

**ФГБОУ ВО БАШКИРСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ
МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ
МИНЗДРАВА РОССИИ
КАФЕДРА ДЕТСКИХ БОЛЕЗНЕЙ**

ЛЕКЦИЯ

Врожденные пороки сердца у детей

УФА 2016-2017

Этиологические факторы ВПС

1. Мутация одного гена – 2%
2. Хромосомные нарушения – 2%
3. Факторы внешней среды – 2-4%
4. Мультифакториальные – 90%:
 - *Применение лекарственных препаратов* (тетрациклины, препараты содержащие эстрогены, барбитураты, препараты опиоя, препараты антиаритмического действия, противосудорожные, препараты лития)
 - *Внутриутробные инфекции* (вирус краснухи, гриппа, гепатита В, ЦМВ)
 - *Профессиональные вредности* (физические и химические факторы внешней среды, сера и фосфорорганические соединения)
 - *Повышенная инсоляция (солярии)*
 - *Радиация, рентгеновское излучение*

 - *Вредные привычки (алкоголь, никотин, наркотики)*

Классификация Мардера

А. Пороки с обогащением малого круга кровообращения:

1. С цианозом:

- Аномальный дренаж легочных вен
- Синдром Эйзенменгера
- Транспозиция магистральных сосудов
- Гипоплазия левого желудочка

2. Без цианоза:

- Дефект межжелудочковой перегородки
- Дефект межпредсердной перегородки
- Открытый артериальный проток

Б. Пороки с обеднением малого круга кровообращения:

1. С цианозом:

- Болезнь Фалло
- Транспозиция магистральных сосудов
- Атрезия трехстворчатого клапана

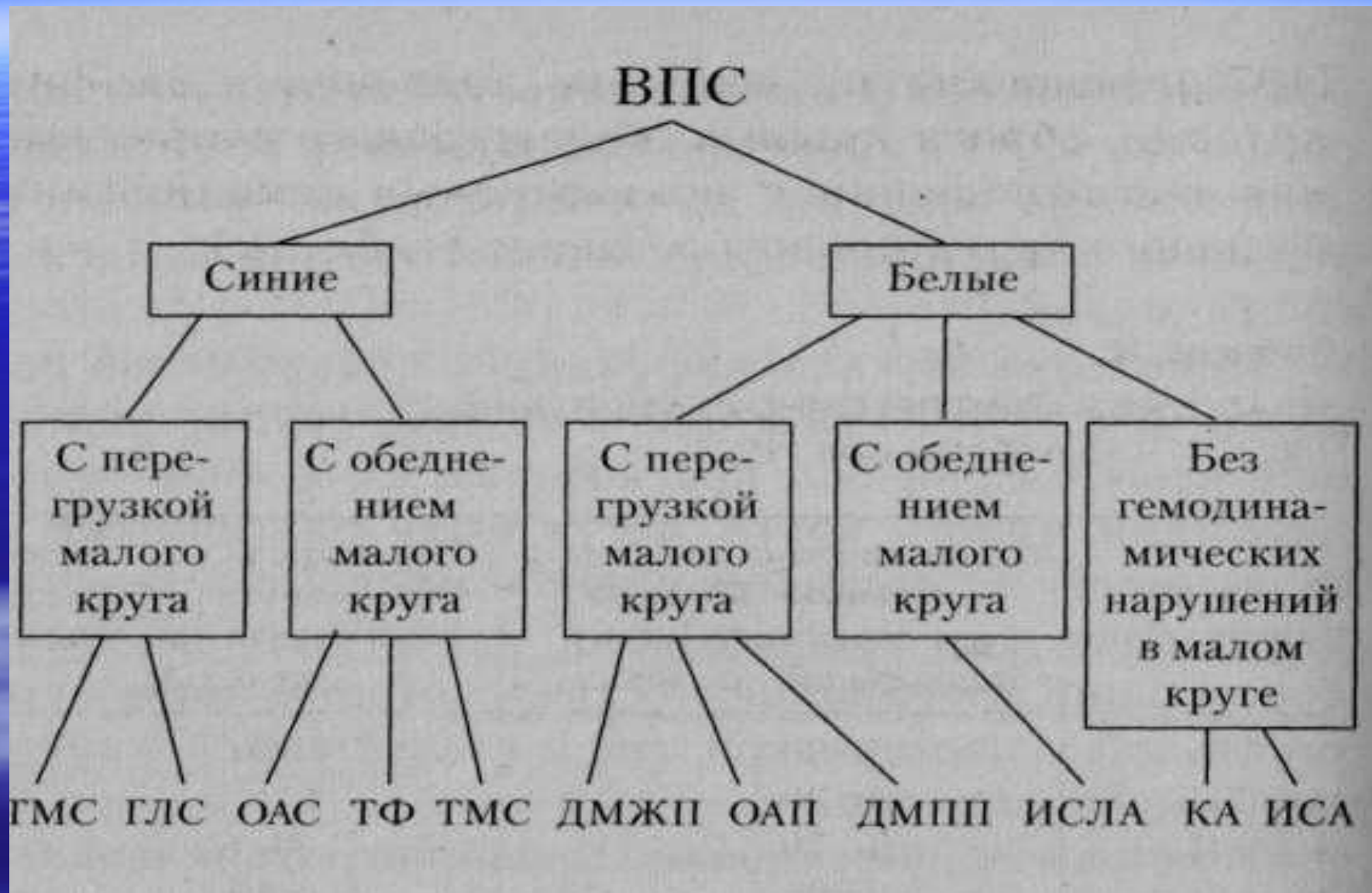
2. Без цианоза:

- Изолированный стеноз легочной артерии

В. Без нарушения гемодинамики малого круга кровообращения:

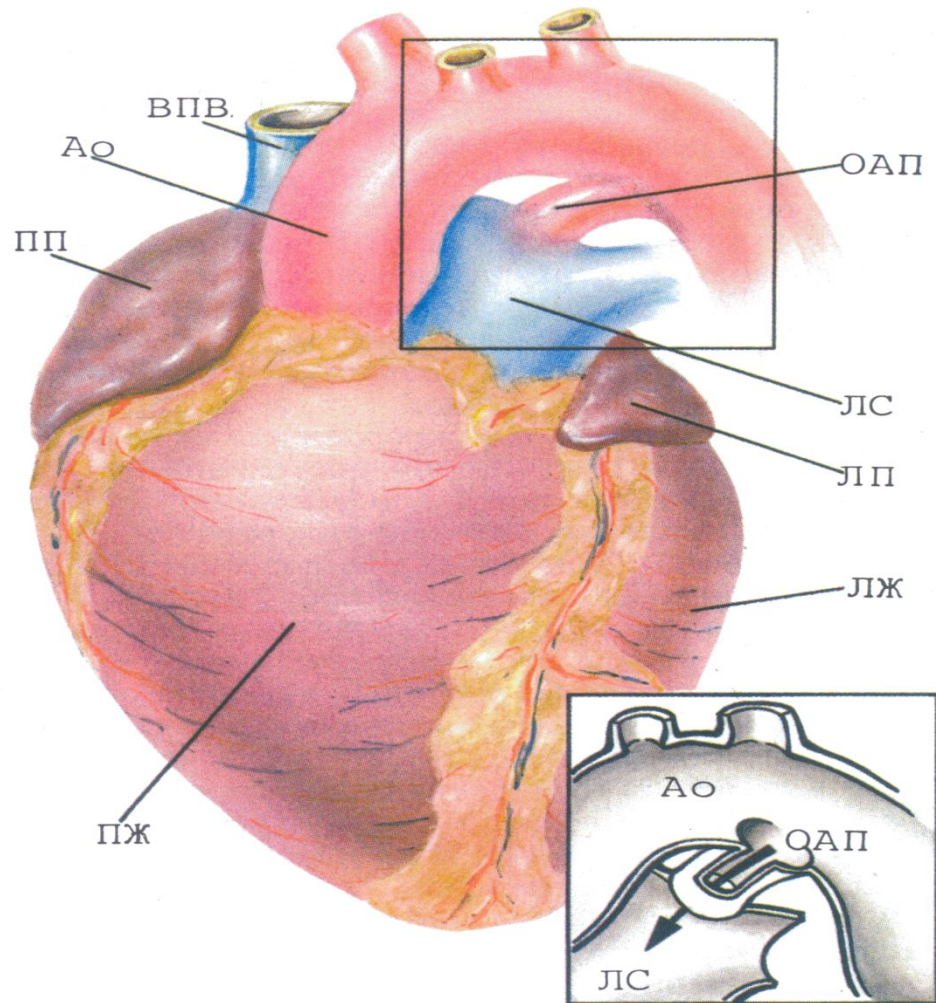
- Стеноз устья аорты
- Коарктация аорты

Классификация



Открытый артериальный проток. (ОАП)

ОАП - это сосуд, соединяющий аорту и легочную артерию, «сохранивший нормальную для плода структуру после истечения срока его закрытия».



2.31. Схематическое изображение анатомического взаиморасположения ОАП, легочного ствола и аорты.

ВПВ—верхняя полная вена; Ао—аорта; ПП—правое предсердие; ПЖ—правый желудочек; ЛС—легочный ствол; ОАП—открытый артериальный проток; ЛП—левое предсердие.

Обзорная рентгенограмма

Признаки гиперволемии, легочной гипертензии; увеличение конуса легочной артерии, левого предсердия и обоих желудочков.



Эхолокация



Прямая визуализация протока из надгрудинного доступа в виде эхосвободного пространства между нисходящей аортой и легочной артерией

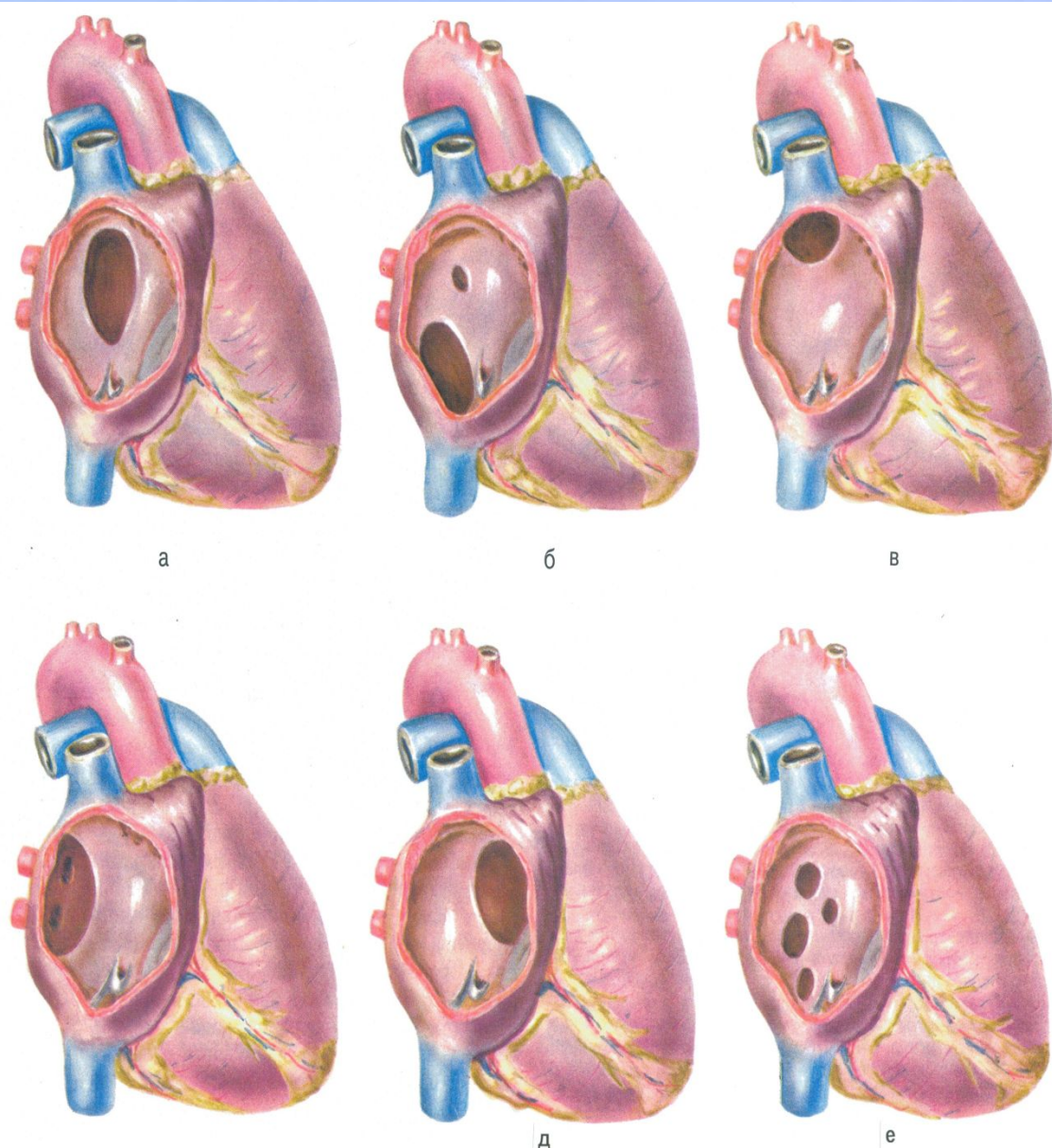
Допплер-ЭхоКГ



- Диастолический турбулентный поток в легочной артерии.
- Реверсия диастолического потока в нисходящей аорте.

Дефект межпредсердной перегородки. (ДМПП)

ДМПП – это сообщение между двумя предсердиями – является результатом ненормального развития первичной и вторичной межпредсердных перегородок и эндокардиальных валиков.



Формы ДМПП (по локализации).

1. **Первичный дефект межпредсердной перегородки**
2. **Вторичный дефект межпредсердной перегородки**
3. **Открытое овальное окно**
4. **Полное отсутствие межпредсердной перегородки.**

Обзорная рентгенограмма



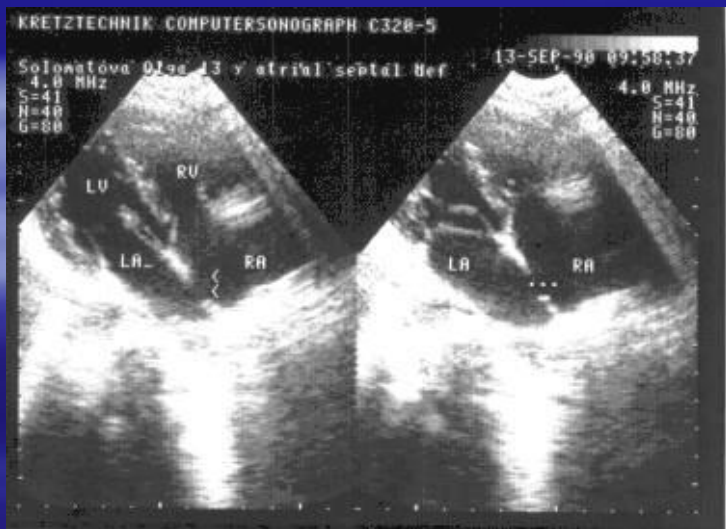
признаки
гиперволемии и
легочной
гипертонии,
гипертрофии
правого
желудочка.

Эхолокация сердца

Двухмерная эхокардиограмма



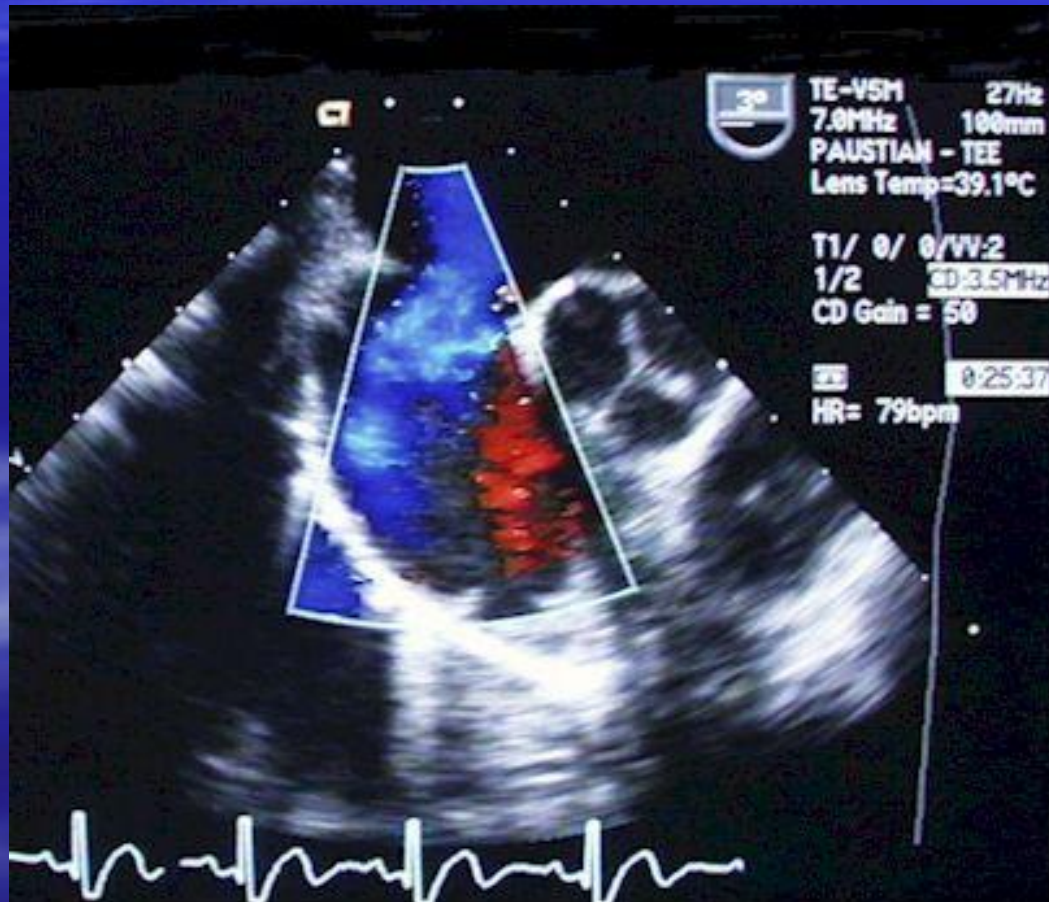
- Первичный вариант ДМПП - видно отверстие в нижней части перегородки.



- Вторичный вариант ДМПП - отверстие в центре перегородки.

Доплер-эхо

Видно значительное шунтирование крови из левого предсердия в правое.

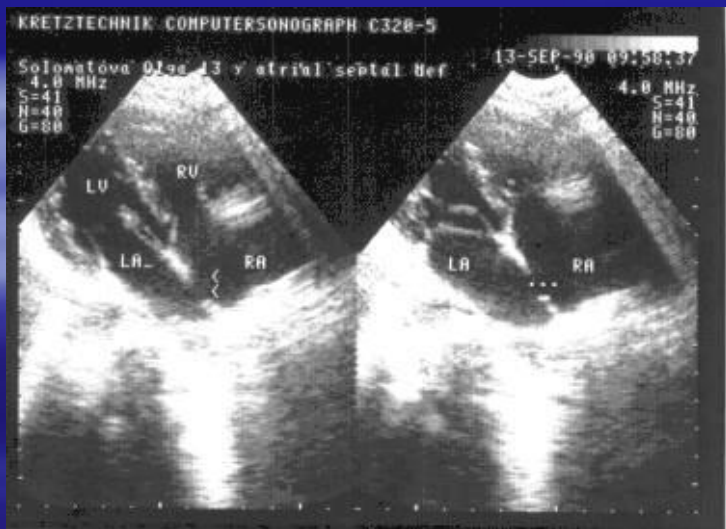


Эхолокация сердца

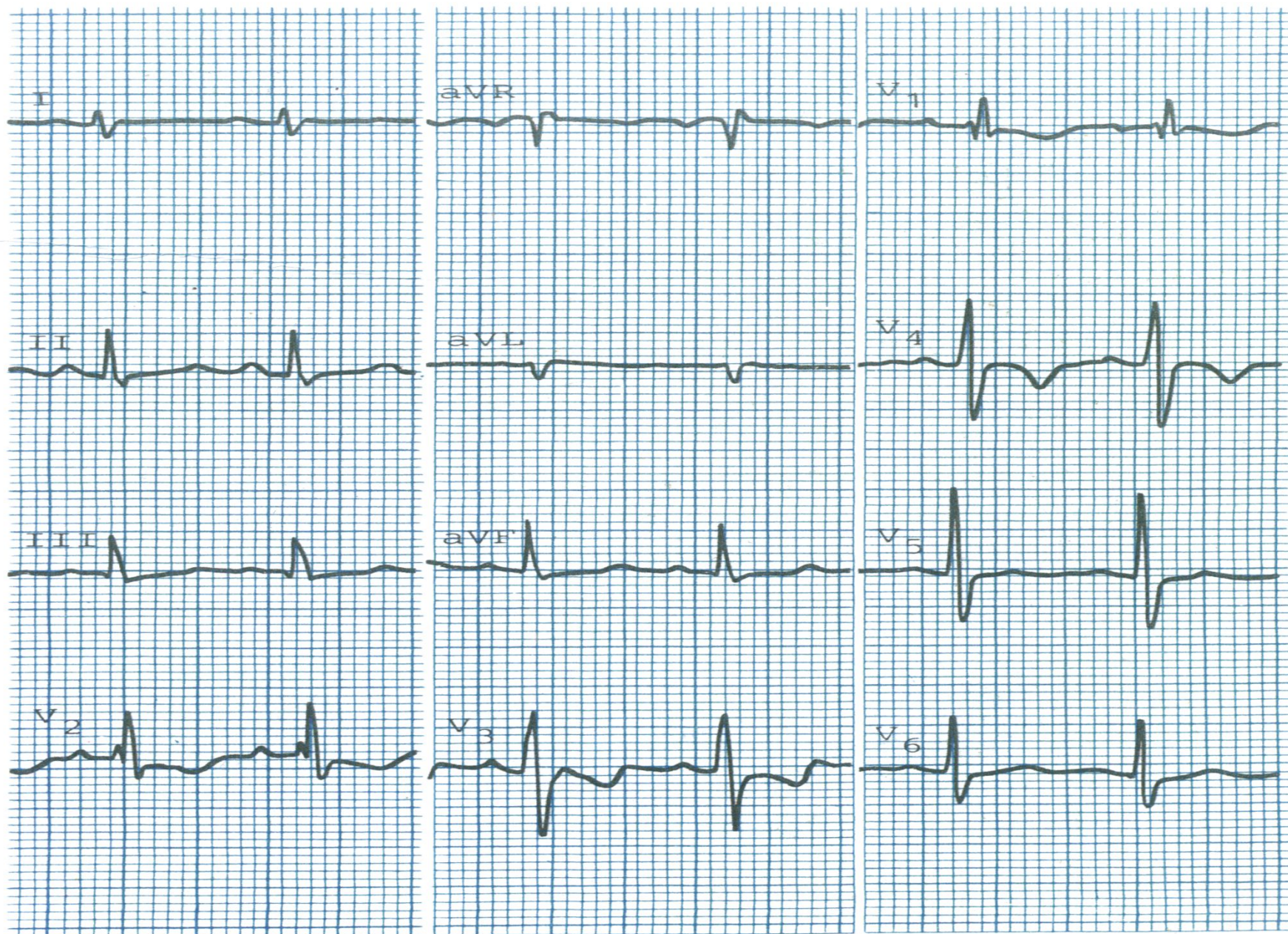
Двухмерная эхокардиограмма



- Первичный вариант ДМПП - видно отверстие в нижней части перегородки.



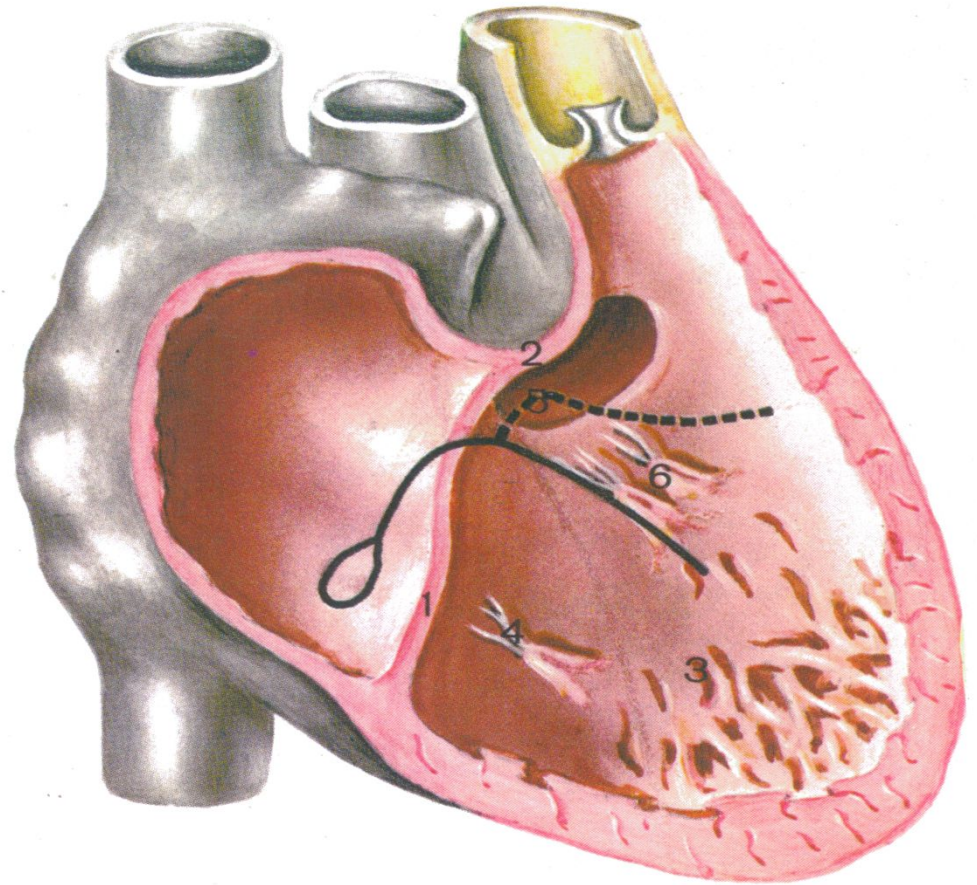
- Вторичный вариант ДМПП - отверстие в центре перегородки.



2.39. Электрокардиограмма больного с вторичным ДМПП.

Дефект межжелудочковой перегородки.

ДМЖП – это врожденное отверстие в межжелудочковой перегородке между двумя камерами сердца.



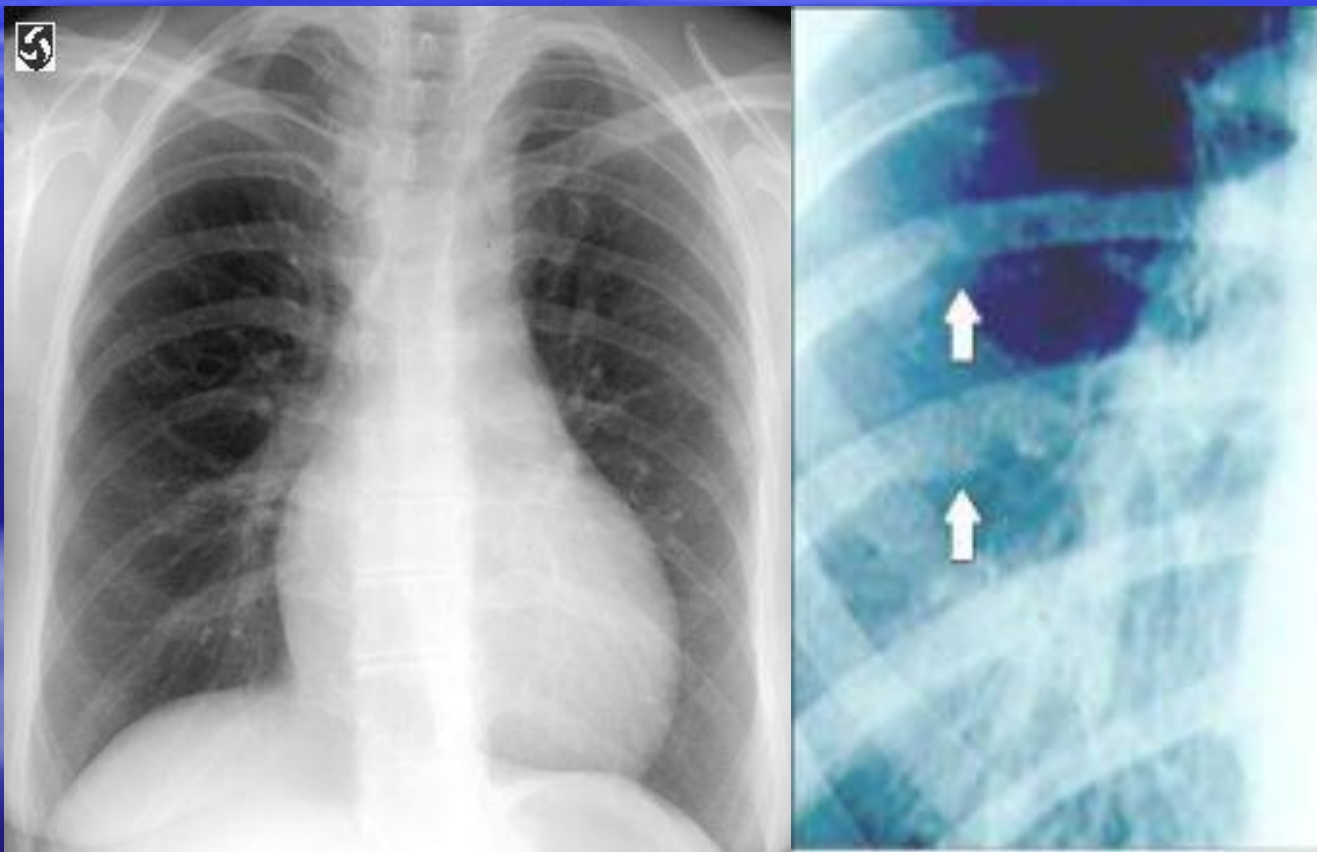
2.64. Перимембранозный дефект мышечной части перегородки и ограничивающие его структуры.

1—центральное фиброзное тело и линия прикрепления перегородочной створки трехстворчатого клапана; 2—желудочково-инфундибулярная складка; 3—трабекулярная перегородка; 4—перегородка приточного отдела; 5—остатки перепончатой части перегородки; 6—медиальная сосочковая мышца. Пунктиром обозначены треугольник Коха и ход прободающей ножки предсердно-желудочкового пучка. Верхняя граница дефекта может быть образована частично фиброзным кольцом клапана аорты, примыкающим к дефекту сзади и невидимым на рисунке.

Коарктация аорты.

- Коарктация аорты представляет собой врожденное сужение или полный перерыв аорты в области перешейка ее дуги, иногда в грудной или брюшной части.

Обзорная рентгенограмма



узурация
нижнего края
ребер,
признаки
гипертрофии
левого
желудочка.

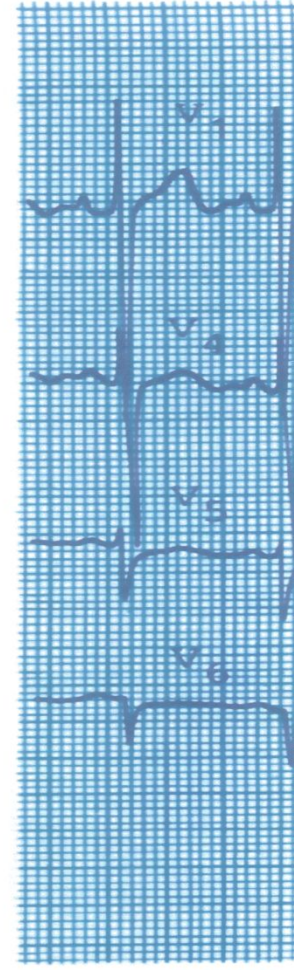
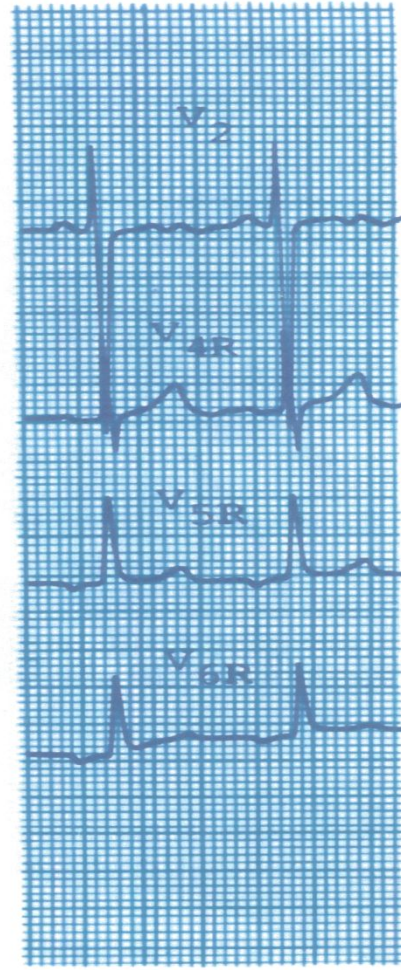
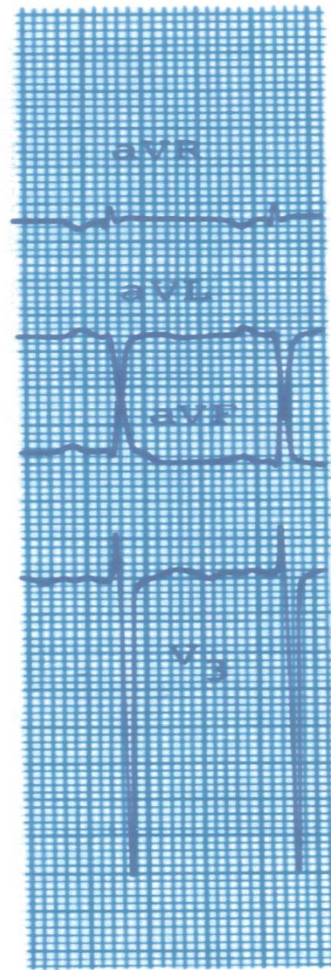
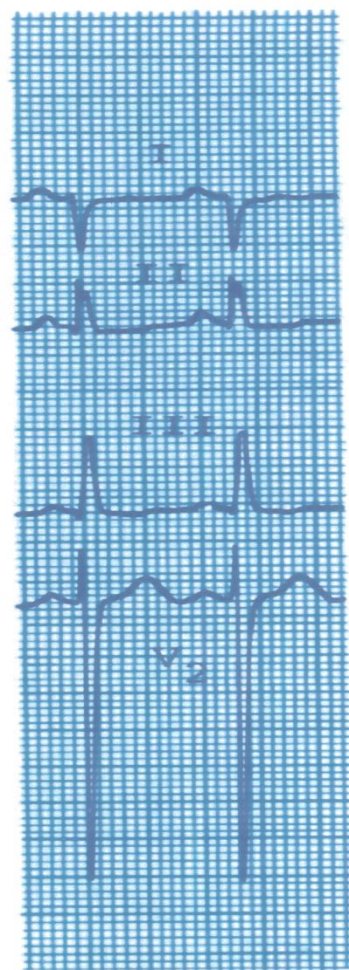
Тетрада Фалло.

Это сложный врожденный порок сердца, в состав которого входят:

- стеноз выходного отдела правого желудочка (стеноз легочной артерии);
- высокий дефект межжелудочковой перегородки;
- смещение устья аорты вправо (декстропозиция аорты);
- гипертрофия правого желудочка.

Клинико – анатомические варианты порока.

- Тетрада Фалло с атрезией устья легочной артерии
- Классическая форма с различной степенью стеноза
- Бледная форма Тетрады Фалло.



Электрокардиограмма больного с правосформированным праворасположенным сердцем и тетрадой Фалло. Электрическая ось сердца отклонена вправо; признаки гипертрофии правых отделов сердца.