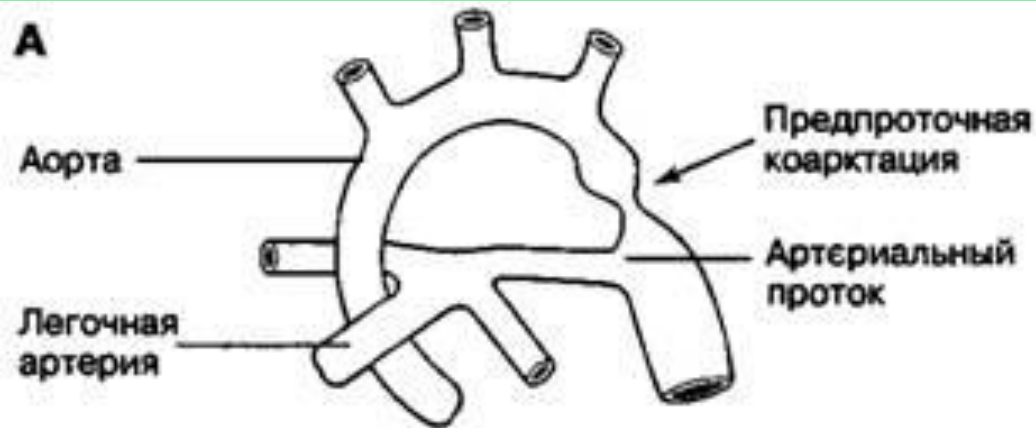
# *Гемодинамика*

---

Типичное расположение коарктации аорты – ниже отхождения от аорты левой подключичной артерии. Выше сужения возникает повышение систолического и диастолического АД, а ниже сужения давление снижено. Для компенсации кровообращения в нижней половине туловища происходит расширение анастомозов — межрёберных артерии, артерий грудной стенки. В результате препятствия току крови в систолу левого желудочка возникает его перегрузка и гипертрофия. В дальнейшем возникает прогрессирующая хроническая левожелудочковая недостаточность.







**Рис. 16.16. Коарктация аорты. А. Предпроточная коарктация. Б. Послепроточная коарктация**

# Клиника и диагностика

## Жалобы

- Длительное время жалоб может не быть. При повышении АД развиваются симптомы, характерные для АГ: головная боль, головокружение, мелькание «мушек» перед глазами, носовые кровотечения. Могут беспокоить слабость и судороги ног.

## Осмотр

- Типичные признаки — диспропорция туловища: более развитая верхняя часть (плечевой пояс) и менее развитая нижняя часть (бёдра, ноги). Ноги могут быть холодными на ощупь, пульс часто не прощупывается. Обнаруживают пульсацию межрёберных артерий.
- Для диагностики коарктации аорты имеет значение правильное измерение АД на ногах. Для этого больного укладывают на живот, манжету накладывают на нижнюю треть бедра и проводят аускультацию в подколенной ямке. В норме давление на ногах на 20—30 мм рт.ст. выше, чем на руках. При коарктации аорты давление на ногах значительно снижено или не определяется.

## *Пальпация*

- Определяют отсутствие или значительное ослабление пульса на ногах. Можно обнаружить увеличенные пульсирующие коллатерали в межреберьях, межлопаточном пространстве.

## *Аускультация сердца*

- Выявляют акцент II тона над аортой из-за высокого АД. Характерен систолический шум в точке Боткина—Эрба, а также под левой ключицей, в межлопаточном пространстве и на сосудах шеи. При развитых коллатералях выслушивают систолический шум над межрёберными артериями. При дальнейшем прогрессировании гемодинамических нарушений выслушивается непрерывный (систооло-диастолический) шум.

# Лечение

---

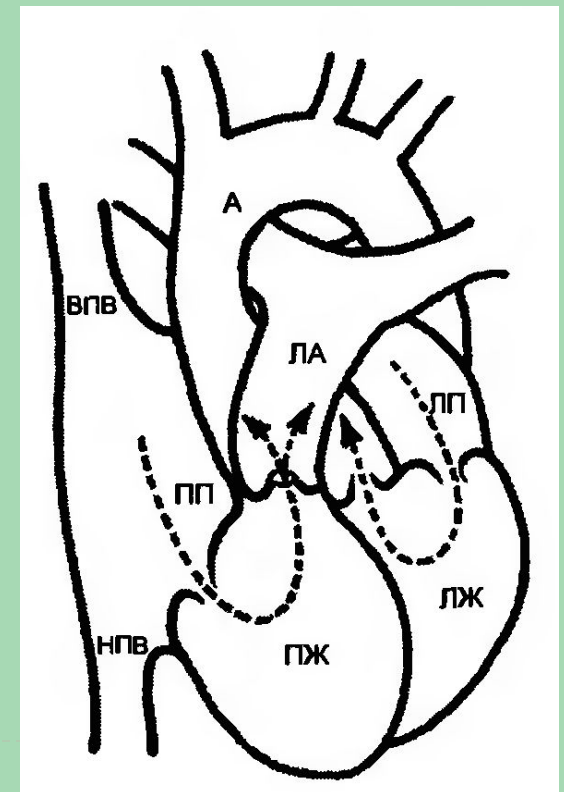
- **Радикальным методом лечения является хирургическое иссечение суженного участка. Медикаментозную терапию проводят в зависимости от клинических проявлений порока. При явлениях сердечной недостаточности назначают диуретики, ингибиторы АПФ. Может возникнуть необходимость в лечении АГ.**



# Врождённый стеноз устья аорты

— сужение выносящего тракта левого желудочка в области аортального клапана. В зависимости от уровня расположения обструкции стеноз может быть клапанным, подклапанным, надклапанным.

**Рис. 9-7.** Гемодинамика при стенозе устья лёгочной артерии. А — аорта; ЛА — лёгочная артерия; ЛП — левое предсердие; ЛЖ — левый желудочек; ПП — правое предсердие; ПЖ — правый желудочек; НПВ — нижняя полая вена; ВПВ — верхняя полая вена.



# Гемодинамика

Клапанный стеноз . Наиболее часто аортальный клапан двустворчатый, при этом отверстие расположено эксцентрично. Иногда клапан состоит из одной створки. Реже клапан состоит из трёх створок, сращённых между собой одной или двумя спайками.

- При подклапанном стенозе отмечают три вида изменений: дискретную мембрану под аортальными створками, туннель, мышечное сужение (субаортальная гипертрофическая кардиомиопатия).
- Надклапанный стеноз устья аорты может быть в виде мембраны или гипоплазии восходящей части аорты. Признаком гипоплазии восходящей аорты считают отношение диаметра дуги аорты к диаметру восходящей аорты менее 0,7. Нередко надклапанный стеноз устья аорты сочетается со стенозом ветвей лёгочной артерии.

Надклапанный стеноз устья аорты в сочетании с умственной отсталостью называется синдромом Уильямса.

Стеноз устья аорты часто сочетается с другими врождёнными пороками сердца — ДМЖП, ДМПП, открытым артериальным протоком, коарктацией аорты.

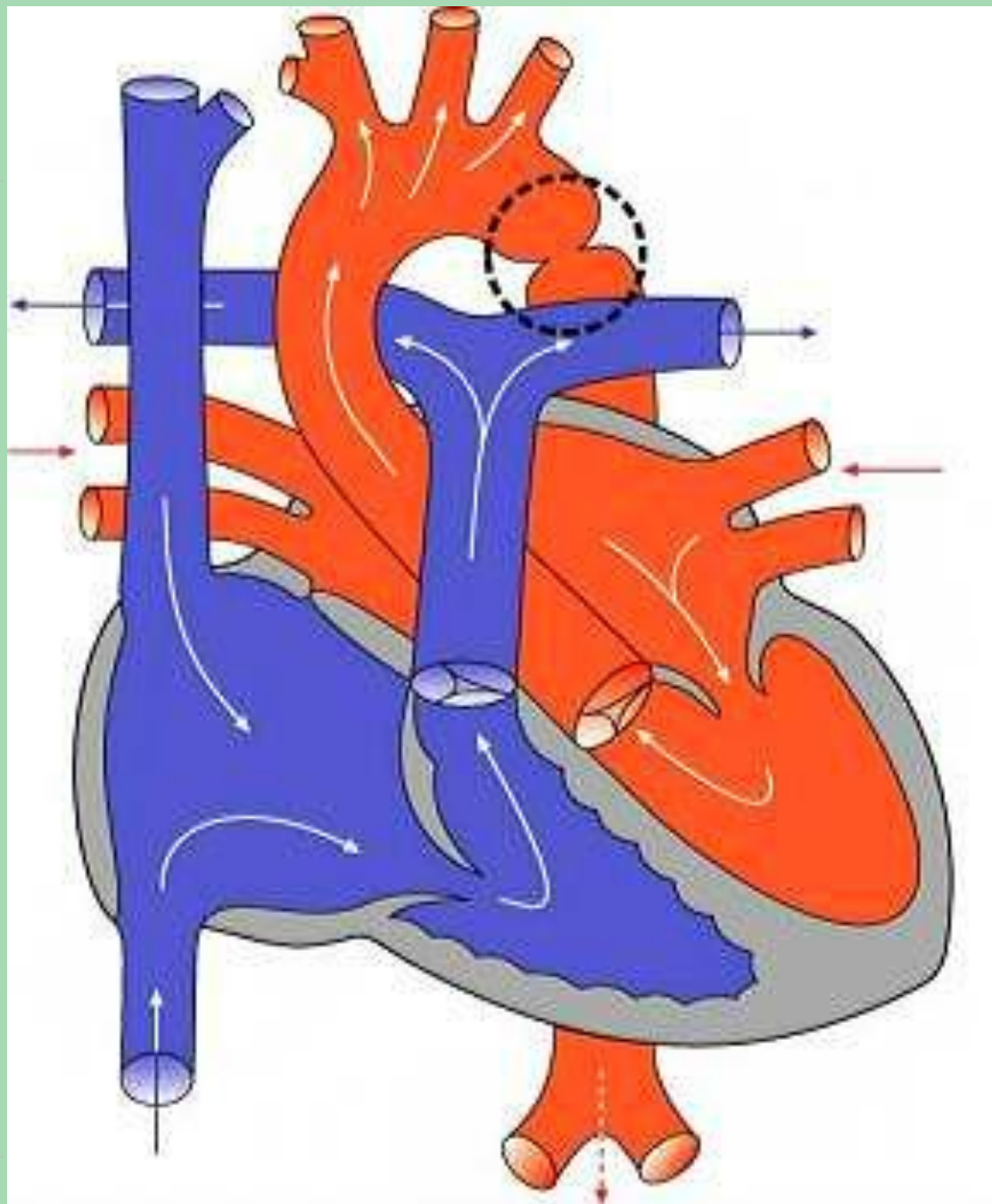
Первичное нарушение гемодинамики обусловлено сужением, что создает препятствие изгнанию крови, для преодоления которого левый желудочек должен развивать более высокое систолическое давление. Стеноз прогрессирует относительно медленно, и адекватный МОС обеспечивается за счет постепенного увеличения систолического градиента давления на аортальном клапане.

Вследствие хронической перегрузки сопротивлением и повышения систолического стеночного напряжения развивается гипертрофия левого желудочка.

По мере нарастания гипертрофии с увеличением толщины стенок левого желудочка величина его полости уменьшается. Это обусловлено снижением диастолической податливости желудочка. Важную компенсаторную роль играет усиление систолы левого предсердия.

Полная компенсация может сохраняться длительное время — 20—30 лет и даже более. При этом, однако, МОС, неизменный в покое, не способен в должной мере увеличиваться при физической нагрузке. Развиваются левожелудочковая недостаточность и пассивная венозная легочная гипертензия. При этом еще больше повышается среднее давление в левом предсердии, легочных венах, легочных капиллярах и легочной артерии.

Декомпенсации порока способствует возникновение хронической коронарной недостаточности при морфологически неизмененных коронарных сосудах.





# *Клиника и диагностика*

---

## *Жалобы*

Большинство больных при незначительном стенозе жалоб не предъявляют. Появление жалоб свидетельствует о выраженном стенозе устья аорты. Возникают жалобы на одышку при физической нагрузке, быструю утомляемость (из-за сниженного сердечного выброса), обмороки (в результате гипоперфузии мозга), загрудинные боли при физической нагрузке (из-за гипоперфузии миокарда).

## *Пальпация*

Определяют систолическое дрожание вдоль правого края верхней части грудины и над сонными артериями. Низкое пульсовое давление (менее 20 мм рт.ст.) свидетельствует о значительной выраженности стеноза устья аорты. При клапанном стенозе обнаруживают малый медленный пульс.

## *Аускультация сердца*

Характерно ослабление II тона или его полное исчезновение вследствие ослабления (исчезновения) аортального компонента. При надклапанном стенозе устья аорты II тон сохранён. При клапанном стенозе устья аорты выслушивают ранний систолический клик на верхушке сердца, отсутствующий при над- и подклапанных стенозах. Он исчезает при выраженном клапанном стенозе устья аорты.

Основной аускультативный признак стеноза устья аорты — грубый систолический шум с максимумом во II межреберье справа и иррадиацией в сонные артерии, иногда вдоль левого края грудины к верхушке сердца. При подклапанном стенозе устья аорты наблюдают отличия в аускультативных проявлениях: не выслушивается ранний систолический клик, отмечают ранний диастолический шум недостаточности аортального клапана (у 50% больных).

## **Лечение**

При отсутствии кальцификации проводят вальвулотомию или иссечение дискретной мембраны. При выраженных фиброзных изменениях показано протезирование аортального клапана.

## **Прогноз и осложнения**

Стеноз устья аорты обычно прогрессирует вне зависимости от уровня обструкции. Всегда есть риск развития инфекционного

При стенозе устья аорты возможна внезапная сердечная смерть, особенно при физических нагрузках. Риск внезапной сердечной смерти увеличивается с нарастанием градиента давления — он более высокий у больных со стенозом устья аорты при градиенте давления более 50 мм рт.ст.

# Проллапс митрального клапана



Normal Closure



Prolapse Closure



- Пролапс митрального клапана – патологическое состояние, характеризующееся пролабированием во время систолы левого желудочка одной или обеих створок клапана в левое предсердие.
- *Первичный пролапс* — наследственная патология с аутосомно-доминантным типом наследования. К первичным формам относят также пролапс митрального клапана при наследственных заболеваниях соединительной ткани (синдромы Марфана, Элерса—Данло—Руссакова, несовершенного остеогенеза).
- *Вторичный пролапс* — провисание митральной створки (створок) в полость левого предсердия представляет собой лишь один из компонентов заболевания сердца другой, известной этиологии (наиболее часто ИБС, гипертрофическая кардиомиопатия, ревматическое поражение сердца) и не имеет самостоятельного клинического значения.

# Гемодинамика

- Замыкательная функция митрального клапана в систолу левого желудочка складывается из умеренного сужения фиброзного кольца, соприкосновения и наложения друг на друга створок клапана. При этом большая часть поверхности створок соприкасается и меньшая — остается свободной. При закрытии клапана площадь створок всегда больше площади митрального отверстия.
- Подъем и закрытие створок обеспечивается повышением в систолу внутрижелудочкового давления и сокращением папиллярных мышц, что в норме препятствует прогибанию и пролабированию створок.
- Пролабирование створок митрального клапана происходит вследствие трех основных причин:



- 1) дефектности каркасной функции соединительнотканых структур клапана, из-за чего клапанные структуры при нагрузке давлением излишне перерастягиваются, перегибаются или выбухают;
- 2) нарушения соотношения площади, длины, толщины и взаиморасположения всех составляющих компонентов клапана;
- 3) нарушения нейроэндокринной регуляции содружественного функционирования всех структурных компонентов клапана.

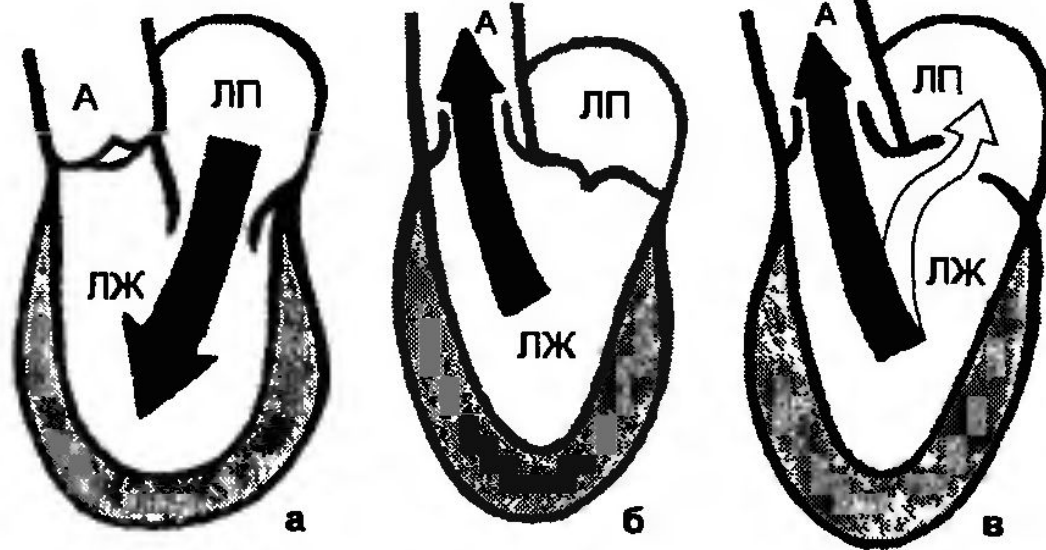




□ На выраженность пролабирования влияют степень наполнения левого желудочка кровью и его конечный диастолический объем. Чем чаще ритм сердца, выраженнее гиперкинезия и меньше наполнение желудочка, тем больше сближаются все компоненты левого желудочка в систолу и тем меньше натяжение хорд, что способствует большему пролабированию.

Еще более тяжелые гемодинамические сдвиги наблюдаются при отрыве хорд, когда створка провисает в левое предсердие. В этом случае остро нарастают гемодинамическая перегрузка объемом левого предсердия и левожелудочковая (левопредсердная) недостаточность кровообращения.



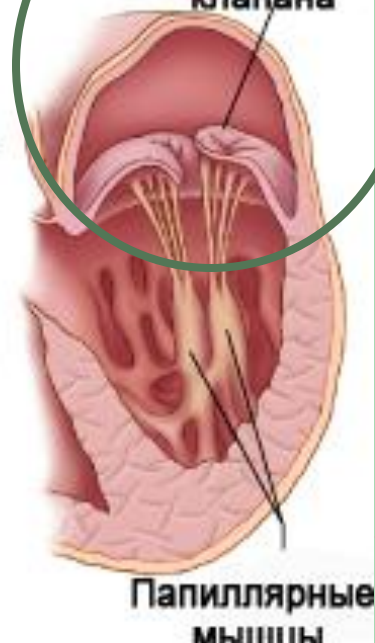


**Рис. 10-1.** Анатомия и гемодинамика при пролапсе митрального клапана: а — диастола; б — систола; в — поздняя систола. А — аорта; ЛП — левое предсердие;

Закрытый митральный клапан в норме



Пролапс митрального клапана



# Клиника

---

- Жалобы на головные боли, головокружения, слабость и снижение толерантности к физической нагрузке, одышку, склонность к возникновению обморочных состояний; боли в области сердца.
- Дети в основном астенического телосложения. Часто отмечается миопия различной степени, нарушение аккомодации и рефракции.
- При аускультации выслушиваются мезосистолические щелчки на верхушке и 5–й точке, поздние систолические шумы.



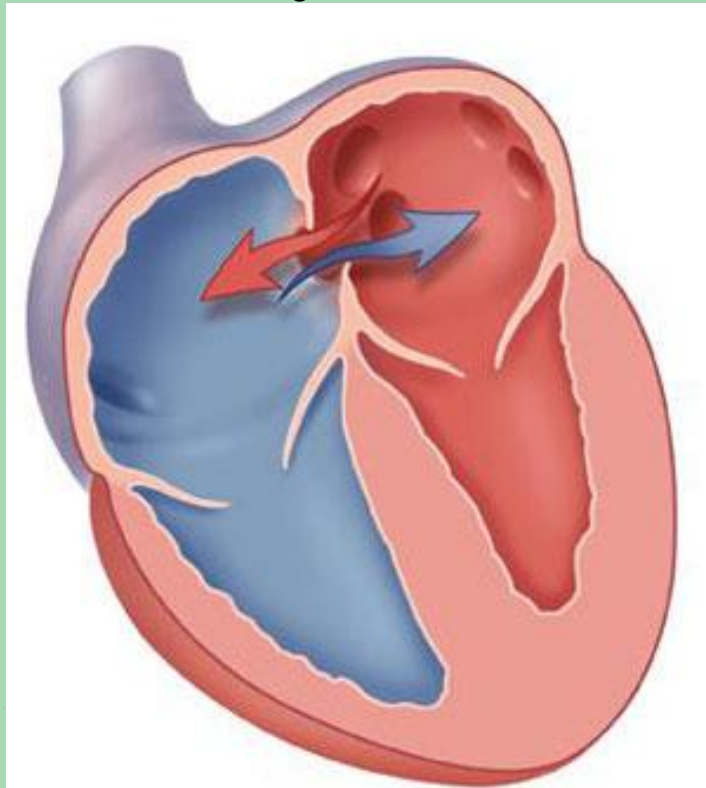
## Прогноз. Лечение.

- Как правило, ПМК протекает доброкачественно. Средняя продолжительность жизни ничем не отличается от здоровых людей. Осложнения развиваются редко.
- При небольшом пролабировании створок и отсутствии регургитации – лечение не требуется.
- При значительном пролапсе (более 10мм) и наличии регургитации проводят профилактику инфекционного эндокардита.
- При развитии гемодинамически значимой митральной регургитации проводят оперативные вмешательства.



# Открытое овальное отверстие

- – это малая аномалия сердца, характеризующаяся частичным или полным сохранением естественного внутриутробного межпредсердного сообщения, в результате постнатального незаращения левопредсердной



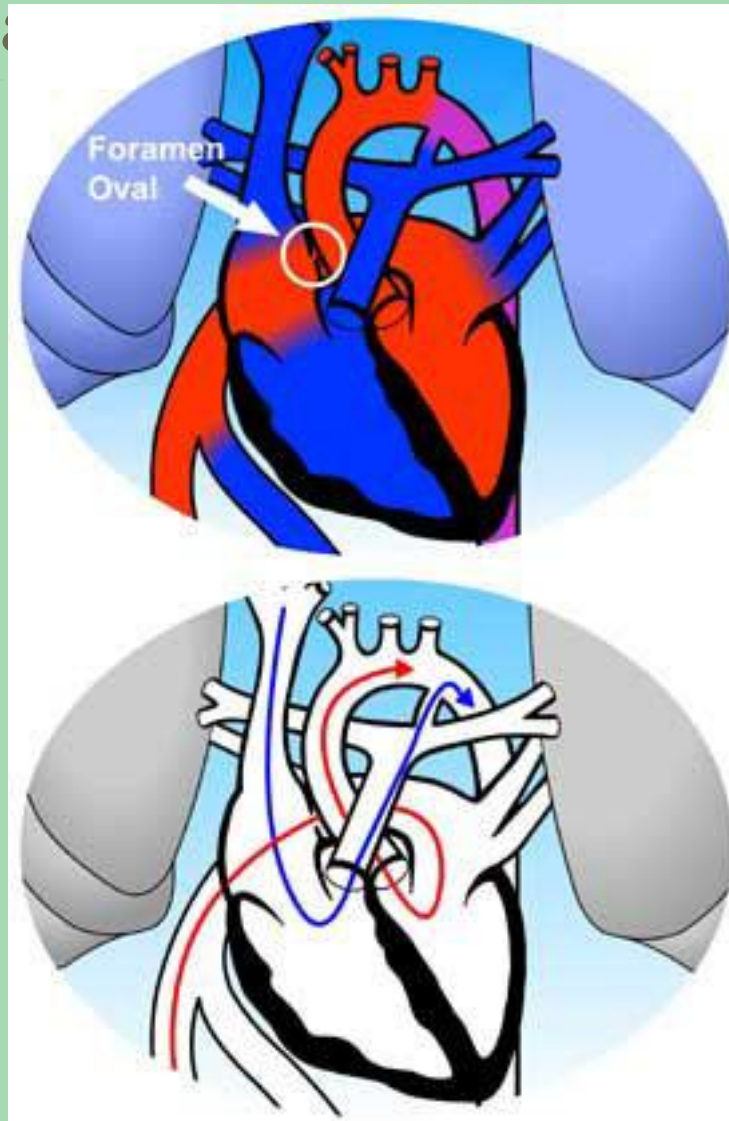
дца.

- По характеру и степени закрытия межпредсердного сообщения выделяют 4 прижизненных вида овального отверстия (Онищенко Е.Ф., Ильин А.С., 2001):
- 1) полностью (бесследно) заращенное овальное отверстие;
- 2) заращенное овальное отверстие с сохраненным углублением или слепым карманом со стороны правого предсердия;
- 3) незаращенное овальное отверстие, функционально закрытое заслонкой с возможностью свободного проведения катетера между предсердиями;
- 4) открытое овальное отверстие, не прикрытое полностью клапанной заслонкой (в результате растяжения межпредсердной перегородки или малой величины заслонки) и являющееся гемодинамическим и клиническим аналогом небольшого вторичного ДМПП.



# Клиника и гемодинамика

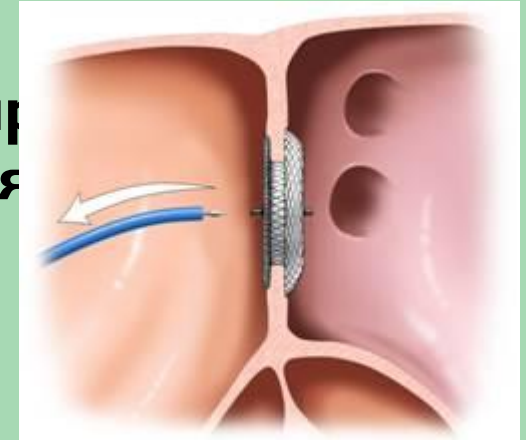
- При малых величинах отверстия (до 5-7 мм) межпредсердного сброса крови нет или он гемодинамически незначим и порока является находкой при Эхо КГ-исследовании. При величинах отверстия, превышающих 7-10 мм, порок становится гемодинамическим аналогом небольшого ДМПП и при доплерографическом исследовании может регистрироваться межпредсердный сброс крови.
- Если имеется небольшой, но пролонгированный веноартериальный сброс крови через открытое овальное отверстие, то это может сопровождаться признаками гипоксемии, выявляемой как при больших физиологических нагрузках, так и при различных заболеваниях.



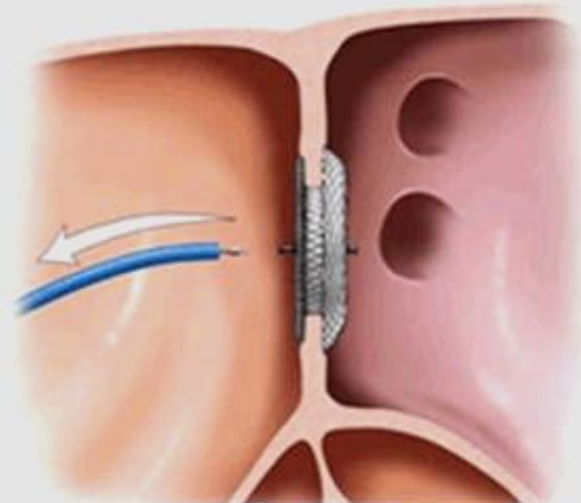
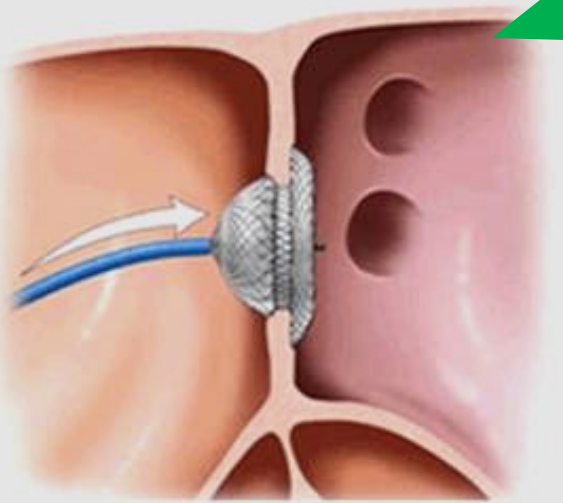
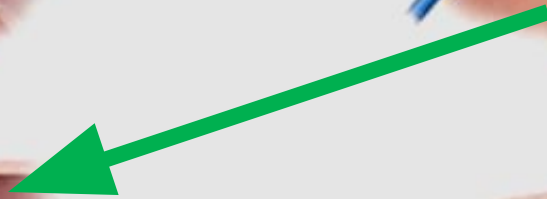
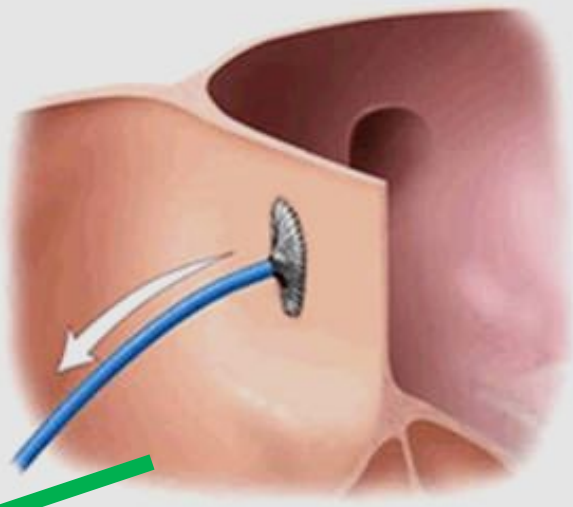
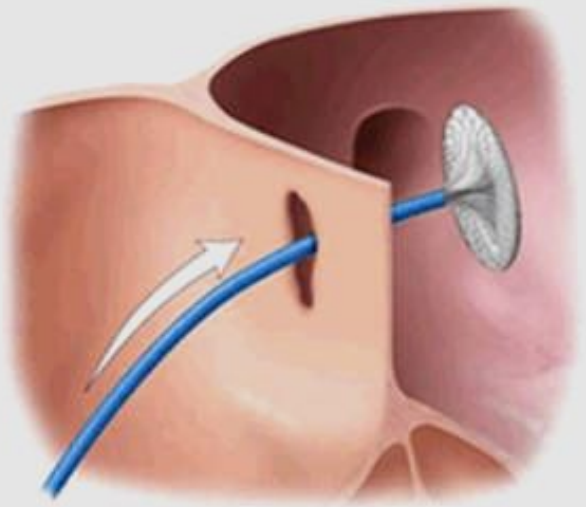
- При гемодинамически значимых размерах овального отверстия у детей старшего возраста могут выявляться умеренное снижение толерантности к физическим нагрузкам, дыхательный дискомфорт, бледность и умеренный цианоз при выполнении интенсивных изометрических нагрузок. У некоторых детей и подростков может наблюдаться склонность к обморокам и динамическим нарушениям мозгового кровообращения.
- Физикальные данные со стороны сердца (при изолированном ООО), системное АД и давление в легочной артерии, как правило, не изменены. Рентгенологические данные не отличаются от нормы. На электрокардиограмме могут выявляться неполная блокада правой ножки пучка Гиса, умеренные признаки увеличения электрической активности двух предсердий.

## Прогноз. Лечение.

- Течение аномалии, как правило, доброкачественное, за исключением случаев большого, «зияющего» ООО, при котором могут развиваться осложнения («парадоксальные эмболии»).
- Терапевтического или хирургического лечению не требует.
- При большом зияющем отверстии, сопровождающимся выраженными гемодинамическими нарушениями, проводят транскатетерное закрытие отверстия окклюдирующим устройством.







# *Аневризма межпредсердной перегородки*

- – выпячивание перегородки в области овальной ямки в сторону правого предсердия. Данная аномалия чаще встречается при системных дисплазиях соединительной ткани и значительно реже — в общей популяции. Соединительнотканнодиспластический генез ее в определенной мере доказывается частым сочетанием с другими стигмами дизэмбриогенеза, в частности с пролапсом митрального клапана. Аневризматическое выпячивание перегородки вероятно связано со спонтанным поздним закрытием дефекта межпредсердной перегородки у детей в дошкольном возрасте.
- Аномалия протекает благоприятно, без гемодинамических нарушений и клинической манифестации, поэтому чаще является акцидентальной находкой, при эхокардиографическом обследовании пациента. При физикальном исследовании аускультативно могут выслушиваться систолические щелчки («клики») вдоль левого края грудины.

## *Аневризма межжелудочковой перегородки*

- – выпячивание мембранозной части перегородки в правые отделы сердца. Выпячивание вправо может быть выше трикуспидального клапана в правое предсердие, непосредственно на уровне септальной створки клапана или (наиболее часто) ниже створок трикуспидального клапана в полость правого желудочка. Пролабирование мембранозной части перегородки вправо связано с положительным градиентом давления, увеличивающимся в систолу, что создает усиление систолического прогиба. Стенки аневризмы истончены, величина аневризмы, как правило, небольшая (до 1-3 см).