



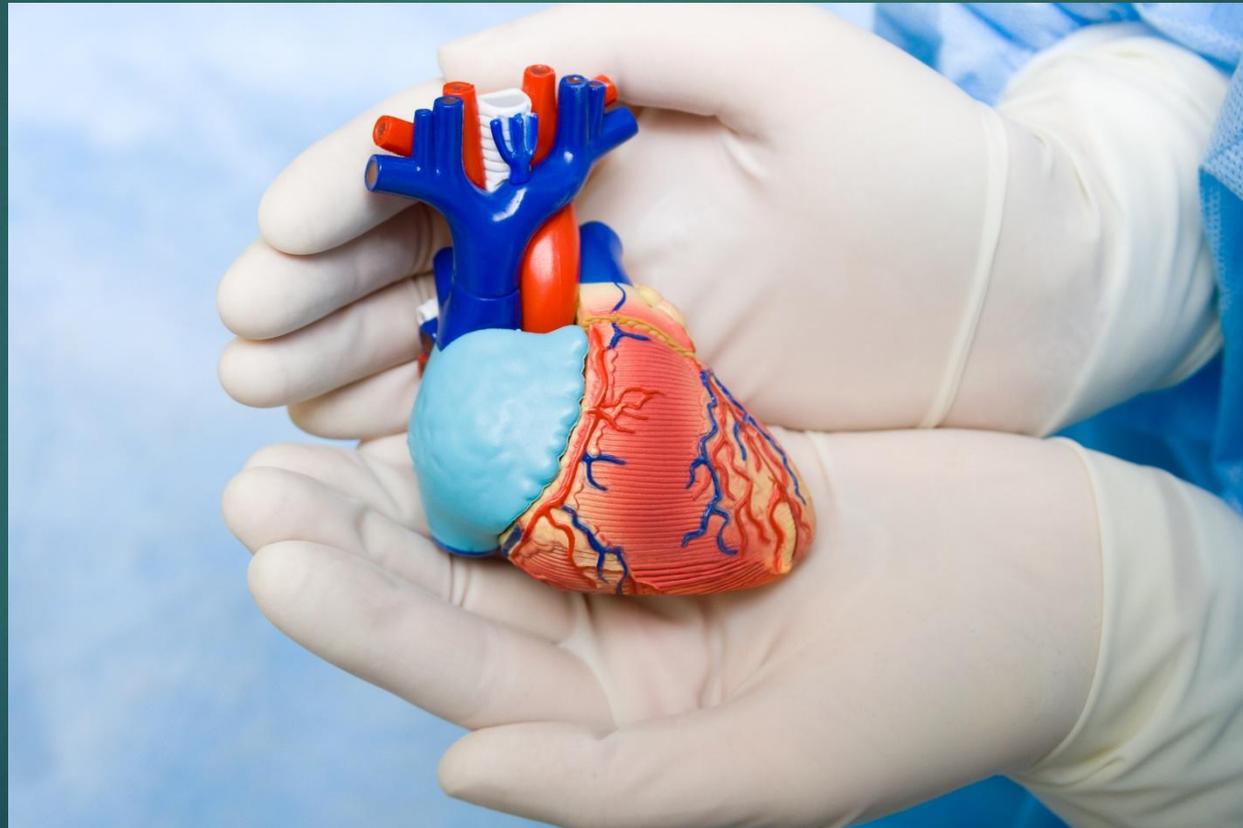
Онтофилогенетические пороки развития сердца

ПОДГОТОВИЛ СТУДЕНТ 1 КУРСА
1 МЕДИЦИНСКОГО ФАКУЛЬТЕТА ГРУППЫ
191-А МЕДИЦИНСКОЙ АКАДЕМИИ ИМЕНИ С.
И. ГЕОРГИЕВСКОГО ФГАОУ ВО «КРЫМСКИЙ
ФЕДЕРАЛЬНЫЙ УНИВЕРСИТЕТ ИМЕНИ В.И.
ВЕРНАДСКОГО

УСЕИНОВ АЛИМ НАРИМАНОВИЧ
НАУЧНЫЙ РУКОВОДИТЕЛЬ: ЖУКОВА АННА
АЛЕКСАНДРОВНА

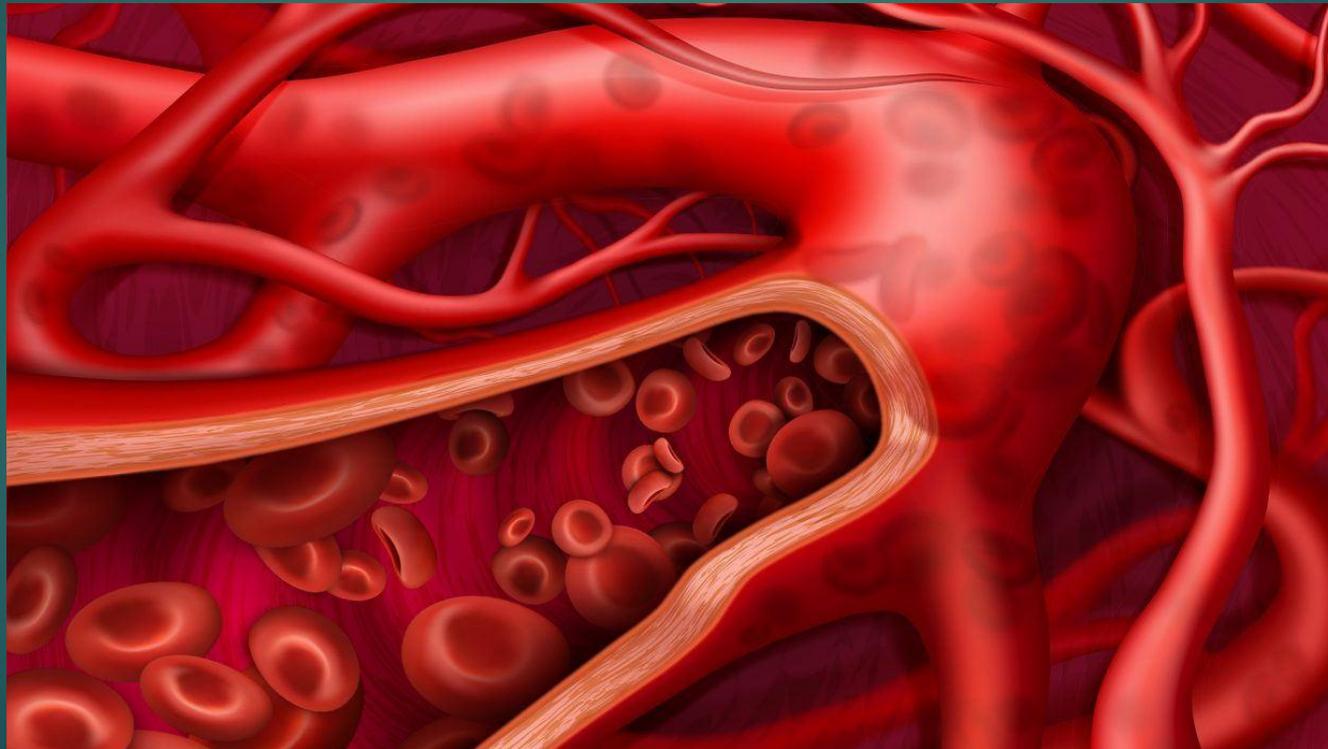
Определение

ВПС – группа аномалий положения, морфологии структур сердца и/или магистральных сосудов, присутствующих с рождения, возникающий в результате нарушенного или незавершенного их развития в период внутриутробного развития



Большие пороки

Большие пороки нарушают ток крови внутри сердца или по большому и/или малому кругам кровообращения. Пороки сердца являются наиболее частыми врождёнными дефектами и являются основной причиной детской смертности от пороков развития.



Эпидемиология

Частота ВПС среди новорождённых в мире составляет около 8 ‰ (8 на 100 новорождённых) – 3 место после врождённых пороков нервной системы и опорно-двигательного аппарата. В настоящее время описано более 100 различных ВПС



Причины ВПС

- Хромосомные нарушения -5%;
- Мутация одного гена - 2-3%;
- Воздействие неблагоприятных факторы среды, особенно в критический период формирования сердечно-сосудистой системы: алкоголизм матери, прием лекарственных препаратов, рентгеновское излучение.
- Полигенно-мультифакторное наследование – 90%
- Заболевания матери: Инфекционные заболевания (в частности – врожденная краснуха); Метаболические нарушения – сахарный диабет, фенилкетонурия; Системные болезни соединительной ткани – системная красная волчанка

Воздействие алкоголя

- При алкоголизме матери у плода развивается эмбриофетальный алкогольный синдром в 30%. Пороки сердца возникают в 25-30% случаев, чаще формируются ДМЖП, ДМПП и открытый артериальный проток



Инфицирование матери вирусом краснухи

Инфицирование матери вирусом краснухи в I триместре беременности в 50-60% случаев приводит к развитию врождённой краснухи у плода (во II триместре в 10-20%) и формированию характерной триады Грега — ВПС, катаракта, глухота. Чаще всего выявляются ДМЖП, ДМПП и открытый артериальный проток, стеноз аорты или легочной артерии, транспозиция магистральных сосудов.



Патогенез

-Неблагоприятные факторы, воздействуя на плод в критические моменты развития, нарушают формирование структур сердца, вызывают диспластические изменения в его каркасе. Происходит неполное, неправильное или несвоевременное закрытие перегородок между предсердиями и желудочками, дефектное образование клапанов, недостаточный поворот первичной сердечной трубки с образованием аплазированных желудочков и неправильным расположением магистральных сосудов.

-После рождения могут сохраняться отверстия, свойственные плодному кровообращению.

NB – Дети с пороками сердца как правило рождаются с нормальным весом или незначительной гипотрофией. Это связано с тем, что большинство пороков сердца не препятствуют нормальному внутриутробному развитию, т.к. в этот период гемодинамика плода обычно не страдает, а роль в снабжении плода обогащенной кислородом кровью берет на себя плацента. Компенсация может сохраняться и некоторое время после рождения.

Классификация (Л. Бокерия и соавт.)

-Пороки со сбросом слева-направо («бледные»): открытый артериальный проток, дефекты межпредсердной и межжелудочковой перегородок, общее предсердие, аномальный дренаж легочных вен, открытый общий атрио-вентрикулярный канал, дефекты аорто-легочной перегородки

-Пороки со сбросом справа-налево («синие»): тетрада Фалло, варианты транспозиций магистральных сосудов, аномалия Эбштейна, атрезия трехстворчатого клапана, общий артериальный ствол, варианты единственного желудочка, синдром гипоплазии левого сердца, гипоплазия правого желудочка

-Пороки с перекрестным сбросом: те или иные сочетания пороков из первой и второй групп, например, атрио-вентрикулярный канал и тетрада Фалло



-Пороки с препятствием кровотоку: коарктации аорты, стеноз аортального клапана, стеноз клапана легочной артерии, стеноз митрального клапана, стенозы ветвей легочной артерии

-Пороки клапанного аппарата: изолированные нарушения развития атрио-вентрикулярных или полулунных клапанов без сочетания с другими внутрисердечными нарушениями - пролапс (недостаточность) или стеноз митрального и трикуспидального клапанов, недостаточность клапанов аорты и легочной артерии

-Пороки венечных артерий сердца: аномальное отхождение устьев коронарных артерий, коронаро-сердечные фистулы

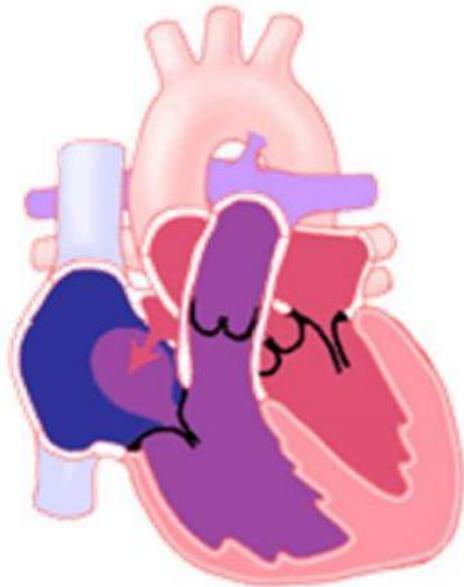
-Кардиомиопатии: врожденные нарушения мышечного аппарата желудочков сердца

-Врожденные нарушения ритма сердца: Врожденные нарушения ритма сердца, которые не сочетаются ни с какими другими ВПС

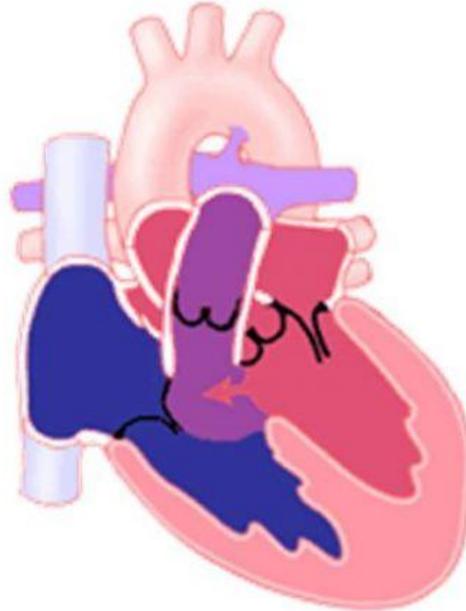
Группы риска

- I. В первую группу входят пороки с относительно благоприятным исходом - это открытый артериальный проток, дефекты межпредсердной и межжелудочковой перегородок, нерезко выраженный стеноз легочной артерии. Детская смертность не превышает в данной группе 8-11%.

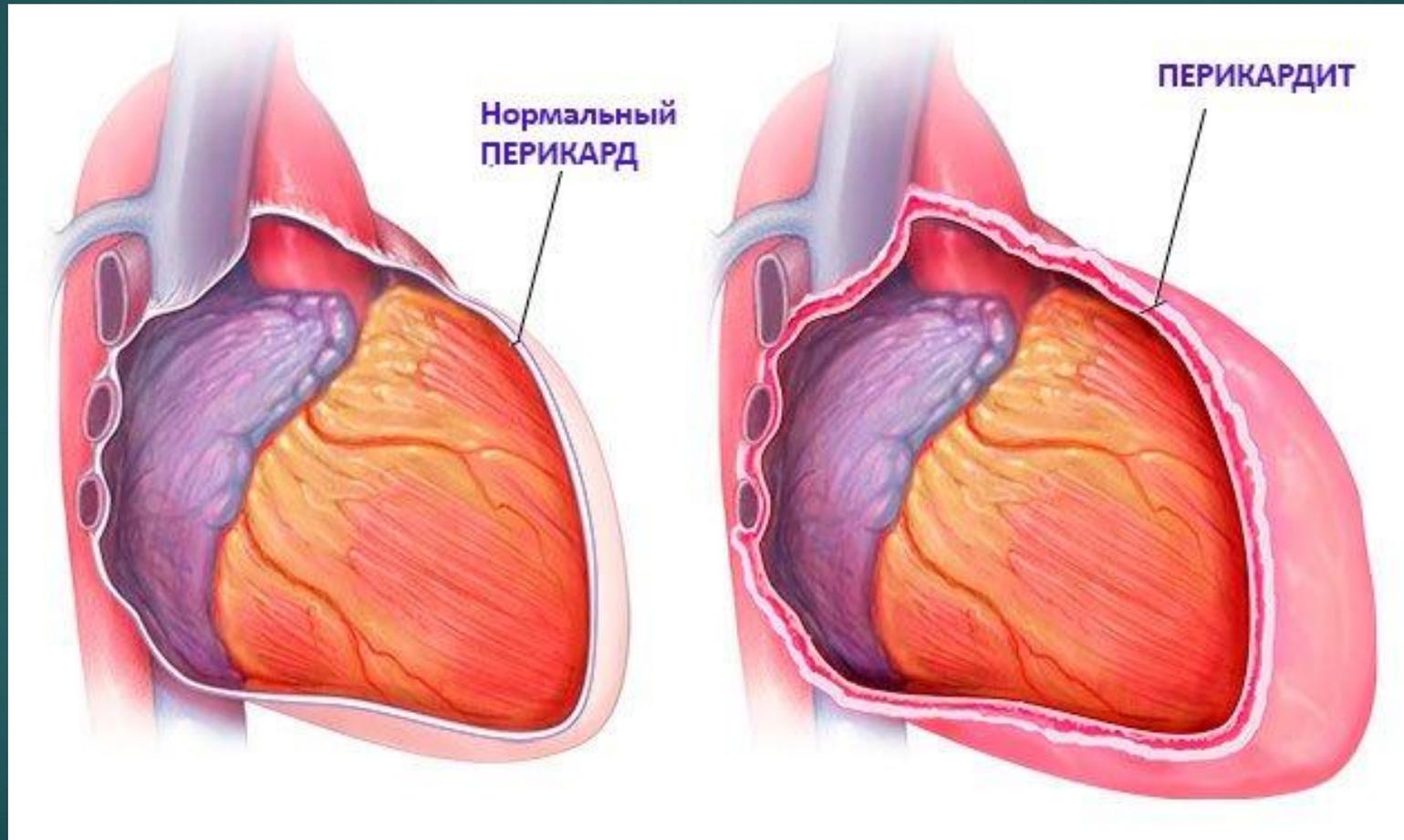
Дефект межпредсердной перегородки



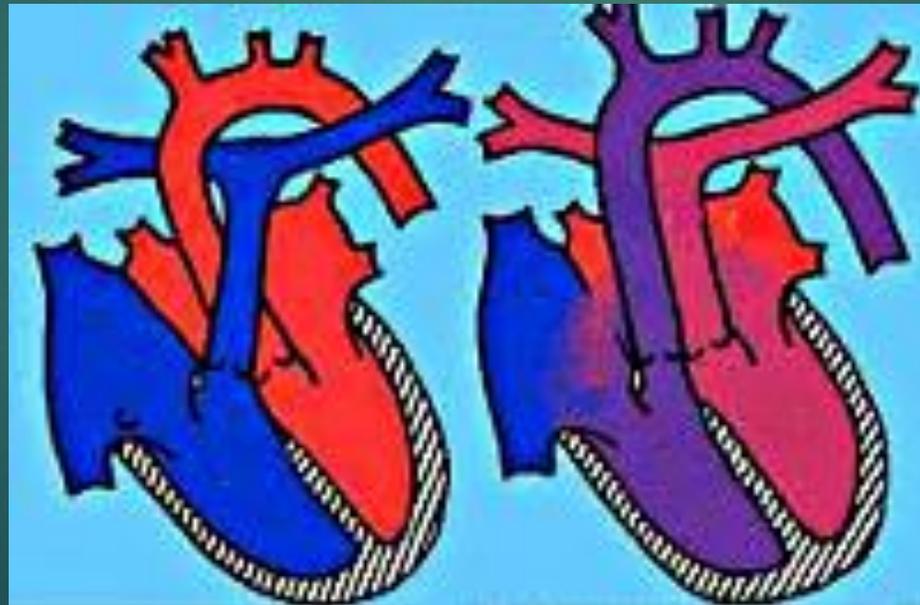
Дефект межжелудочковой перегородки



II. Вторая группа врожденных пороков сердца - это болезни миокарда и перикарда, тетрада Фалло. Смертность возрастает в данной группе до 24-30%.

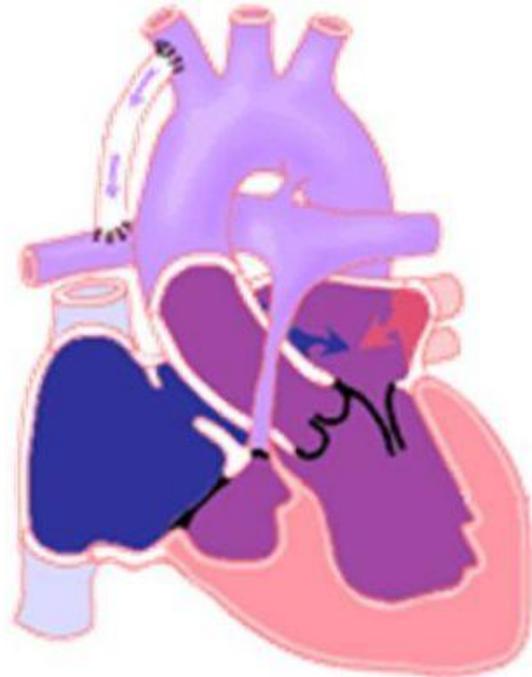


III. Третью группу врожденных пороков сердца составляют более сложные врожденные пороки сердца: транспозиция магистральных сосудов, коарктация и стеноз аорты, атрезия правого предсердно-желудочкового отверстия, болезнь Эбштейна, общий атриовентрикулярный канал или атрио-вентрикулярный септальный дефект (в мировой литературе этот порок называют дефектом эндокардиальных подушек), двойное отхождение сосудов от правого желудочка. Гибель новорожденных достигает в третьей группе 36-52%.

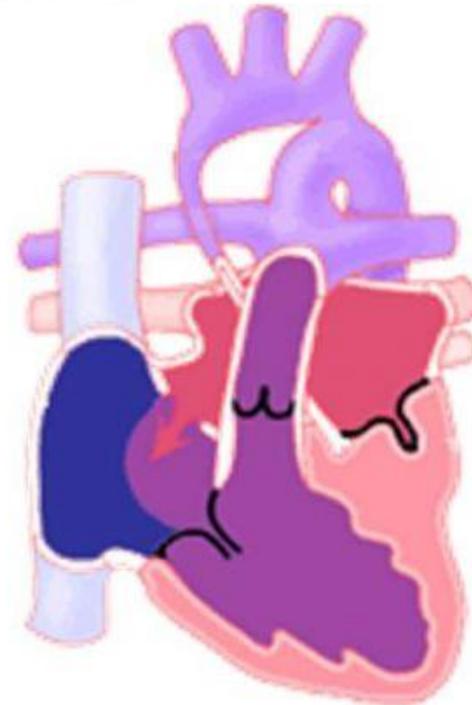


IV. Четвертая группа врожденных пороков сердца дает наиболее высокий процент смертности (79-97%), в нее входят: гипоплазия одного из желудочков, атрезия клапанов с интактной межжелудочковой перегородкой, единственный желудочек сердца, преждевременное закрытие овального окна, общий артериальный ствол и т.д.

**Гипоплазия правого
желудочка**



**Гипоплазия левого
желудочка**



Фазы развития ВПС

Фаза первичной адаптации – организм ребенка приспосабливается к нарушениям кровообращения, вызванным пороком. Характерно увеличение интенсивности функционирования структур миокарда. При небольших нарушениях клинические проявления болезни могут быть мало выражены.

При значительных нарушениях гемодинамики легко развивается декомпенсация. У детей раннего возраста даже сравнительно простой анатомический порок (открытый артериальный проток, дефект перегородок сердца) может протекать очень тяжело и приводить к смерти.

Фаза относительной компенсации – наступает если дети не погибают в первую фазу, обычно это происходит после 2–3 лет болезни. Характерно значительное улучшение в состоянии и развитии ребенка (субъективные жалобы уменьшаются или исчезают, ребенок становится более активным, лучше прибавляет в весе, у него реже возникают простудные заболевания). Морфологически процесс сопровождается гипертрофией и относительно устойчивой гиперфункцией структур сердца, но в то же время постепенно происходит развитие нарушений обмена, приводящее к изменению структуры и регуляции сердца.

Длительность этой фазы может быть любой.

Терминальная фаза – наступает при исчерпании компенсаторных возможностей, изнашивании миокарда и исчерпании регуляторных механизмов сердца. Морфологически характеризуется развитием дистрофических и дегенеративных изменений в сердечной мышце и различных органах.

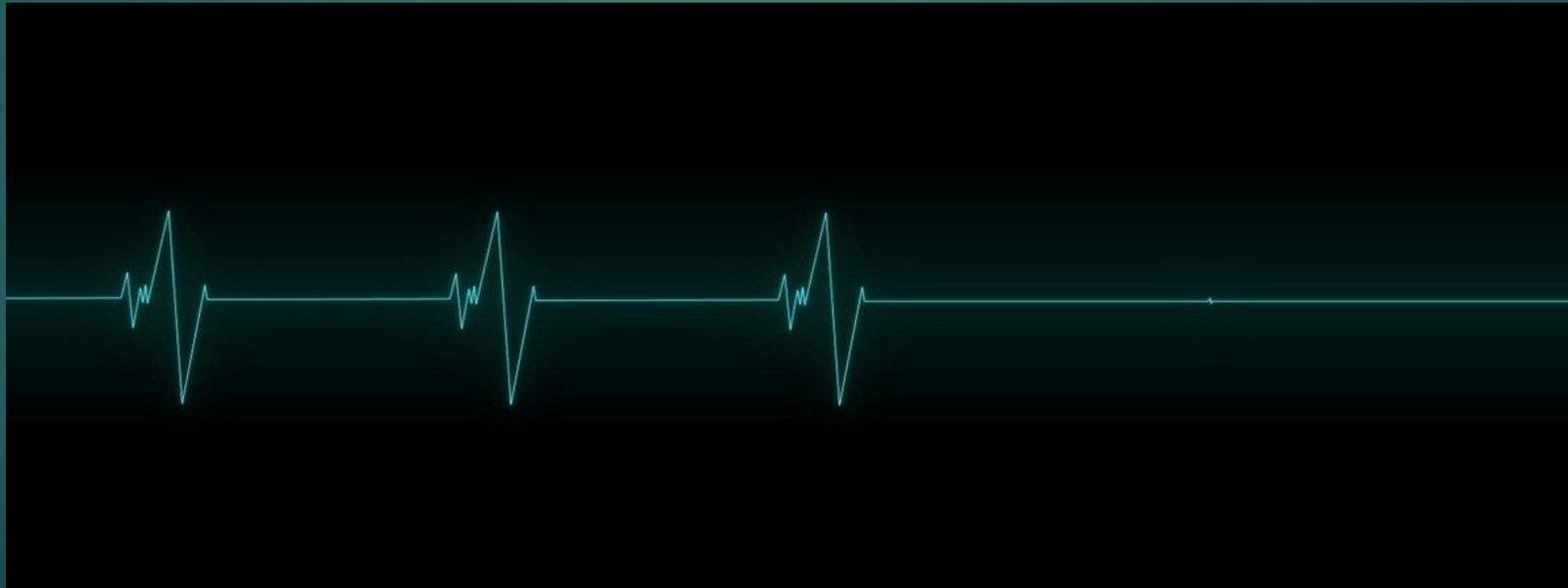
Как правило, третья фаза болезни заканчивается смертью больного

Критические состояния при ВПС

Критические состояния при ВПС возникают наиболее часто в период перехода от пренатального к постнатальному типу кровообращения

Их развитие в периоде новорожденности связано с отсутствием или слабой выраженностью компенсаторных реакций (гипертрофия миокарда, коллатеральное кровообращение и тп).

Если не проводится экстренная терапия или оперативное вмешательство, ребенок погибает в течении нескольких часов или дней.



Причины развития критических состояний при ВПС

Развитие критических состояний обусловлено:

1. Острым дефицитом сердечного выброса
2. Быстрым прогрессированием сердечной недостаточности, кислородным голоданием тканей с развитием декомпенсированного метаболического ацидоза и нарушением функций жизненно важных органов.
3. Выраженной артериальной гипоксемией (транспозиция магистральных артерий, атрезия легочной артерии)
4. Ишемией или гипоксией миокарда (аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии, транспозиция магистральных сосудов).

Лечение ВПС

При подавляющем большинстве пороков сердца показано хирургическое лечение.

Сроки (экстренное, срочное или плановое) и вид оперативного вмешательства (радикальная, вспомогательная или гемодинамическая коррекция) определяются анатомией порока состоянием ребенка.

Терапевтическое лечение показано при развитии критического состояния (для стабилизации состояния ребенка перед оперативным пособием) и при сердечной недостаточности.

Терапия острой и хронической сердечной недостаточности не отличается от таковой при других заболеваниях



Спасибо за внимание!