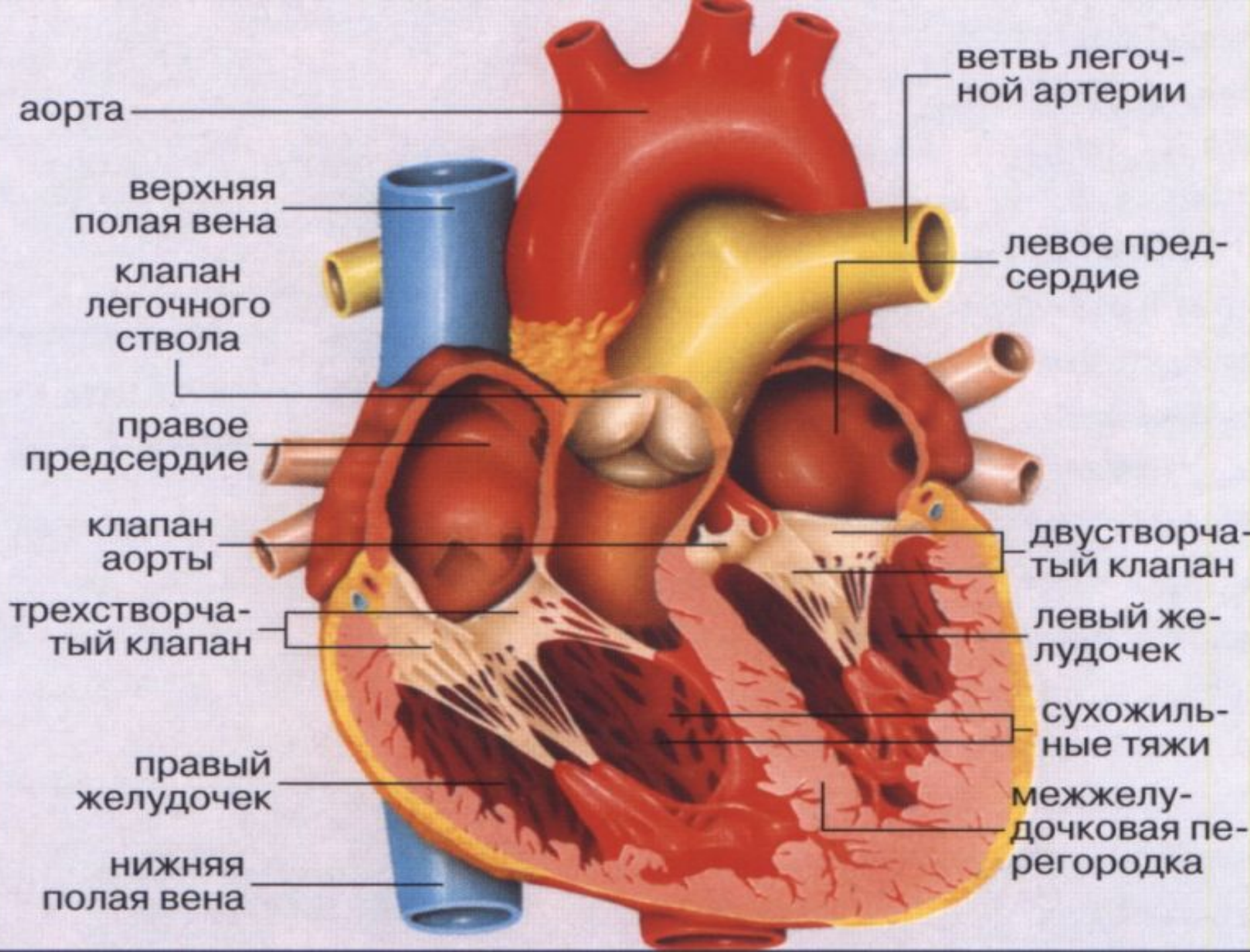




# Врожденные пороки сердца у детей

Комарова С.А.





# СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТАЯ СИСТЕМА

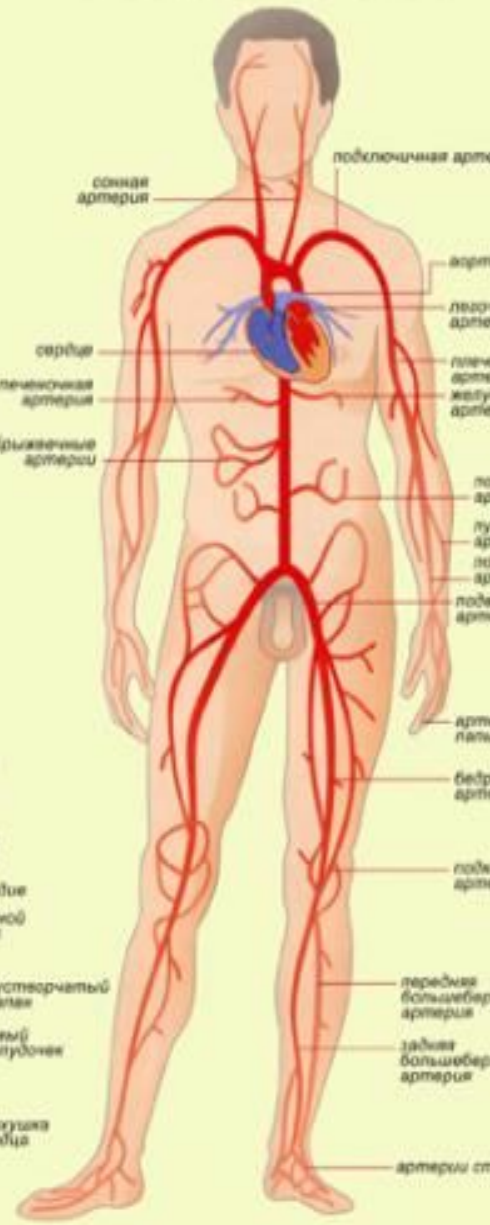
## ВЕНОЗНАЯ СИСТЕМА



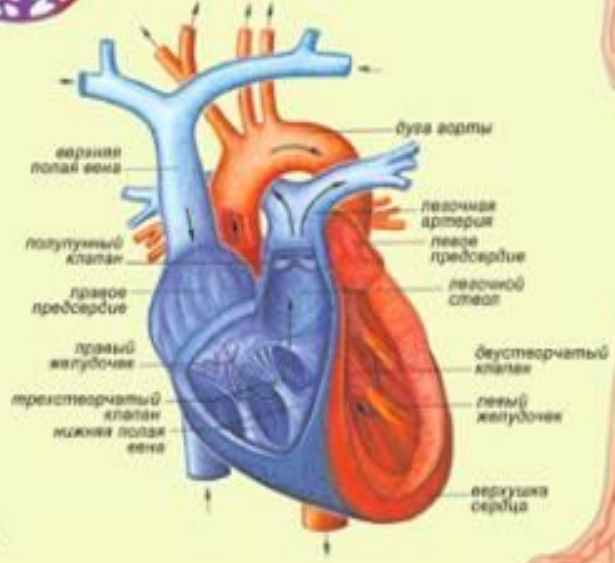
## КРУГИ КРОВООБРАЩЕНИЯ



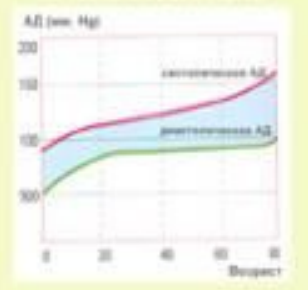
## АРТЕРИАЛЬНАЯ СИСТЕМА



## СТРОЕНИЕ СЕРДЦА

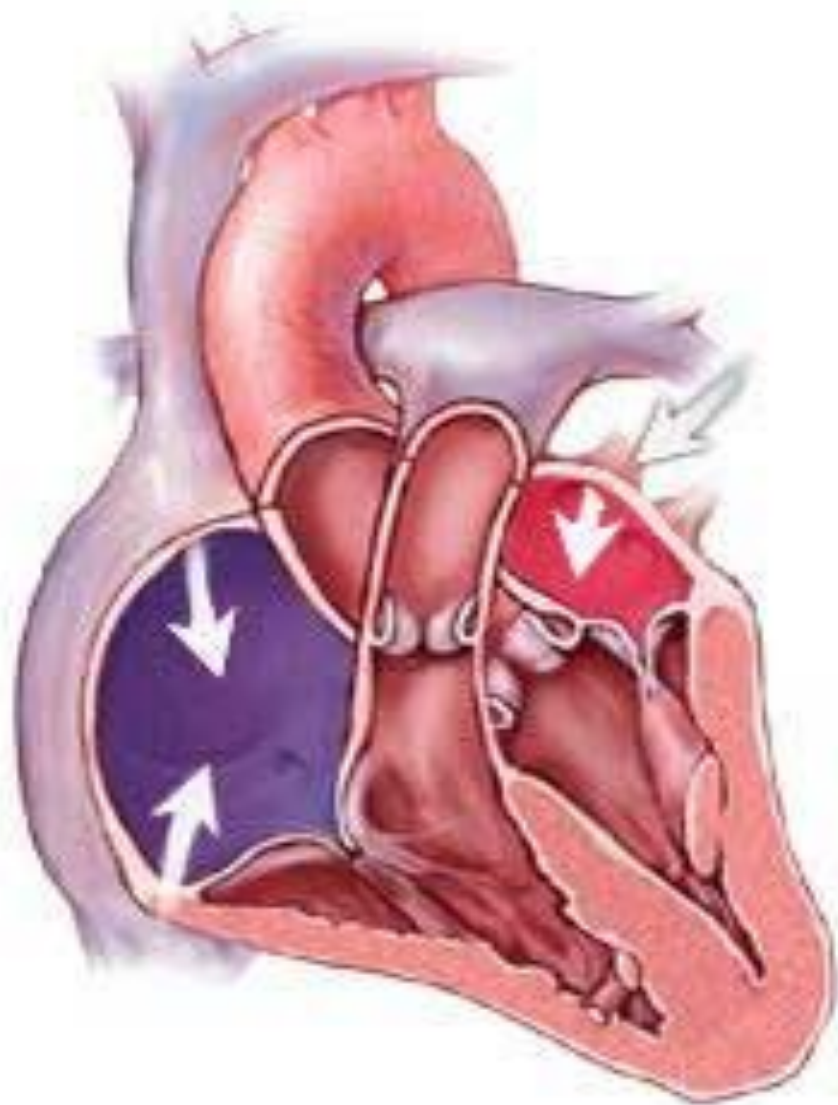


## АРТЕРИАЛЬНОЕ ДАВЛЕНИЕ В РАЗНОМ ВОЗРАСТЕ

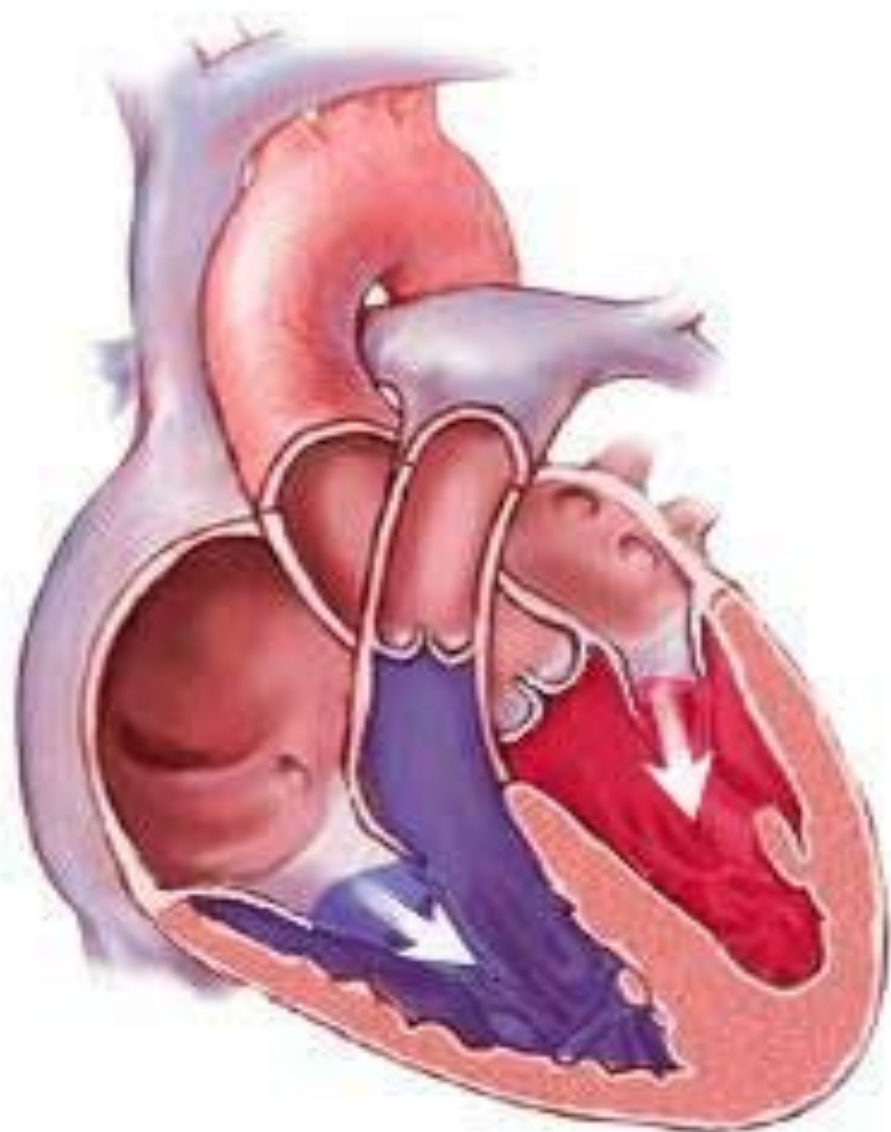


Объем циркулирующей крови от 4,5 до 6 литров  
 Частота сердечных сокращений от 60 до 80 в минуту

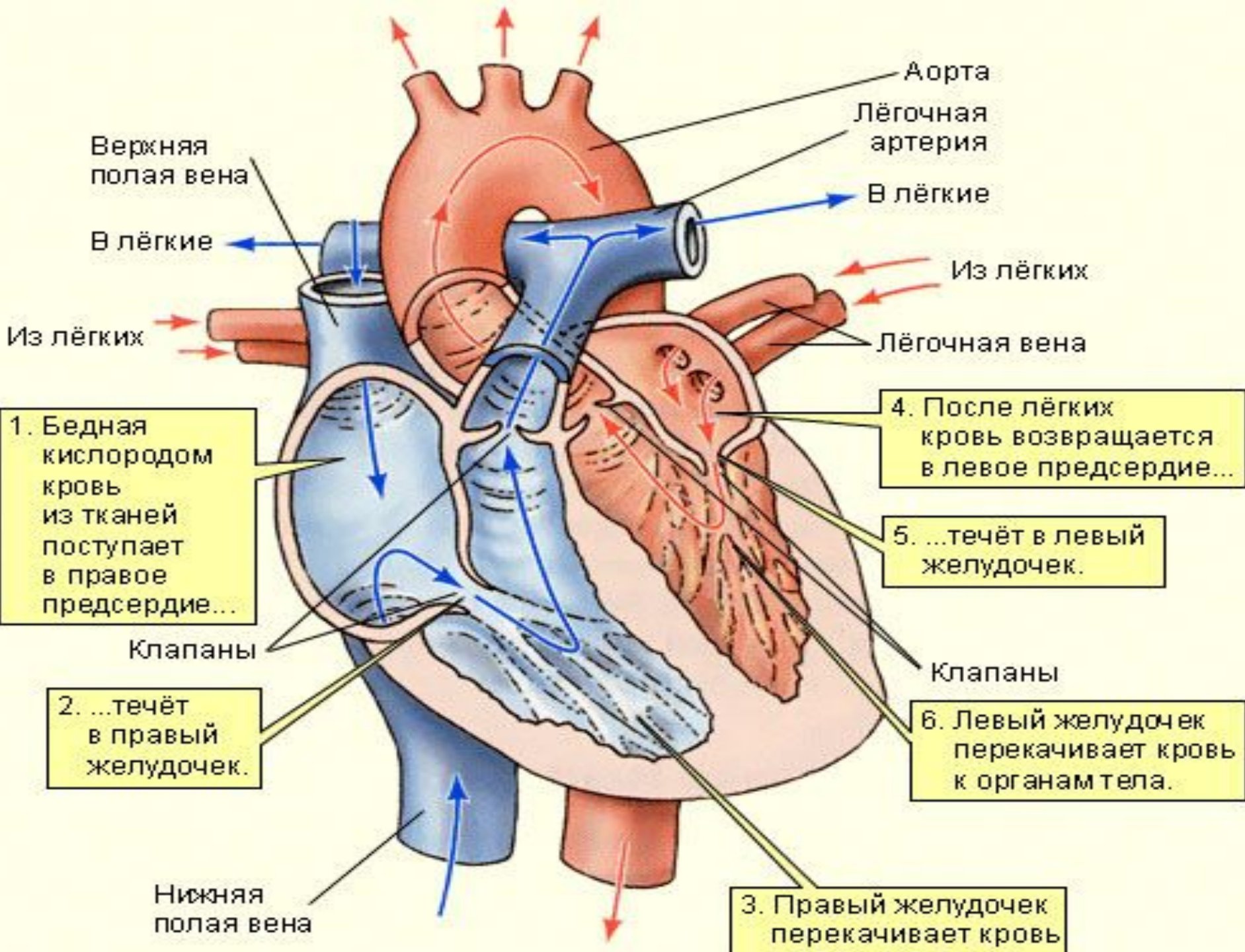
поступление крови  
в предсердия



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.***





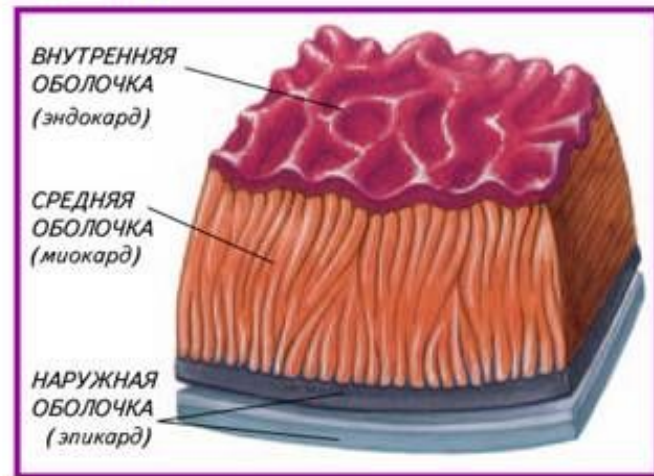
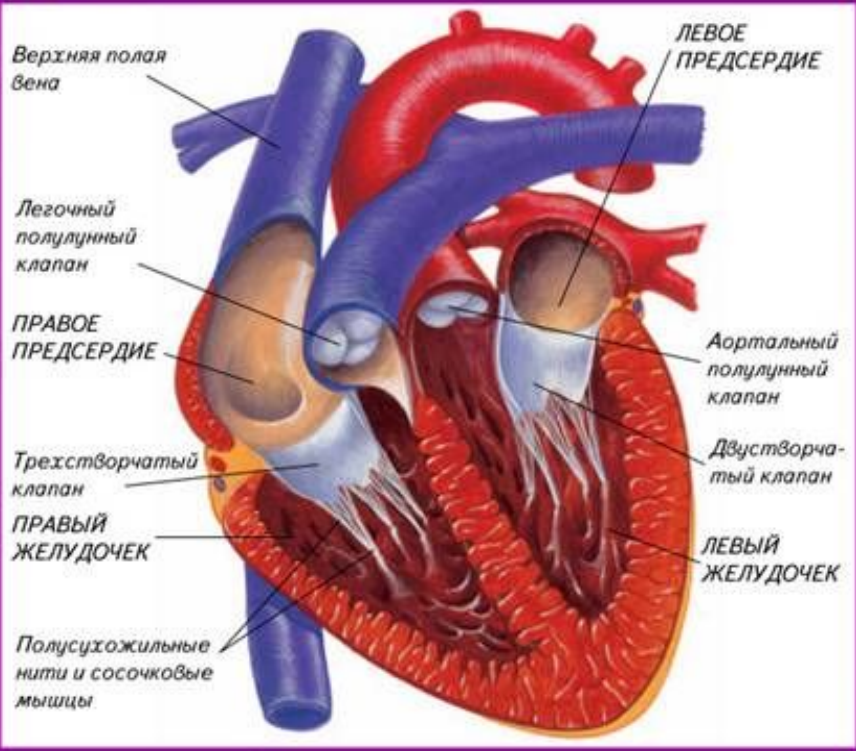
# Строение сердца



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



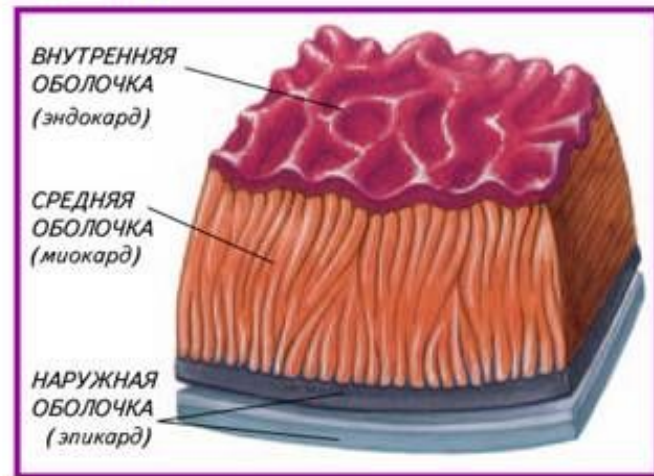
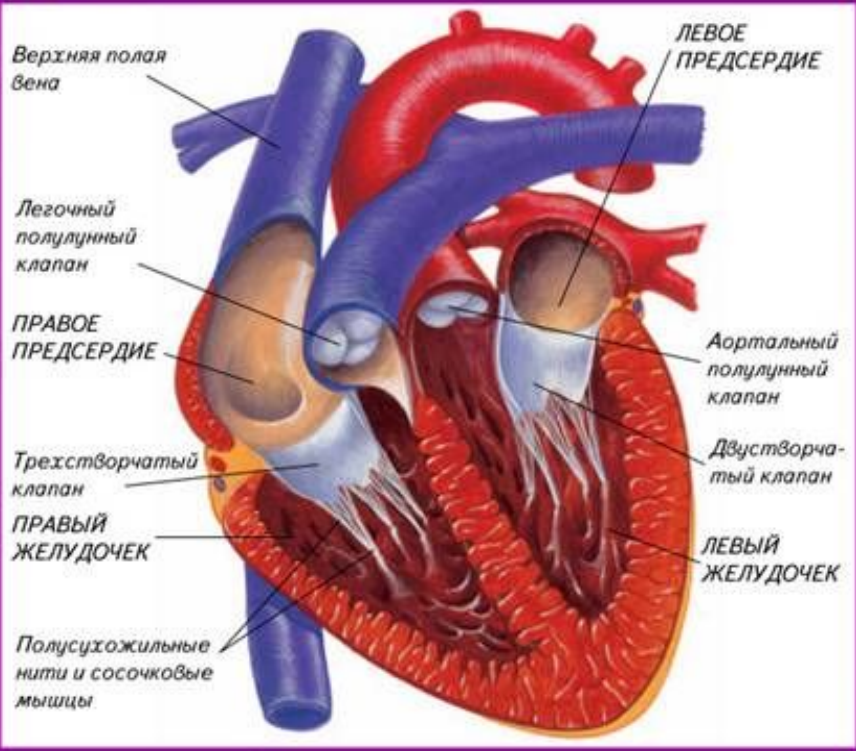
# Строение сердца



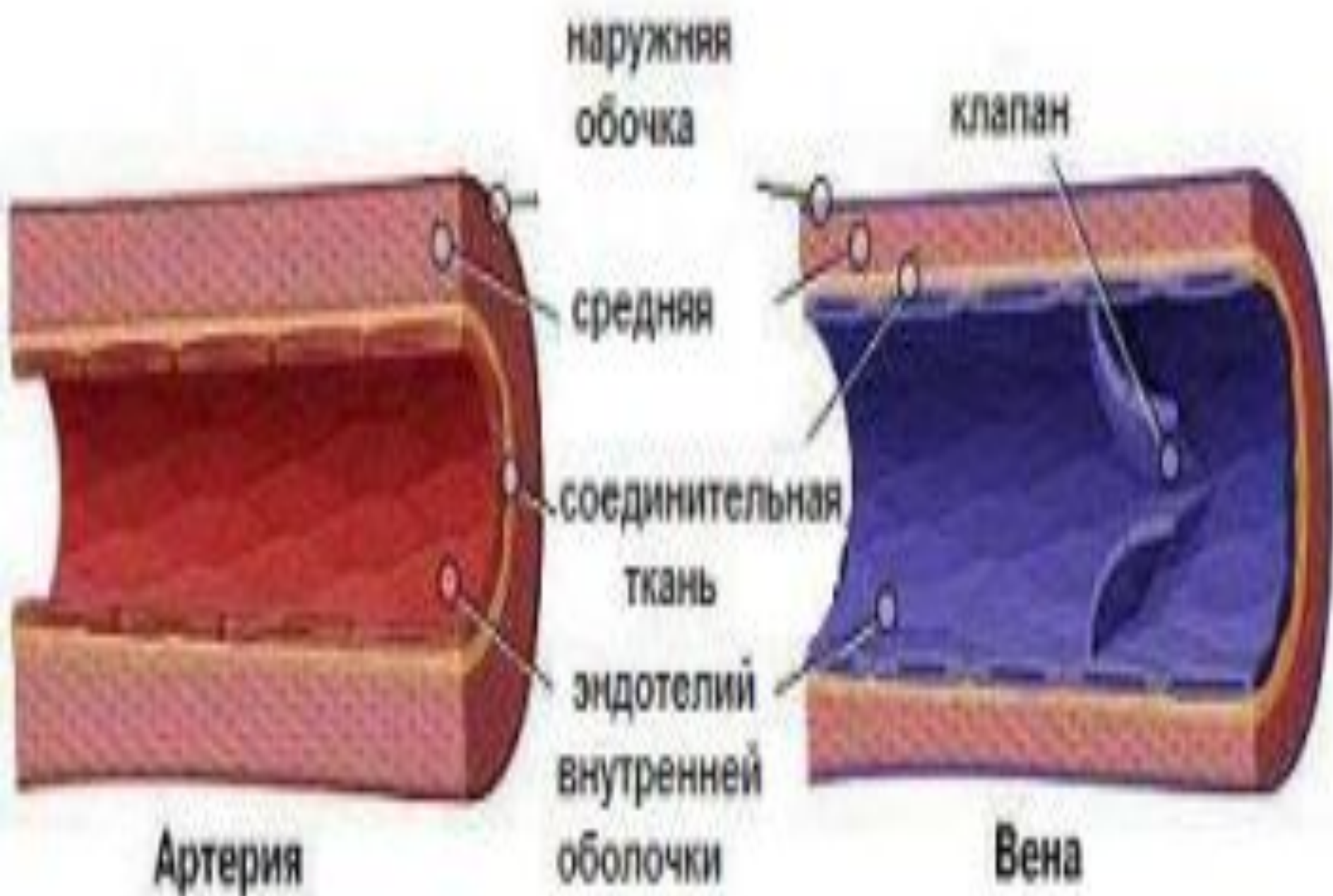
Сердце расположено почти в центре грудной полости и несколько смещено влево. Масса его около 250-300 г.

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

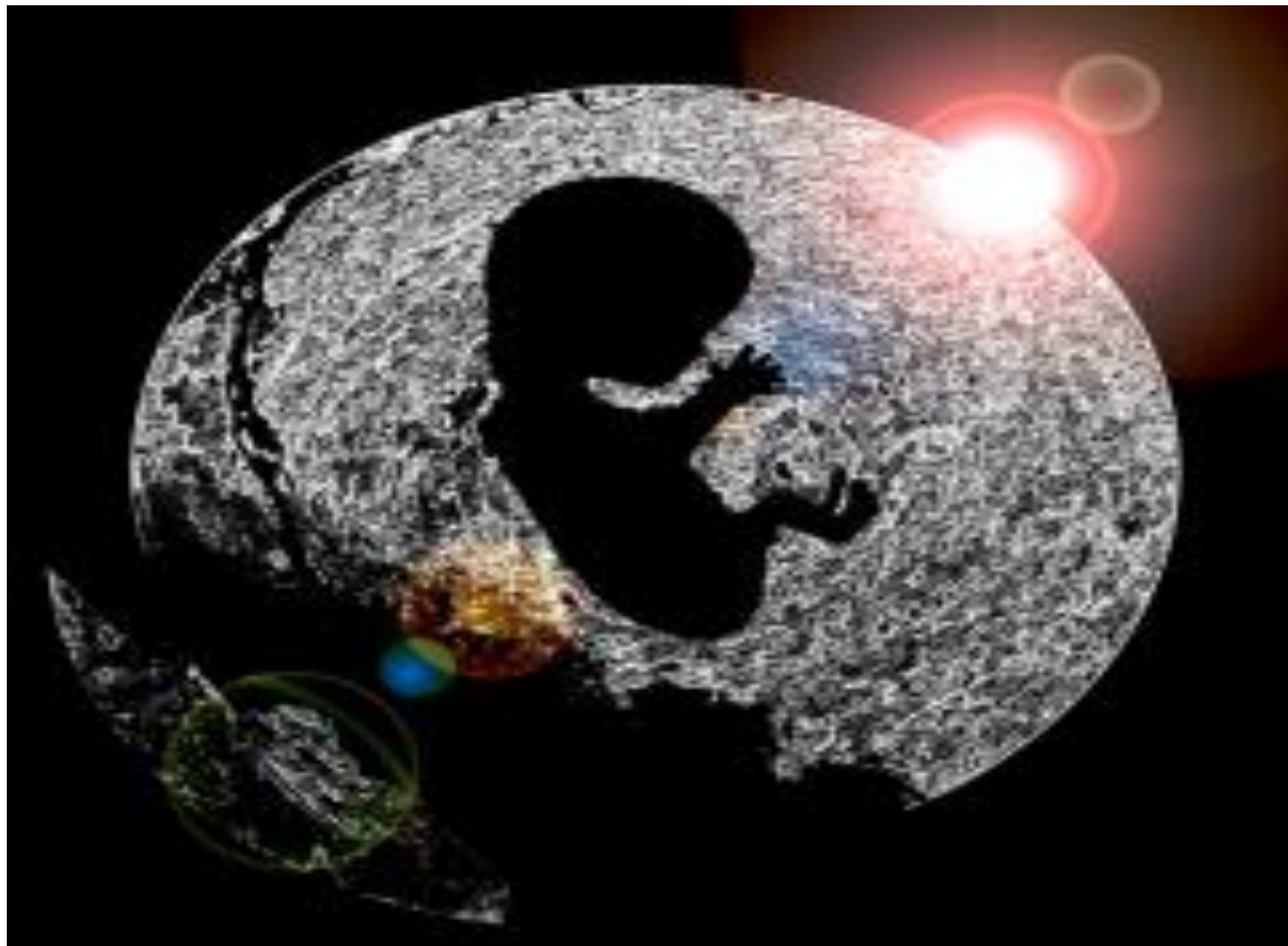
Мышечная стенка желудочков значительно толще стенки предсердий.



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
<b>1</b>	Признаки в покое отсутствуют, после физ. нагрузки: одышка, бледность, перерывы в сосании
<b>2а</b>	Признаки в покое: одышка (ЧДД ↑ не чем на 50%), тахикардия (ЧСС на 10-15% ↑), печень ↑ не более 3-х см, Rg: умеренное ↔ тени с.
<b>2б</b>	ЧДД на 50-70% ↑ N, ЧСС на 15-25% ↑ N, печень ↑ 3-х см из под края реберн. дуги, ↔ размеры С, беспокойство, ↓ аппетита, рвота
<b>3</b>	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

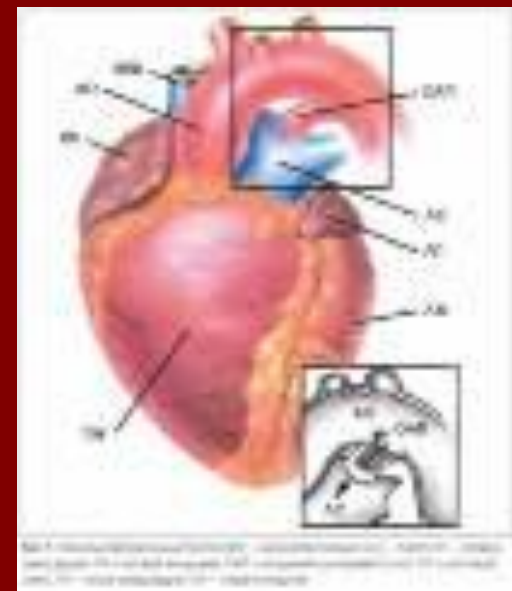
- «Закрытые» операции;
- «Открытые» операции;
- Рентгенохирургические;
- Экстенные;
- Неотложные;
- Плановая;
- Радикальная;
- Паллиативная.



# 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<sub>s</sub> - 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

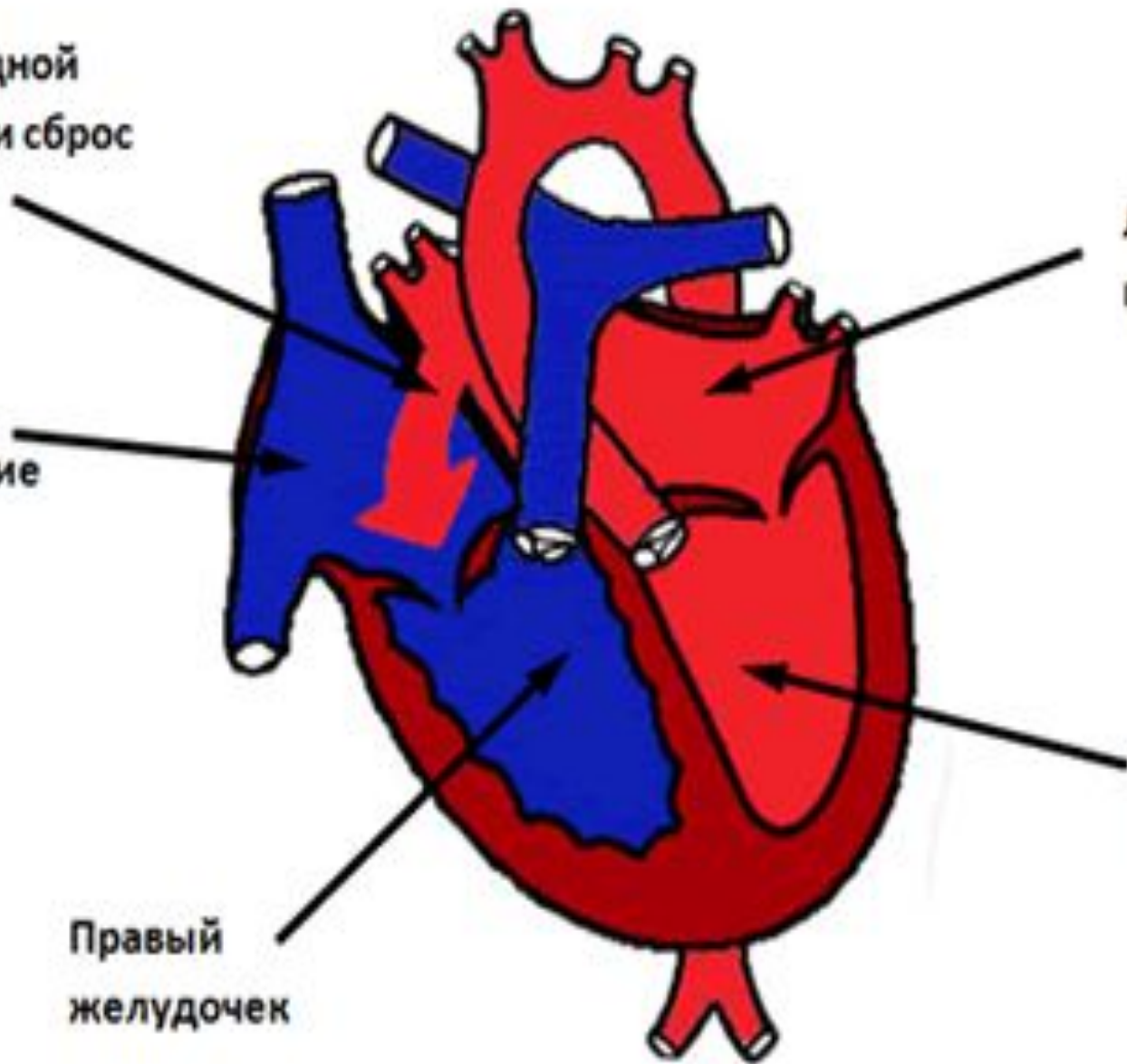
Дефект  
межпредсердной  
перегородки и сброс  
крови

Правое  
предсердие

Левое  
предсердие

Правый  
желудочек

Левый  
желудочек



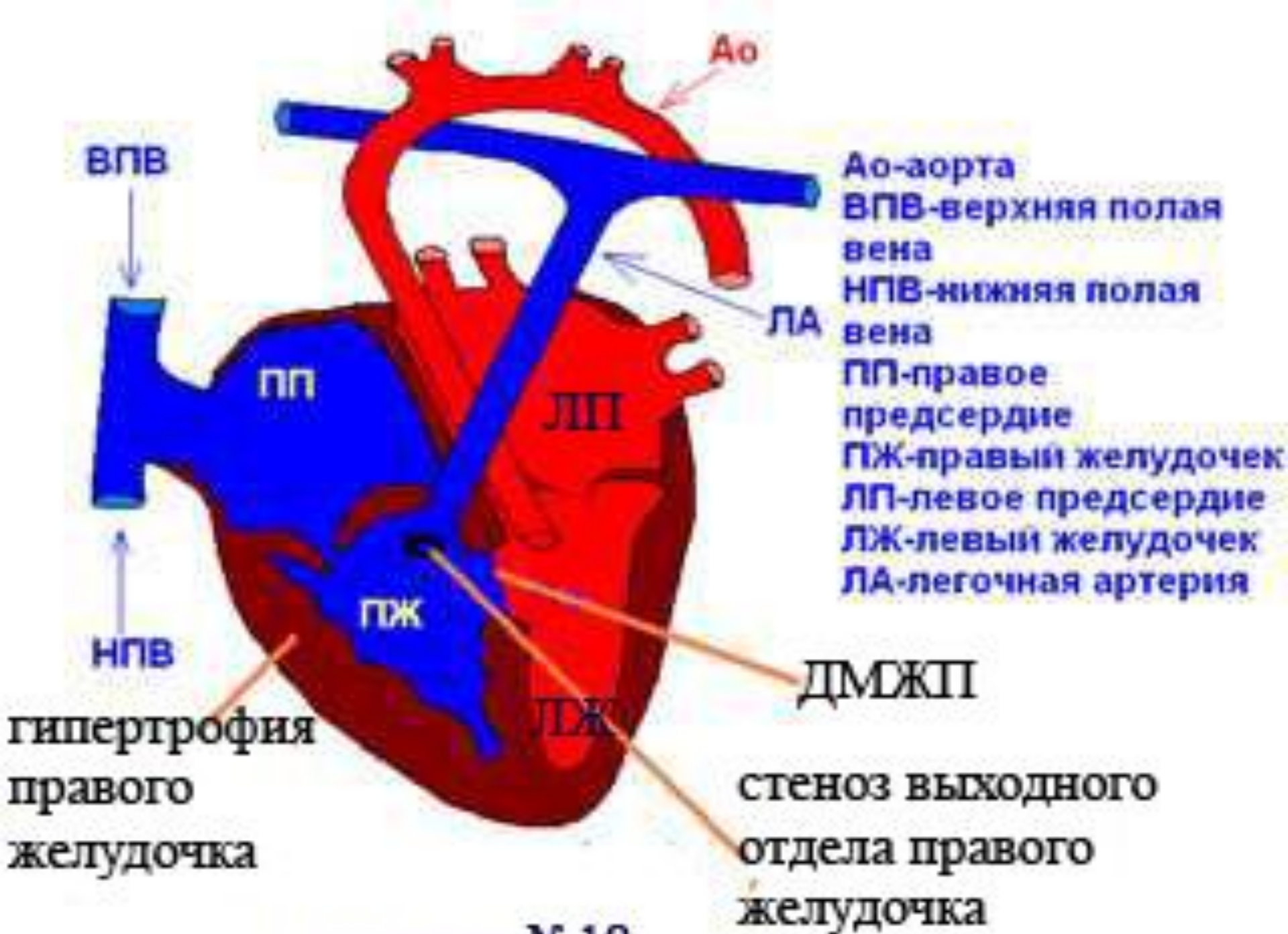
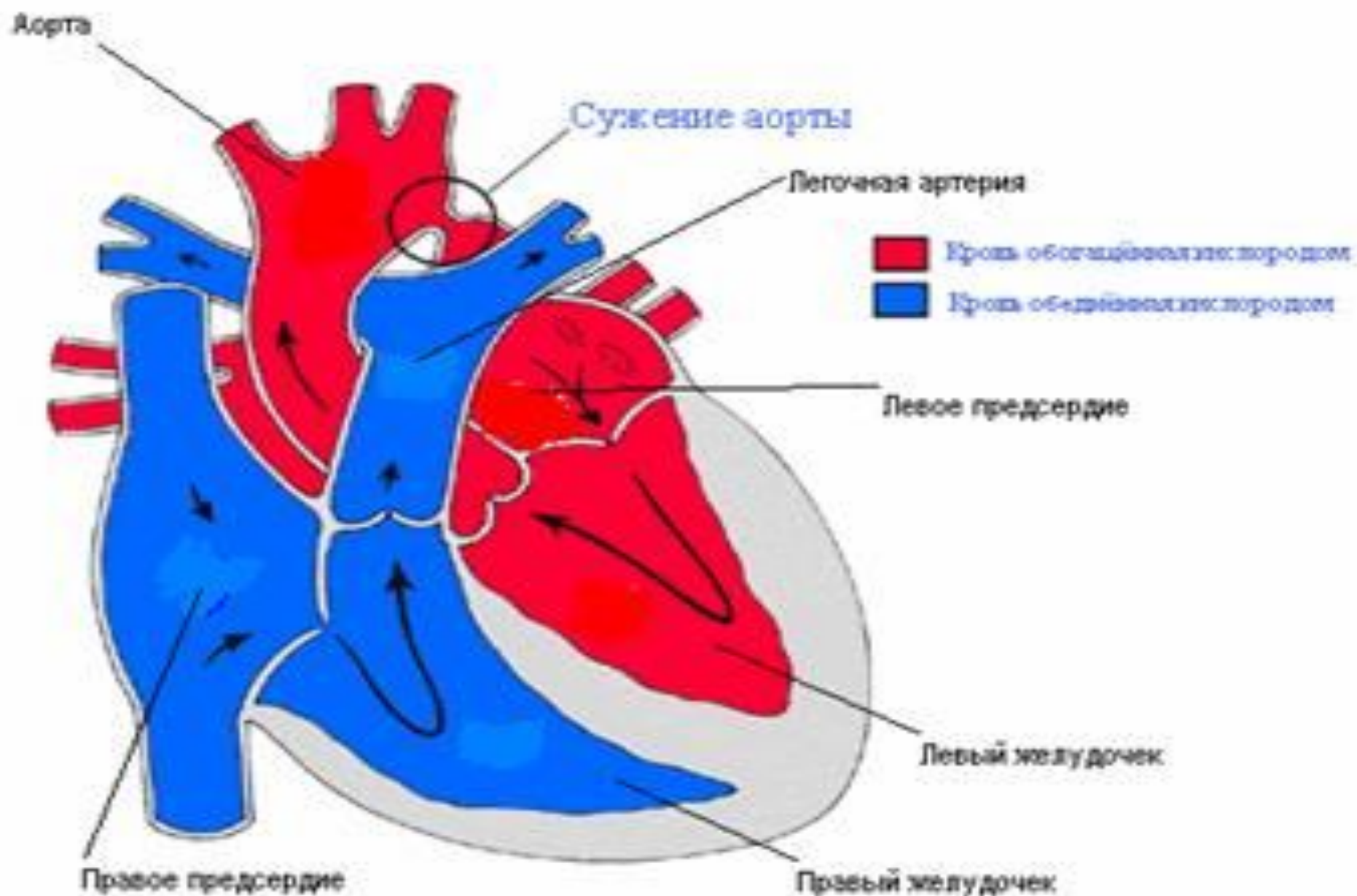


рисунок №18

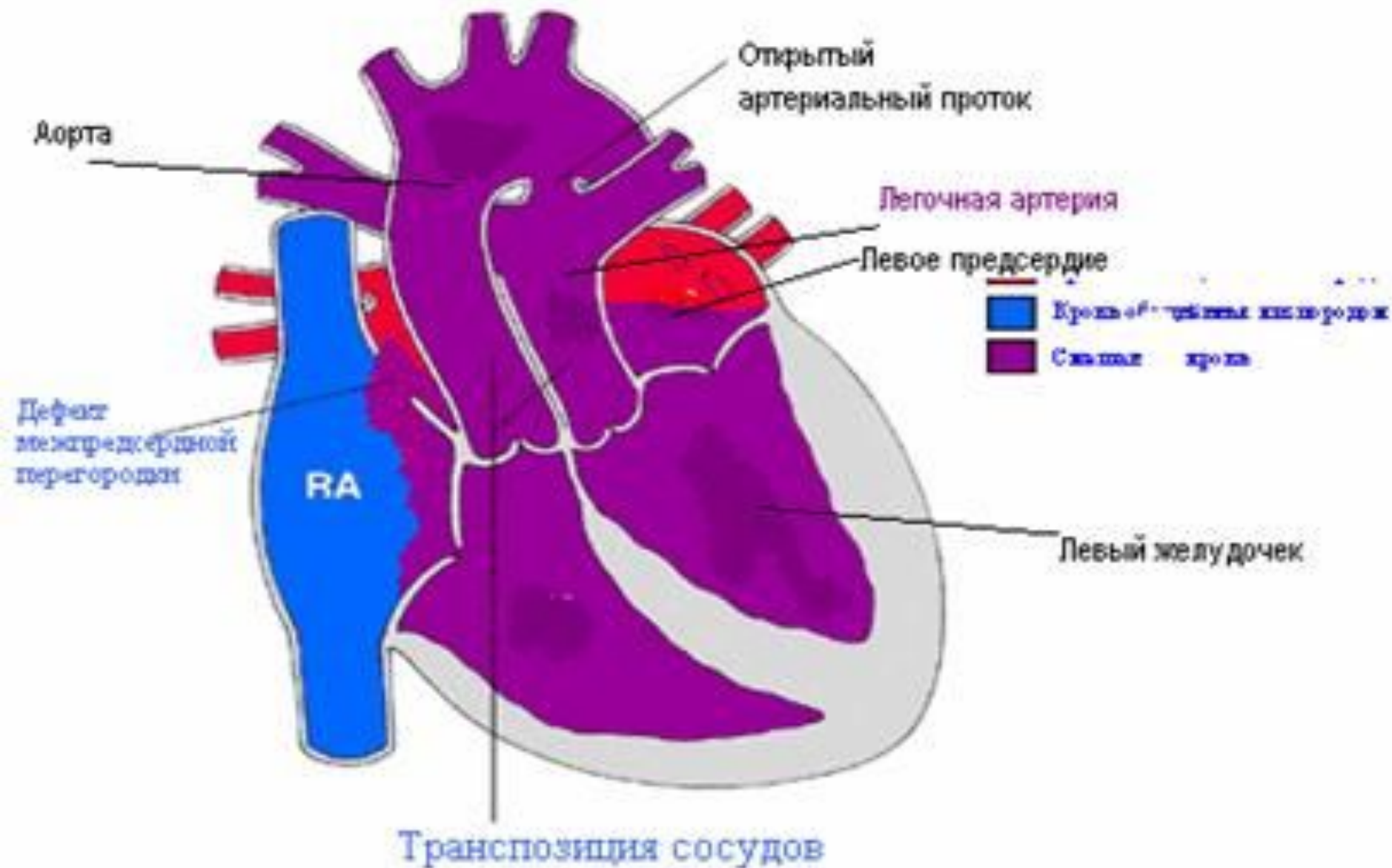


## КОАРКТАЦИЯ АОРТЫ

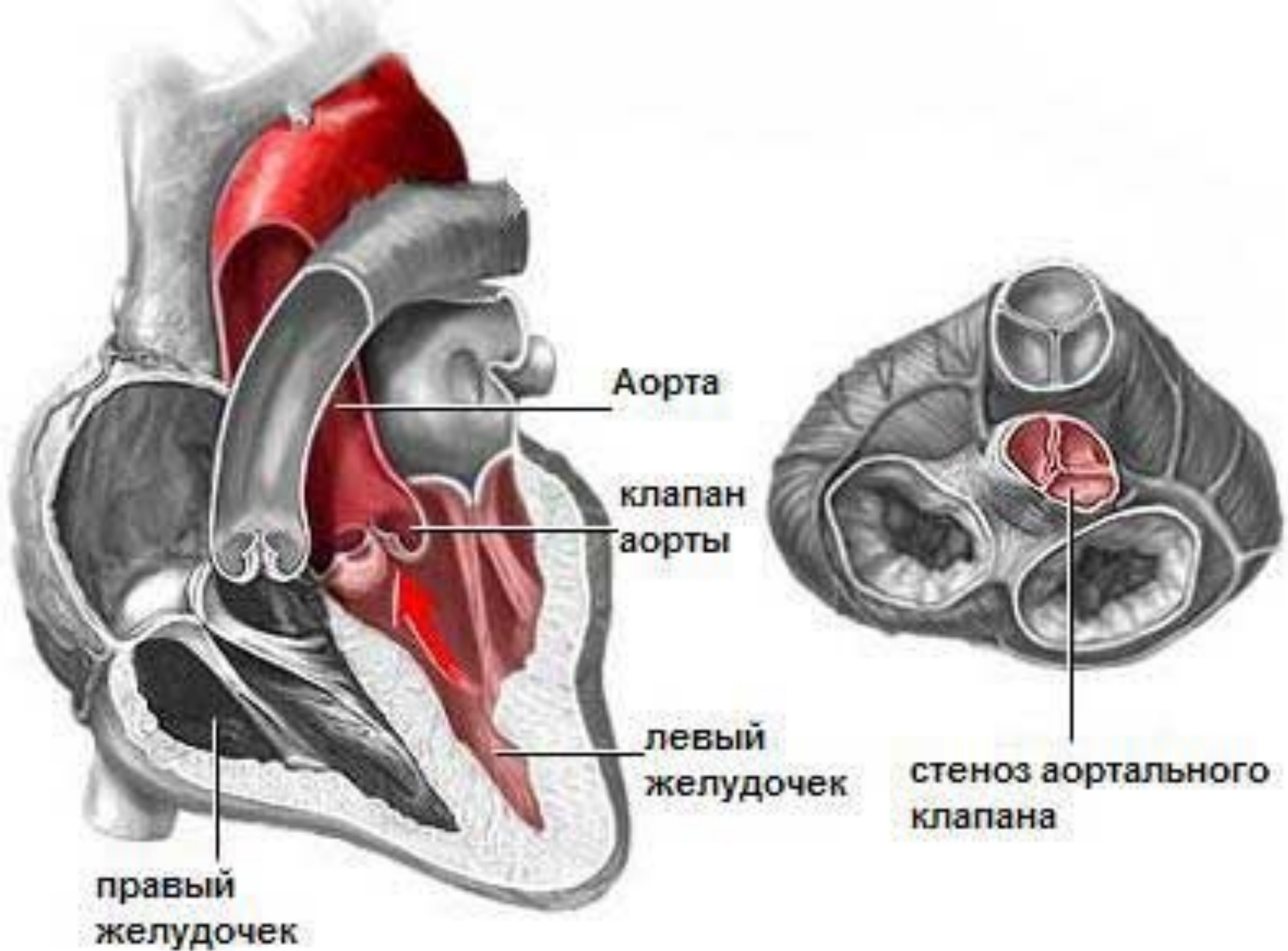




# ТРАНСПОЗИЦИЯ МАГИСТРАЛЬНЫХ СОСУДОВ









Нормальный аортальный клапан



Аортальный клапан, пораженный стенозом





Нормальное сердце  
(продольное сечение)



Гипертрофическая  
кардиомиопатия

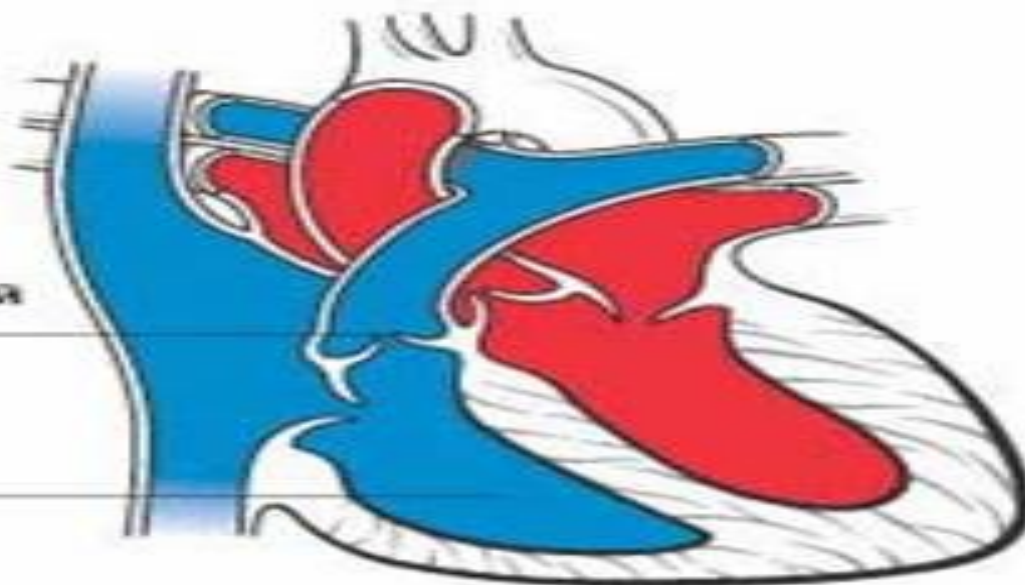


# Стеноз легочной артерии

Норма

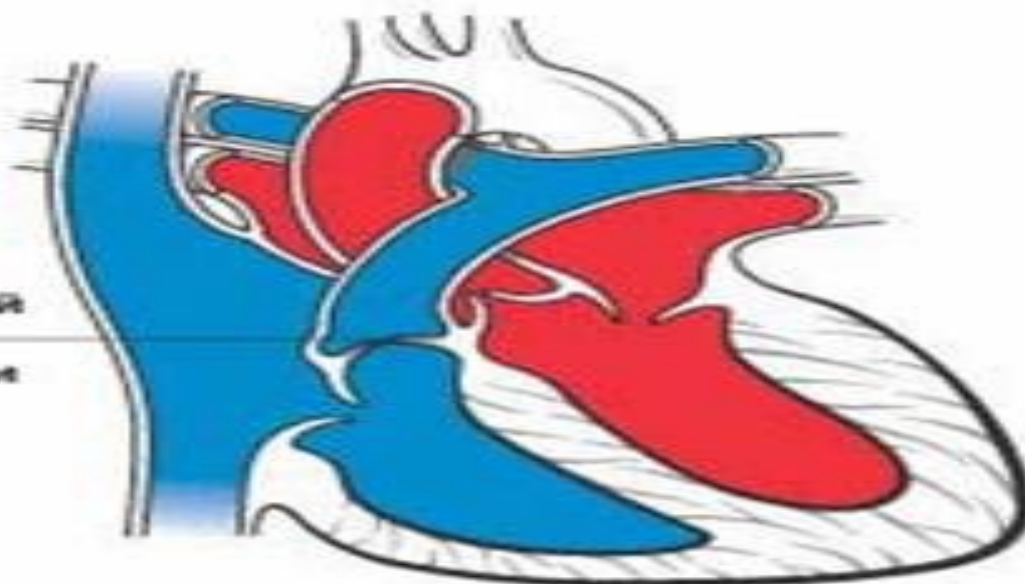
Клапан легочной артерии

Правый желудочек

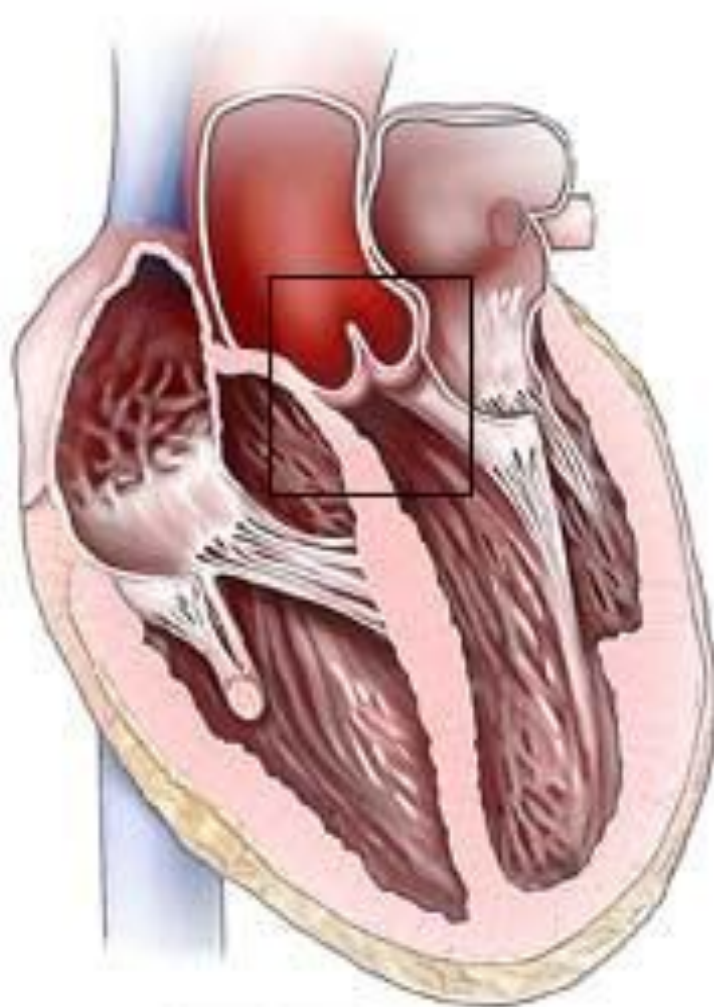


Порок

Стенозированный клапан легочной артерии



# Ревматизм



Продольное сечение сердца

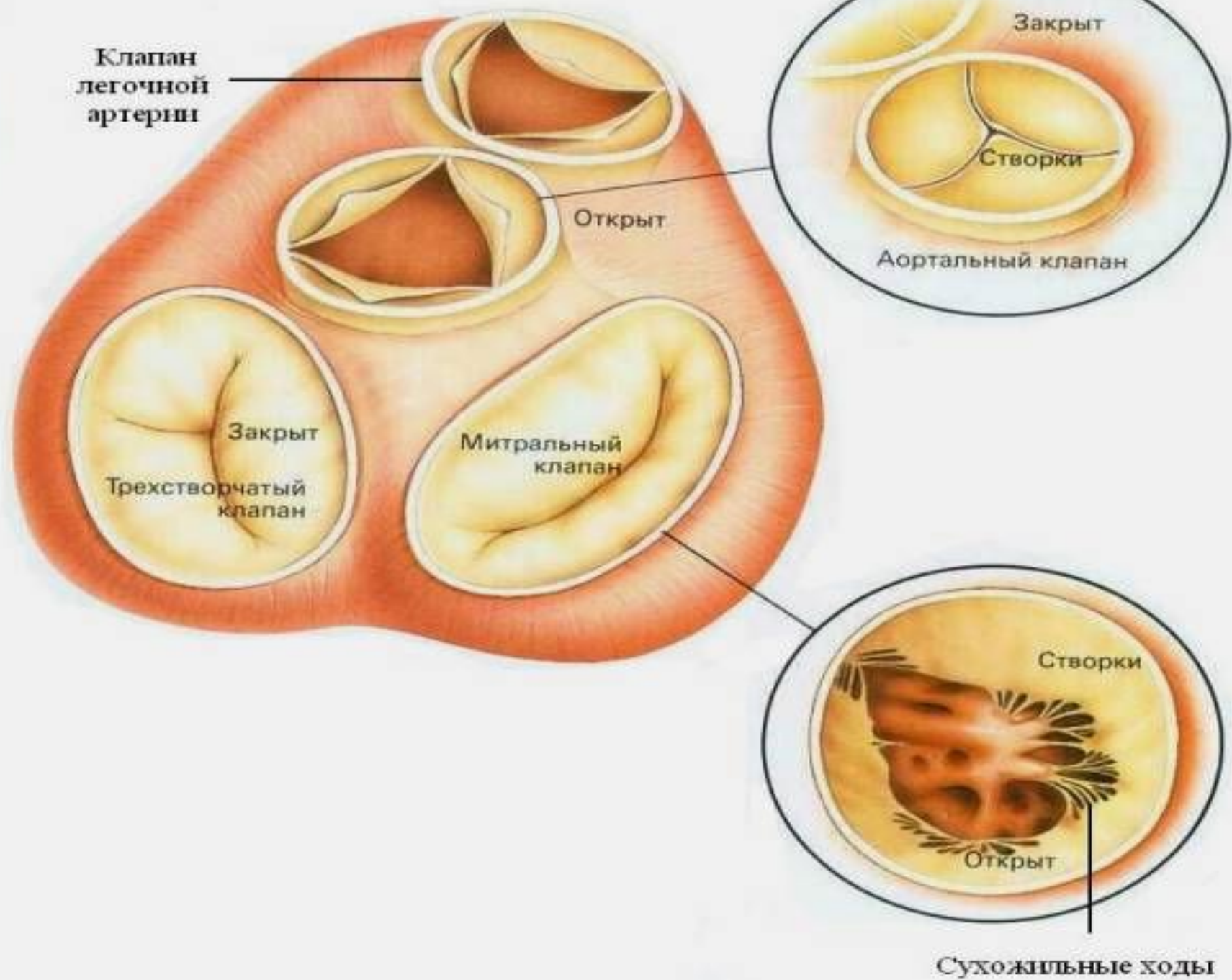


Нормальный аортальный клапан



Зона инфекции в аортальном клапане

# Вид клапанов сверху





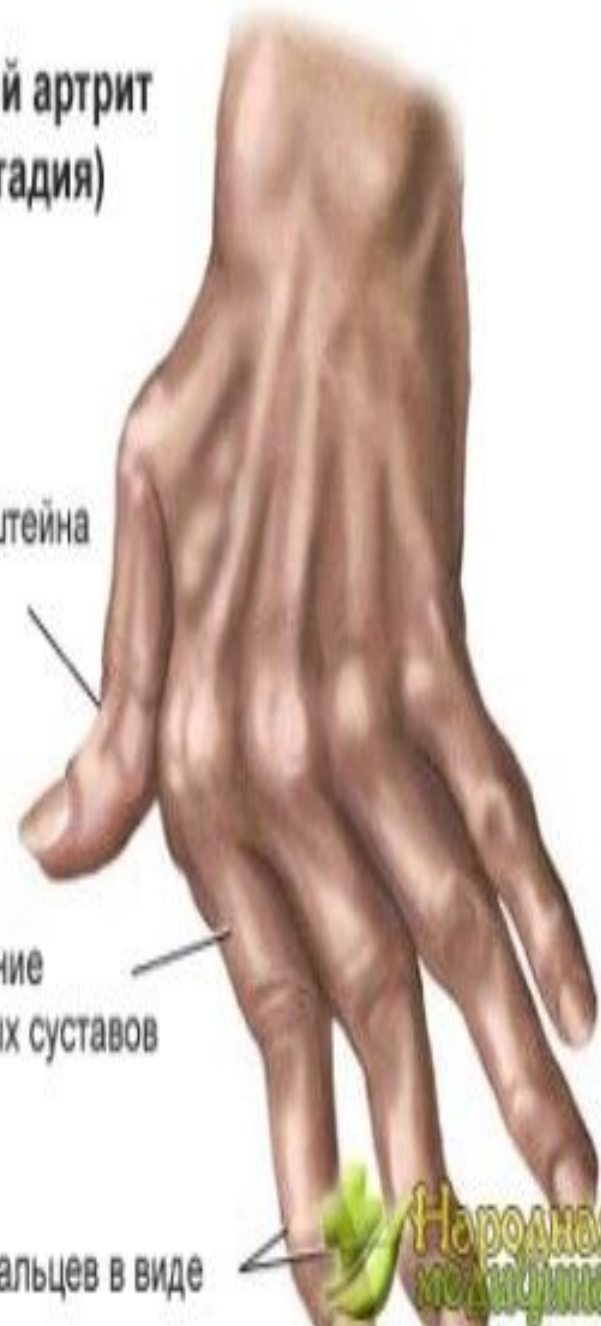


## Ревматоидный артрит (поздняя стадия)

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

