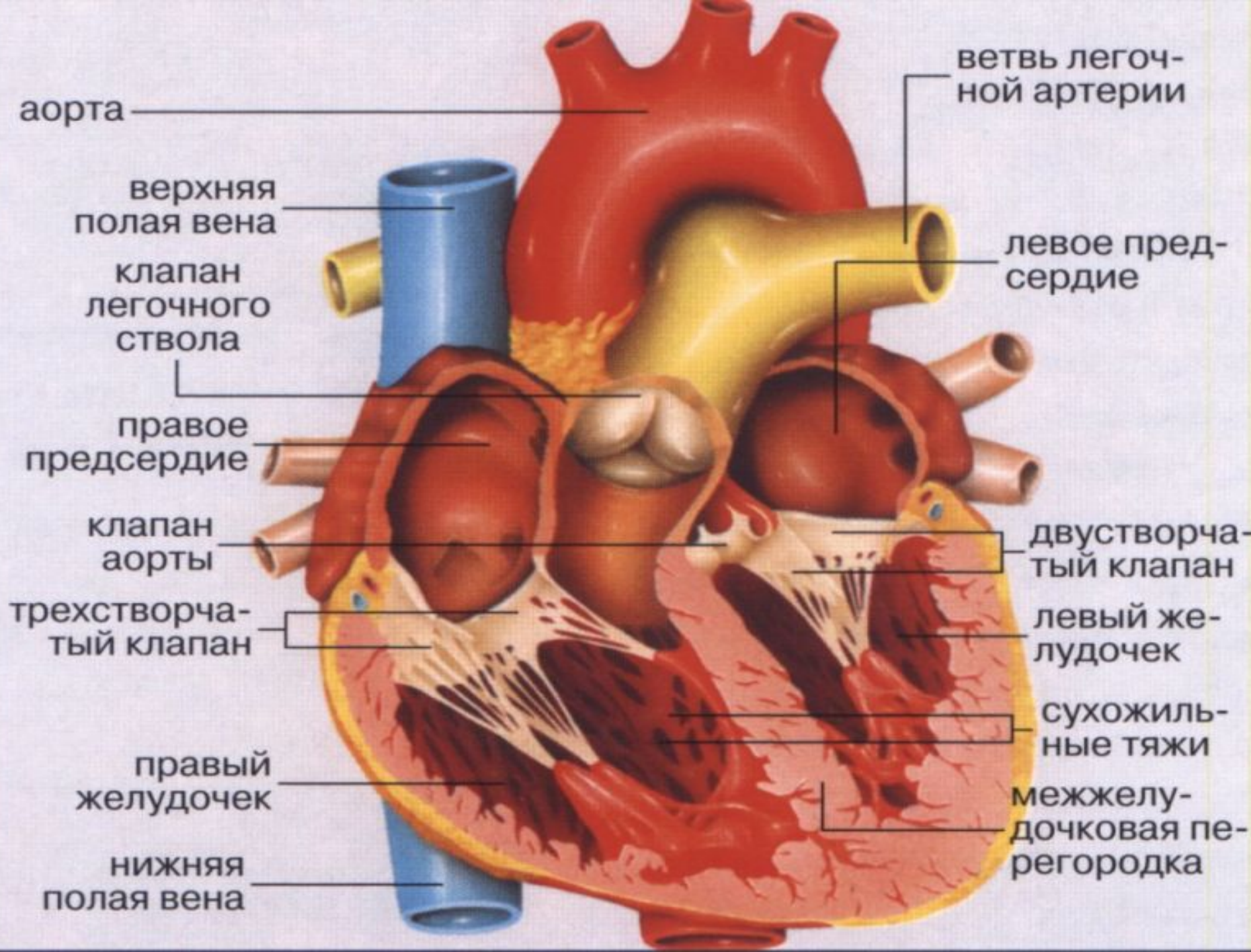


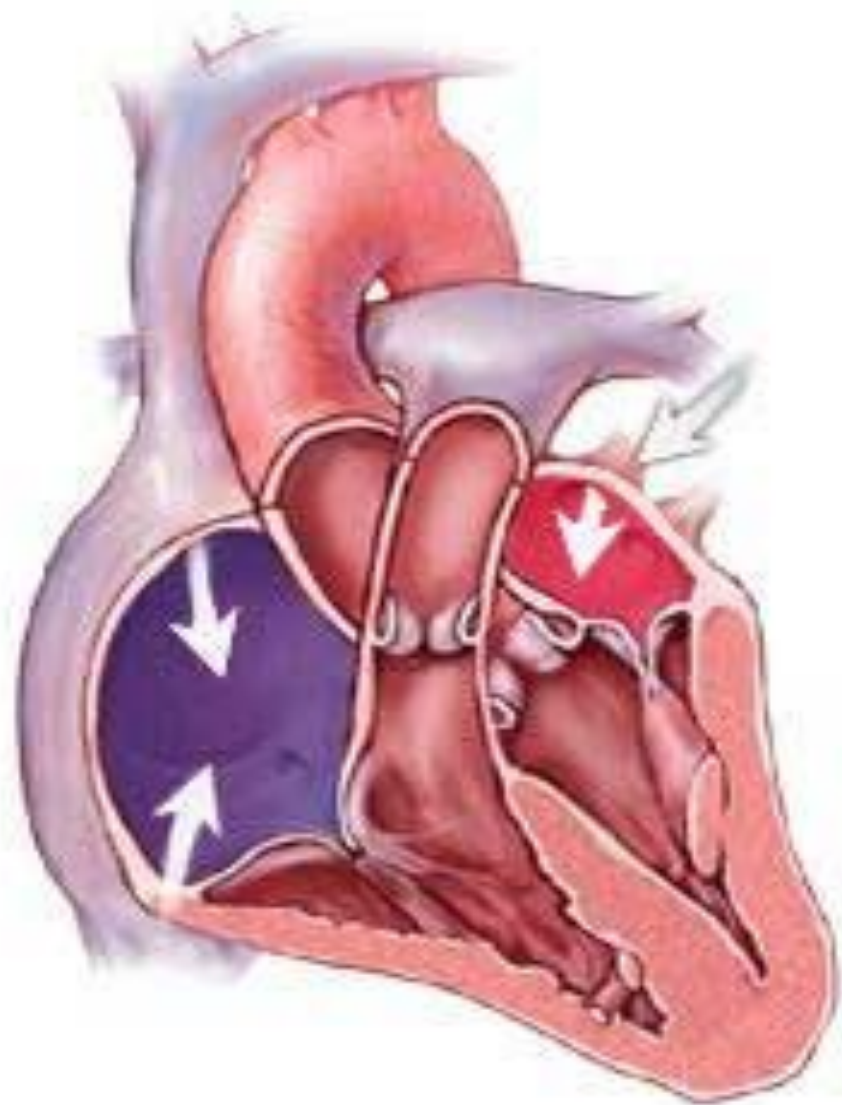


Врожденные пороки сердца у детей

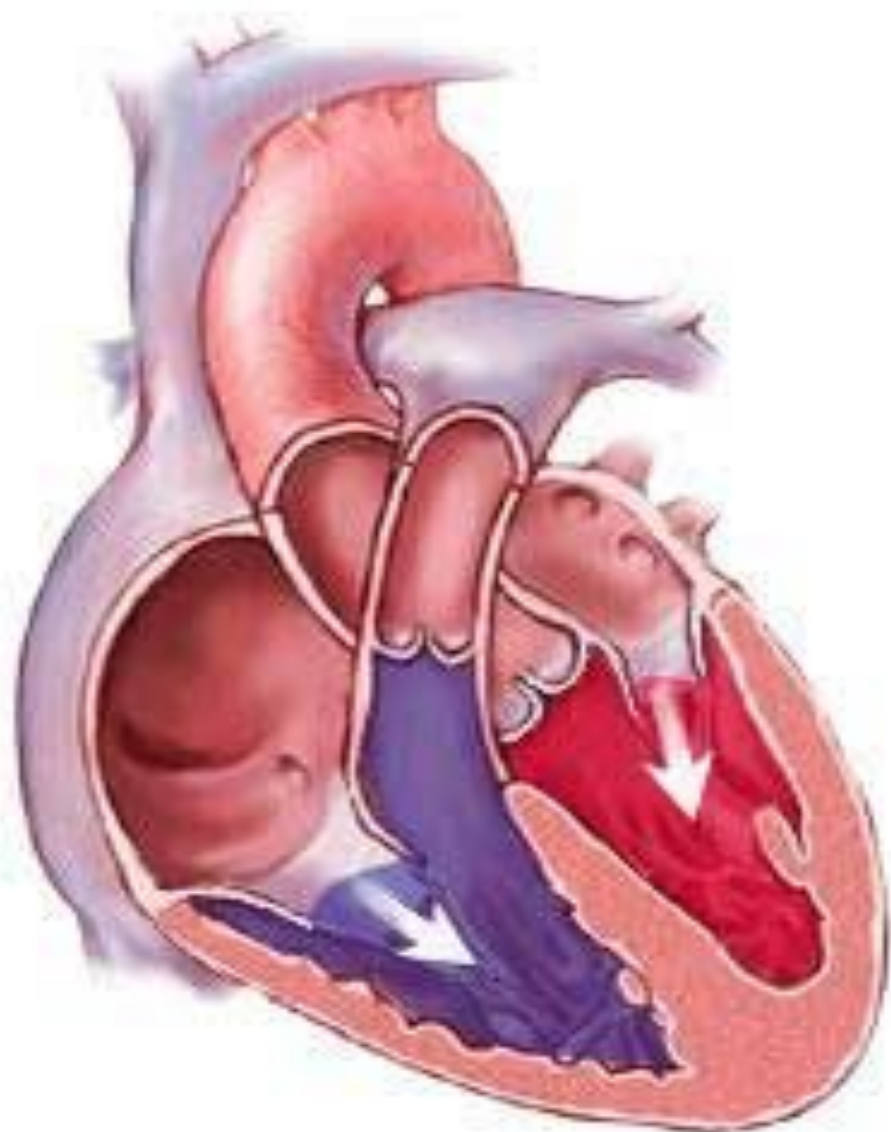
Комарова С.А.

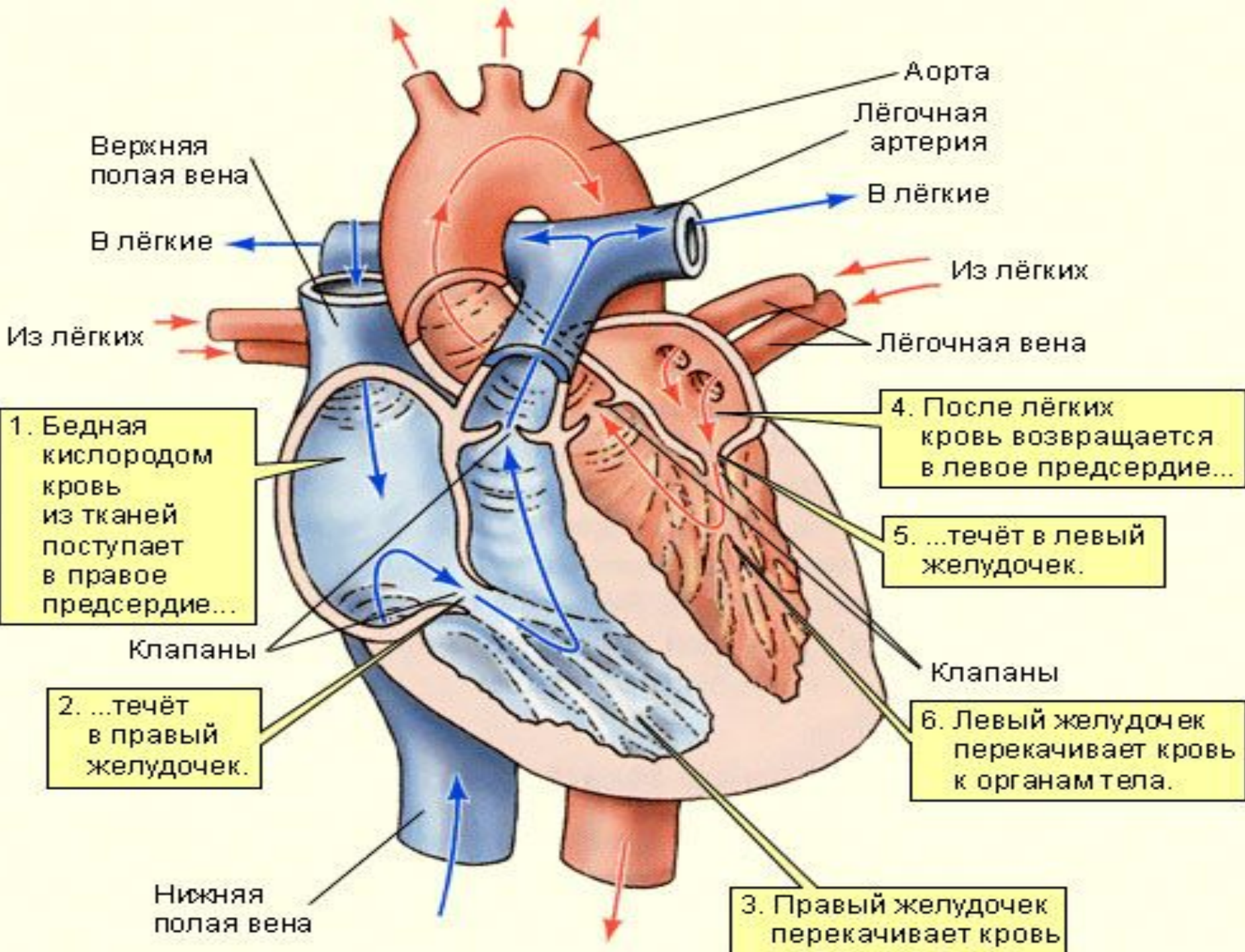


поступление крови
в предсердия



в желудочки





***Сист. объем - 70 мл,
в сут.проходит \approx 5000 л.***

Это 756 ведра ведер.

***Переведем 120 мм.рт.ст. на
водный столб и получим 15 м. -
высота 4-х этажного дома.***

***Т.о. орган поднимает каждый день
600 ведер на высоту 4-го этажа
без передышки.***



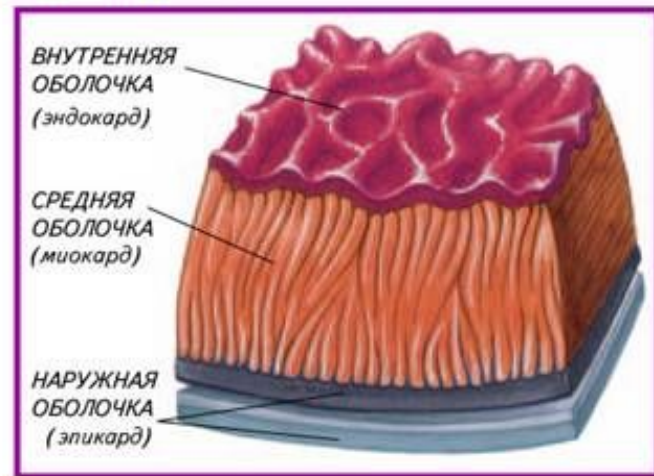
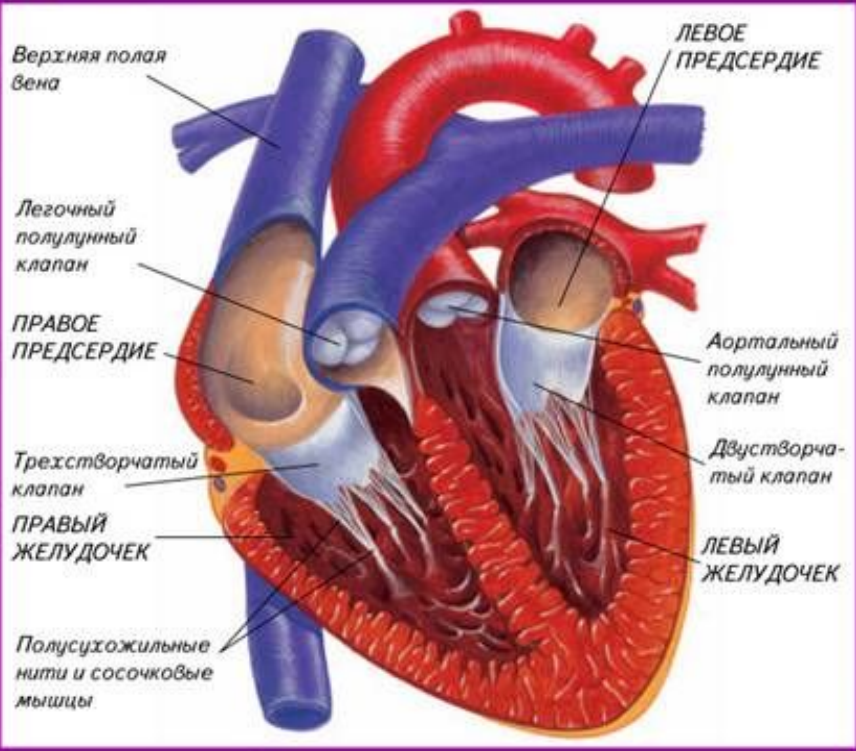
Строение сердца



Сердце расположено почти в центре грудной полости и несколько смещено влево. Масса его около 250-300 г.

Сердце имеет четыре камеры – два предсердия и два желудочка. Между предсердиями и желудочками расположены створчатые клапаны, а на выходе из желудочков в артерии – полулунные.

Мышечная стенка желудочков значительно толще стенки предсердий.



Стенка сердца имеет трехслойное строение:
Наружный слой (эпикард) – состоит из соединительной ткани.
Средний слой (миокард) – мощный мышечный слой.
Внутренний слой (эндокард) – внутренний эпителиальный слой.

Фазы сердечного цикла



1. Сокращение предсердий, расслабление желудочков 0,1сек



2. Сокращение желудочков, расслабление предсердий 0,3сек



3. Пауза, общее расслабление сердца 0,4 сек

Весь сердечный цикл занимает 0,8 секунды

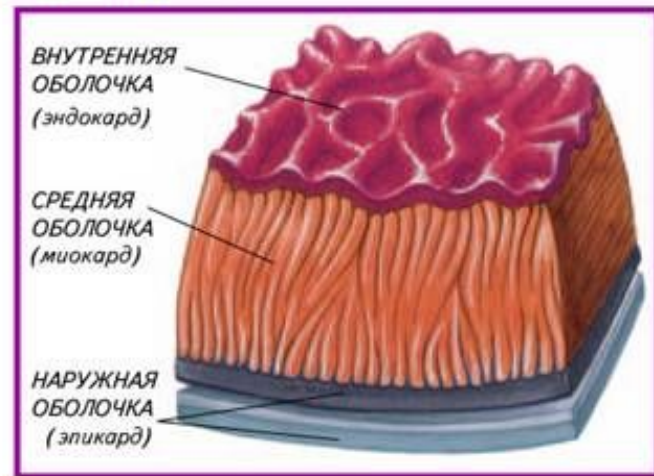
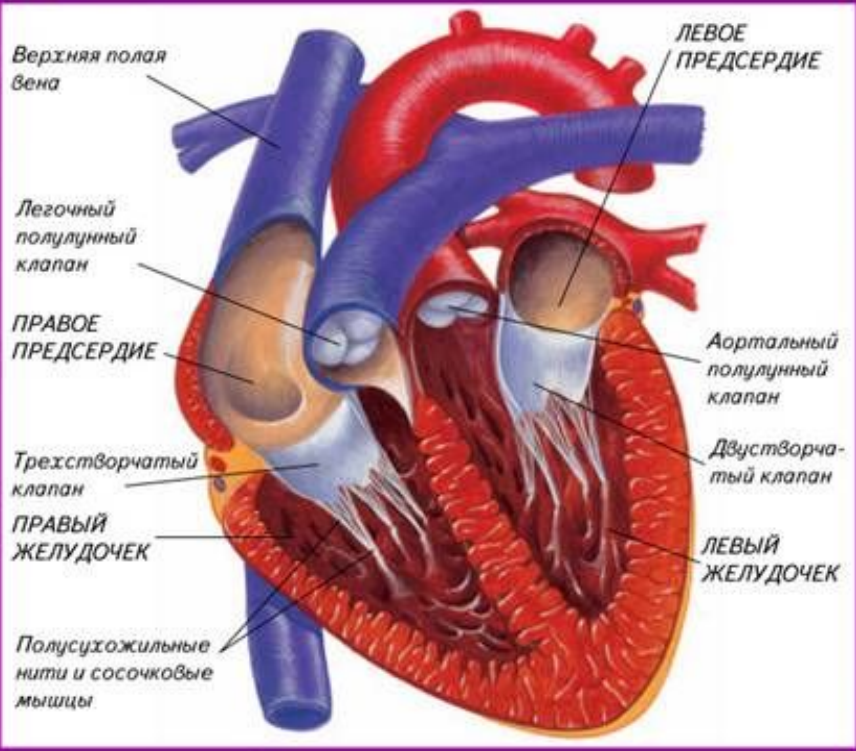
Строение сердца



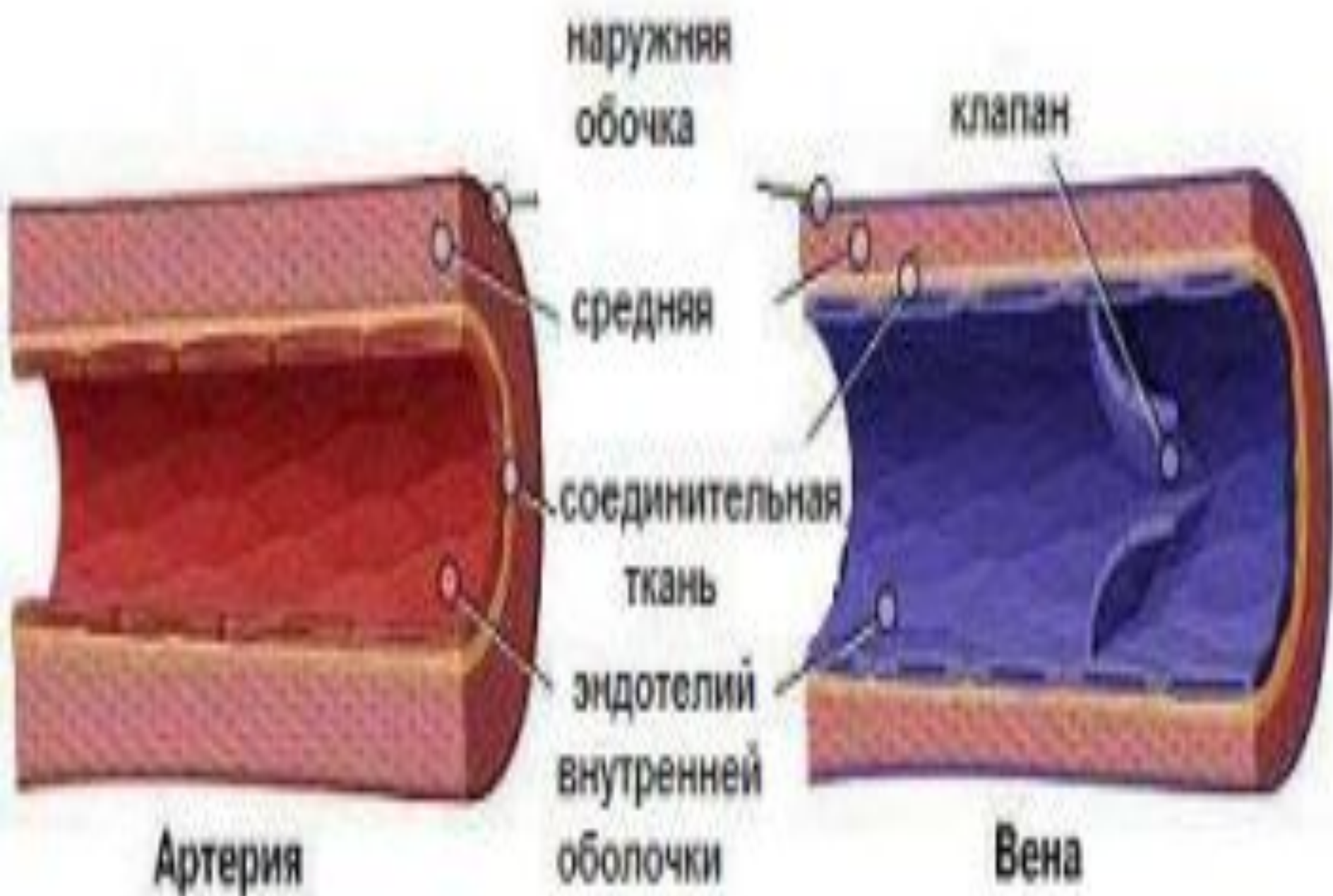
Сердце расположено почти в центре грудной полости и несколько смещено влево. Масса его около 250-300 г.

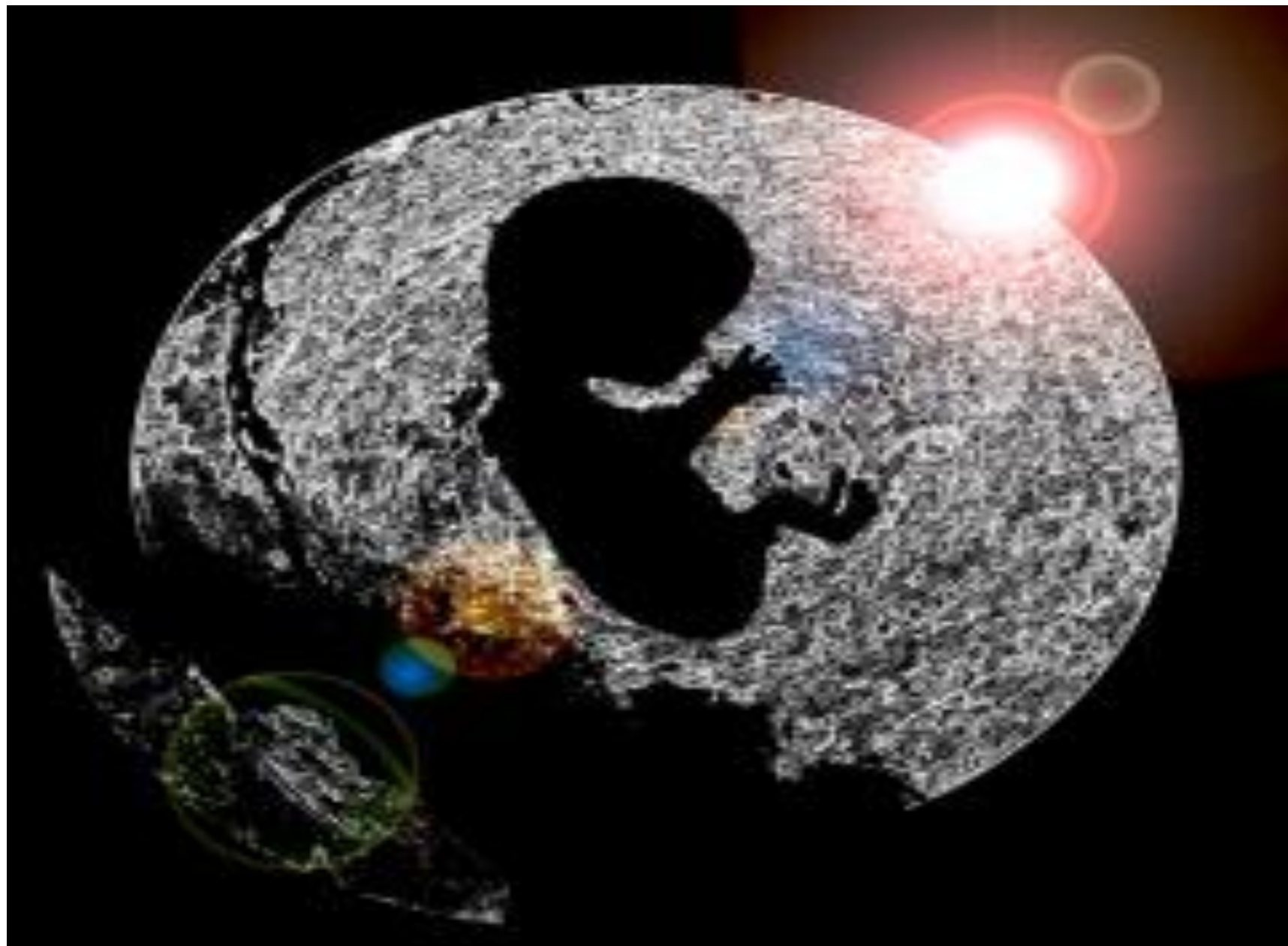
Сердце имеет четыре камеры – два предсердия и два желудочка. Между предсердиями и желудочками расположены створчатые клапаны, а на выходе из желудочков в артерии – полулунные.

Мышечная стенка желудочков значительно толще стенки предсердий.



Стенка сердца имеет трехслойное строение:
Наружный слой (эпикард) – состоит из соединительной ткани.
Средний слой (миокард) – мощный мышечный слой.
Внутренний слой (эндокард) – внутренний эпителиальный слой.







***ВПС считаются
врожденные изменения***

- строения клапанного аппарата,***
- перегородок или стенок сердца и***
- отходящих от него магистральных
сосудов,
которые изменяют условия
внутрисердечной гемодинамики и часто
приводят к НК***

Формирование ВП происходит с 4 по 8 нед. беременности

Этиология

Неблагоприятными факторами среды, лекарственные препараты, хромосомные аномалии, мутации генов.

Факторы риска:

- возраст родителей (мать ↑ 35 лет, отец ↑ 45 лет),
- проф. вредности и (или) алкоголизм родителей;
- в I триместр беременности — тяжелый токсикоз,
- прием антибиотиков, сульфаниламидов, гормонов,
- вирусные заболевания матери (краснуха и др.).



Патогенез



3 фазы (К.Ф.Ширяева, 1965):

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.

Патогенез



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.

Патогенез



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).

<u>Нарушение гемодинамики</u>	<u>Без цианоза</u>	<u>С цианозом</u>
<u>С обогащением малого круга</u>	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)
<u>С обеднением малого круга</u>	Изолированный стеноз легочной артерии (ИСЛА)	Болезнь Фалло, атрезия трехстворчатого клапана (АТК)
<u>С обеднением большого круга</u>	Изолир. аортальный стеноз (ИАС), коарктация аорты (КА)	-
<u>Без нарушения гемодинамики</u>	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

Методы диагностики

Неинвазивные:

ЭКГ, ЭХОкг, Rg.

Инвазивные:

Зондирование сердца;

Ангиокардиография.



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

Хирургическое лечение

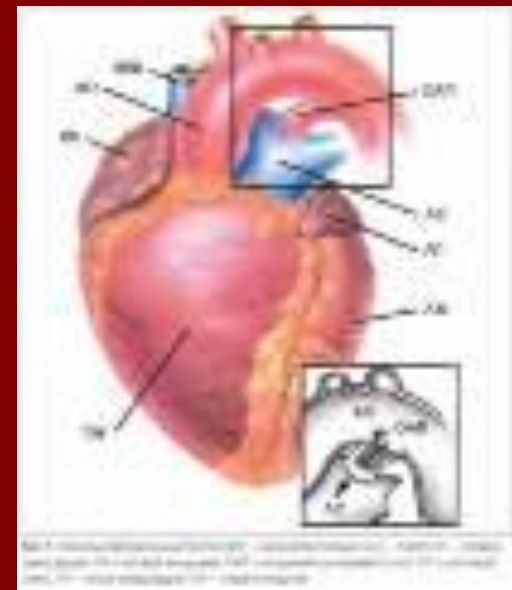
- «Закрытые» операции;
- «Открытые» операции;
- Рентгенохирургические;
- Экстенные;
- Неотложные;
- Плановая;
- Радикальная;
- Паллиативная.



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.

P_s - при большом сбросе – высокий, частый.

□ Аускультативно: во II - III межр. слева от грудины - систолический, а затем систолодиастолический («машинный») шум, II тон на ЛА усилен.

□ Перкуторно: границы расшир. влево и вверх.

□ При Rg - кардиомегалия и ↑ размеров левых отделов сердца, застойный сосудистый рисунок легких. Дуга ЛА выбухает. Расширение восходящей части дуги аорты.

ДМПП

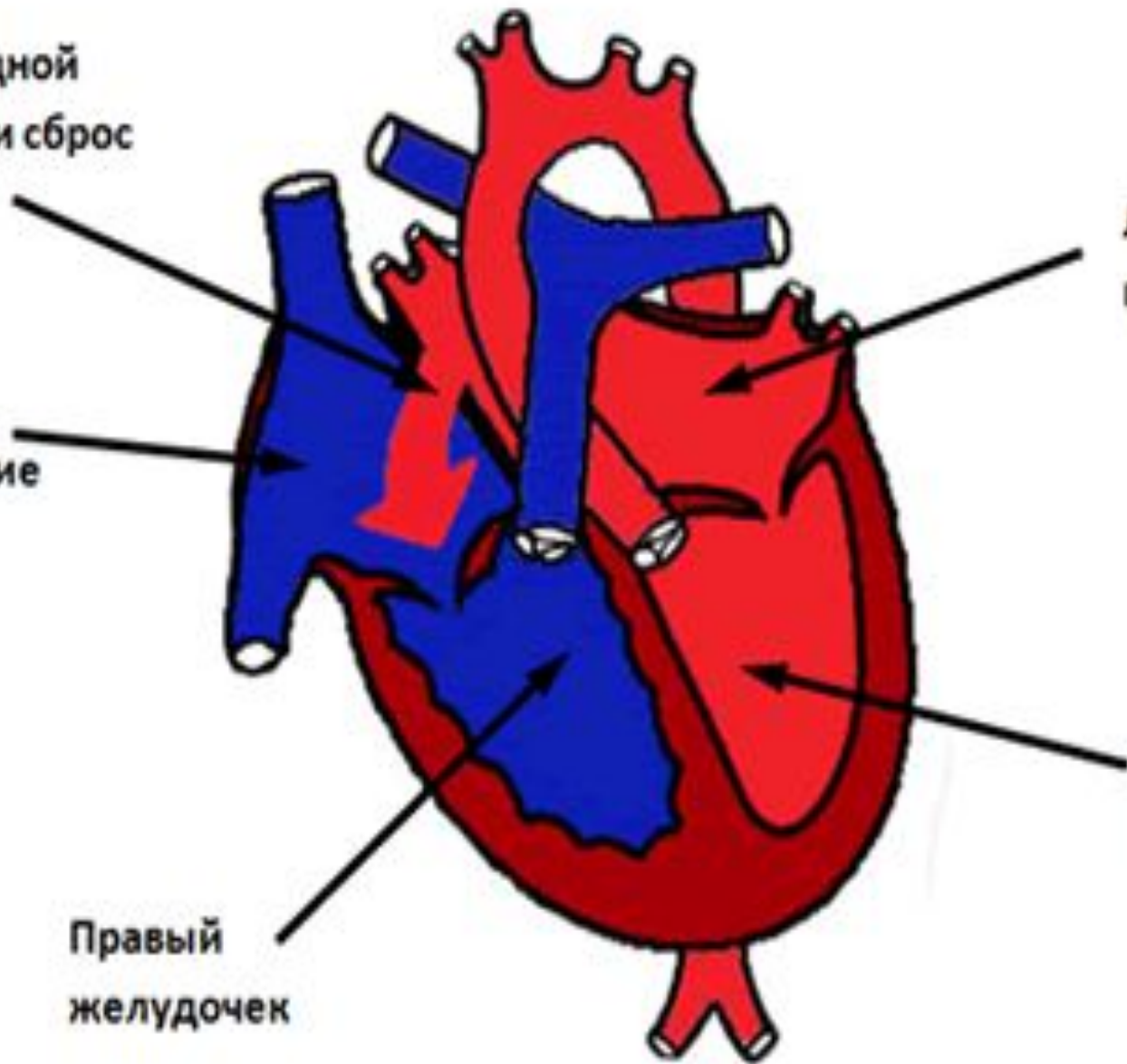
Дефект
межпредсердной
перегородки и сброс
крови

Правое
предсердие

Левое
предсердие

Правый
желудочек

Левый
желудочек



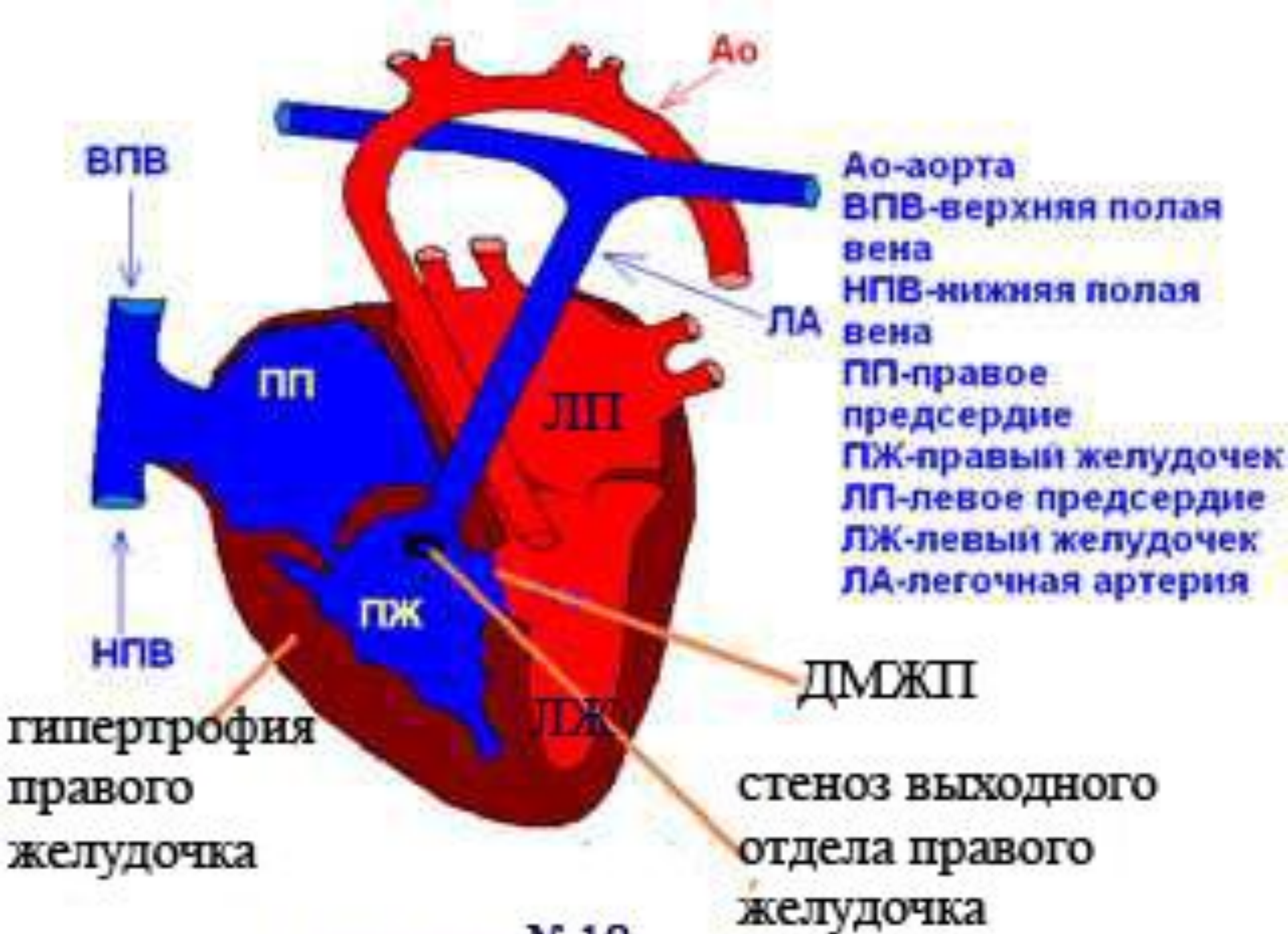
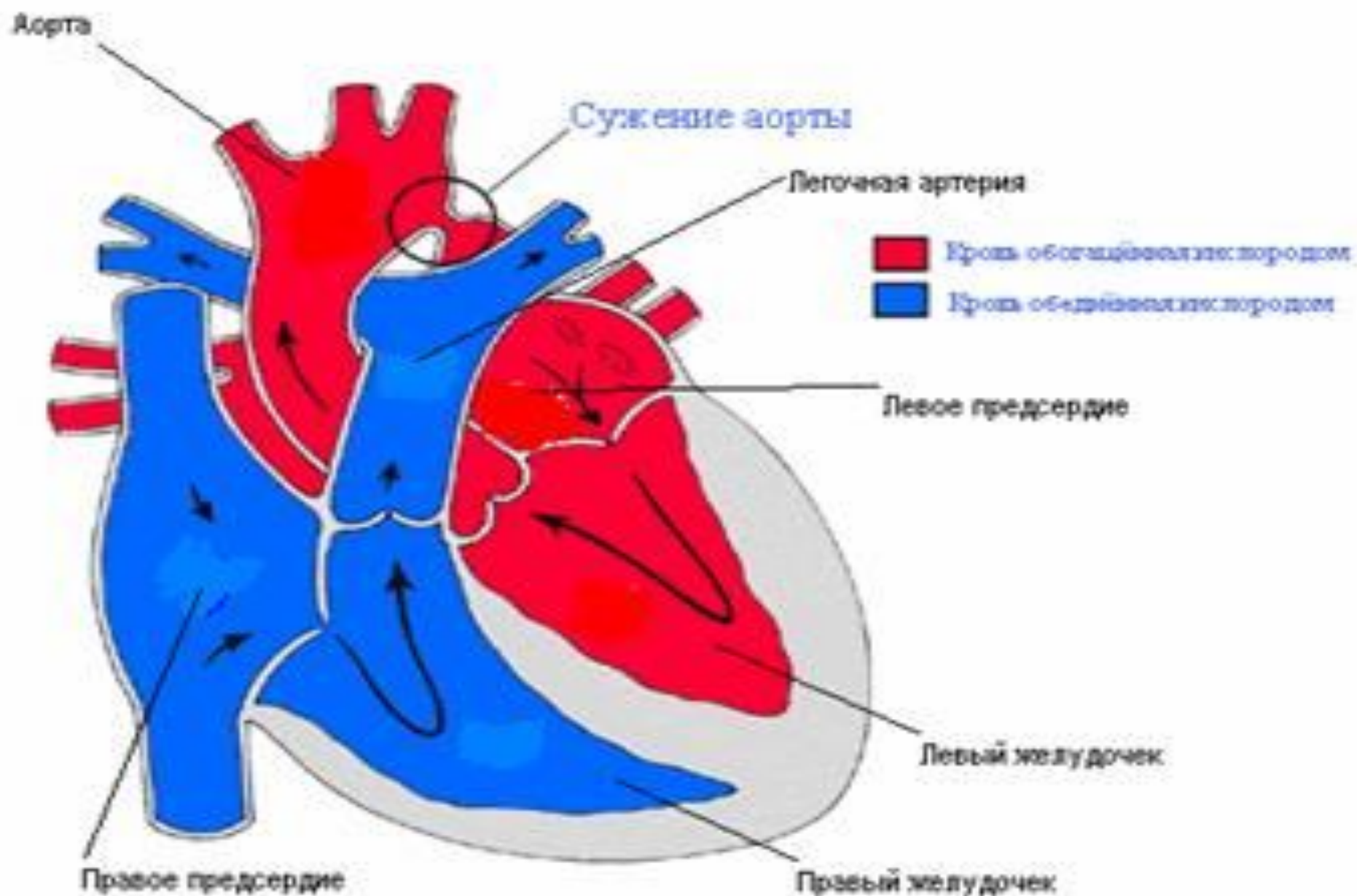


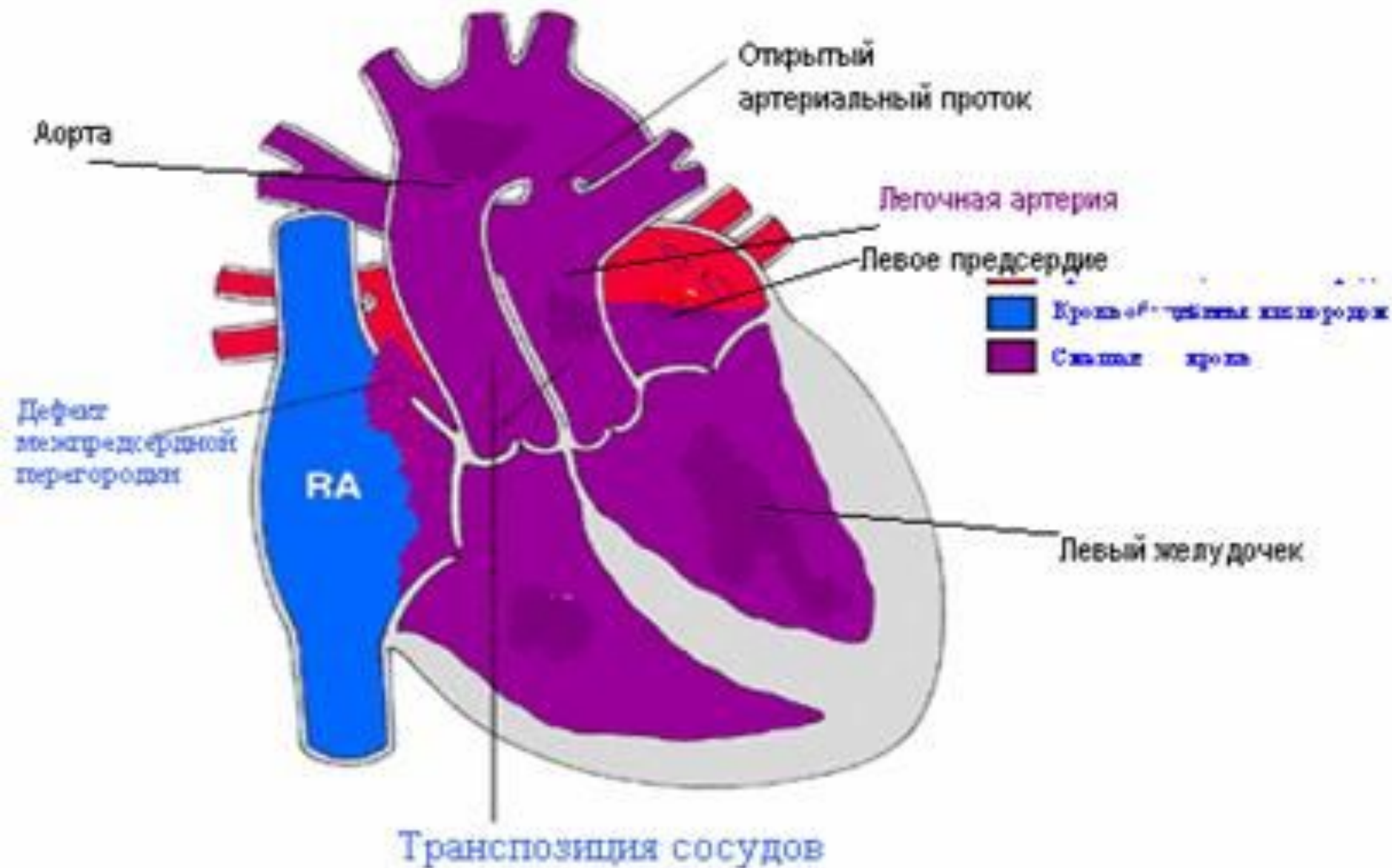
рисунок №18

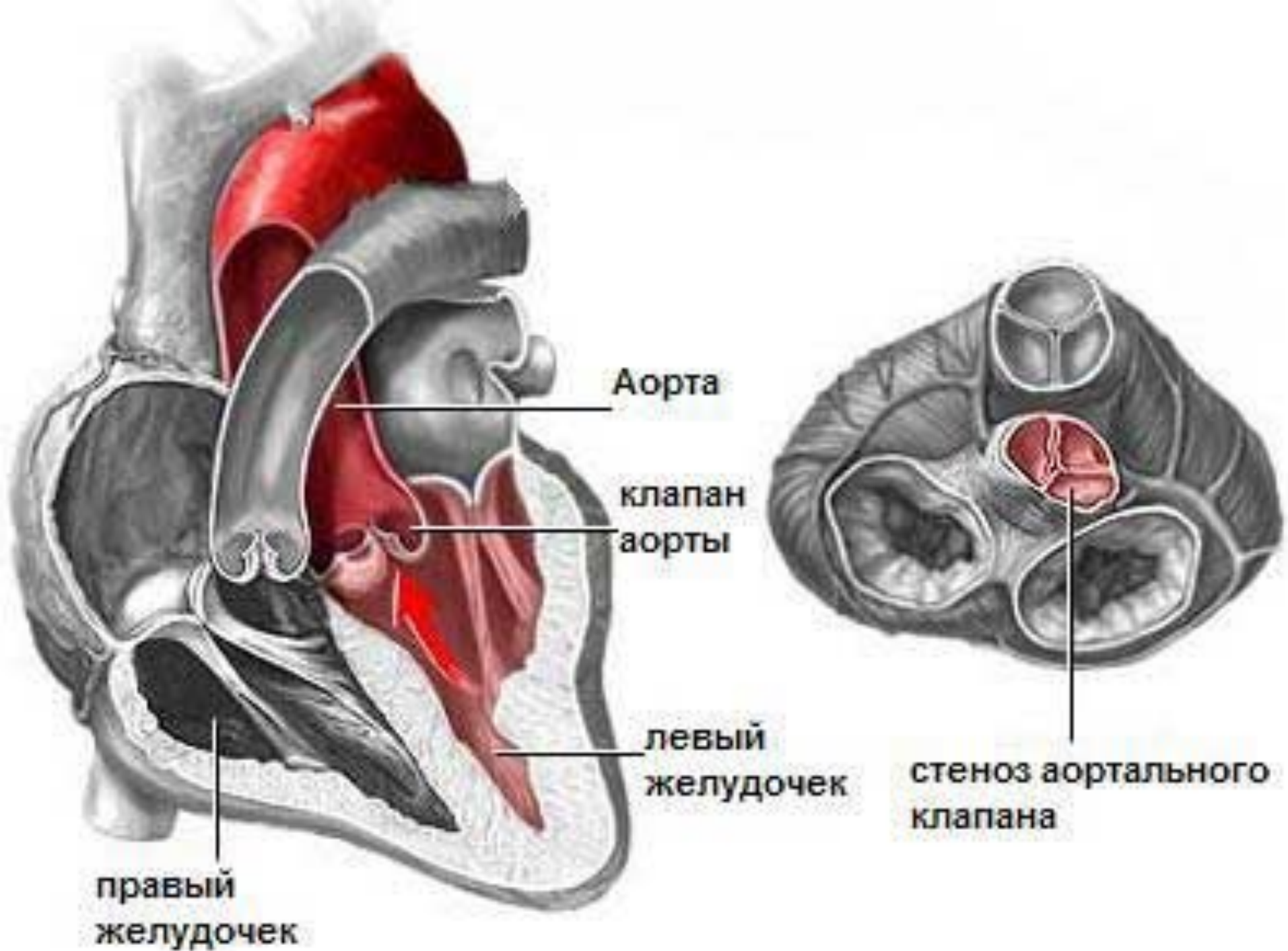
КОАРКТАЦИЯ АОРТЫ





ТРАНСПОЗИЦИЯ МАГИСТРАЛЬНЫХ СОСУДОВ







Нормальный аортальный клапан



Аортальный клапан, пораженный стенозом





Нормальное сердце
(продольное сечение)



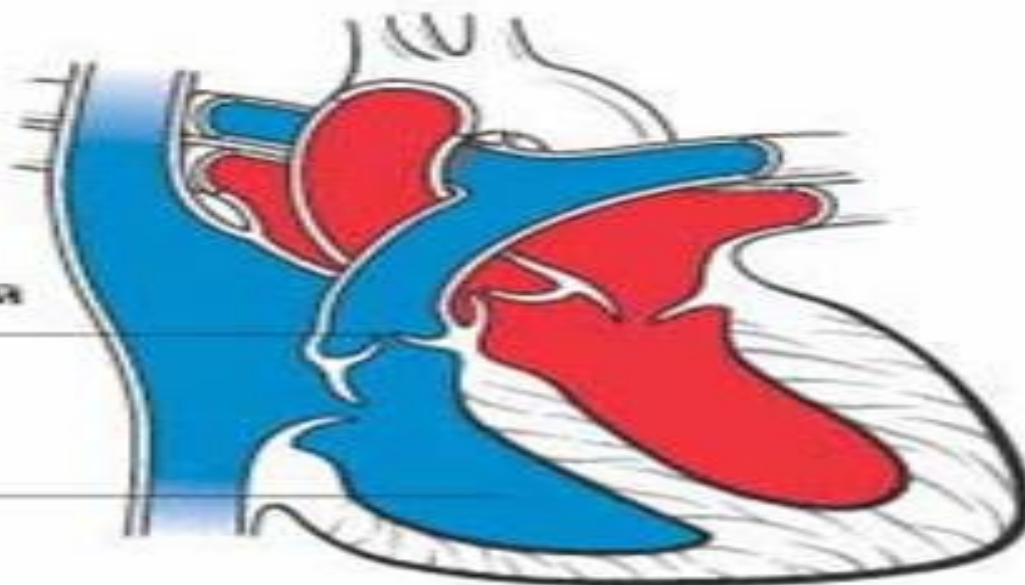
Гипертрофическая
кардиомиопатия

Стеноз легочной артерии

Норма

Клапан легочной артерии

Правый желудочек

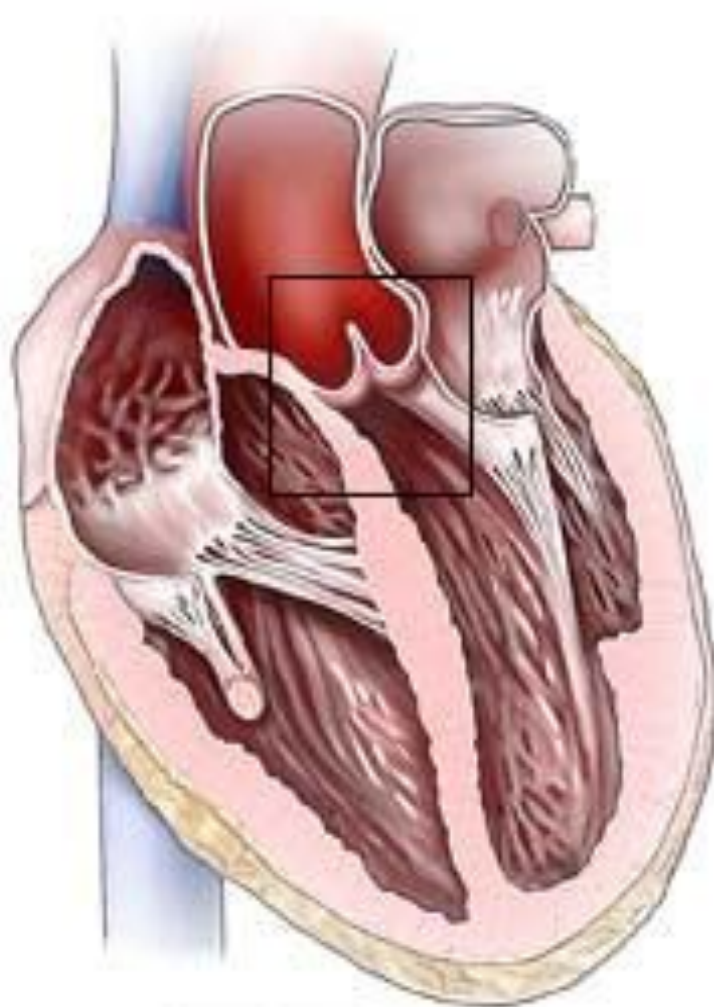


Порок

Стенозированный клапан легочной артерии



Ревматизм



Продольное сечение сердца

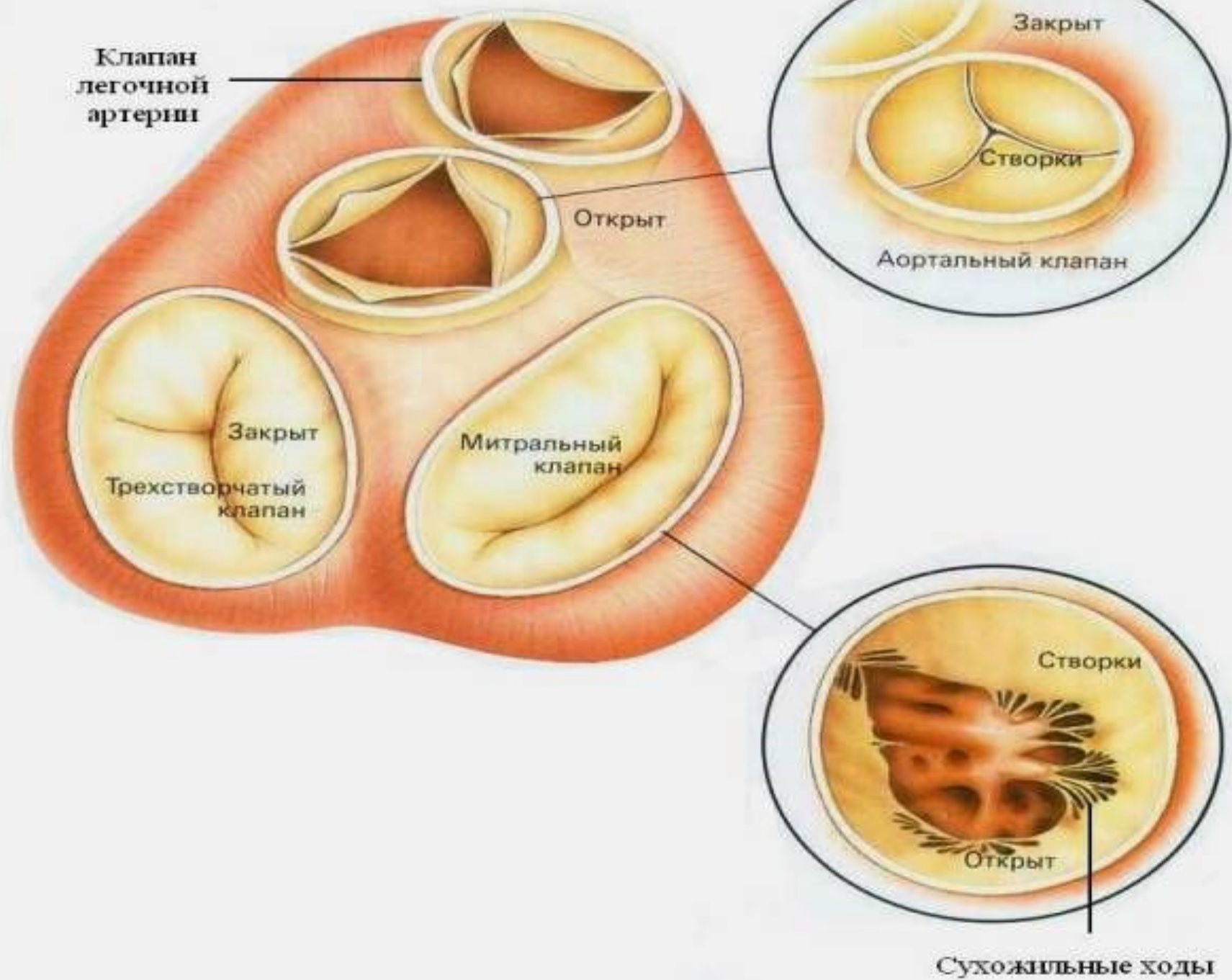


Нормальный аортальный клапан



Зона инфекции в аортальном клапане

Вид клапанов сверху





Ревматоидный артрит (поздняя стадия)

Контрактура Вайнштейна
большого пальца

Локтевое отклонение
пястно-фаланговых суставов

Деформация пальцев в виде
"шеи лебедя"



Поражение центральной нервной системы - малая хорея



Кольцевидная эритема



Профилактика очагов хронической инфекции

