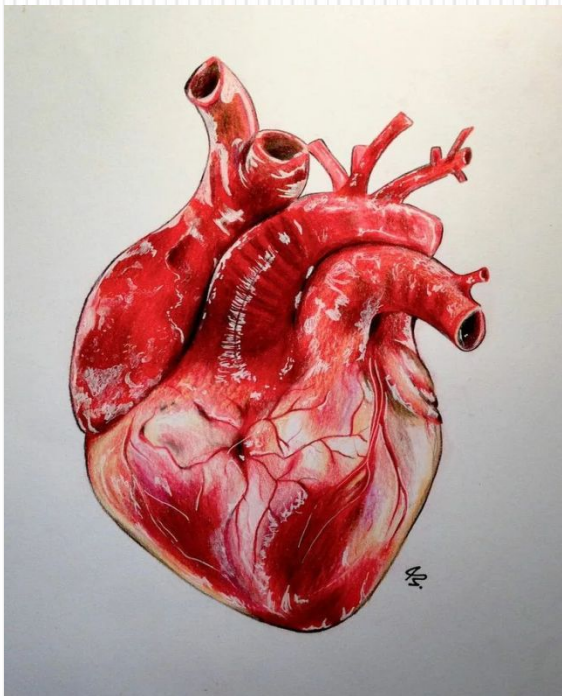


ФГАОУ ВО «Крымский федеральный университет
им. В.И. Вернадского»
Медицинская академия имени С. И. Георгиевского

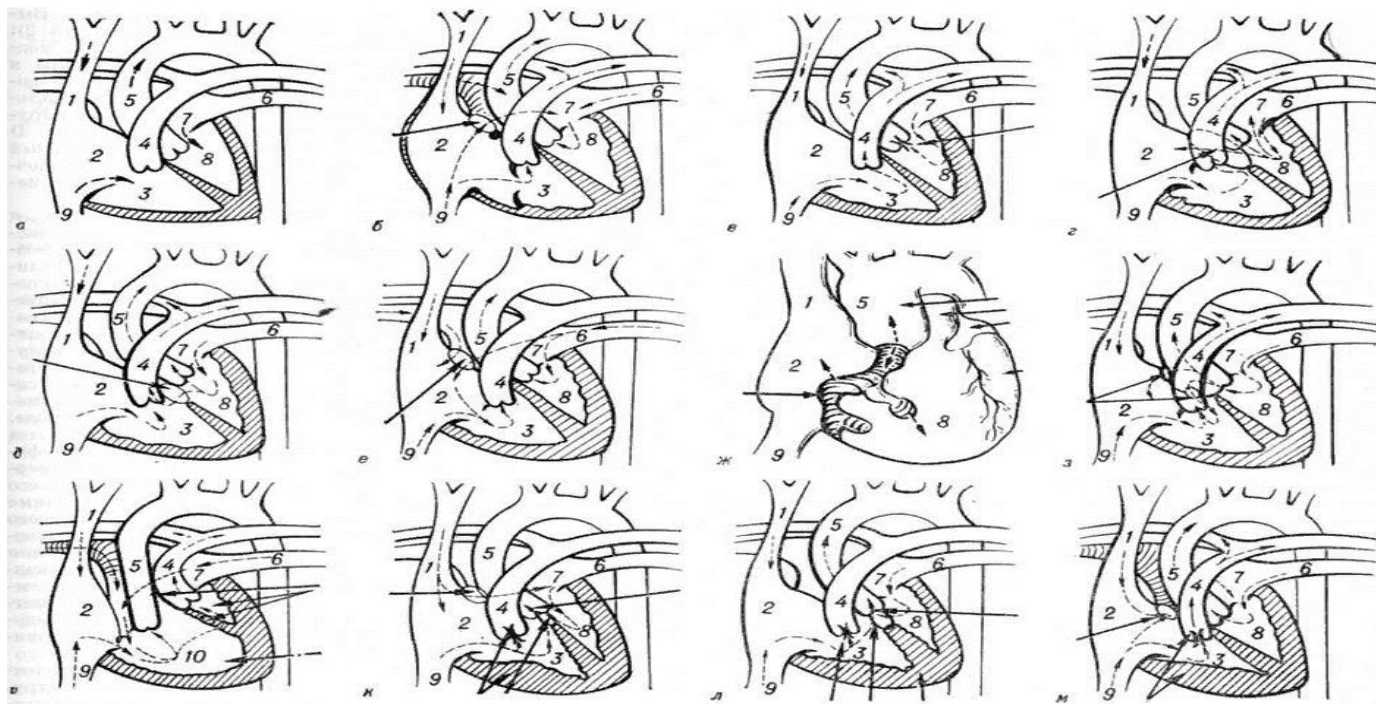
Кафедра терапии

Врожденные пороки сердца



Подготовила студентка 4курса
1 медицинского факультета 165 В гр
Савлук Н.А.

Врожденные пороки сердца представляют собой аномалии структуры и (или) функции сердечно-сосудистой системы, возникающие в результате нарушения ее эмбрионального развития.

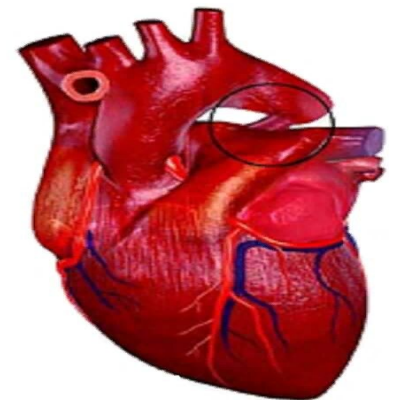


Классификация

I. Пороки с неизменным (или мало измененным) легочным кровотоком: аномалии расположения сердца, аномалии дуги аорты, ее коарктация, стеноз аорты; недостаточность клапана легочного ствола; митральный стеноз, атрезия и недостаточность клапана; трехпредсердное сердце, пороки венечных артерий и проводящей системы сердца.

II. Пороки с гиперволемией малого круга кровообращения:

- 1) не сопровождающиеся ранним цианозом - открытый артериальный проток, дефекты межпредсердной и межжелудочковой перегородок, синдром Лютамбаше, аортолегочный свищ;
- 2) сопровождающиеся цианозом - трикуспидальная атрезия с большим дефектом межжелудочковой перегородки, открытый артериальный проток с выраженной легочной гипертензией и током крови из легочного ствола в аорту.

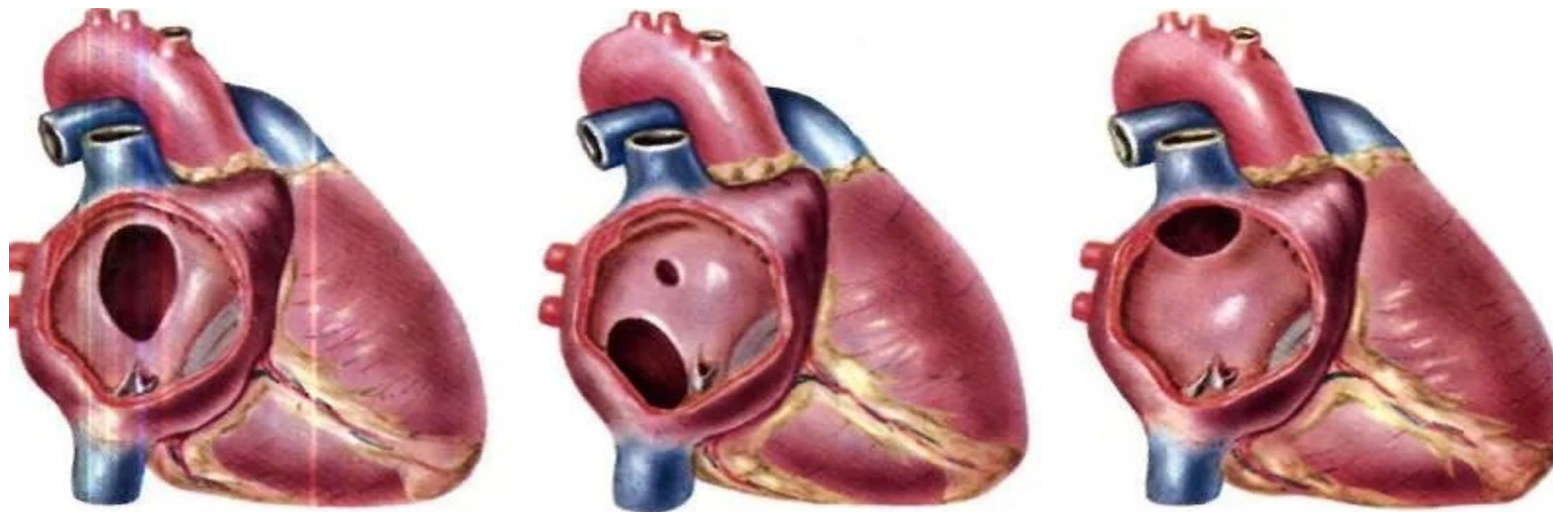


III. Пороки с гиповолемией малого круга кровообращения:

1) не сопровождающиеся цианозом - изолированный стеноз легочного ствола;

2) сопровождающиеся цианозом - триада, тетрада и пентада Фалло, трикуспидальная атрезия с сужением легочного ствола или малым дефектом межжелудочковой перегородки, аномалия Эбштейна (смещение створок трикуспидального клапана в правый желудочек), гипоплазия правого желудочка.

IV. Комбинированные пороки с нарушением взаимоотношений между различными отделами сердца и крупными сосудами: транспозиция аорты и легочного ствола (полная и корригированная), их отхождение от одного из желудочков, синдром Тауссиг - Бинга, общий артериальный ствол, трехкамерное сердце с единым желудочком и др.



Клинические проявления

● Кардиальный синдром:

- жалобы на боли в области сердца;
- сердцебиение, перебои в работе сердца и т.д.

● Синдром сердечной недостаточности:

- одышечно-цианотические приступы.

● Синдром хронической системной гипоксии:

- отставание в росте и развитии;
- симптомы барабанных палочек и часовых стёкол.

● Синдром дыхательных расстройств:

- одышку.

Диагностика

- **Анамнез:** может протекать бессимптомно, утомляемость, симптомы сердечной недостаточности, одышка при физической нагрузке, частые респираторные заболевания.
- **Физикальное обследование:**

Осмотр: субтильное телосложение больных (снижение массы тела) или малый рост. Телосложение взрослого человека в таких случаях напоминает телосложение ребенка. У части таких пациентов имеется различной степени цианоз. В некоторых случаях больные попадают к врачу, когда у них появляется сердечная недостаточность с отеками и увеличением печени.
- **Пальпаторно:** изменения АД и характеристик периферического пульса, изменение характеристик верхушечного толчка при гипертрофии/дилатации левого желудочка, появление сердечного толчка при гипертрофии/дилатации правого желудочка, систолическое/диастолическое «кошачье мурлыканье» при стенозах;
- **Перкуторно:** расширение границ сердца соответственно расширенным отделам;
- **Аускультация:** на первый план в клинической картине при ВПС выступает грубый, чаще всего систолический шум в области сердца, который выслушивается с детства. Локализация этого шума чаще всего слева от грудины во 2-м, 3-м, 4-м межреберьях. У некоторых больных шума нет, но они рассказывают о шуме, который у них выслушивался в детстве, а затем исчез. Такая ситуация возникает, например, при выравнивании давления в желудочках при дефекте межпредсердной перегородки, сброс прекращается и шум на какое-то время исчезает.

Лабораторные исследования:

- **Перечень основных лабораторных исследований:**

- определение группы крови по системам АВО;
- определение резус-фактора;
- общий анализ крови;
- общий анализ мочи;
- биохимический анализ крови (натрий, калий, глюкоза, мочеви́на, креатинин, общий белок, альбумин, преальбумин, общий билирубин (прямой, непрямой), ЛДГ, АСТ, АЛТ, СРБ, холестерин, ХЛВП, ХЛНП, триглицериды, амилаза, ферритин, сывороточное железо, трансферрин, ГГТП, щелочная фосфатаза)
- электролиты крови (магний, калий, кальций, натрий);
- коагулограмма(АЧТВ, ПВ,МНО, фибриноген);
- определение уровня натрийуретического пептида (далее BNP или про-BNP или ANP) методом ИФА;
- гликолизированный гемоглобин;
- определение гормонов щитовидной железы методом ИФА (ТТГ, Т4, Т3, АТкТПО);
- бактериологическое исследование мокроты с антибиотикограммой (при инфекционном эндокардите)
- бактериологическое исследование носоглотки с антибиотикограммой (при инфекционном эндокардите)
- бактериологическое исследование мочи с антибиотикограммой (при инфекционном эндокардите)
- ИФА инфекции: определение маркеров вирусного гепатита В (HBsAg, anti-HBs, anti-HBscore), гепатита С (anti-HCV, ВИЧ-инфекции (HIVAg/anti-HIV); Реакция Вассермана;

исследования:

● ЭКГ:

· изменения на ЭКГ не являются специфическими для того или иного порока, нередко выявляются случайно и чаще всего представлены признаками выраженной гипертрофии какого-либо отдела сердца, чаще правого желудочка, но иногда - левого, или и того и другого, перегрузки предсердий. Это также может быть и необъяснимая АВ- блокада или другие нарушения ритма или проводимости, которые выявляются с детства. Нередко признаки ВПС впервые выявляются при съемке ЭКГ.

● Суточное мониторирование ЭКГ (Холтеровское мониторирование):

· стандартное Холтеровское мониторирование ЭКГ имеет диагностический смысл лишь в случае наличия симптоматики, вероятно, связанной с наличием аритмий (субъективных ощущений перебоев, сопровождающихся головокружениями, обмороками, синкопэ в анамнезе и др.).

● Обзорная рентгенография органов грудной клетки:

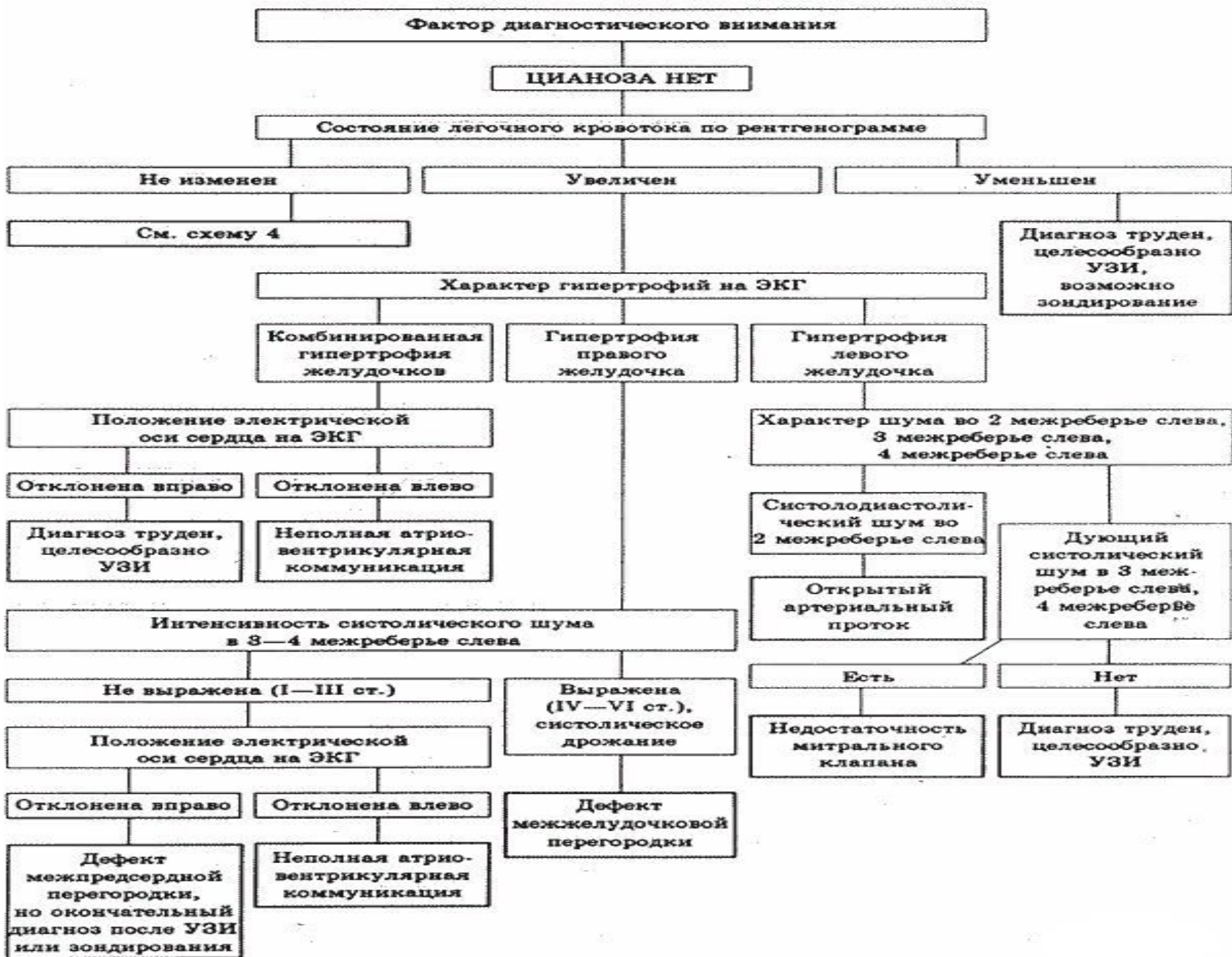
· дилатация правого предсердия и желудочка, дилатация легочной артерии, усиление легочного рисунка.

● Эхокардиография (трансторакальная и чрезпищеводная):

· трансторакальная эхокардиография является основным диагностическим исследованием при ДМПП. Исследование должно включать двухмерное изображение межпредсердной перегородки из парастернального, апикального и субкостального доступов с цветовой доплеровской визуализацией сброса. Позволяет определить место, размер, края дефекта, величину лево-правого шунта: перерыв изображения межпредсердной перегородки, лево-правый (иногда право-левый) сброс крови при цветном доплеровском исследовании, дилатация ПЖ, иногда ПП, различной степени, дилатация ЛА при нормальных или незначительно увеличенных правых камерах сердца, систолическое давление в ПЖ нормальное или незначительно повышено.

● Мультислайсная КТ-ангиография (дополнительным неинвазивный метод визуализации, если результаты ЭхоКГ неубедительны)

возможна прямая визуализация дефекта и легочных вен, могут быть измерены объем и функция ПЖ, также можно выполнить оценку объема шунта.



Лечение

- Немедикаментозное лечение:

режим – полупостельный, исключение физических и психоэмоциональных нагрузок;

диета №10 – Исключение приема большого количества жидкости, соленой, острой и копченной пищи, ограничение приема поваренной соли.



● **Медикаментозное лечение:**

Перечень основных лекарственных препаратов:

- **Ингибиторы АПФ;**
- **антагонисты рецепторов к АП;**
- **β -адреноблокаторы (β -АБ);**
- **антагонисты рецепторов к альдостерону;**
- **диуретики;**
- **сердечные гликозиды**

Перечень дополнительных лекарственных препаратов:

- **непрямые антикоагулянты;**
- **статины;**
- **периферические вазодилататоры;**
- **блокаторы медленных кальциевых каналов;**
- **антиаритмические средства;**
- **антиагреганты.**

СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ

