



ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ  
СЕРДЦА:  
«**ЧТО ДѢЛАТЬ?**»

*Кривощевков Е.В.*





Брейгель Питер (старший) «Триумф смерти», 1562





## Виктор Васнецов «**Витязь на распутье**» 1882

«Как прямо ехать — живу не бывати — нет пути ни прохажему, ни проезжему, ни пролетному». Следуемые далее надписи: «направу ехать — женату быти; налеву ехать — богату быти» — на камне не видны, я их спрятал под мох и стел частью



**Врожденные пороки сердца** – это возникшие внутриутробно (до рождения ребенка) анатомические дефекты **сердца**, его клапанного аппарата или сосудов

**Врожденная болезнь сердца**, врожденный порок сердца, включает в себя множество структурных проблем, сердца или крупных сосудов, которые присутствуют при рождении



# Что необходимо знать?

- *эпидемиология*
- *этиология*
- *эмбриология*
- *анатомия*
- *физиология*  
*кровообращения*
- *классификация*
- *методы лечения*



Congenital heart malformations: prevalence, severity, survival, and quality of life

Milan Šamánek

Kardiocentrum, University Hospital Motol, Czech Republic



Milan Šamánek

MAJOR FLUCTUATIONS HAVE BEEN REPORTED concerning the prevalence of congenital heart malformations at birth. Figures quoted range from 2.10 per 1,000 live births in New England and 2.17 per 1,000 found in Toronto,<sup>1-10</sup> (Table 1) to 12.3 per 1,000 live births found by Manetti et al in Florence.<sup>11-20</sup> (Table 2) One of the reasons for such major differences could be the time lag between the data collected in the 1940's and those collected recently. The oldest surveys, which all

started in 1940, give a mean value for prevalence of 5.2 per 1,000.<sup>4,5,21-26</sup> The precise figures range from 2.17<sup>2</sup> to 8.00 per 1,000 live births.<sup>23</sup> (Table 3) It is the surveys carried out more recently which show higher average values for prevalence.<sup>8,13,15,16,27-31</sup>

Table 1. Prevalence of congenital heart malformations at birth. The lowest values/1000 live births

Author	%	Region
Fyler	2.10	New England, USA
Gardiner	2.17	Toronto, Canada
Akman	3.20	Bogalusa, USA
Pleydell	3.20	Northamptonshire, UK
MacMahon	3.23	Birmingham, UK
McKown	4.20	Birmingham, UK
Renwick	4.20	British Columbia, Canada
Ferencz	4.23	Baltimore, USA
Bosi	4.60	Italy
Bierman	4.70	Hawaii

Table 2. Prevalence of congenital heart malformations at birth. The highest values/1000 live births

Author	%	Region
Fischer	8.20	Tyrol, Austria
Kerrebijn	8.26	Leiden, Netherlands
Grech	8.80	Malta
Hoffmann	8.82	San Francisco, USA
Meberg	9.02	Norway
Andersen	10.20	Sor-Trondelag, Norway
Nakazawa	10.00	Japan
Mészáros	10.60	Szolnok, Hungary
Manetti	12.30	Florence, Italy
Yerushalmi	11.70	California, USA

Correspondence to: Prof. MUDr. Milan Šamánek, DrSc., Kardiocentrum, University Hospital Motol, 150 06 Praha 5, Czech Republic. Tel: 00420-2-2443 2900, Fax: 00420-2-2443 2920; E-mail: milan.samaneck@lfmotol.cuni.cz

Accepted for publication 4 February 2000

This article was presented as the Edgar Mannheimer Lecture to the Association for European Paediatric Cardiology, Sofia, Bulgaria, September-October, 1999

Congenital Heart Disease Among 815,569 Children Born Between 1980 and 1990 and Their 15-Year Survival: A Prospective Bohemia Survival Study

M. Šamánek, M. Voříšková

Kardiocentrum, University Hospital Motol, 150 06 Prague 5, Czech Republic

**Abstract.** The objective of this study was to ascertain the prevalence and survival rate of children born with a heart defect. A total of 816,569 children live-born between 1980 and 1990 in Bohemia (52,478 km<sup>2</sup>, population 6.314 million, western Czech Republic) were followed up and those with suspected heart disease referred to a center. Echocardiography was done in all of them. All dead children were autopsied. Congenital heart disease was found in 5030 of 816,569 children (6.16 per 1000 live births). The most frequent conditions were ventricular septal defect (41.59%), atrial septal defect (8.67%), aortic (7.77%) and pulmonary (5.81%) stenoses, transposition of the great arteries (5.39%), coarctation of the aorta (5.29%) and persistent ductus arteriosus (5.07%). The first week was survived by 92.46%, the first month by 89.14%, 6 months by 82.42%, and the first year of life by 80.02%, and 77.11% (95% CI 75.91-78.31%) survived to age 15 years. The best prognosis was found in pulmonary stenosis (15-year survival 95.55%), atrial septal defect (92.04%), persistent ductus arteriosus (90.59%), ventricular septal defect (89.37%) and aortic stenosis (88.39%). The worst results were attained in hypoplastic left heart, truncus arteriosus and pulmonary atresia with intact ventricular septum. In conclusion, the prevalence of congenital heart disease was 6.16 per 1000 live births; 77.11% of patients survived to age 15 years.

Распространенность, тяжесть, выживаемость, «качество жизни»!!!

# Распределение ВПС по частоте встречаемости

<i>Порок</i>	<i>Частота</i>
• Дефект межжелудочковой перегородки	20%
• Дефект межпредсердной перегородки	10%
• Открытый артериальный проток	10%
• Коарктация аорты	10%
• Врожденный аортальный стеноз	10%
• Тетрада Фалло	10%
• Легочный стеноз	10%
• ТМС	5-8%
• Легочная атрезия (с ДМЖП, без ДМЖП)	5%
• Атриовентрикулярный септальный дефект	2-5%
• Атрезия трикуспидального клапана	3%
• Общий артериальный ствол	3%
• Тотальный аномальный дренаж легочных вен	2%
• Синдром гипоплазии левого сердца	2%
• Перерыв дуги аорты	1%
• Аномалия Эбштейна	0,5%
• Митральный стеноз	редко
• Аорто-легочное открытое окно	редко



# Эпидемиология

- одна из самых распространенных врожденных аномалий развития у детей (44,4%), занимает третье место после врожденной патологии опорно-двигательного аппарата и центральной нервной системы;
- частота рождаемости детей с ВПС 0,7-1,7% новорожденных;
- чаще встречается у лиц мужского пола, нежели у лиц женского пола (57% и 43% соответственно);
- в структуре детской смертности, связанной с пороками развития, ВПС занимают первое место, естественное течение сопровождается высокой летальностью, большинство пациентов умирают до года 40-80%, у детей в возрасте от 1 до 17 лет летальность резко снижается и составляет 5%.





# По данным Минздрава РФ в 2014

**ГОДУ:**

- за январь-декабрь включительно родилось **1947300** детей;
- во всех возрастных группах в России впервые зарегистрировано **105308** случаев ВПС; из них доля ВПС у детей до 14 лет – **91,4%**;
- общее число ВПС, зафиксированных в ЛПУ страны – **474878** случаев;
- на диспансерном учете состоит **134643** ребенка в возрасте до 14 лет (77,6% зарегистрированных случаев, среди этого контингента);
- инвалидность детей 0-17 лет от ВПС на 10 тысяч населения соответствующего возраста составляет **9,4** в абсолютных цифрах **25657** детей-инвалидов от ВАР системы кровообращения;
- младенческая смертность **14145 (7,4‰)** детей, от ВАР – **3073**, от ВПС – **1393 (45,3%)**;



**Коррекция врожденных пороков сердца и сосудов в РФ (число больных)**

Показатель	Год	Всего	В том числе с ИК	Дети до 1 года	В том числе с ИК	Дети 1-3 лет	В том числе с ИК	Дети старше 3 лет	В том числе с ИК	Взрослые	В том числе с ИК
Число случаев	2010	13 763	8 014	4 911	3 065	2 954	1 755	3 953	1 853	1 945	1 341
	2011	14 716	8 085	5 334	3 000	3 244	1 950	4 108	1 818	2 030	1 317
	2012	14 754	8 150	5 547	3 223	2 883	1 759	4 202	1 820	2 122	1 348
	2013	14 577	8 042	5 897	3 470	2 687	1 659	3 960	1 689	2 033	1 224
	2014	15 522	8 342	6 337	3 734	3 087	1 786	4 130	1 614	1 968	1 208
Количество клиник	2010	91	73	32	29	46	36	51	42	80	65
	2011	93	80	33	30	42	32	48	39	84	70
	2012	86	78	34	31	43	35	48	42	80	72
	2013	87	78	33	29	39	31	45	40	79	72
	2014	94	83	38	31	44	33	49	34	83	77

$$\frac{1947300 \times 6,16}{1000} = 11995,4 \text{ новорожденных с ВПС}$$



Потребность в хирургическом лечении ВПС – не менее **135** операций на 1 млн. населения в год, в РФ около **20000** операций - удовлетворена на **75%?????**



# Этиология ВПС

Хромосомные нарушения

Генные мутации

Факторы внешней  
среды:

- а) алкоголизм;*
- б) инфекция;*
- в) лекарственные препараты;*
- г) рентгеновское и ионизирующее облучение*

Полигенно-мультифакторное наследование

Метаболические нарушения

# Хромосомные аномалии и ВПС ~ 5%

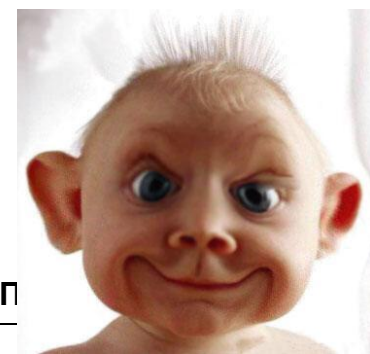
*ВПС, ассоциированные с хромосомными абберациями, всегда являются частью синдрома полисистемных пороков развития, а не изолированными дефектами*



<b>Синдром</b>	<b>Сердечно-сосудистые проявления</b>
Трисомия 21 ( <b>синдром Дауна</b> ) 60%	АВК, ДМЖП или ДМПП, тетрада Фалло
Трисомия 13 ( <b>синдром Патау</b> ) 80%	ДМЖП, ОАП, ДОС от ПЖ, гипоплазия аорты, клапанные стенозы
Трисомия 18 ( <b>синдром Эдвардса</b> ) 90%	Врожденная многоклапанная дисплазия, ДМЖП, ОАП, ТМС, тетрада Фалло
Деление короткого плеча 5-ой хромосомы ( <b>Болезнь кошачьего крика</b> )	ДМЖП, ОАП, тетрада Фалло
ХО ( <b>синдром Тернера</b> ) 30-40%	Коарктация аорты, бicuspidальный аортальный клапан, аномалии дуги аорты



# Генетические синдромы и ВПС ~ 5%



## ▪ *Наследуемые*

Синдром Эллиса – Ван-Кревельда	Единственное предсердие или ДМПП
Тромбоцитопения – отсутствие лучевой кости	ДМПП, тетрада Фалло
Синдром Холта – Орама	ДМПП
Синдром Лоренса – Муна – Бидля – Барде	Различные дефекты
Синдром Нунан	Дисплазия клапанов ЛА, кардиомиопатии
Синдром Рубинштейна – Тейби	ОАП
Синдром Вильямса	Супрааортальный стеноз, стенозы ЛА
Синдром Алагилля (дисплазия артерий печени)	Периферический стеноз ЛА, стеноз ЛА
Синдром Ди Георге	Дефекты дуги аорты, тетрада Фалло
Синдром Конради – Хюнерманна	ДМЖП, ОАП

## ▪ *Болезни соединительной ткани*

Синдром Элерса – Данло	Дилатация и разрыв артерий, недостаточность МитКл
Синдром Марфана	Расширение аорты, недостаточность АоКл и МитКл

## ▪ *Врожденные дефекты метаболизма* (преимущественно мукополисахаридозы)

МКСД I типа (болезнь Гурлер)	Поражение клапанов сердца, коронарных артерий, кардиомиопатия
МКСД IV типа (болезнь Моркио), V типа (болезнь Шейе), VI типа (болезнь Марото – Лами)	Аортальная недостаточность

# Признаки полигенно-мультифакторной модели типа наследования ВПС

1. Риск повторного поражения возрастает с увеличением больных среди родственников 1 степени
2. В случае, когда в общей популяции имеются различия в заболевании патологией определенного пола, среди родственников оказываются пораженными особи противоположного пола
3. Чем тяжелее порок сердца, тем выше риск его повторения
4. Риск повторения у родственников 1 степени больного индивидуума равен приблизительно корню квадратному из частоты патологии среди общей популяции

*(Бочков Н.П.,  
1989)*

ВПС	Число больных и риск болезни		
	1	2	3
ДМЖП	1:20	1:7	1:2
Тетрада Фалло	1:40	1:12	1:4

Общий риск для детей, если их родители здоровы, составляет 5-10%; если болен один из родителей - 10-20%; если больны оба родителя - до 40%





# Повреждающие факторы внешней среды

Инфекция, частота ~ 1-2%. Причины: высокий уровень метаболизма в клетках эмбриона и большое количество нуклеиновых кислот способствуют внедрению и благоприятному существованию вирусов

**Основные  
ВОЗБУДИТЕЛИ,  
вызывающие  
эмбриопатии:**

- Вирус краснухи (1,3-2,4%, *Kramer H. et al., 1987*)
- Цитомегаловирус
- Ветряная оспа
- Простой герпес
- Вирус Коксаки
- Сывороточный гепатит
- Микоплазмоз
- Токсоплазмоз ГОНДУ
- Листерия
- Туберкулез
- Сифилис
- Аденовирусная инфекция (*Potter, 1971*)



# Повреждающие факторы внешней среды

**Алкоголь**, частота возникновения ВПС при алкоголизме матери ~ 1% (*Kramer H. et al., 1987*). Употребление алкоголя, особенно при воздействии в первом триместре беременности, приводит к возникновению – ДМЖП, ОАП, ДМПП.

**Лекарственные средства**, обладают тератогенным эффектом:

1. **Противосудорожные:**

- Гидантоин → СЛА, КоАо, ОА
- Триметадоин → ТМС, ТФ, гипоплазия левого сердца
- Препараты лития, обладают избирательным воздействием на трикуспидальный клапан → аномалия Эбштейна, атрезия ТК (*Sipek A., 1989*)

2. **Амфитамины**

3. **Прогестагены**

4. **Оральные контрацептивы**

5. **Витамин А (ретинол) → ТМС**

6. **Антигипертензивные средства**

7. **Аспирин, варфарин, антибиотики?**



# Повреждающие факторы внешней среды



- Рентгеновское излучение
- Ионизирующая радиация



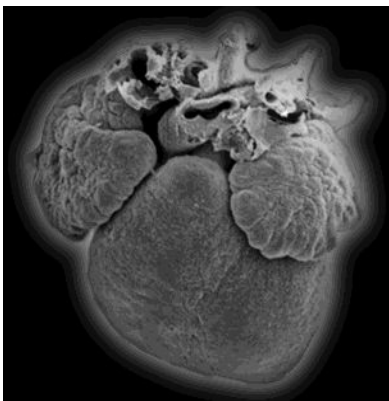
## Метаболические нарушения



- Сахарный диабет (вызывает формирование ВПС в 3-5%)
- Гипо- или гипертиреоз

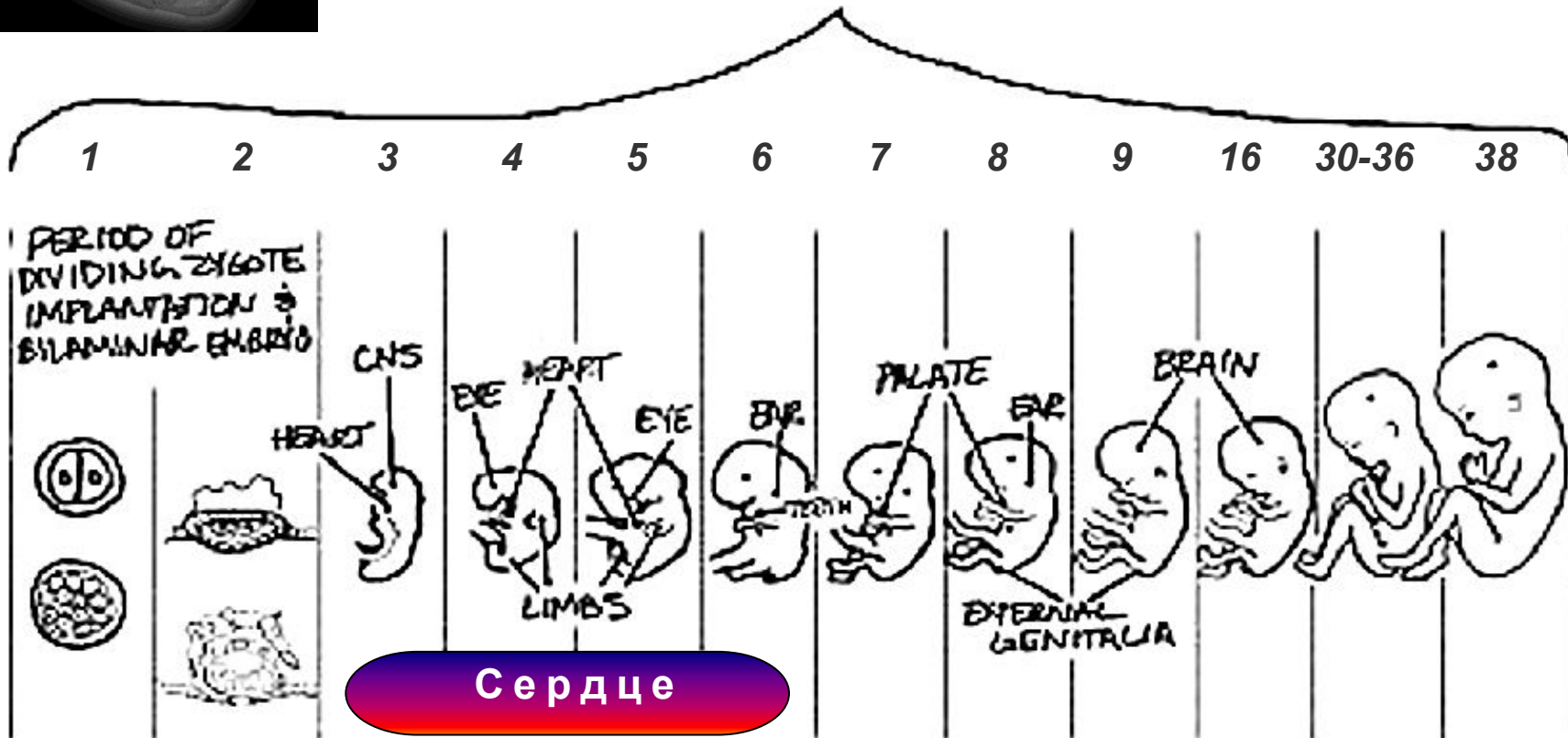




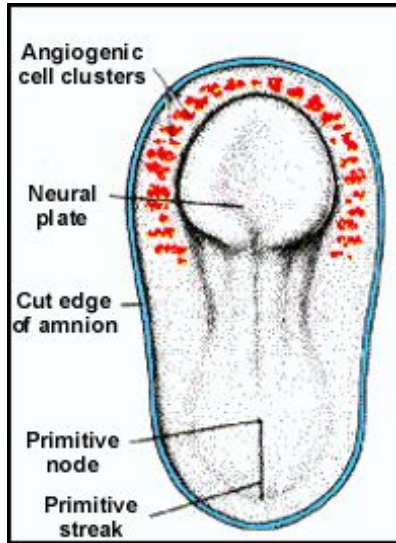


# Эмбриология

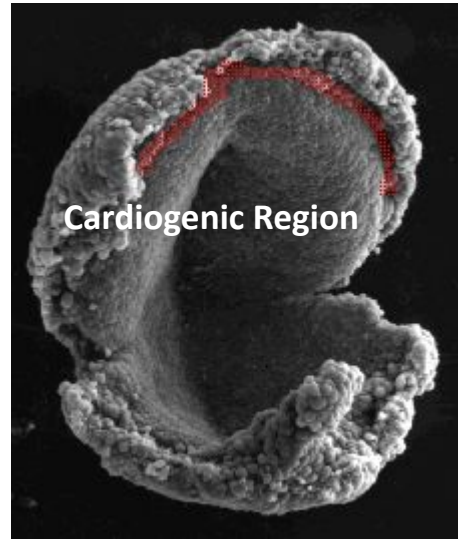
Период гестации в неделях



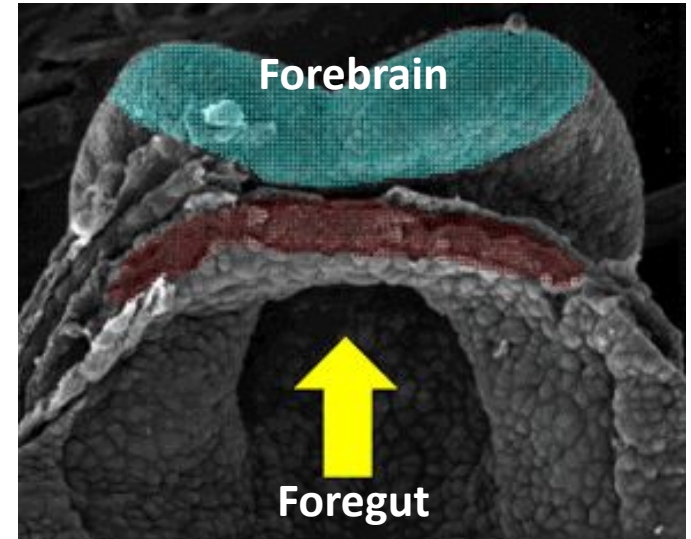
# Формирование сердца



~ 16 день



~ 17 день

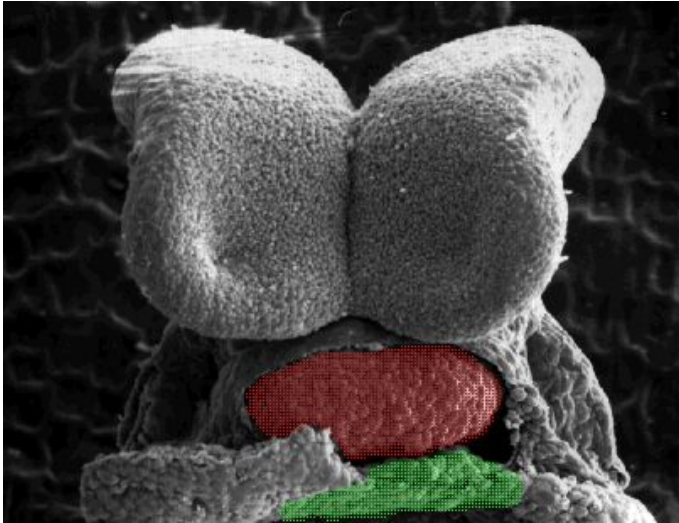


~ 19 день

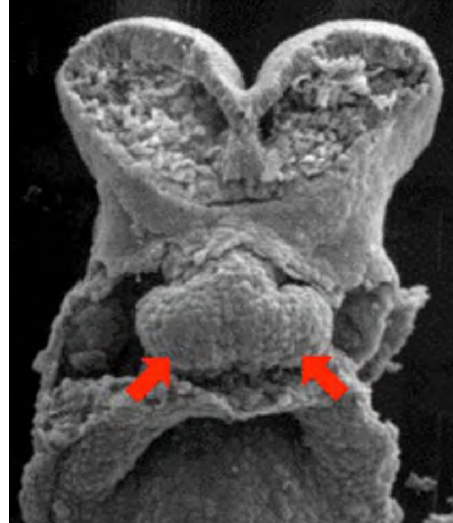
Первые признаки развития сердца появляются на 16-19 день после овуляции. Группа клеток – источников ангиогенеза мигрирует с обеих сторон эмбриона к середине по направлению к ротоглоточной мембране и формируют подковообразное сплетение сосудов. Перед кранио-каудальным сгибанием эмбриона сплетения сосудов объединяются с образованием двух эндотелиальных трубок.



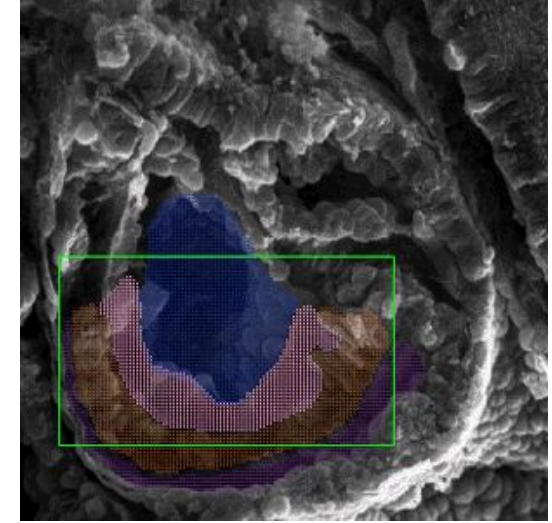
# Формирование сердца



~ 22 день



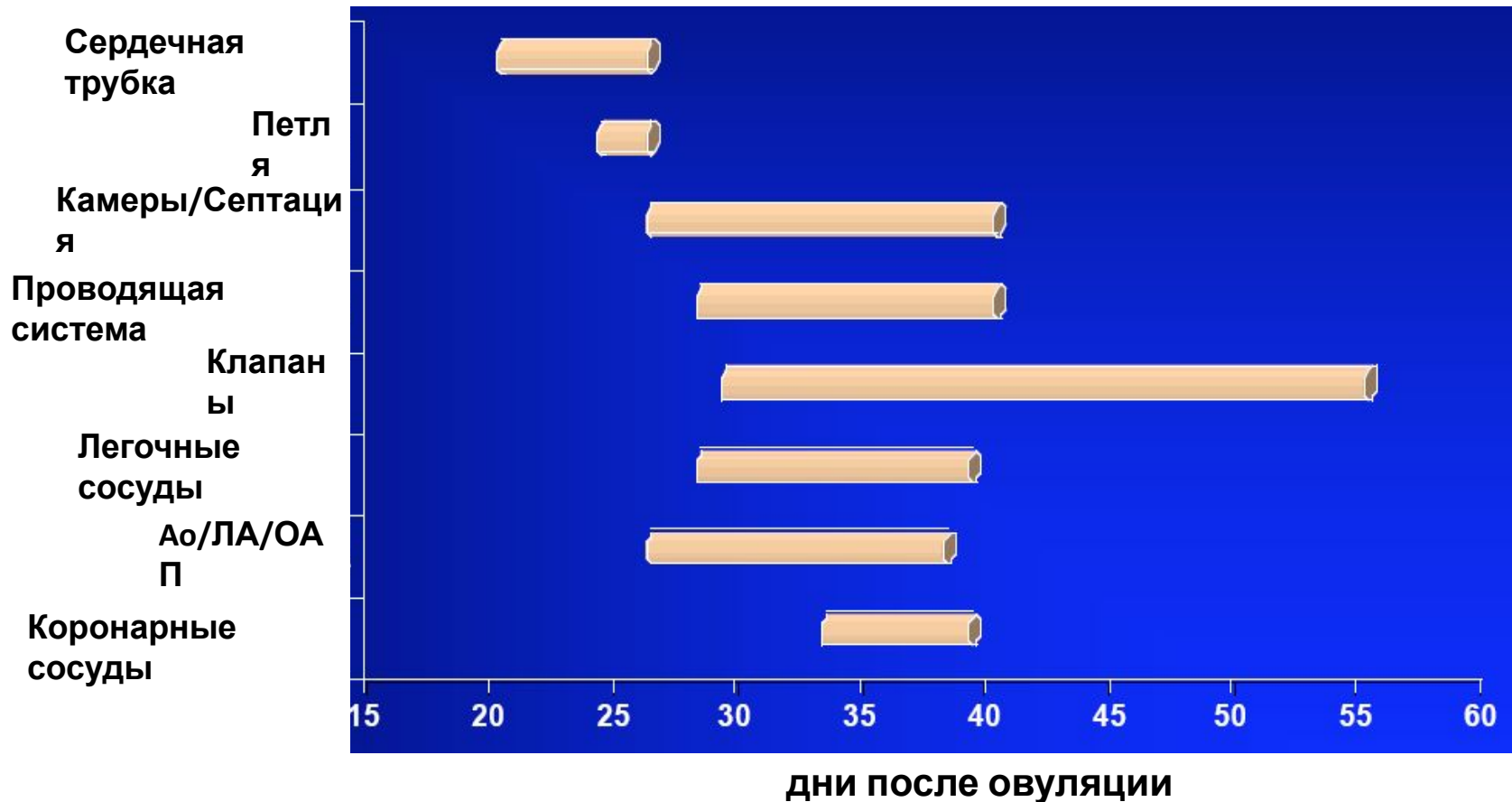
~ 24 день



~ 25 день

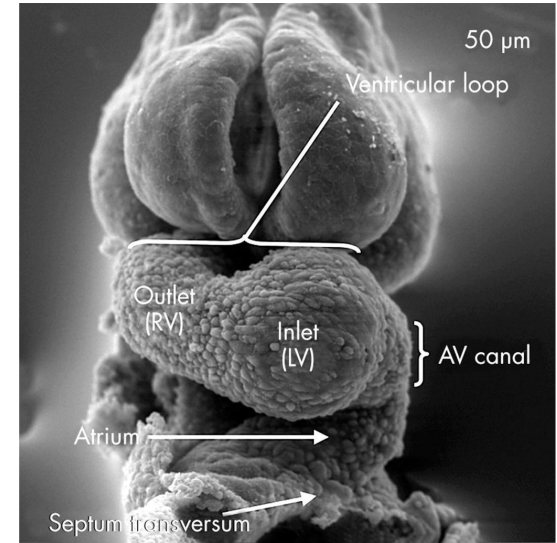
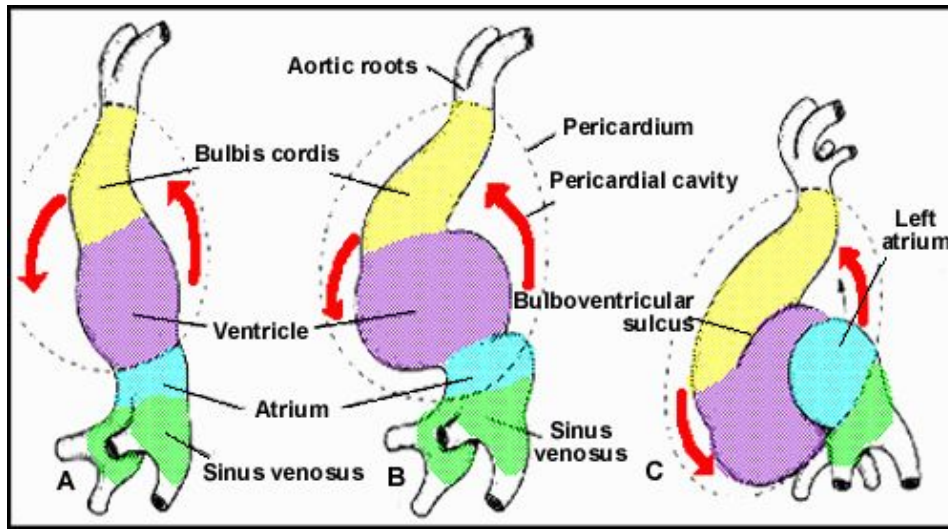
Сразу после сгибания эмбриона две трубки приближаются к средней линии и сливаются, формируется одиночная сердечная трубка (24 день), мезенхима вокруг нее утолщается, формируя эндотелиальный слой и миоэпикардальную мантию, которые участвуют в образовании эндокарда, миокарда и эпикарда (25 день). Примерно в это время начинается сердцебиение (22 день), но оно не приводит к циркуляции крови до 29-30 дня

# Критические периоды

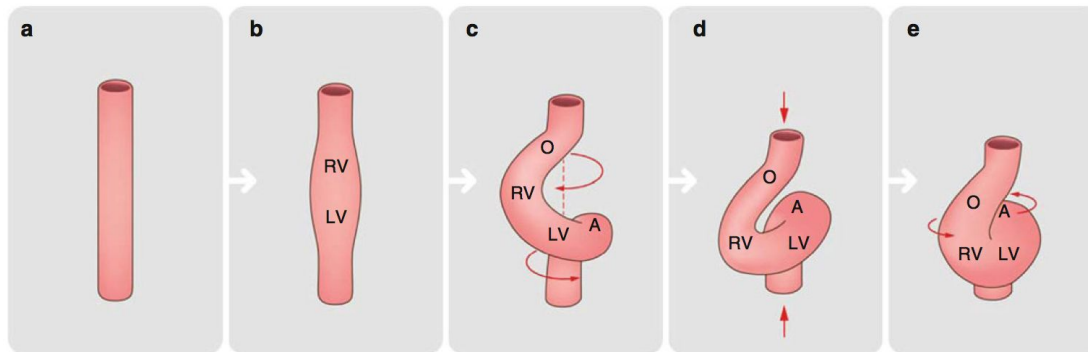


**ВПС формируются в результате нарушения эмбриогенеза в период с 3 по 8 неделю беременности**

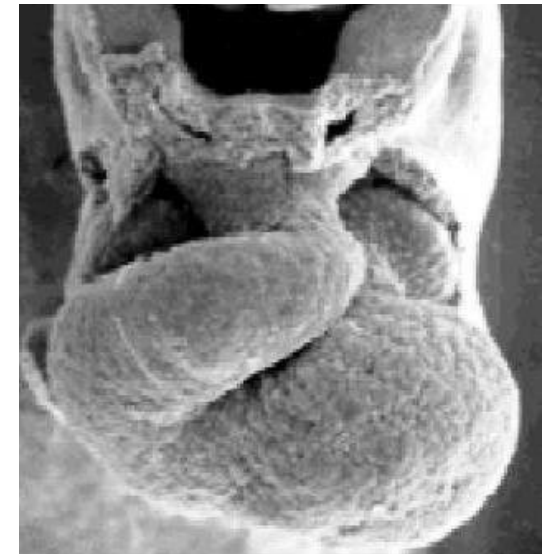
# Образование петли ~ 22-27 день



Трубочное сердце имеет несколько сужений, определяющих будущие структурные образования

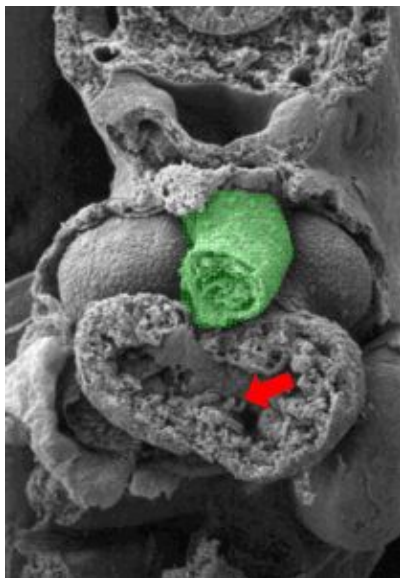
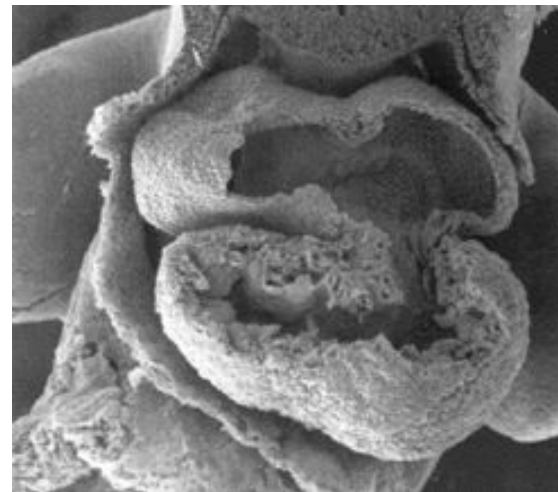
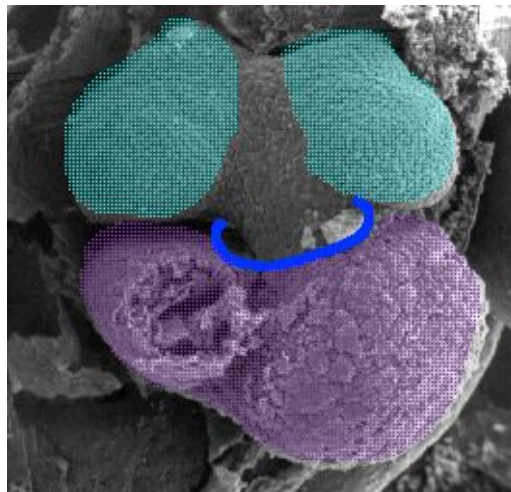
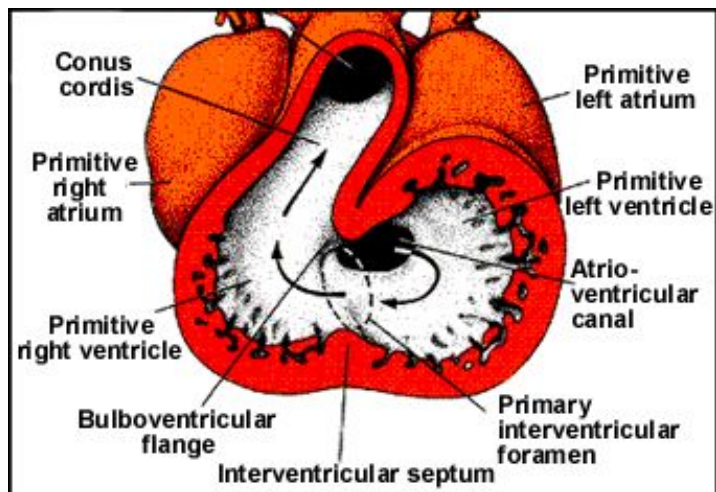


нормальная D-петля



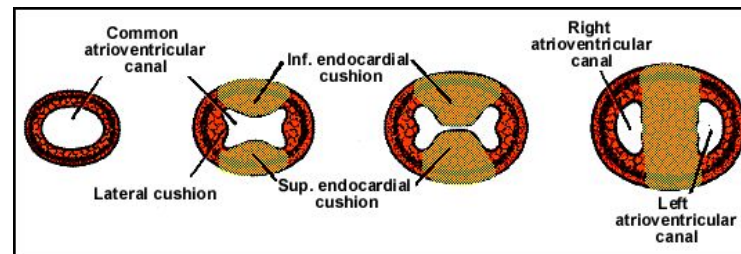
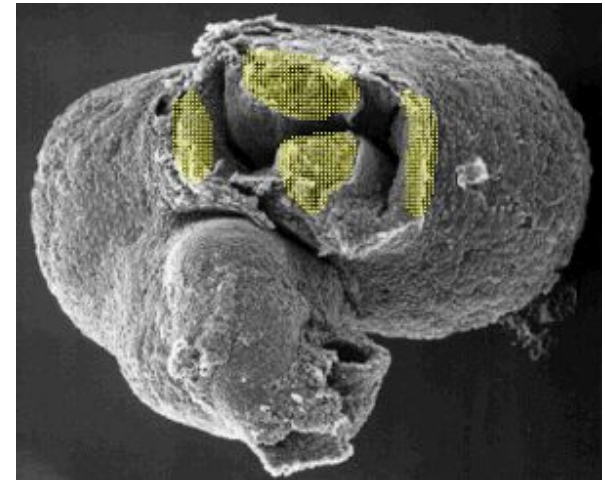
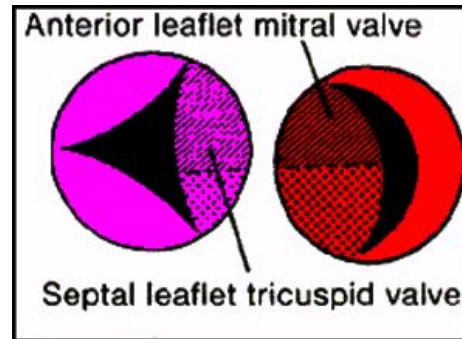
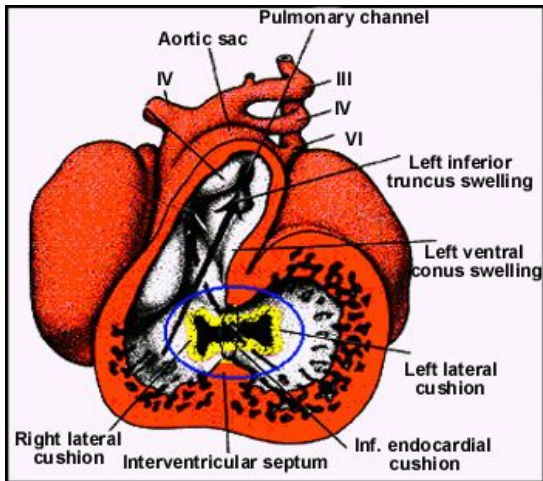


# Образование атриовентрикулярного канала 4-6 неделя



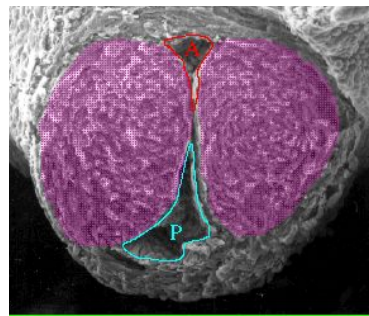
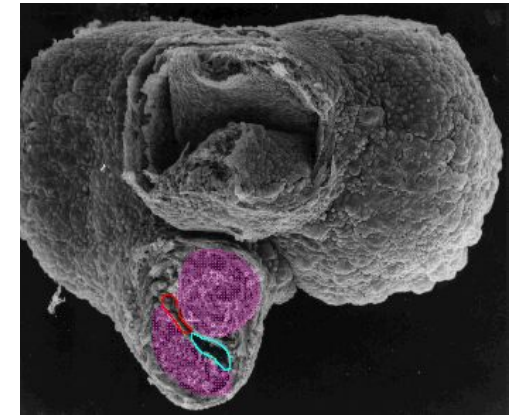
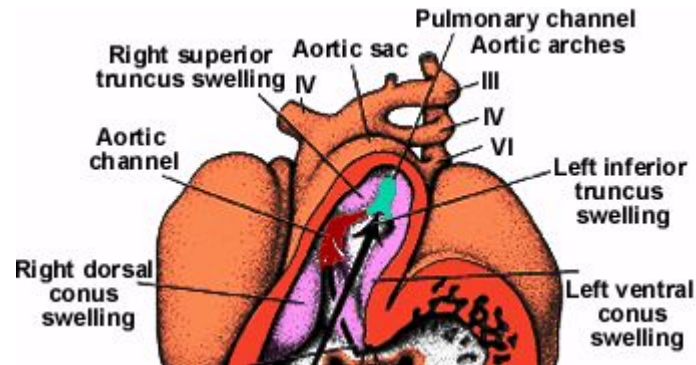
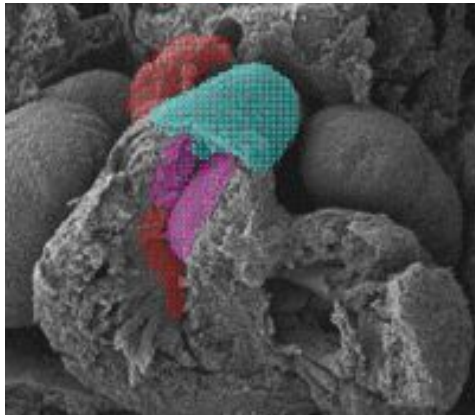
К 28 дню общее предсердие находится дорсальнее желудочка и соединяется с ним через широкий канал, названный атриовентрикулярным. Около 35 дня на дорсальной и вентральной сторонах АВ канала образуются два утолщения (эндокардиальные подушки) которые растут и сливаются, разделяя таким образом АВ канал на левое и правое отверстия, что заканчивается к 40 дню

# Образование клапанов сердца канала



Предсердия и входные отделы желудочков интенсивно растут, в то время как ткань АВ канала отстает от них. Это обуславливает появление борозды между предсердиями и желудочками, своеобразной створки. На вершине этой «створки» – ткань латеральной эндокардиальной подушки. Каждая створка состоит из трех слоев: миокарда предсердия, ткани предсердно-желудочковой борозды, миокарда желудочка. От миокарда входных отделов желудочков отщепляются полоски, которые в дальнейшем становятся сосочковыми мышцами и сухожильными нитями. При этом передняя створка трехстворчатого клапана формируется к 38 дню, а задняя и перегородочная – к 3-4 месяцу

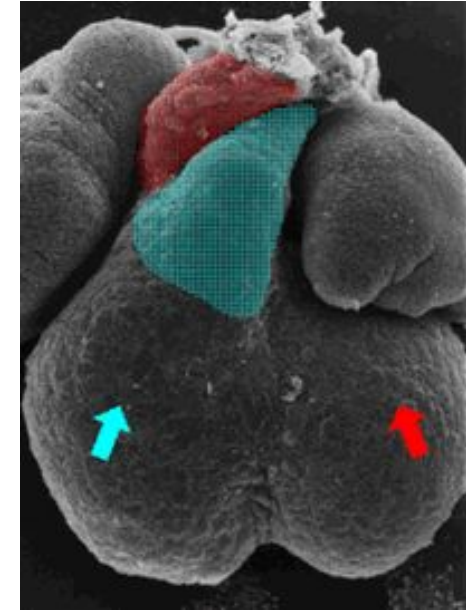
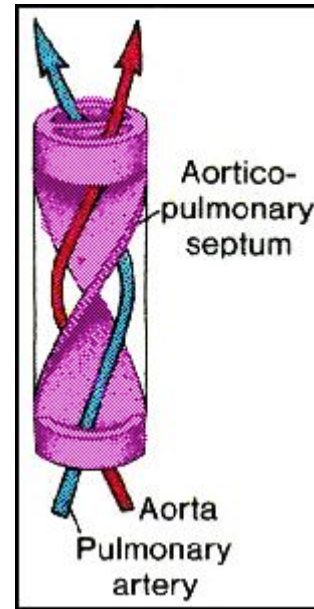
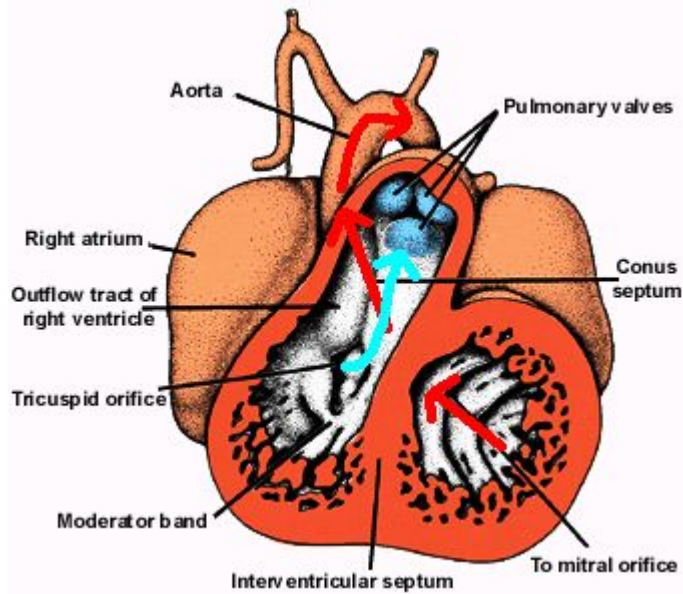
# Септация выходного тракта 6 неделя



Разделение артериального ствола начинается дистально между корнями четвертых и шестых дуг аорты и идет спирально назад через ствол к желудочкам. Это происходит за счет роста парных складок, состоящих из соединительной ткани и двух бульбарных и стволковых гребней. Ствол постепенно подразделяется на легочный и артериальный каналы



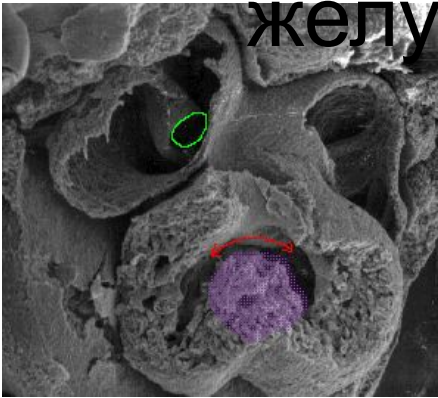
# Септация выходного тракта 6 неделя



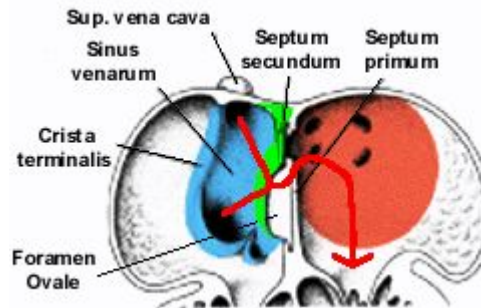
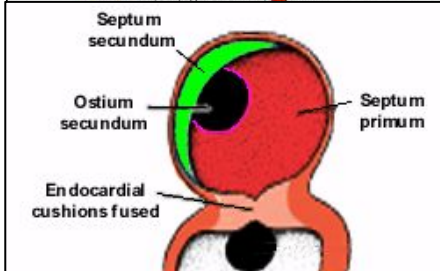
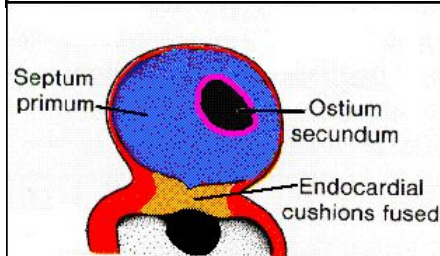
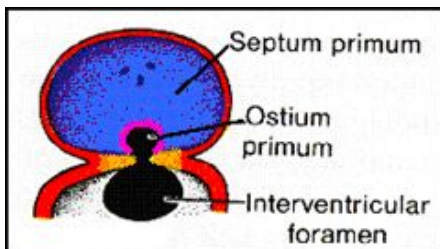
В результате спирального хода аортопульмональной перегородки легочный ствол обвивает восходящую аорту. На последних стадиях развития происходит дальнейший поворот аорты и легочной артерии друг около друга, вследствие чего выходное отверстие аорты передвигается вправо и назад за выходное отверстие легочной артерии. Клапаны аорты и легочной артерии возникают на уровне линии разграничения между артериальным стволом и конусом из эндокардиальной соединительной ткани складок артериального ствола.

# Септация предсердий и

## желудочков

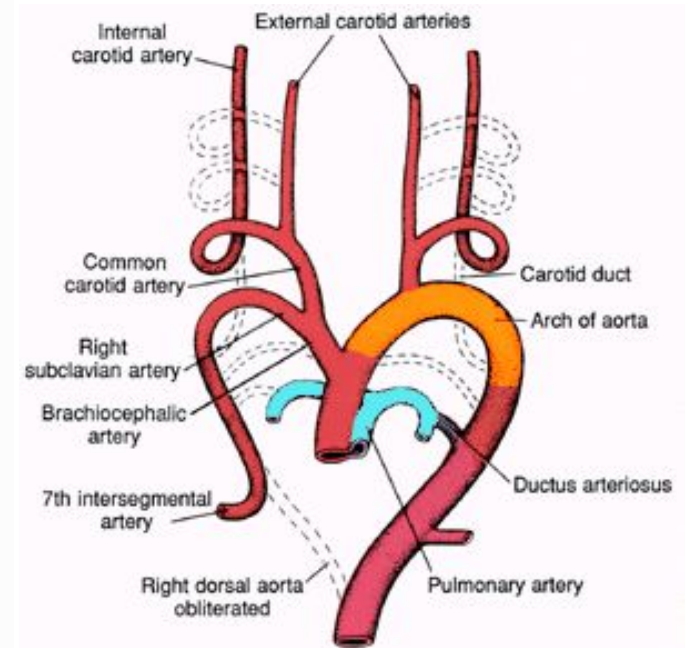
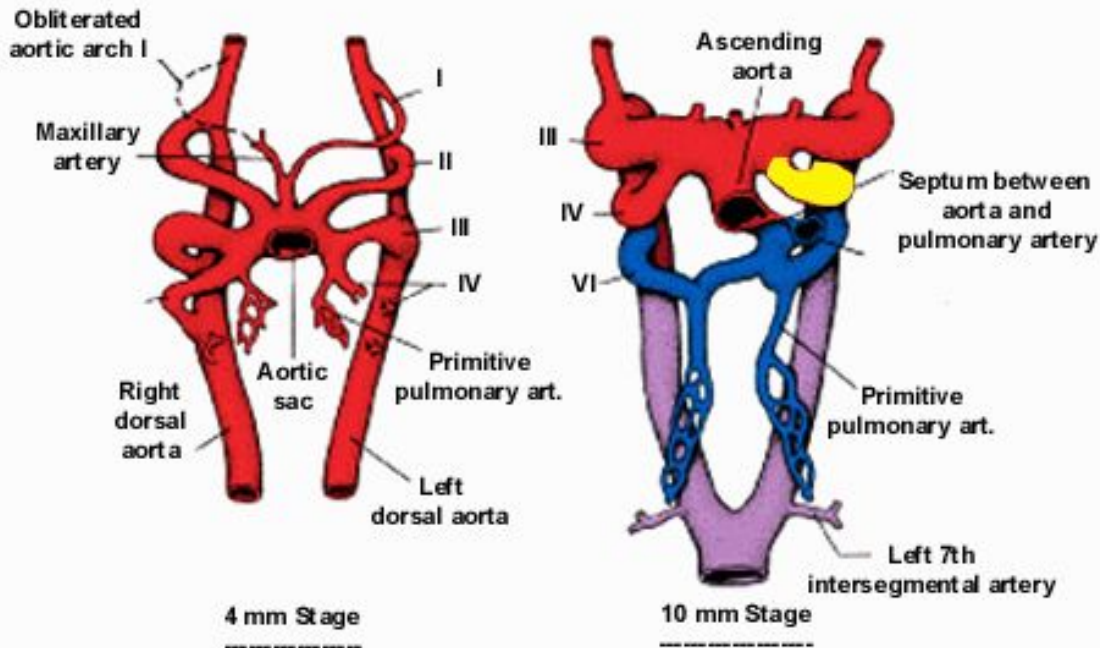


В течение 5 недели около верхушки желудочка появляется мышечный гребень, который растет по направлению к АВ клапанам. Из соединительной ткани клапанов формируется мембранная часть МЖП, которая закрывает межжелудочковое отверстие и соединит МЖП с перегородкой выводного тракта, соединив ПЖ с ЛА, а ЛЖ с аортой



Тонкая серповидная мембрана развивается в общем предсердии на 35 день. Эта мембрана делит предсердие на левую и правую камеры перегородка является первичной. Другая серповидная мембрана развивается на передне-верхней стенке правого предсердия, сразу правее первичной перегородки – это вторичная перегородка. Они формируют овальное отверстие с клапаном, позволяющим течь крови в ЛП из ПП, но не допускающий движение крови в обратном направлении. Формирование заканчивается около 42 дня

# Формирование аорты и легочной артерии

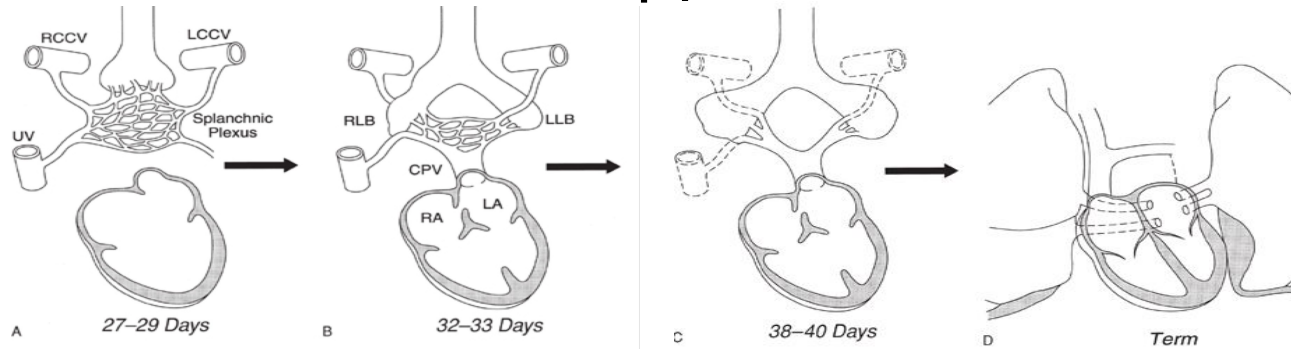


Первоначально образуются 6 пар аортальных дуг, соединяющих дорсальную и вентральную аорты.

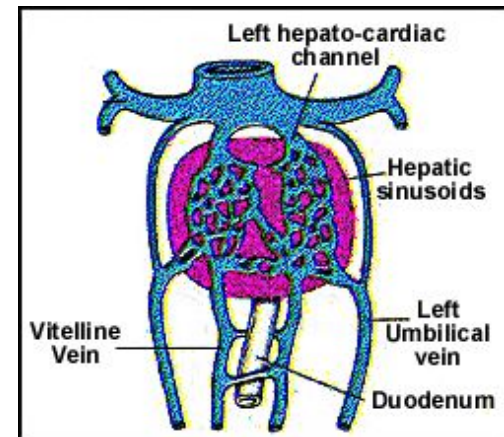
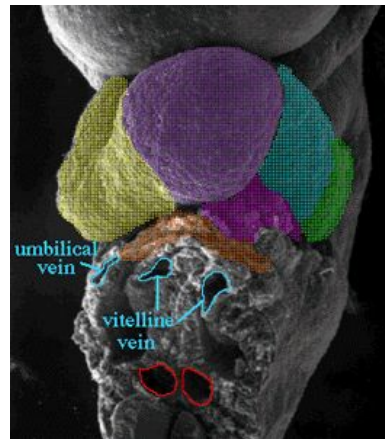
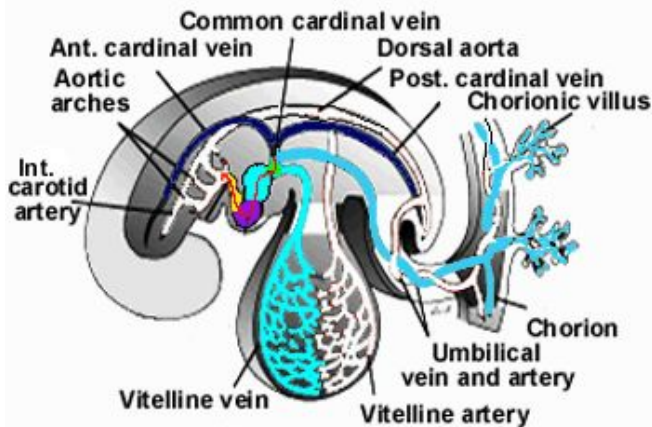
Шестая пара развивается в середине 6 недели. Проксимальная порция развивается в правую и левую ЛА, в то время как дистальная порция левой дуги развивается в артериальный проток. Дистальные части легочных артерий формируются из зачатков легких.



# Формирование венозной системы 3-8 неделя

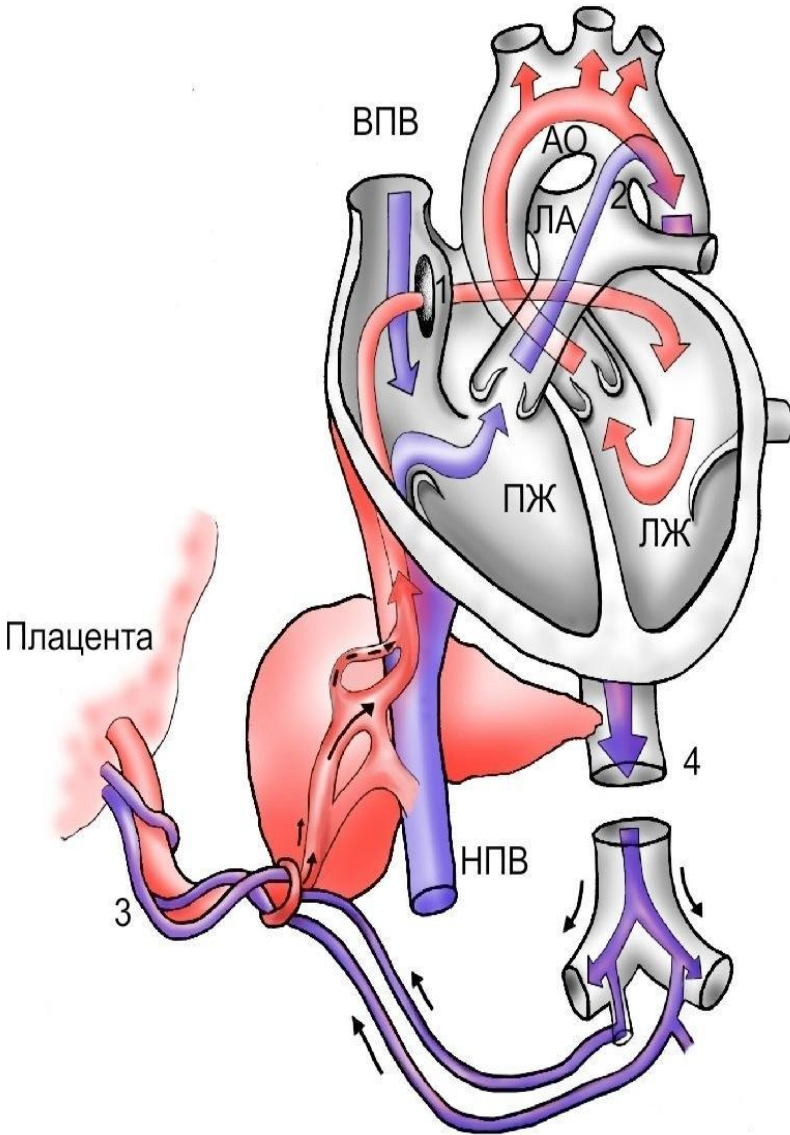


Две пары легочных вен развиваются из развивающихся легких; они формируют одиночный легочный венозный сосуд, который сливается с задней стенкой общего предсердия



В венозный синус дренируются: общая кардинальная вена, дренирующая переднюю кардинальную вену (из краниальной части плода) - **ВПВ** и заднюю кардинальную вену (из каудальной части плода); пупочная вена (соединяющая сердце с плацентой); желточная вена (из желточного мешка) - **НПВ**

# Фетальное кровообращение



## 3 физиологических шунта:

1. Foramen ovale - *Fossa ovalis*
  2. Ductus arteriosus - *Ligamentum arteriosus*
  3. Ductus venosus - *Ligamentum teres, venosum*
- газообмен происходит в плаценте, а не в легких ( $\text{SatO}_2$  80% в оттекающей крови)
  - оксигенированная кровь поступает в сердце через НПВ ( $\text{SatO}_2$  70%)
  - заполнение левого предсердия через правое (овальное окно)
  - выброс из ПЖ, в основном, в проток и нисходящую аорту, выброс из ЛЖ поступает - в восходящую аорту
  - низкий легочный кровоток (8% СВ)
  - низкая сатурация артериальной крови (65% в восходящей аорте, 55% - в нисходящей аорте)

# Последовательный Сегментарный подход описания анатомии сердца

Многие различные термины были использованы для описания врожденных пороков сердца. Описательная номенклатура, известна как последовательный сегментарный подход, введенный в 1960-70-х годах, используются простые и несложные описания. Он основан на описании сердечной морфологии и сегментарных соединений

**Морфология**, описывает характерные особенности предсердий, желудочков и крупных артерий.

**Соединение**, относится к последовательности или порядку анатомических структур.

- Позицию сердца в грудной клетке
- Описание и расположение предсердий
- Атриовентрикулярное соединение
- Описание и расположение желудочков
- Желудочковоартериальные



# Классификация Van Praagh

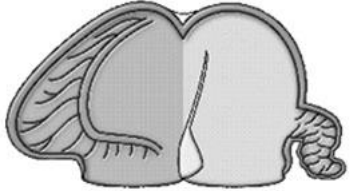
Взаимоотношение основных трех элементов анатомии сердечно-сосудистой системы:



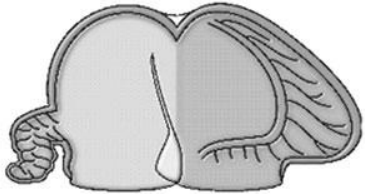
1. Предсердий
2. Желудочков
3. Магистральных сосудов

***Van Praagh R. The segmental approach to diagnosis in congenital heart disease. In: Bergsma D, editor. Birth defects original article series, VIII, No. 5. The National Foundation – March of Dimes. Baltimore: Williams and Wilkins; 1972. pp. 4–23.***

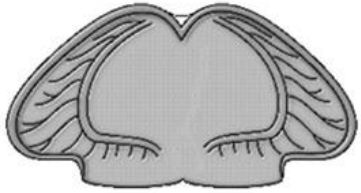
# Взаиморасположение предсердий:



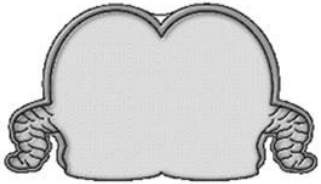
“S” “situs Solitus,” нормальное расположение;



“I” “situs Inversus,” зеркальное расположение;



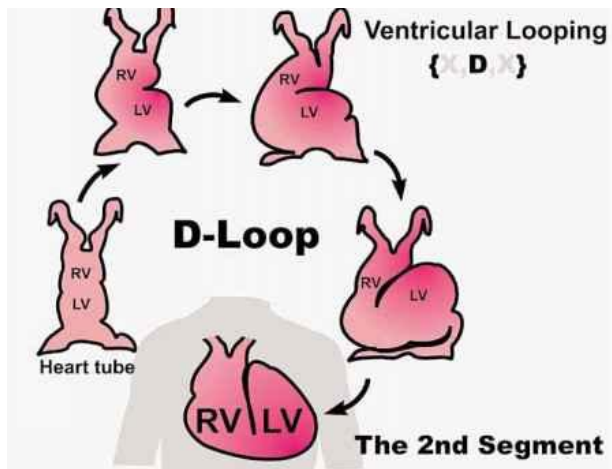
“A” “situs Ambiguous”  
неопределенное расположение



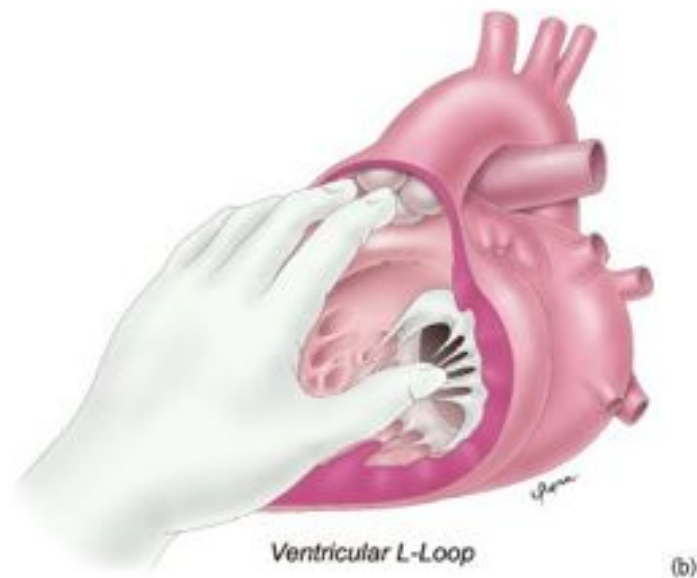
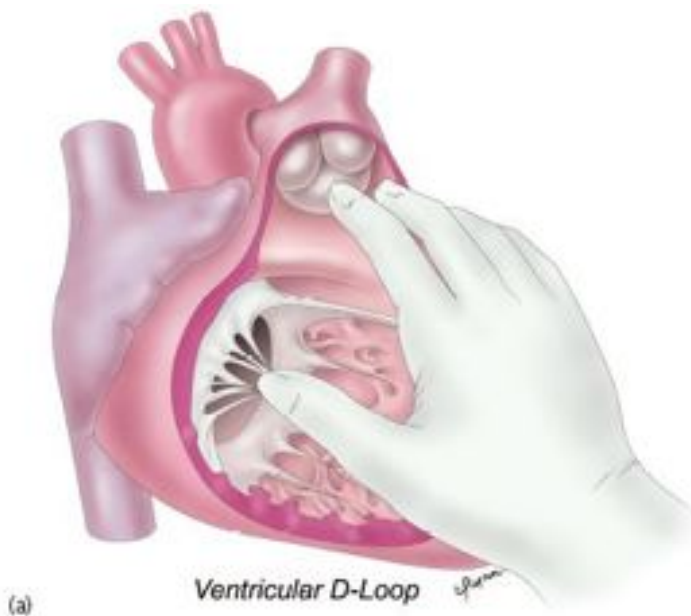
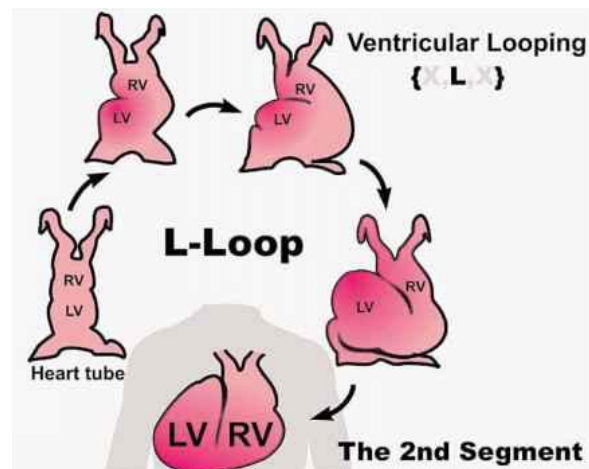
“X” непонятное расположение

# Взаиморасположение желудочков

## D - петля

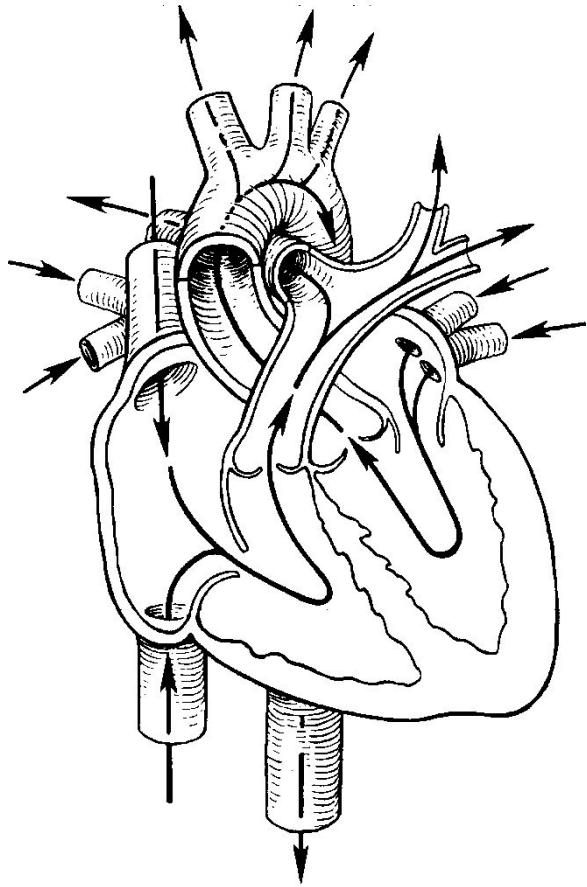


## L - петля

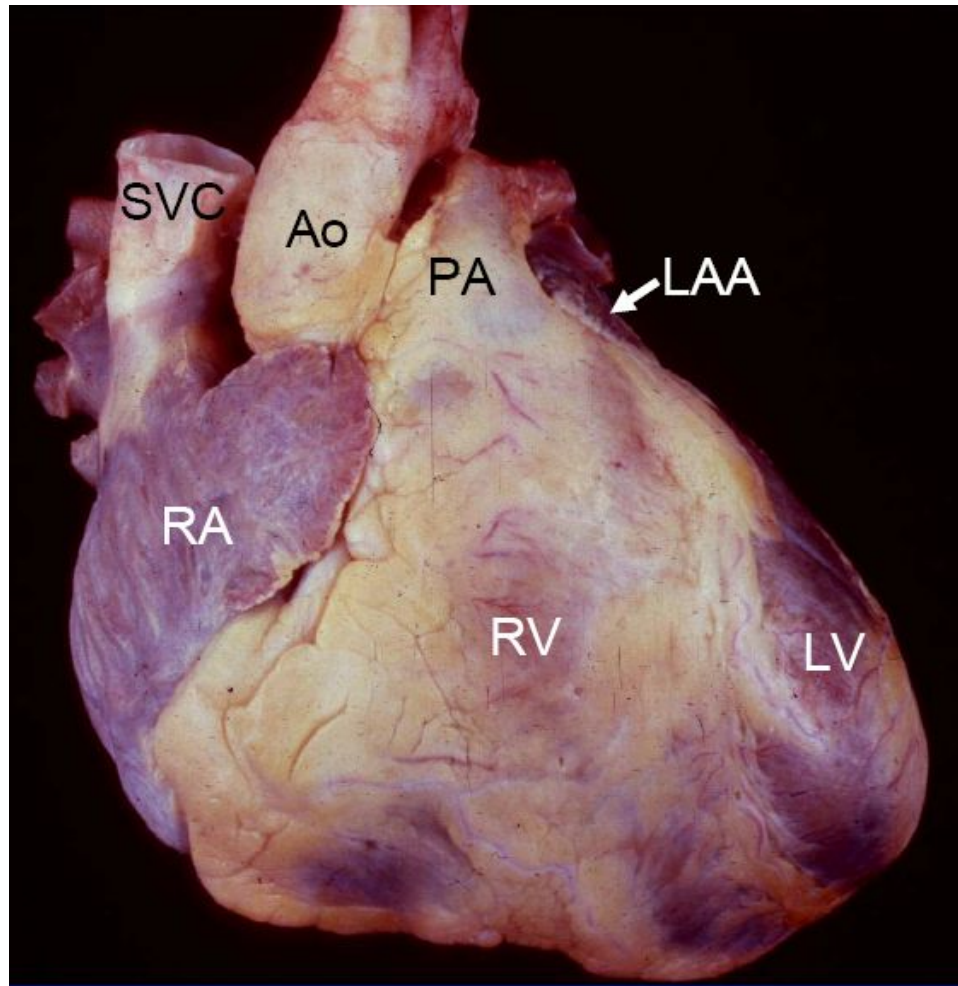




# Взаиморасположение магистральных артерий

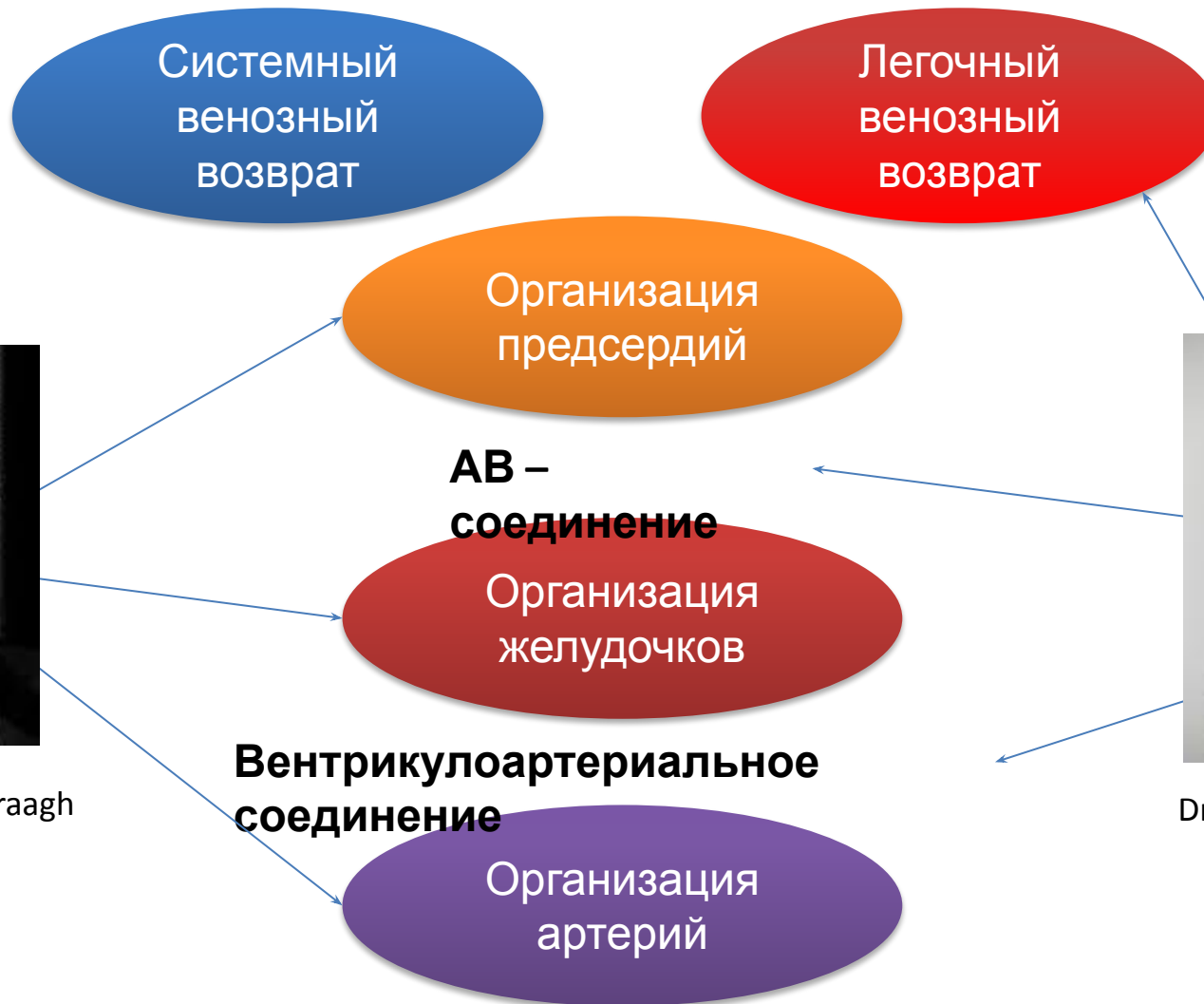


- “S” нормально расположенные
- “I” зеркально расположенные, нормально отходящие магистральные артерии;
- “D” D – мальпозиция магистральных артерий  
(аорта справа от легочной артерии);
- “L” L-мальпозиция магистральных артерий  
(аорта слева от легочной артерии);
- “A” аорта спереди от легочной артерии



Нормальное  
сердце {S,D,S}

# Последовательный сегментарный ПОДХОД



Dr. Richard Van Praagh



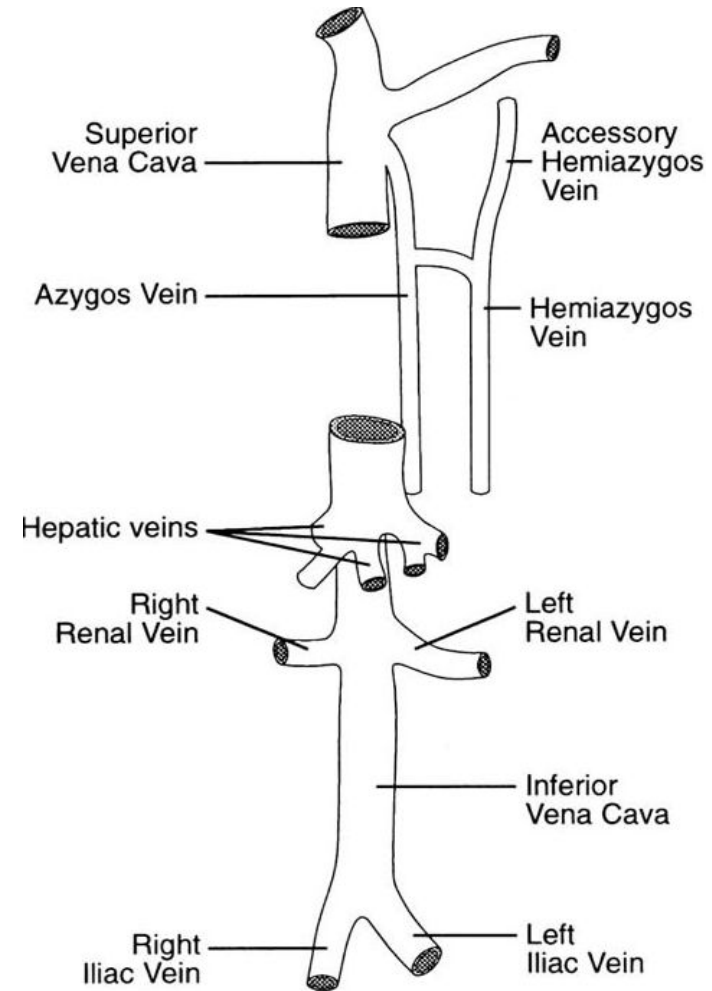
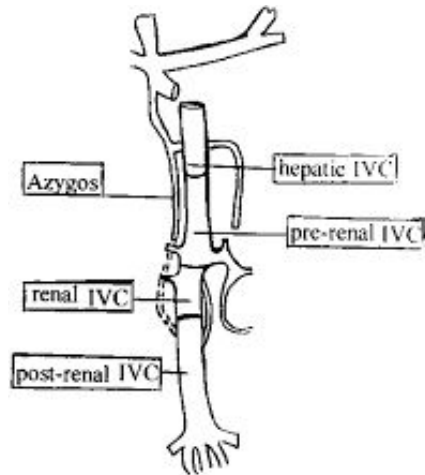
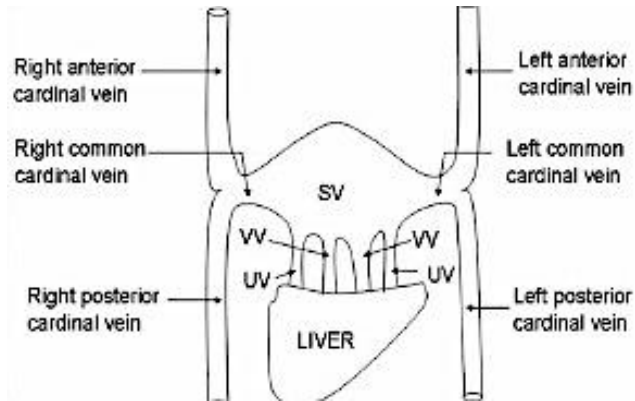
Dr. Robert Anderson

# Последовательный сегментарный ПОДХОД



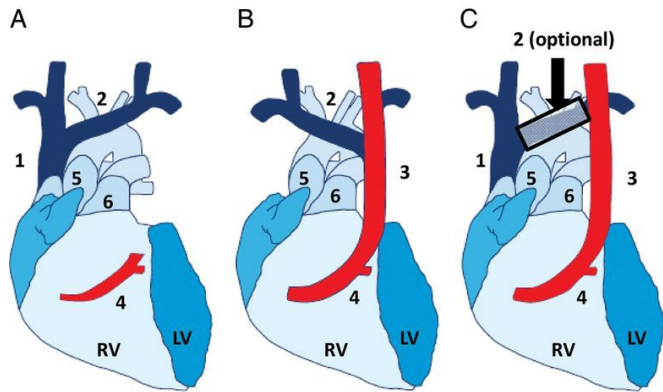


# Системный венозный возврат

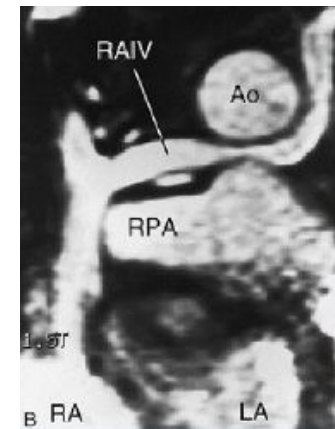
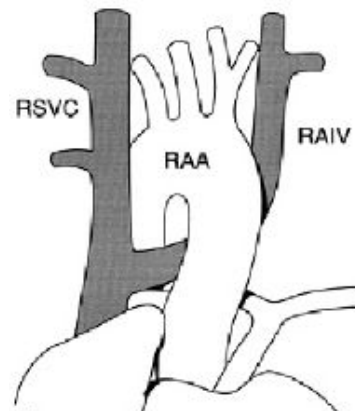
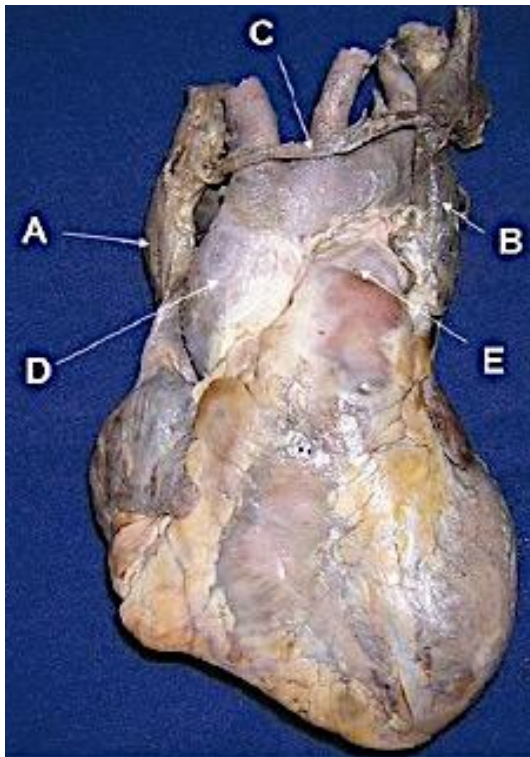


Аномалии ВПВ результат патологической инволюции левой общей и передней кардинальных вен;  
Аномалии НПВ результат патологической инволюции правой общей и правой задней кардинальных вен.

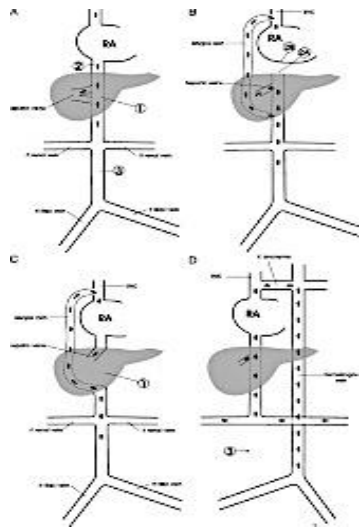
# Верхняя полая вена: аномалии развития



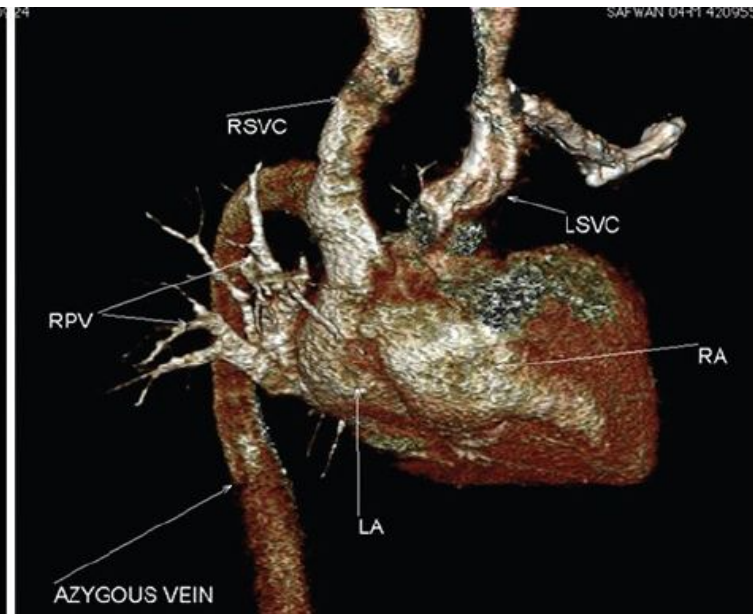
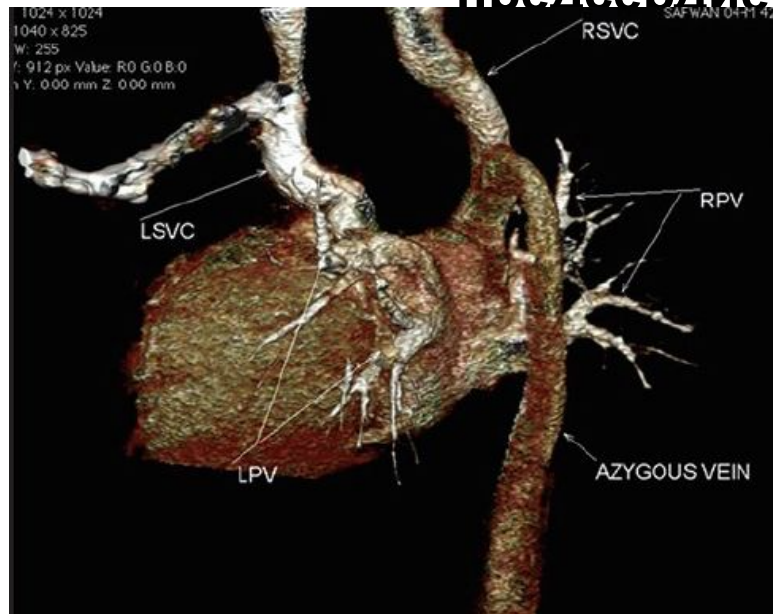
- двухсторонняя верхняя полая вена с нормальным дренированием (0,3% случаев);
- двухсторонняя верхняя полая вена с непокрытым коронарным синусом (8%);
- отсутствие правой верхней полой вены при нормальном расположении сердца
- дренаж правой верхней полой вены в левое предсердие;
- ретроаортальное расположение безымянной вены



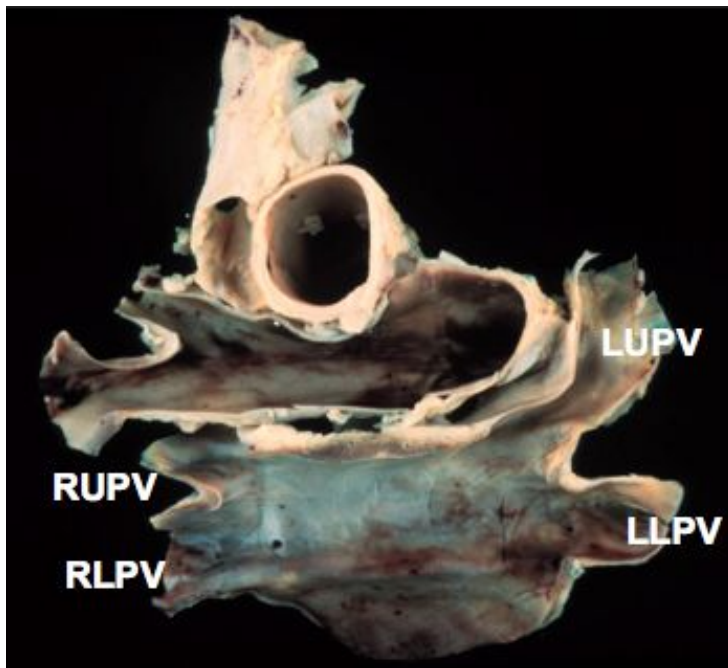
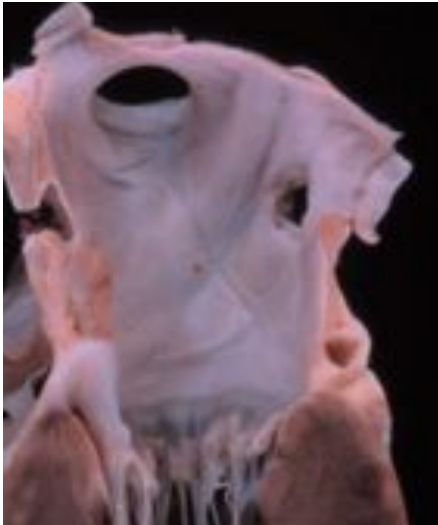
# Нижняя полая вена: аномалии развития



- 1. прерванная нижняя полая вена:**
  - отсутствие печеночного сегмента нижней полой вены с продолжением в *v. azygos* справа или слева
  - подпеченочный сегмент нижней полой вены продолжается справа и слева в ВПВ посредством билатеральной *v.azygos*
- 2. билатеральная нижняя полая вена;**
- 3. впадение нижней полой вены в левое предсердие.**

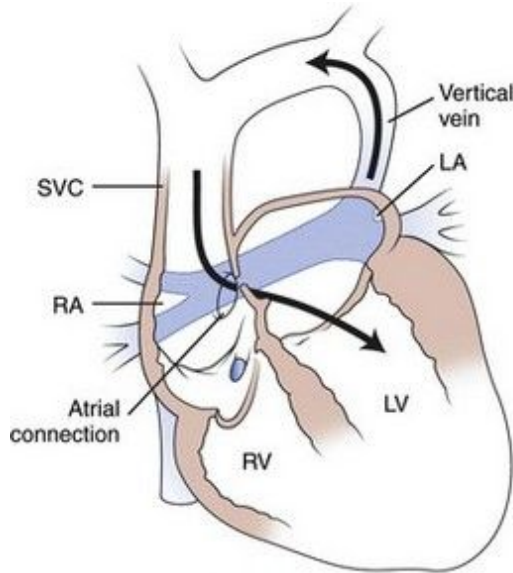


# Легочный венозный возврат

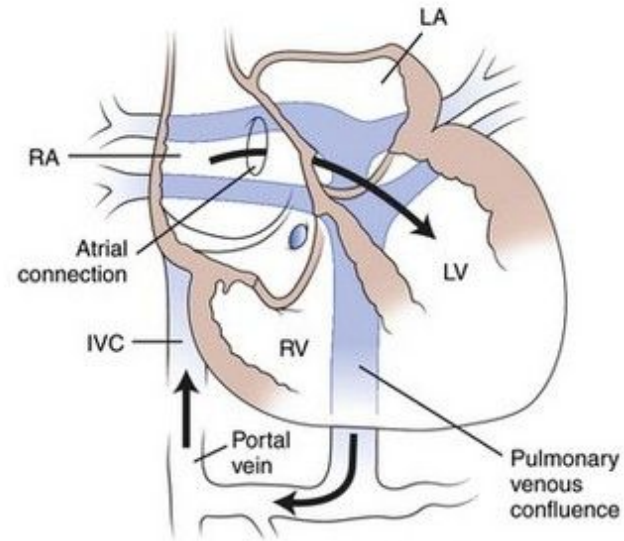




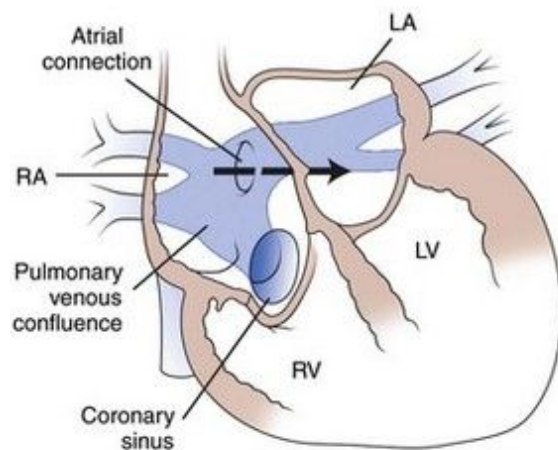
# Тотальный аномальный дренаж легочных вен



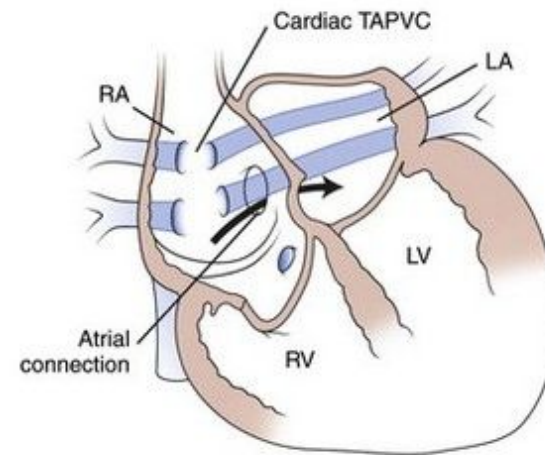
Supracardiac TAPVC



Infracardiac TAPVC

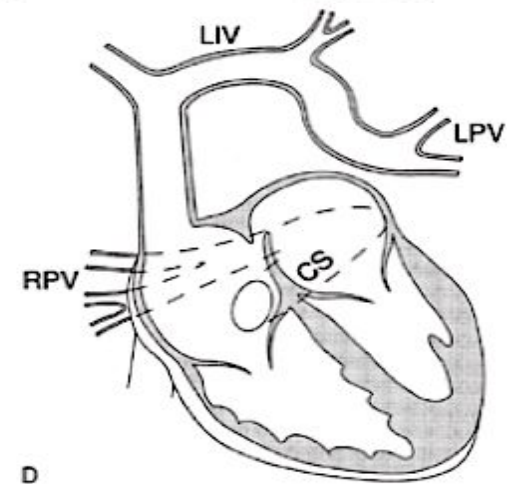
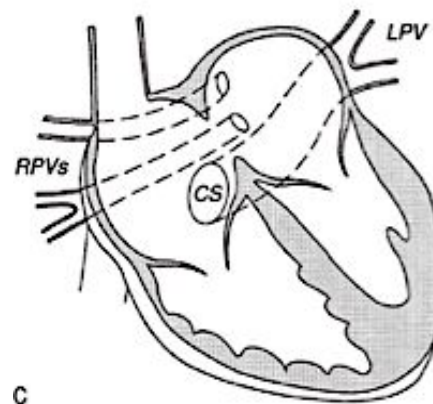
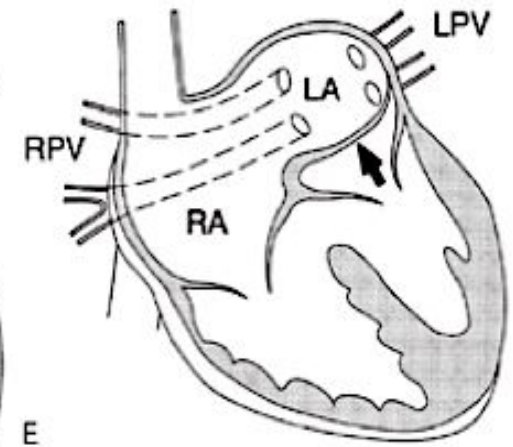
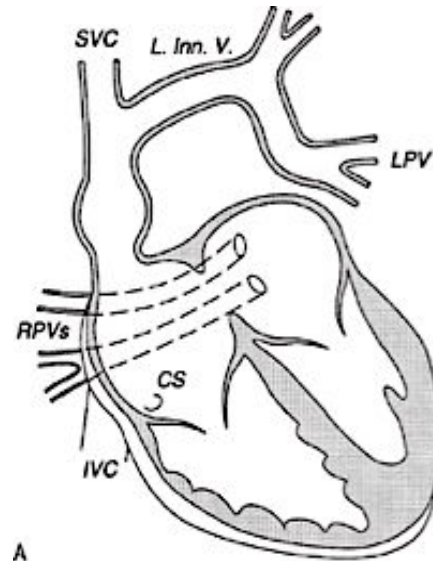
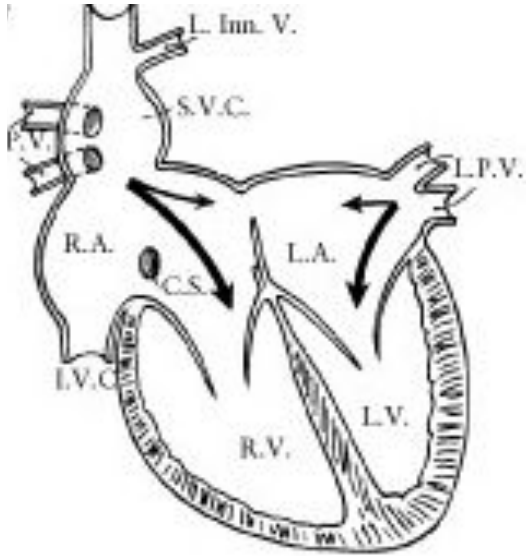


Cardiac TAPVC

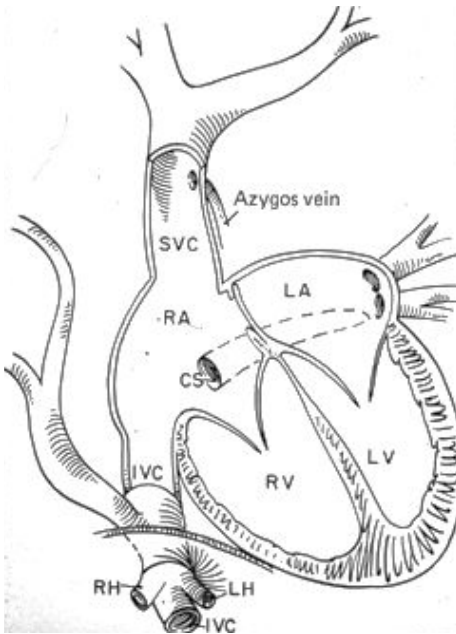


Cardiac TAPVC

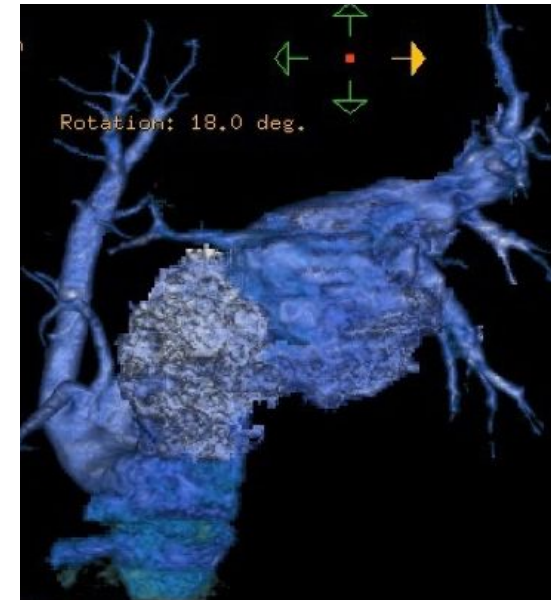
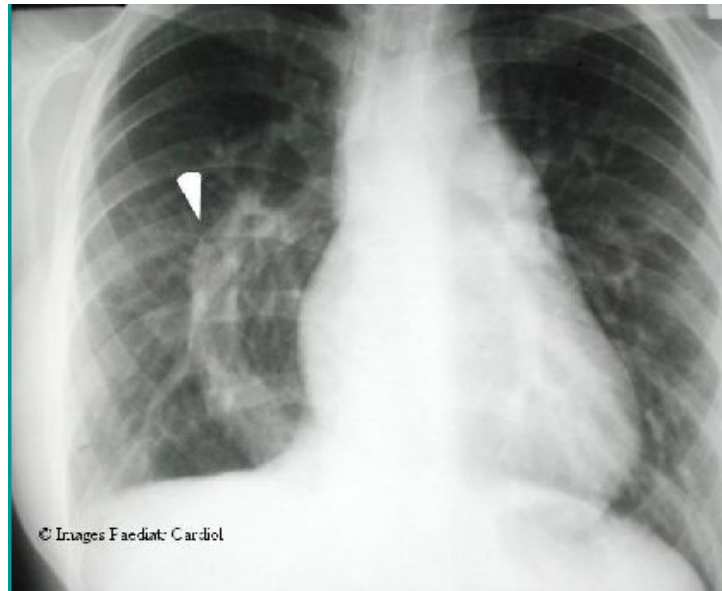
# Частичный аномальный дренаж легочных вен



# «Scimitar» синдром



- “Scimitar” получил свое название, т.к. на рентгенограмме напоминает «Турецкую саблю»
- в 25% случаев сочетается с другими аномалиями ДМПП, ДМЖП, Тетрада Фалло

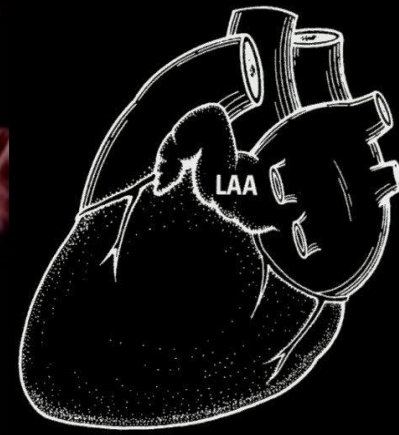
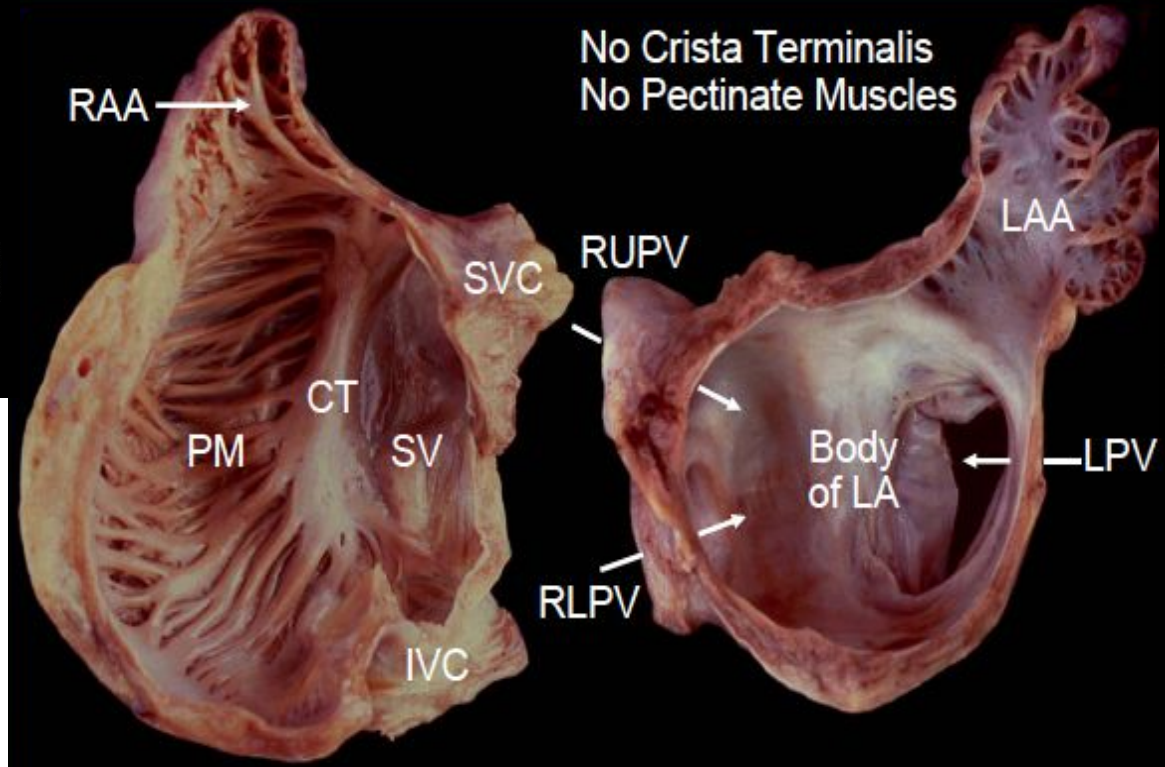


# Последовательный сегментарный ПОДХОД





# Анатомия предсердий



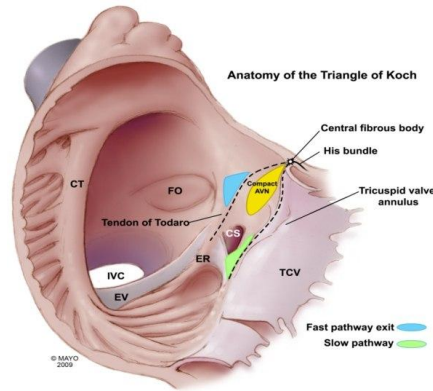
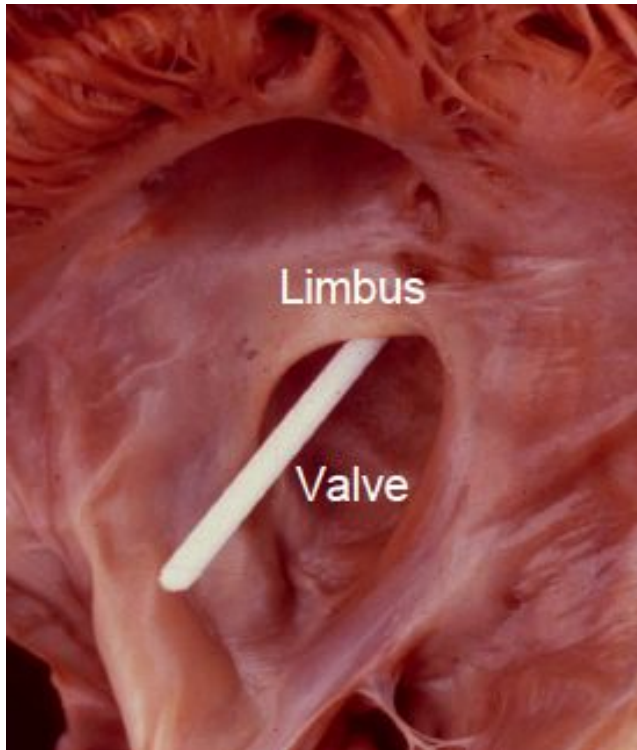
## ПРАВОЕ ПРЕДСЕДИЕ

- треугольная форма ушка
- коронарный синус
- терминальный гребень
- синусовый узел
- гребенчатые мышцы

## ЛЕВОЕ ПРЕДСЕРДИЕ:

- ушко по форме напоминает «согнутый палец»
- гладкая стенка

# Анатомия правого предсердия

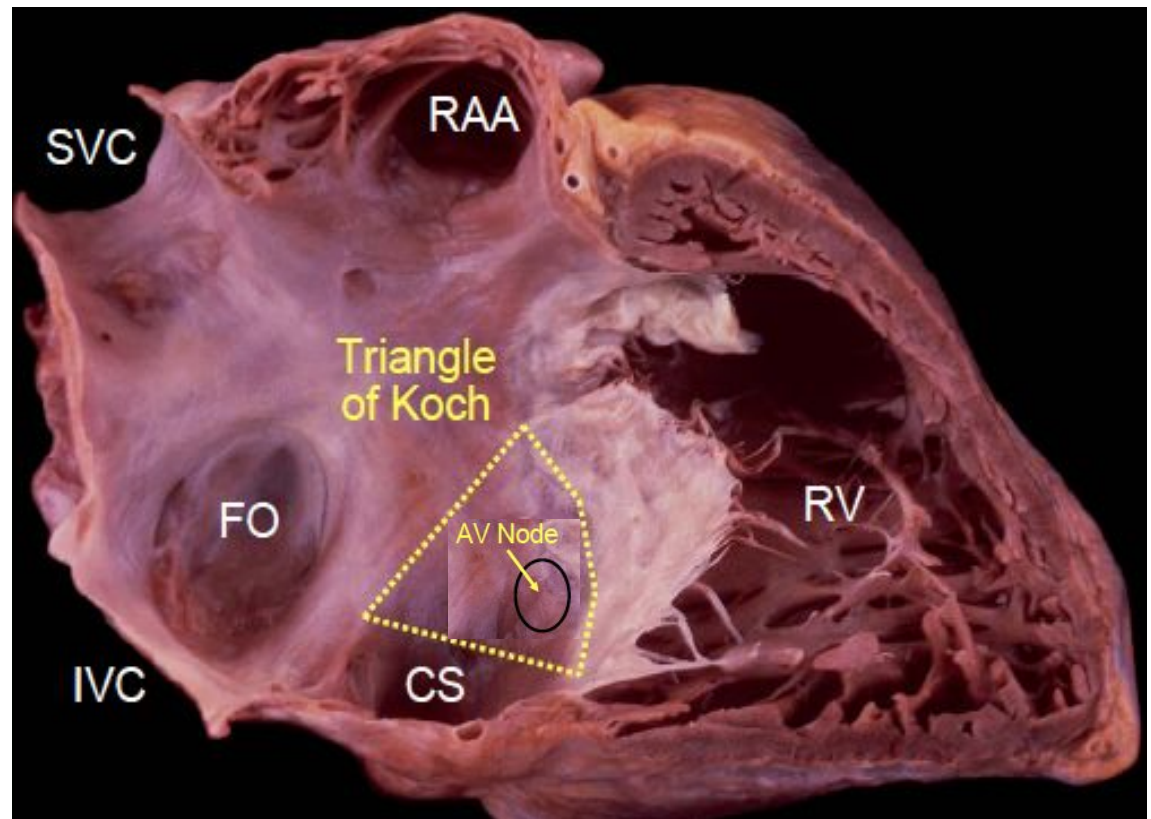


## Треугольник Коха:

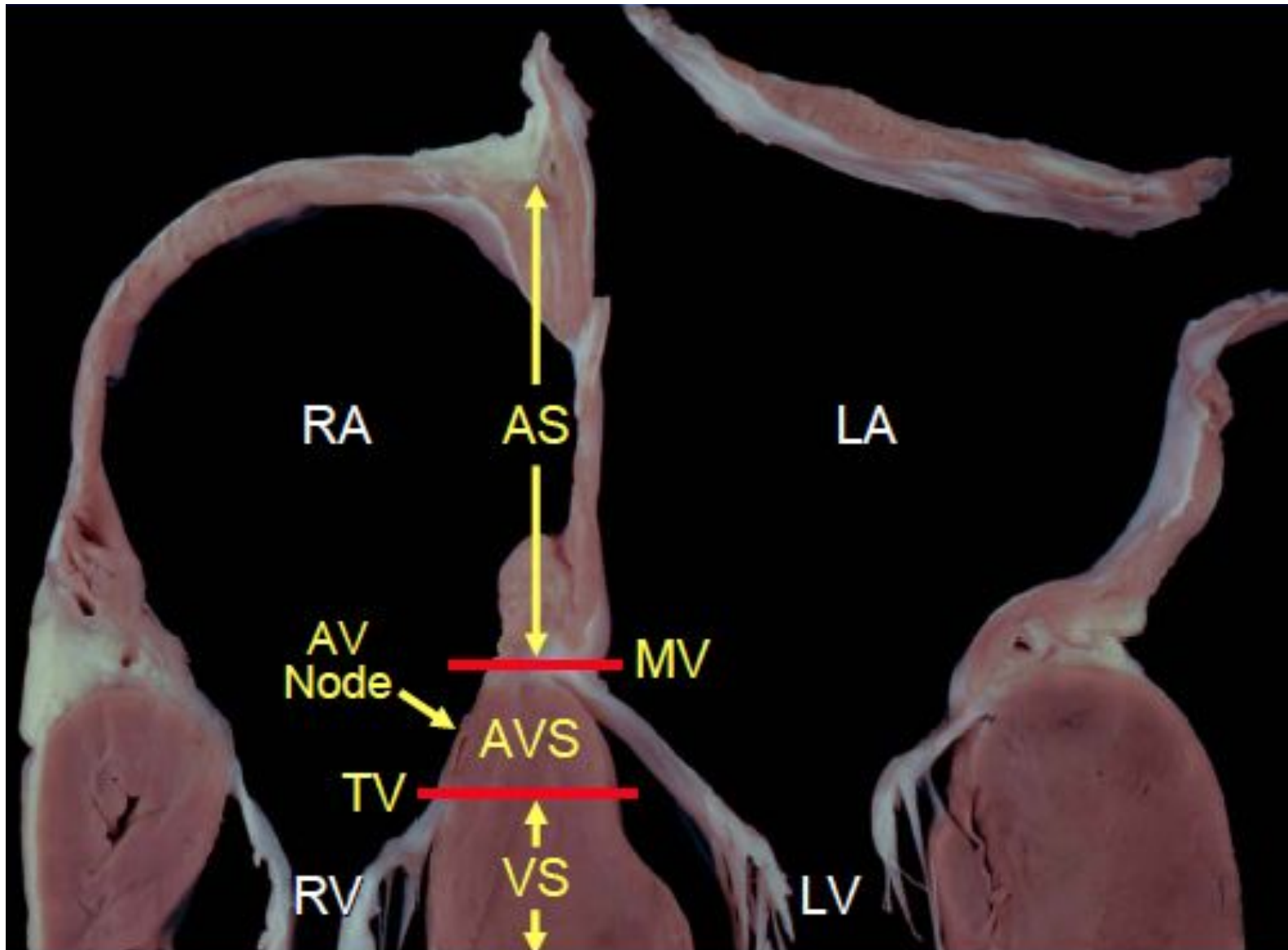
- сухожилие Тодаро
- тебезиев клапан венечного синуса
- кольцо трехстворчатого клапана

## Овальная ямка:

- первичная и вторичная МПП
- клапан
- ООС 25-30% населения

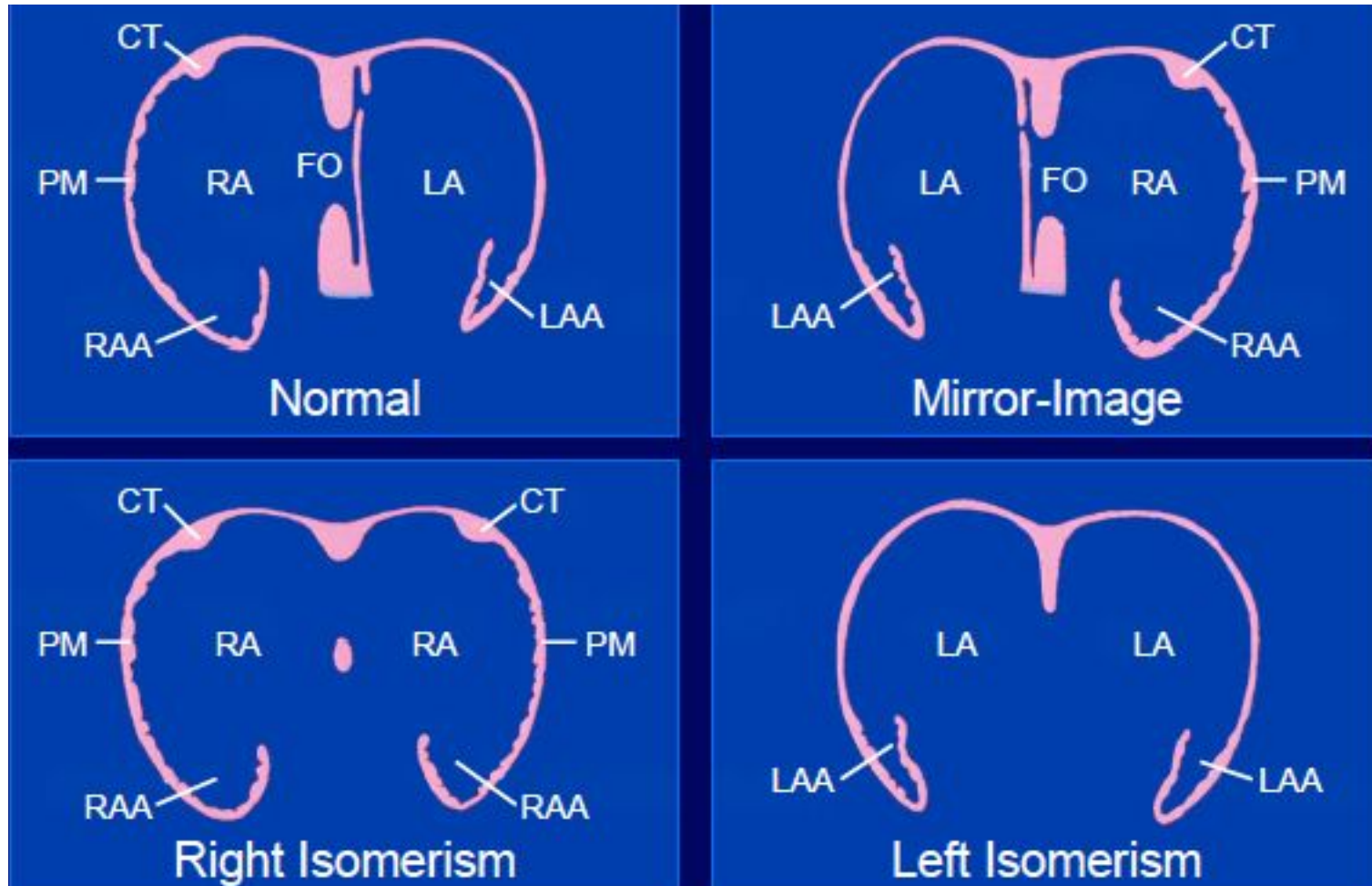


# «КАРДИАЛЬНЫЙ КРЕСТ»





# Анатомия предсердного сегмента



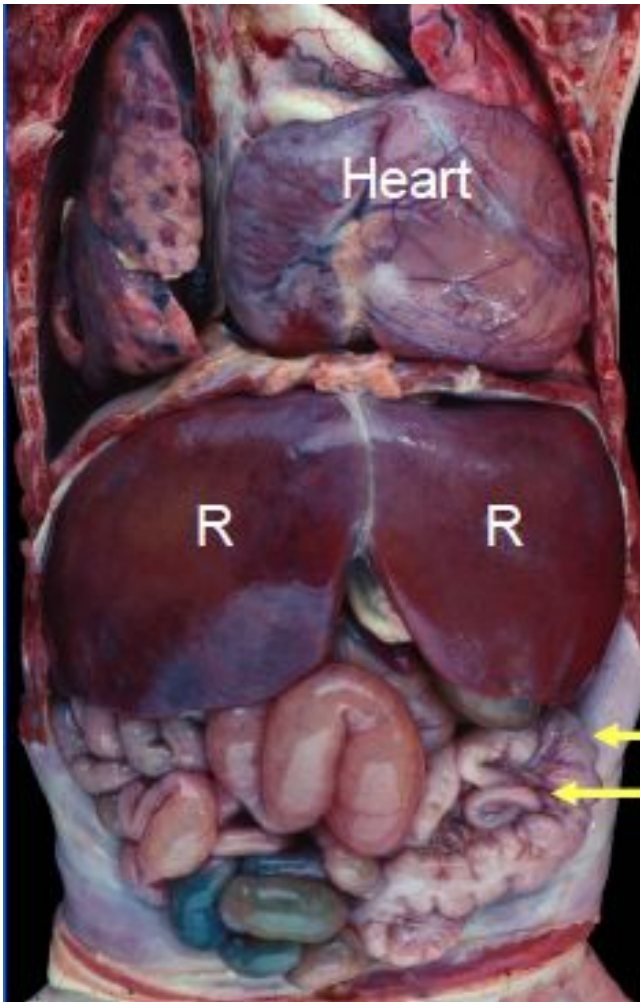
Situs solitus – нормальное расположение

Situs inversus – зеркальное расположение

Situs ambiguous – неопределенное расположение



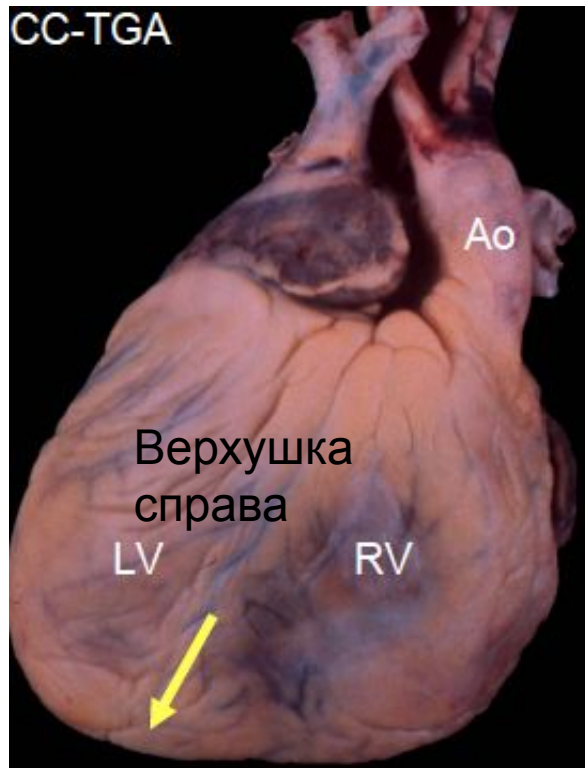
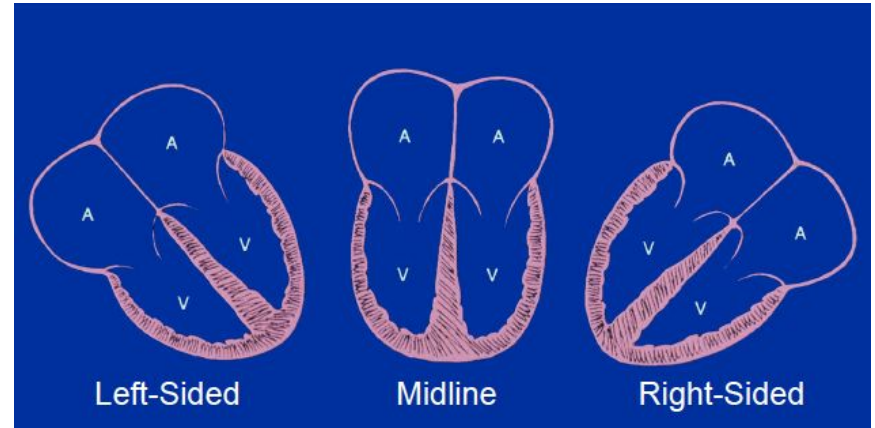
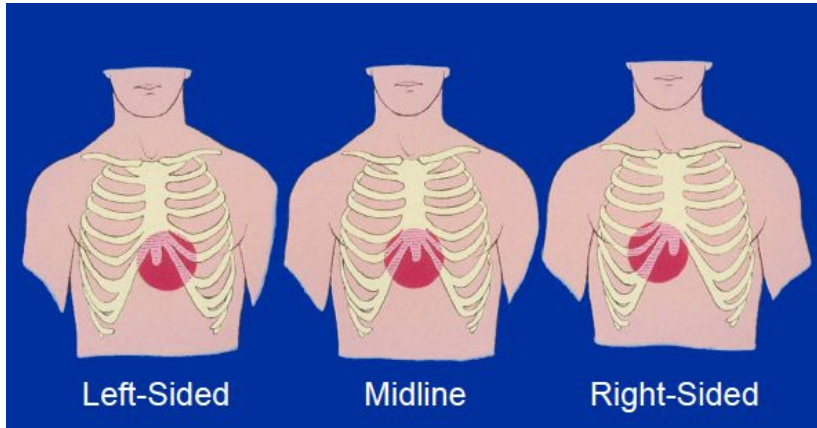
# Определение «SITUS»



## Позиция правого предсердия

- Позиция верхушки сердца
- Позиция желудочков
- Позиция магистральных артерий
- Сторону расположения желудочков
- Сторону расположения дуги аорты
- Сторону расположения органов брюшной полости

# Расположение сердца

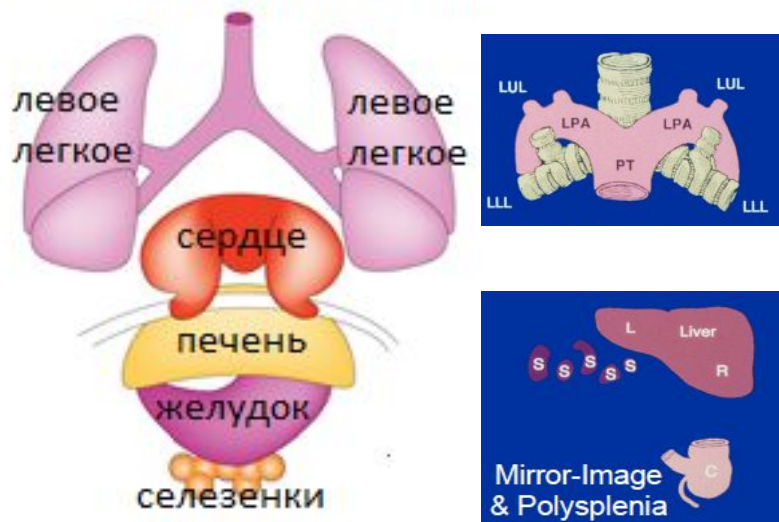


# Синдром

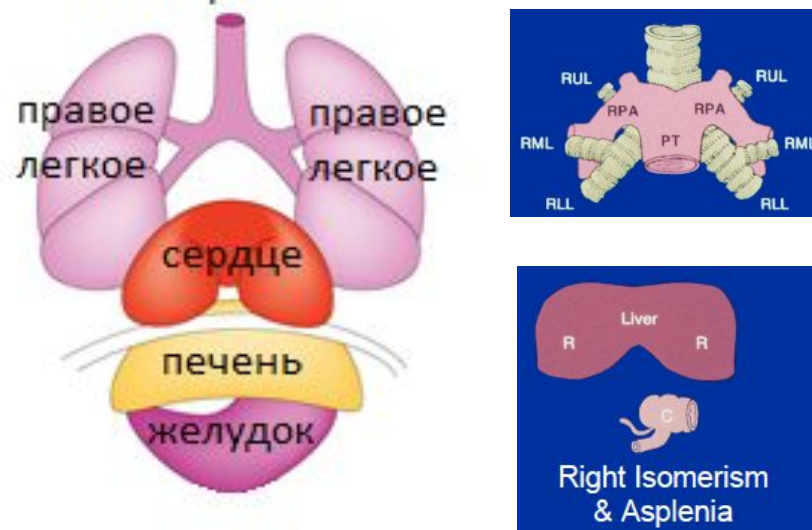
## гетеротаксии

нарушение эмбрионального формирования лево-правой асимметрии внутренних органов, которое приводит к двусторонней симметрии морфологически асимметричных внутренних органов

левосторонний изомеризм



правосторонний изомеризм



### основные признаки

#### «ПОЛИСПЛЕНИИ»

- перерыв нижней полой вены 65-90%
- ЧАДЛВ 40-60%
- стеноз легочной артерии 40%
- общий АВ клапан – почти всегда
- отсутствие синусового узла

### основные признаки

#### «АСПЛЕНИИ»

- ТАДЛВ 60- 80%
- D-TMC 90-96%
- две верхние полые вены 50-80 %
- стеноз легочной артерии 75-90 %
- общий АВ клапан – почти всегда

# Последовательный сегментарный ПОДХОД

Системный  
венозный  
возврат

Легочный  
венозный  
возврат

Организация  
предсердий

**АВ –**

**соединение**

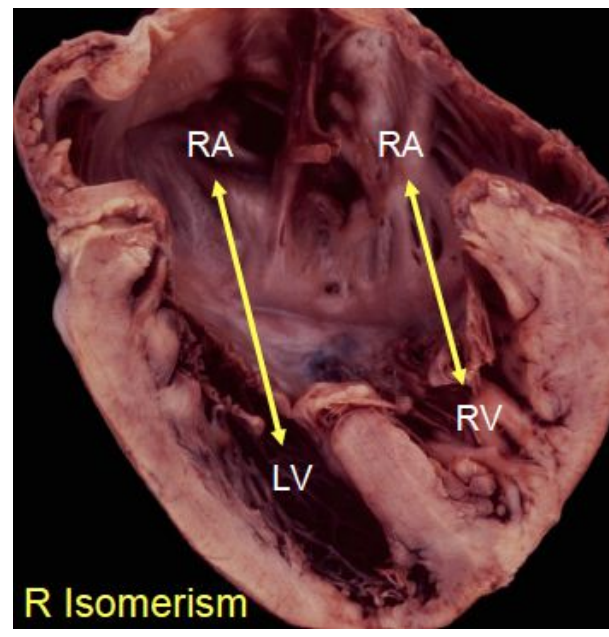
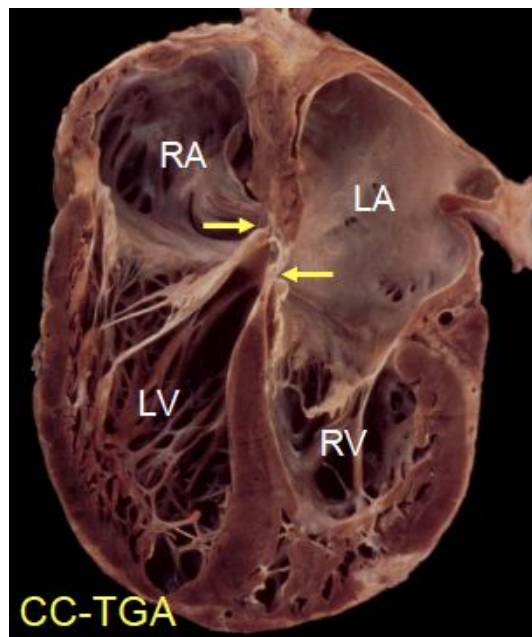
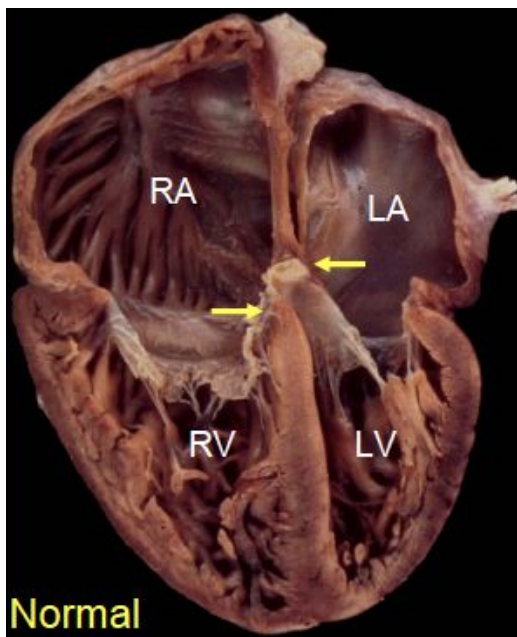
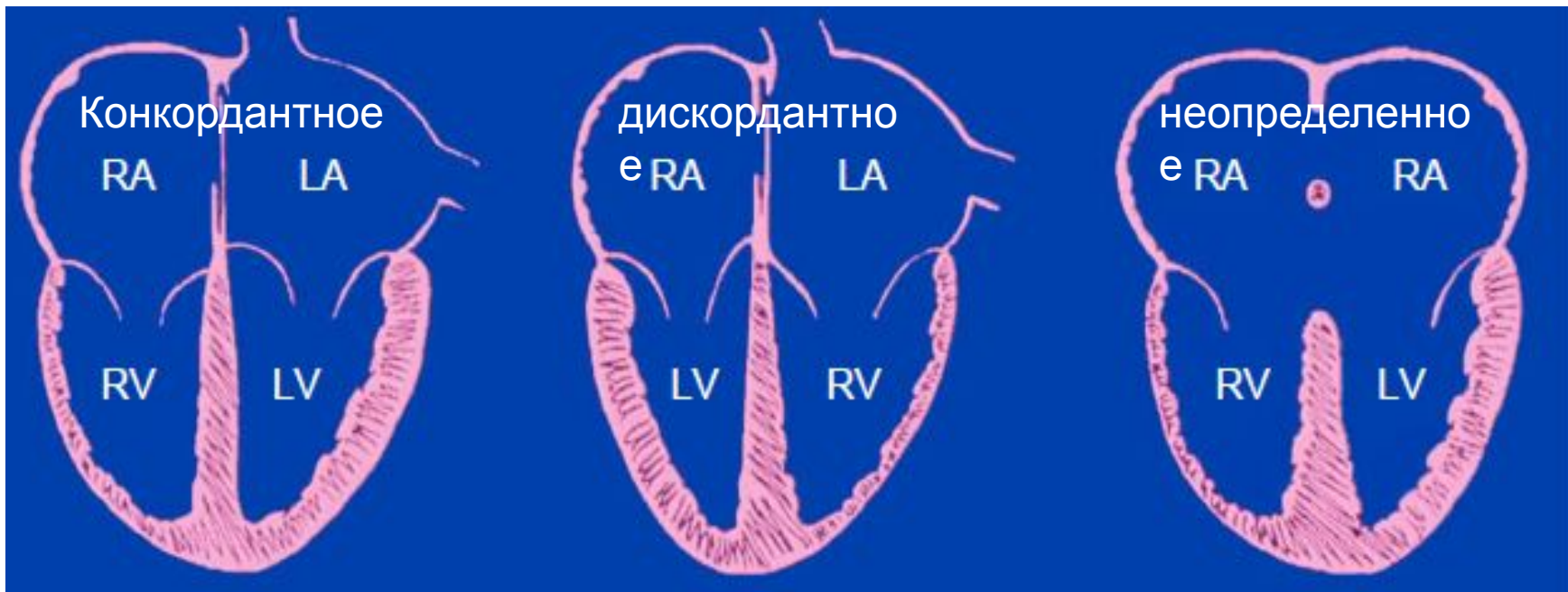
Организация  
желудочков

**Вентрикулоартериальное  
соединение**

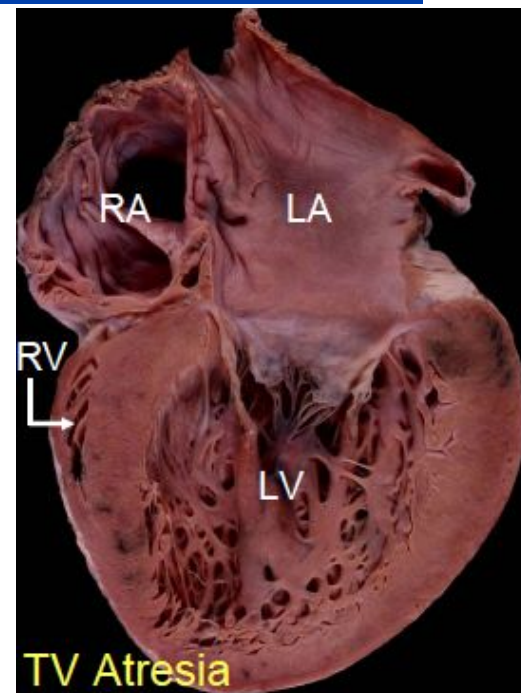
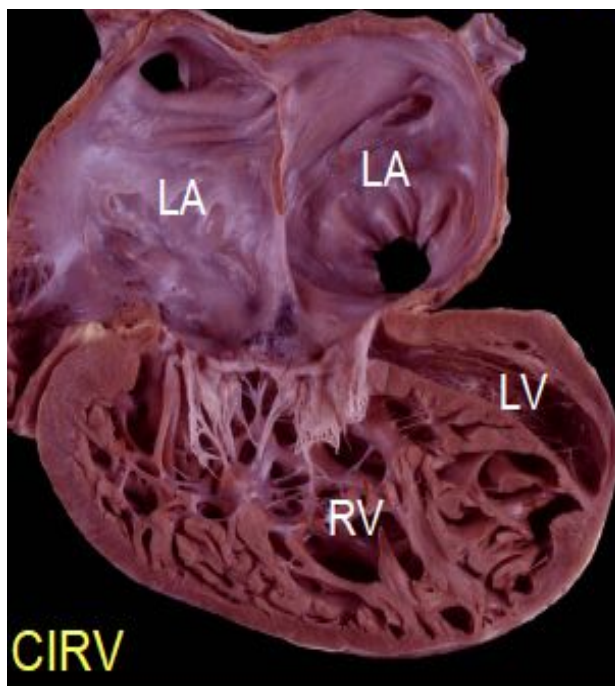
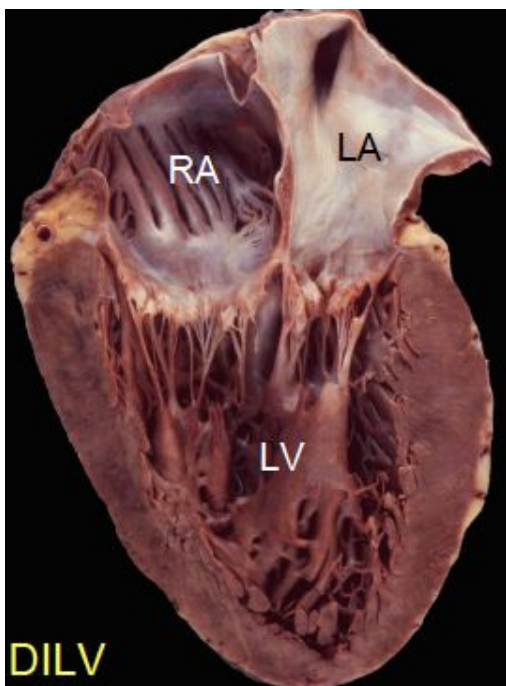
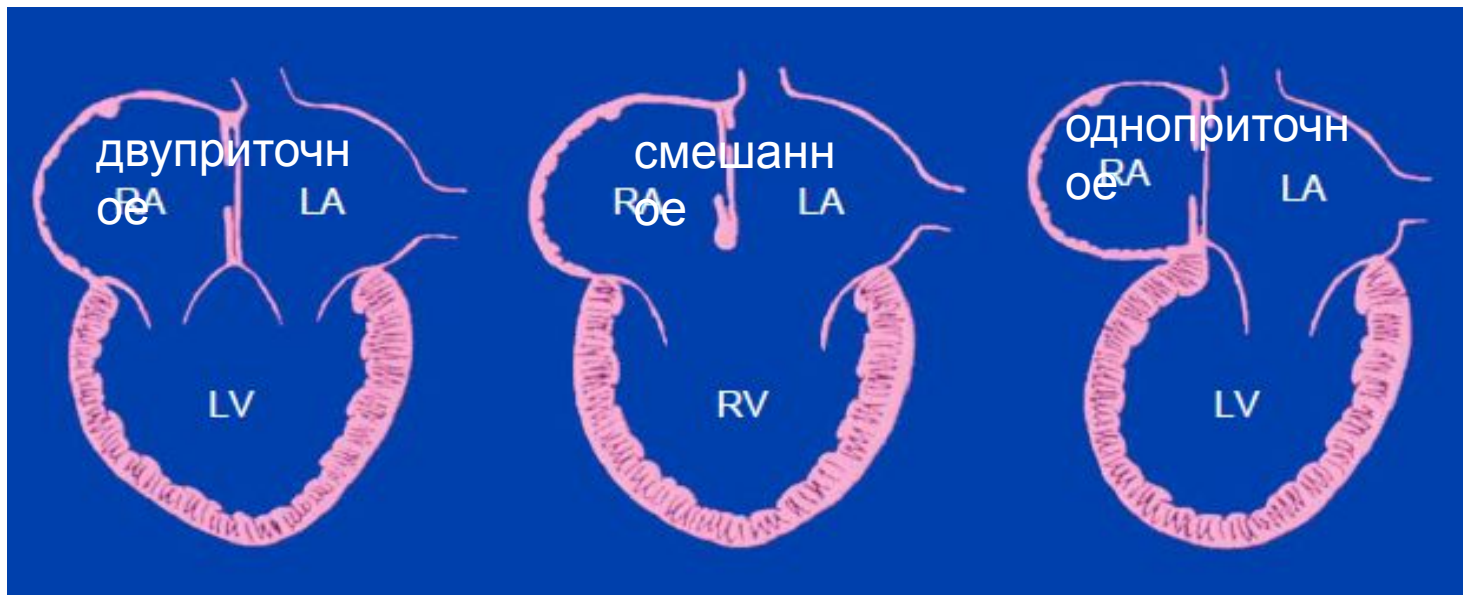
Организация  
артерий



# Атриовентрикулярное соединение



# Атриовентрикулярное соединение

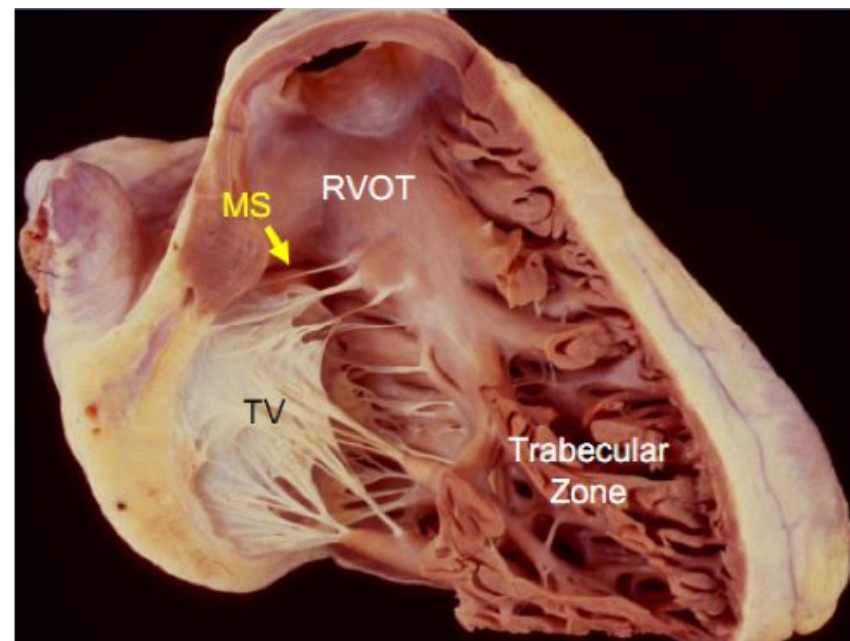
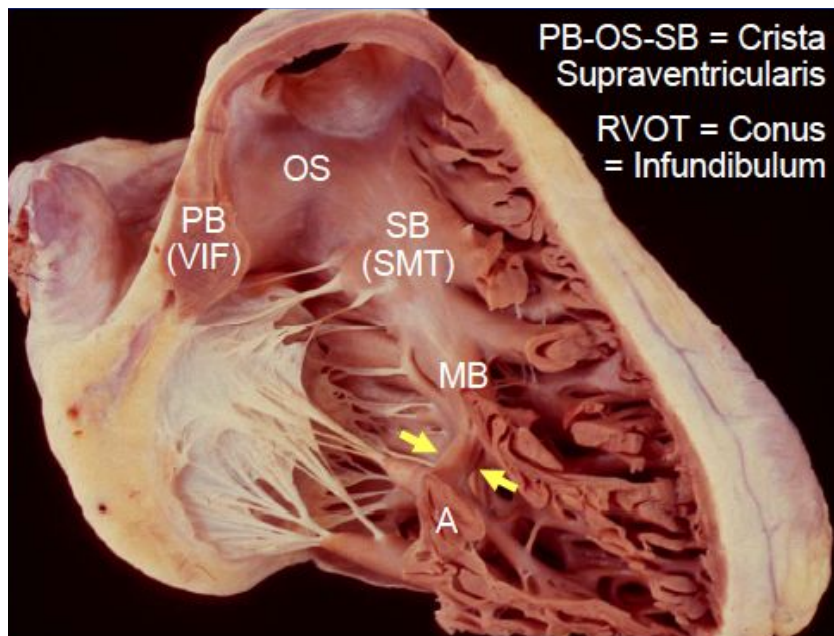


# Последовательный сегментарный ПОДХОД





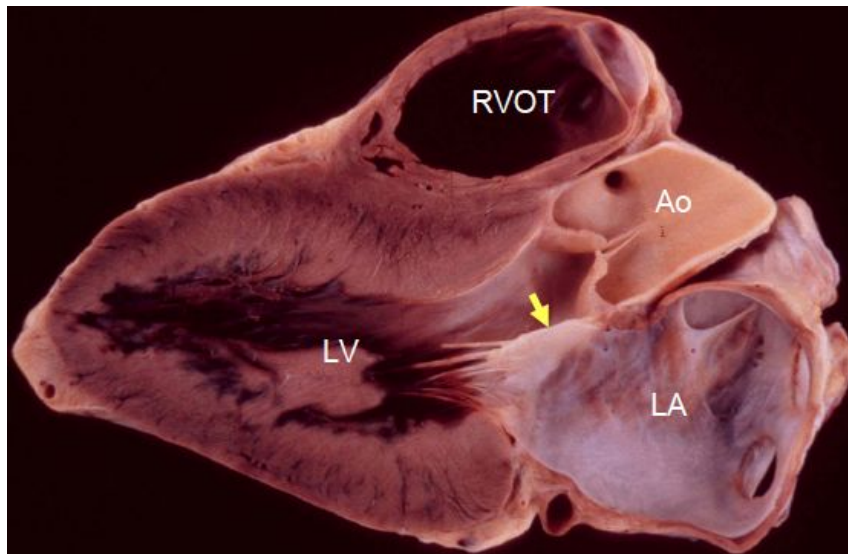
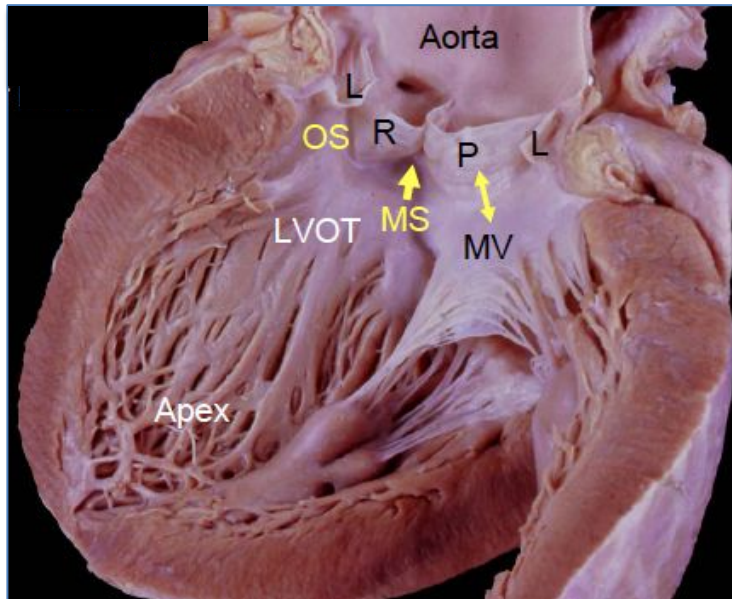
# Анатомия правого желудочка



- грубая, параллельная трабекулярность
- септопарietetальные трабекулы
- септомаргинальные трабекулы
- модераторный пучок
- единственную папиллярную мышцу
- трехстворчатый клапан
- прикрепление хорд к свободной стенке и МЖП
- трехчастное строение

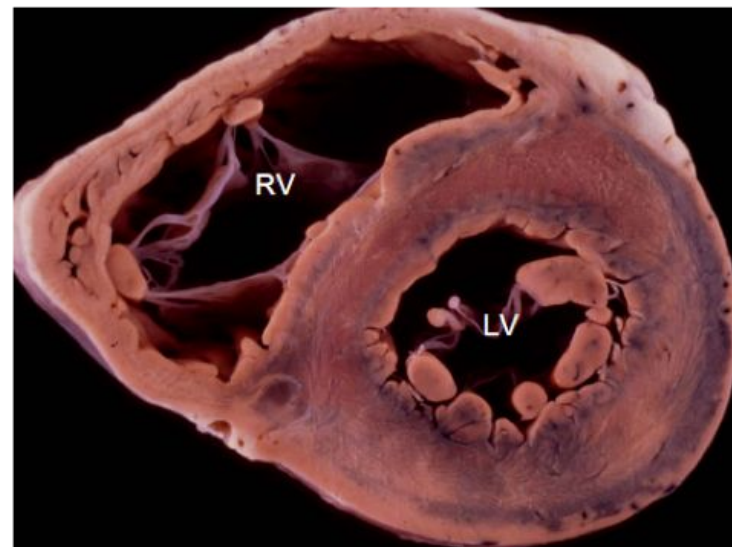
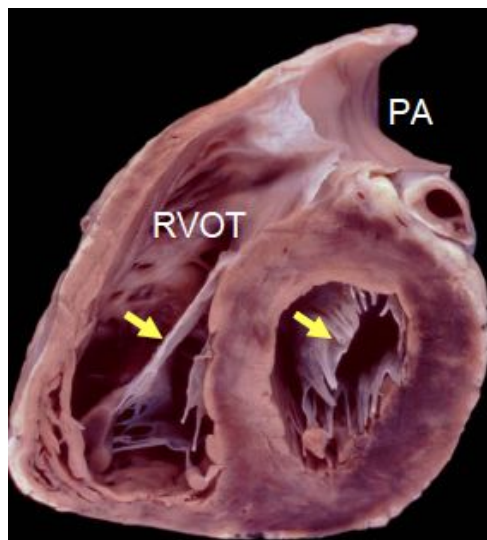
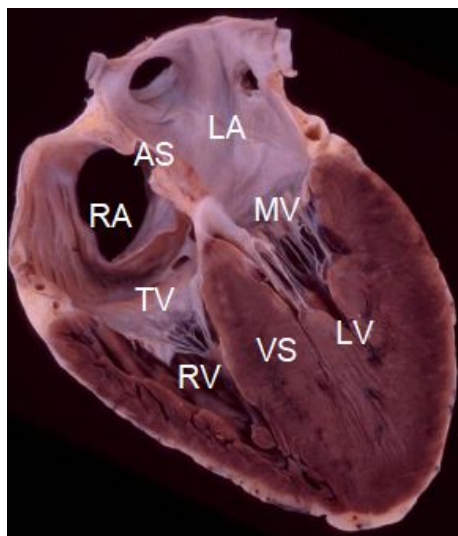


# Анатомия левого желудочка



- гладкая септальная поверхность
- две сосочковые мышцы
- волокнистый непрерывность
- митральный клапана
- хорды прикрепляются только к свободной стенке и папиллярным мышцам
- есть митрально-аортальное продолжение
- нет модераторного пучка

# Сравнение анатомии ПЖ и ЛЖ



«Загнутая» форма

Полость

Эллипсоидная форма

АВ клапан трехстворчатый

Клапан

АВ клапан типичной митральной анатомии

< соотношение сосудов и проводящих волокон неспособен выполнять насосную функцию

Миокард

> количество волокон и коронарных сосудов



Croissant



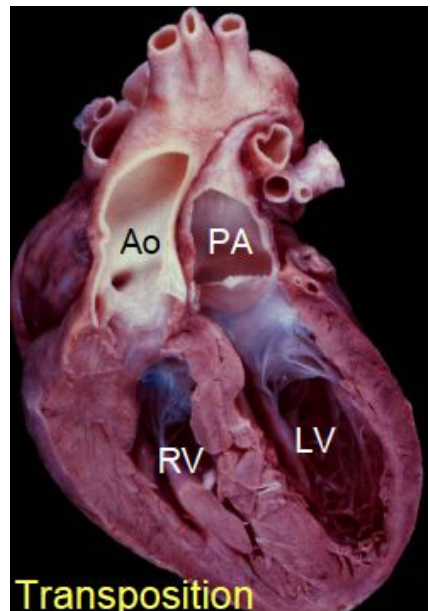
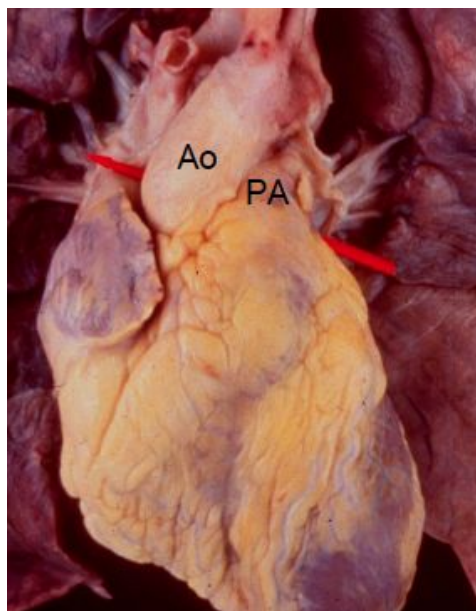
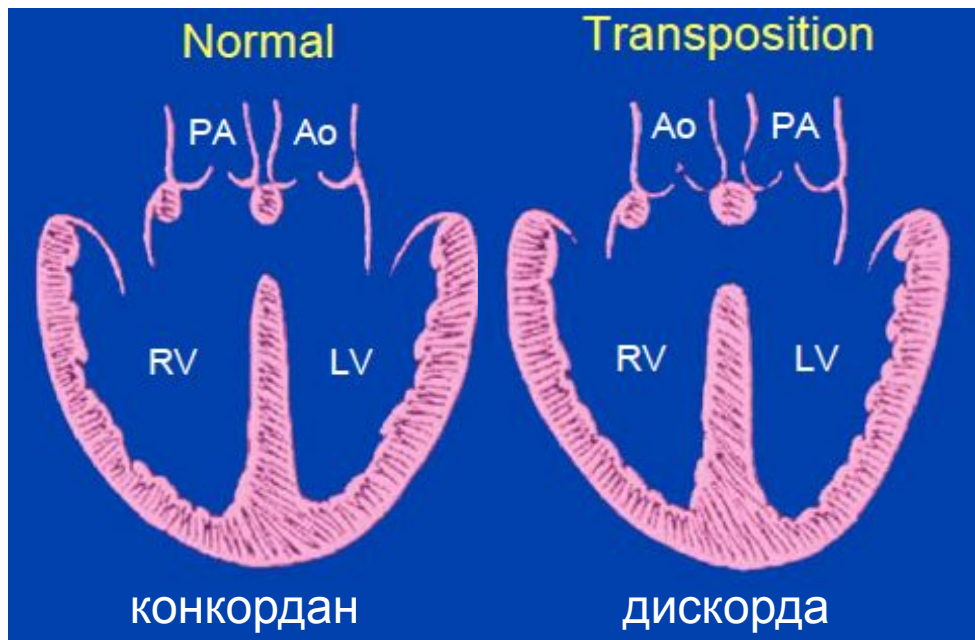
Bagel or Donut

# Последовательный сегментарный подход

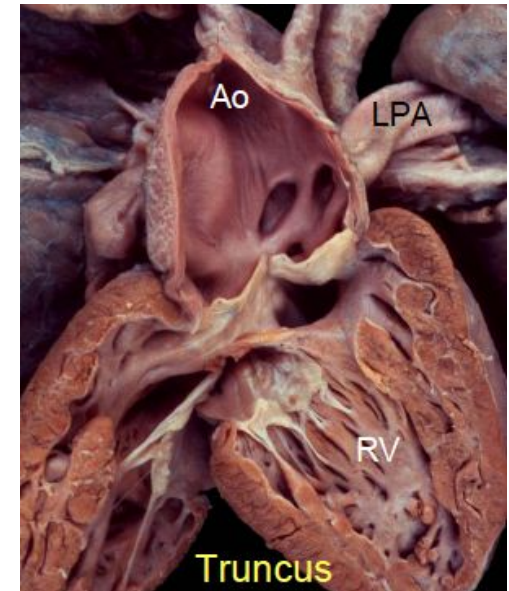
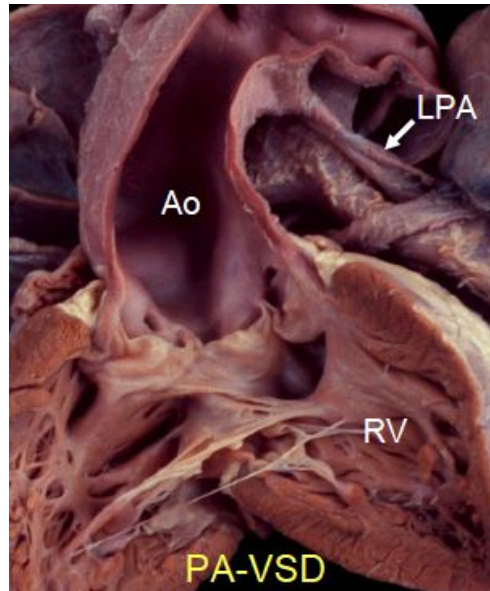
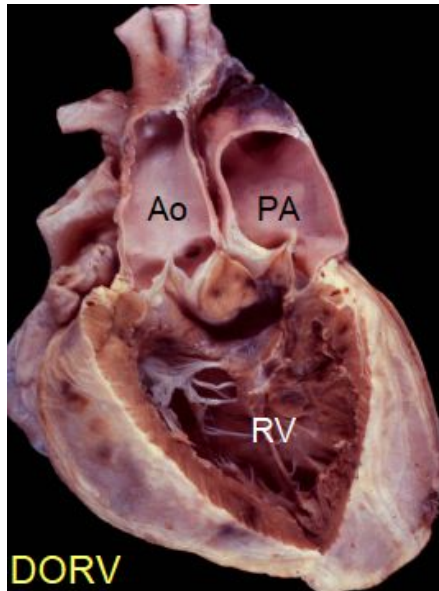
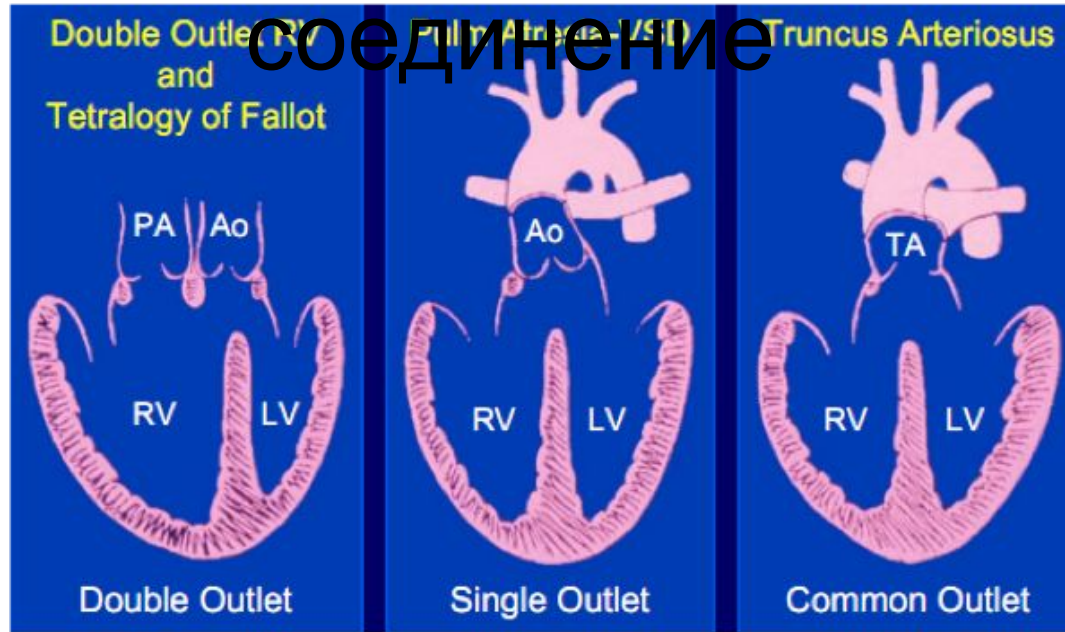




# Вентрикулоартериальное соединение



# Вентрикулоартериальное соединение



# Последовательный сегментарный ПОДХОД

Системный  
венозный  
возврат

Легочный  
венозный  
возврат

Организация  
предсердий

**АВ –  
соединение**

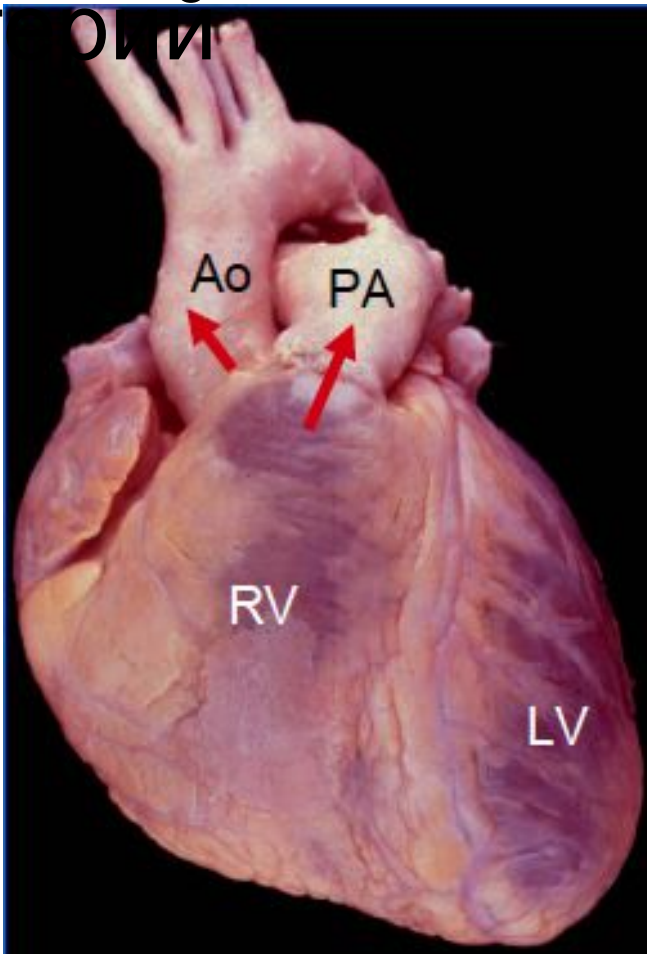
Организация  
желудочков

**Вентрикулоартериальное  
соединение**

Организация  
артерий



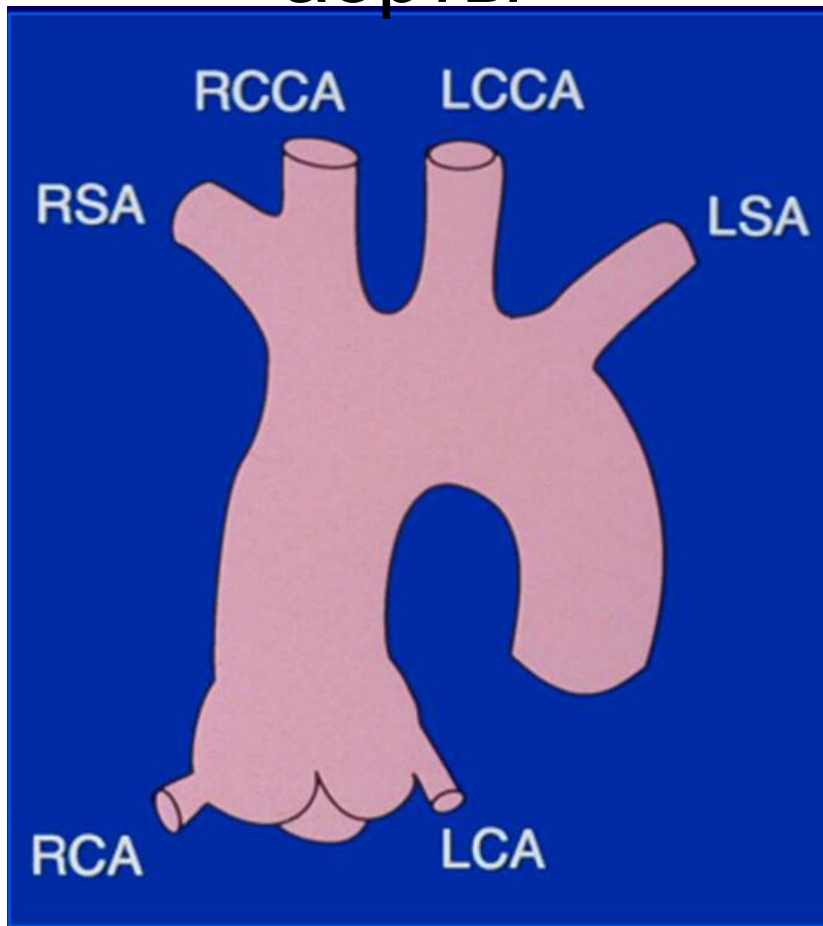
# Внешняя морфология магистральных артерий



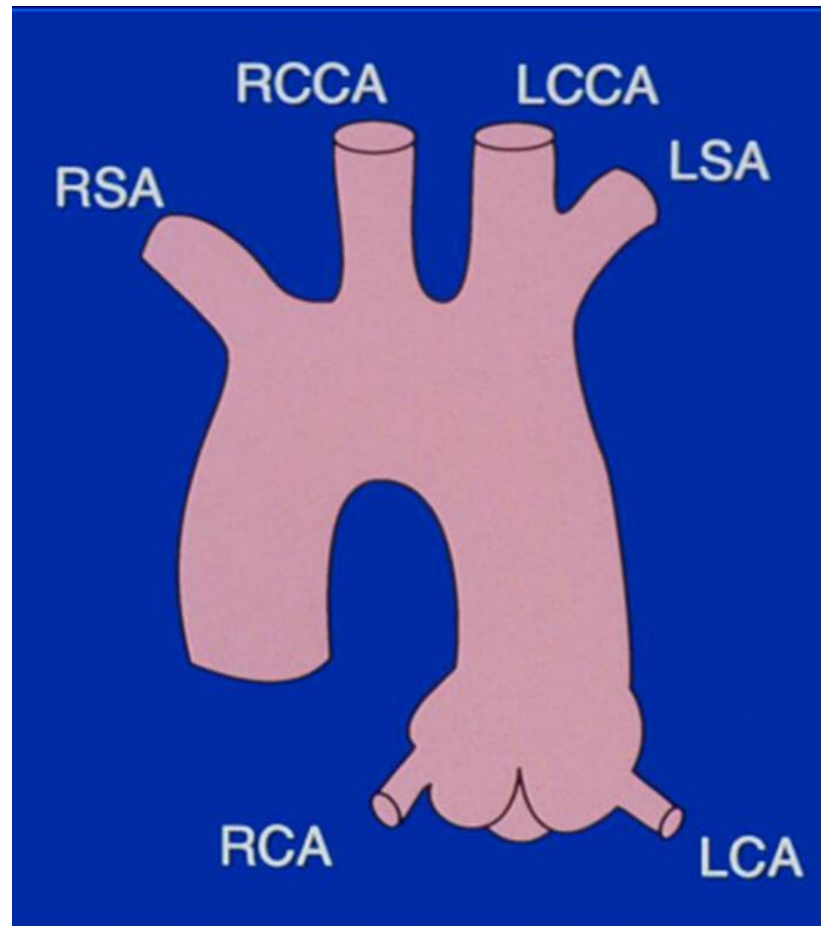
- Легочная артерия спереди и левее восходящей аорты – левое плечо
- Восходящая аорта расположена кзади и правее от легочной артерии – правое плечо
- Угол между аортой и легочной артерией в норме равен 60-90



# Внешняя морфология дуги аорты

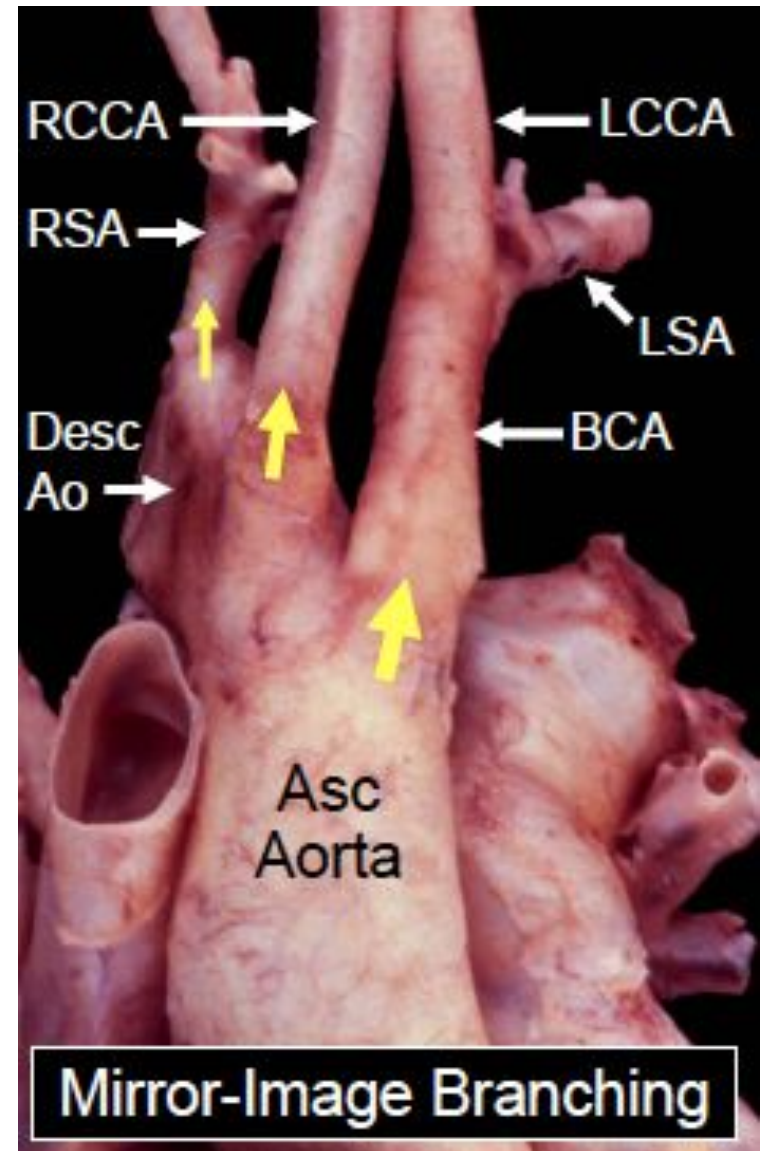
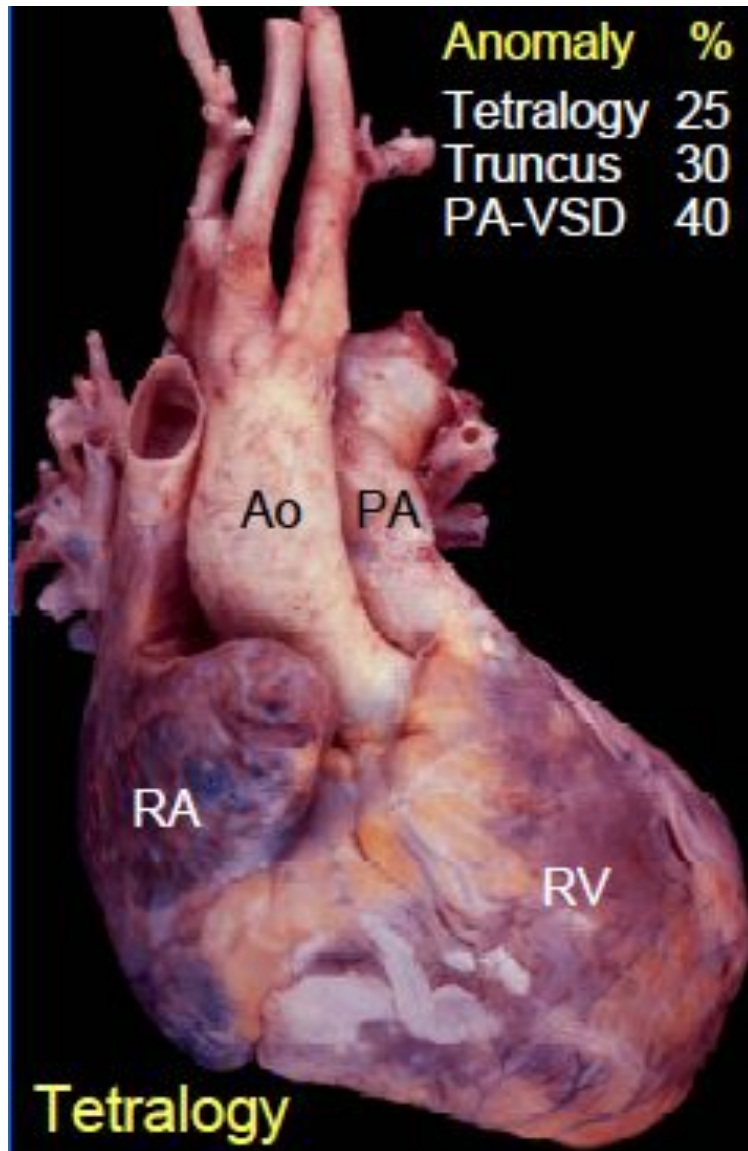


левая дуга  
аорты

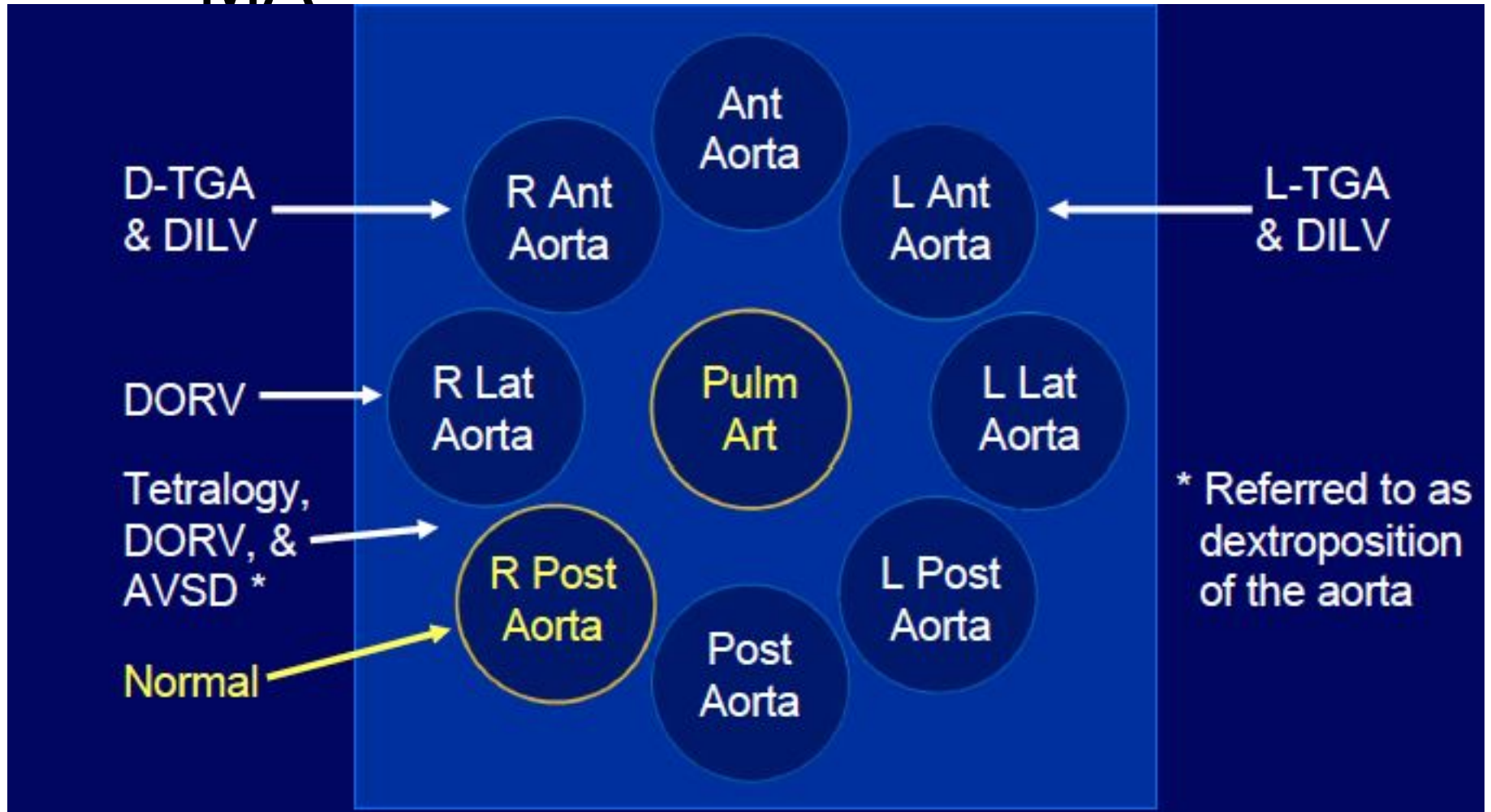


правая дуга  
аорты

# Правая дуга аорты

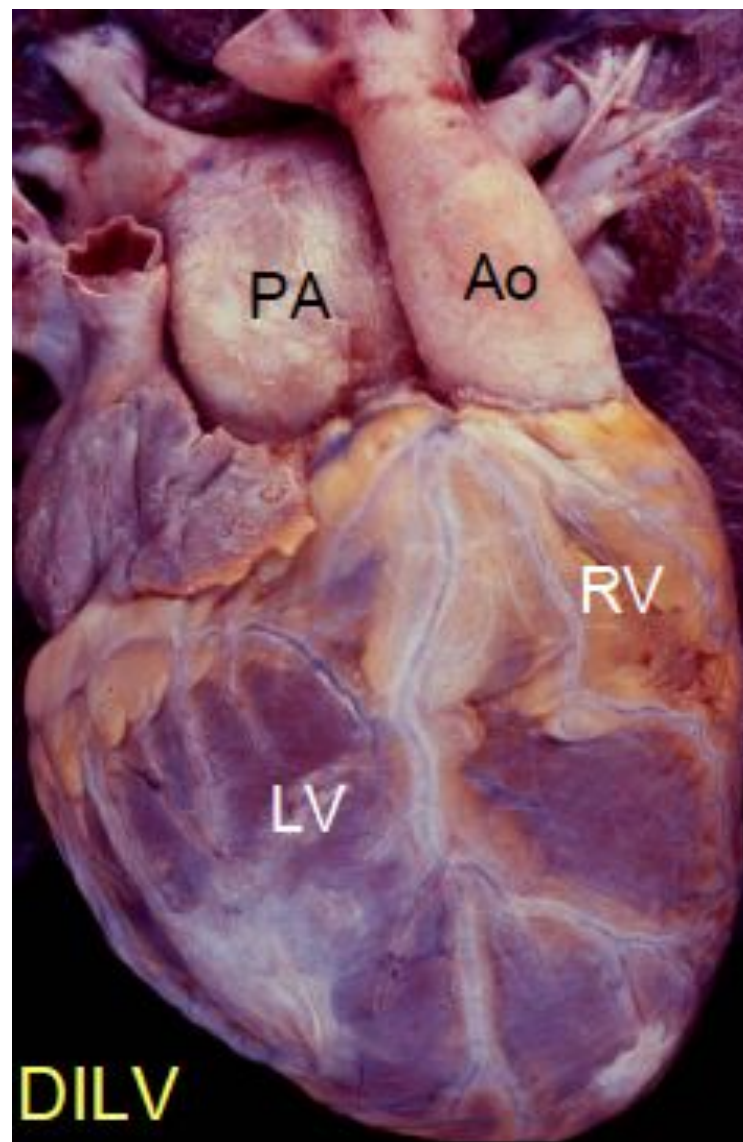
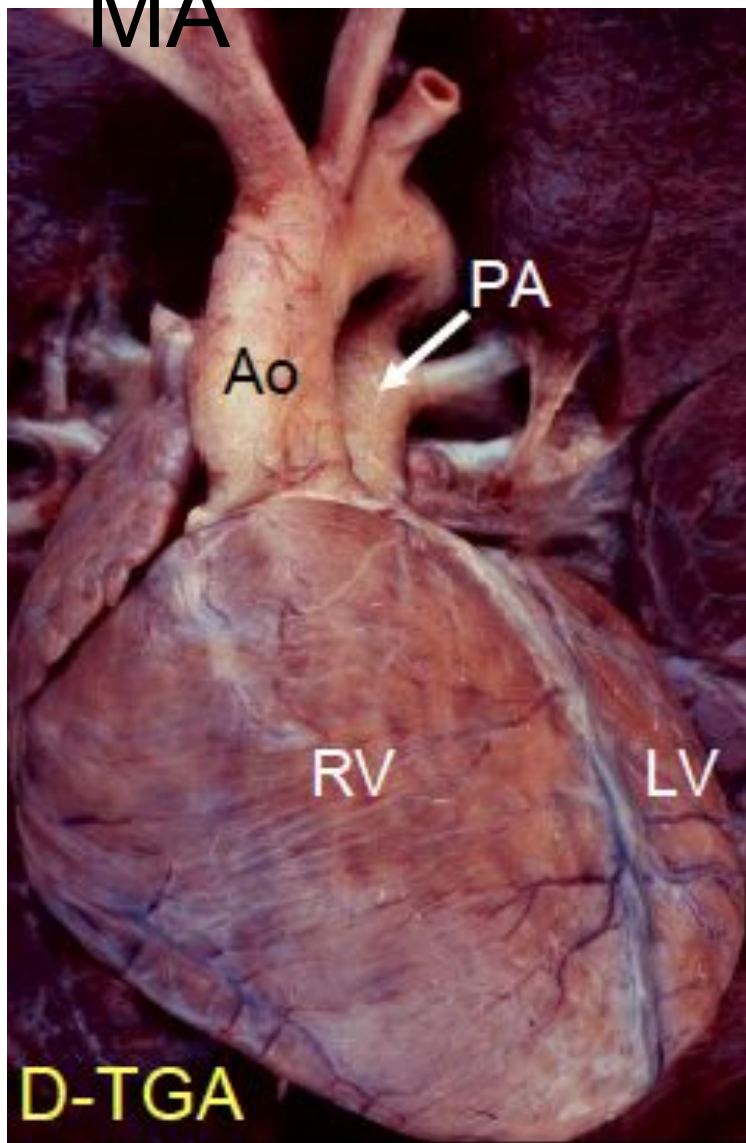


# Возможные расположения МА



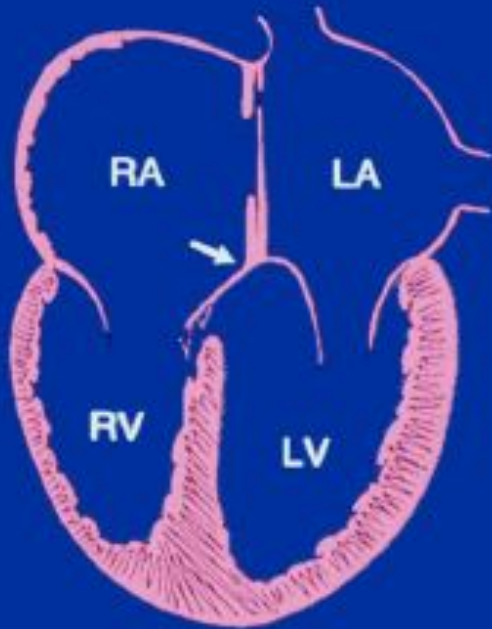


# Ненормальные расположения МА

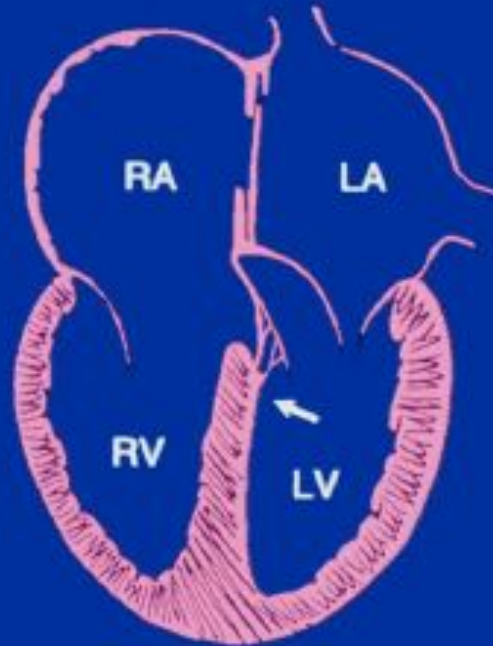




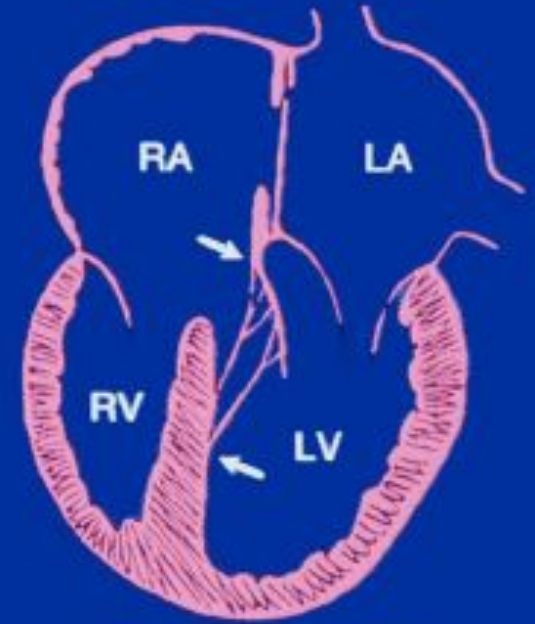
# «Overriding and Straddling»



Overriding  
(annulus)

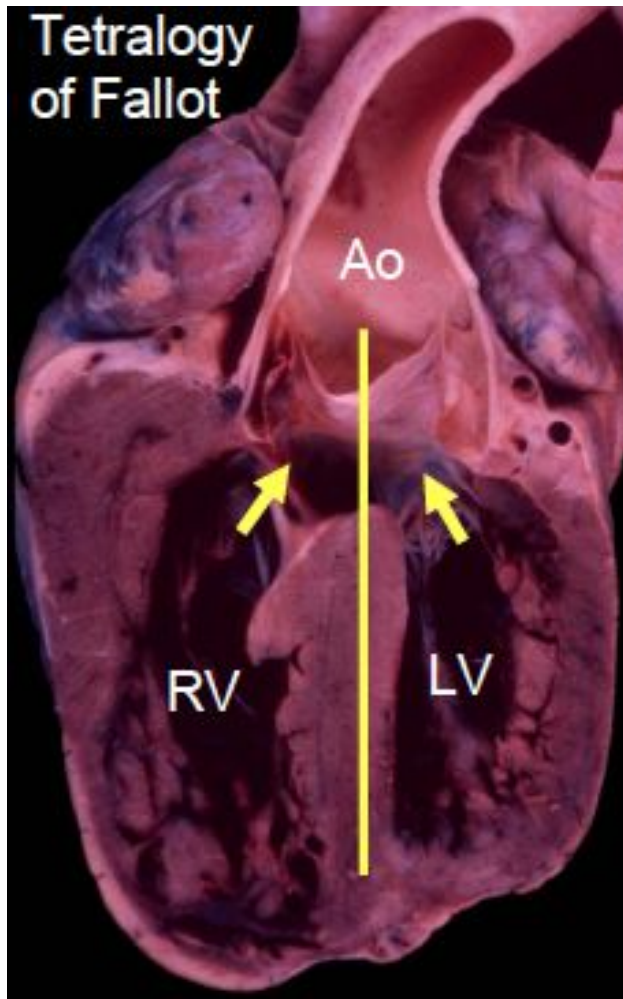


Straddling  
(insertion)

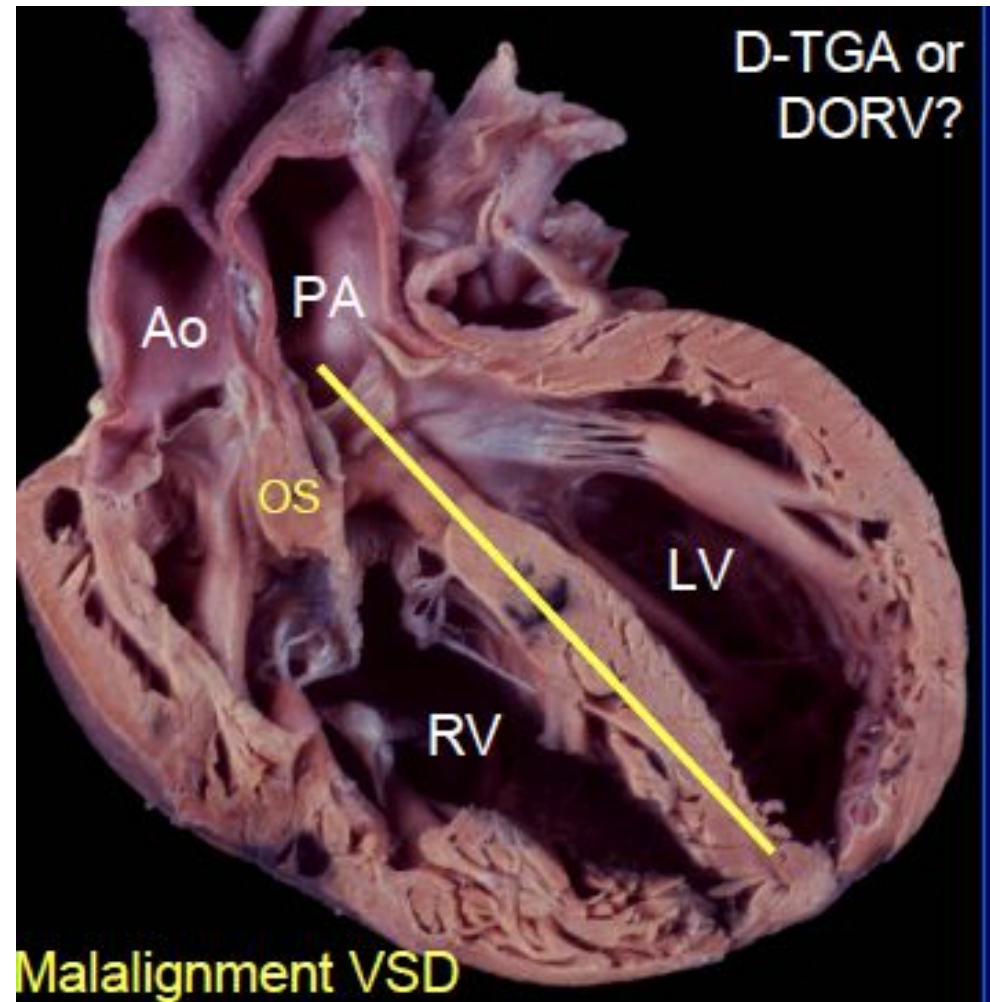


Overriding &  
Straddling

# «Overriding» (смещение)

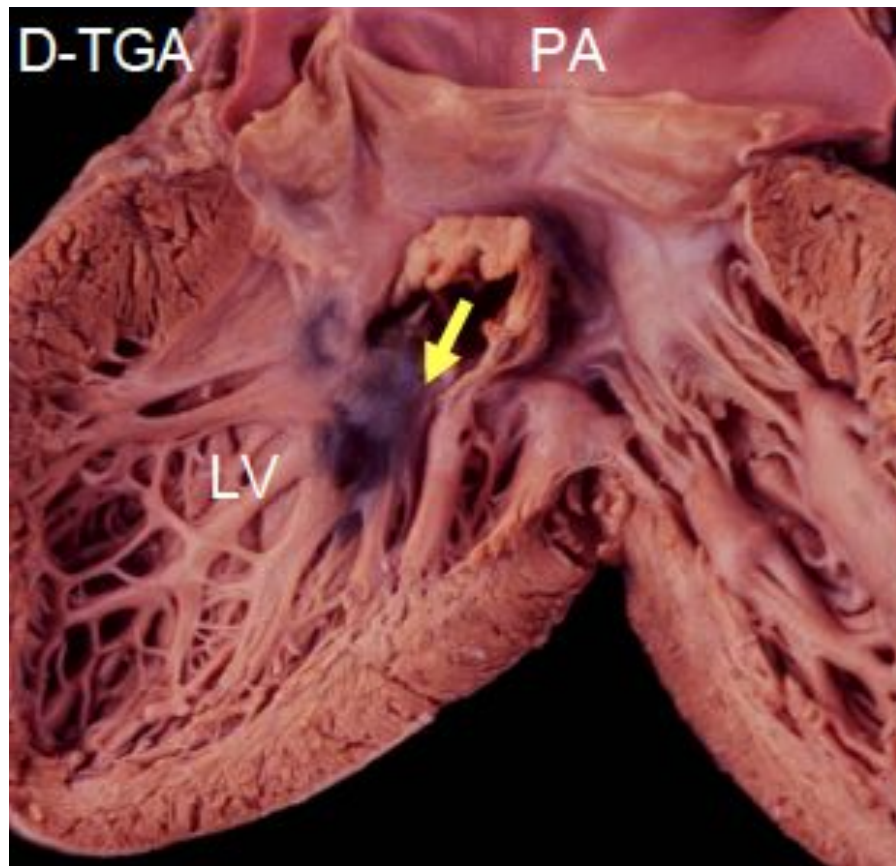


АОРТА

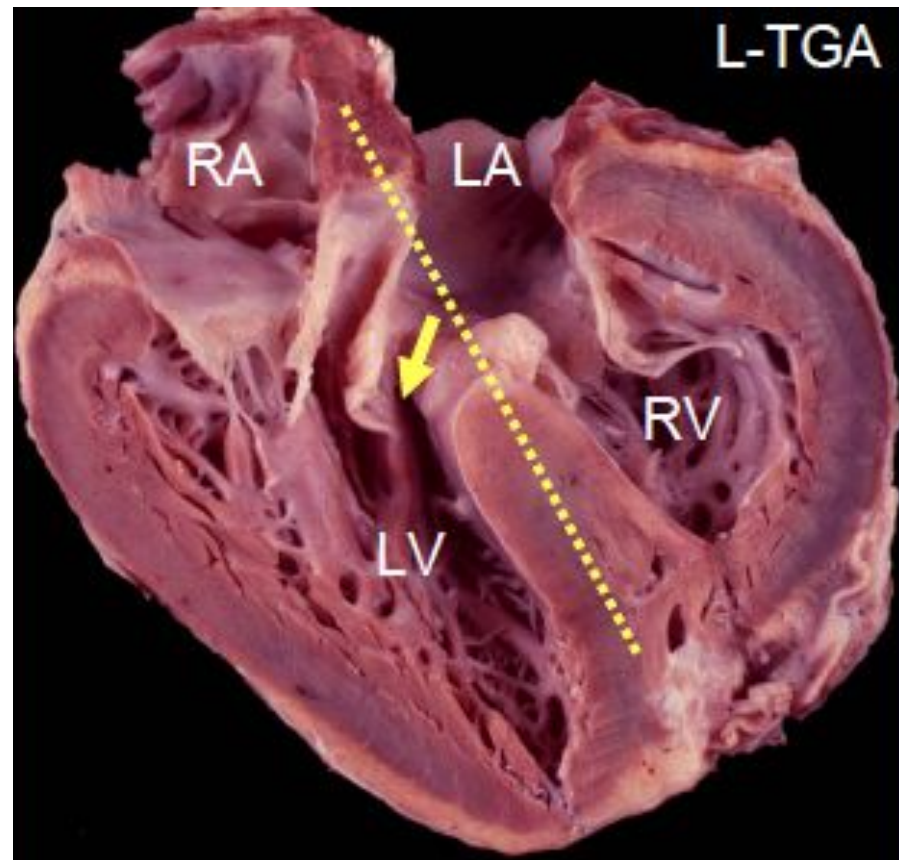


ЛЕГОЧНАЯ АРТЕРИЯ

# «Straddling» (пересечение)



ТК через ДМЖП в ЛЖ

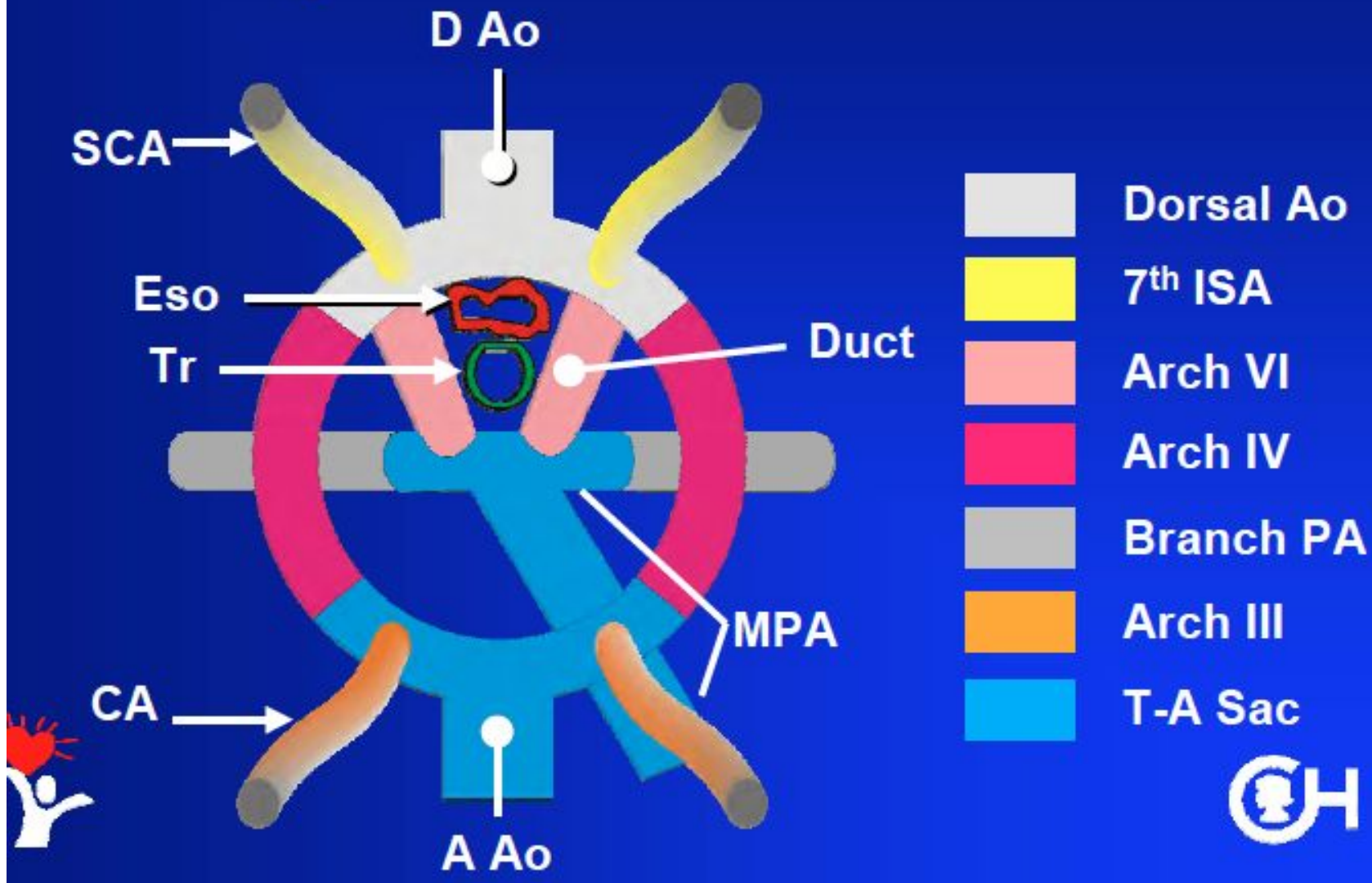


ТК в ЛЖ



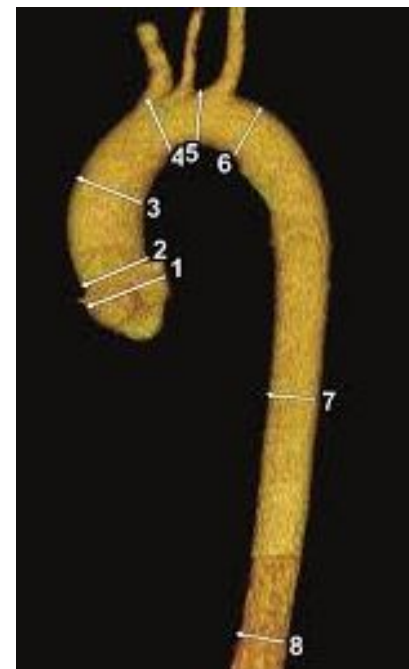
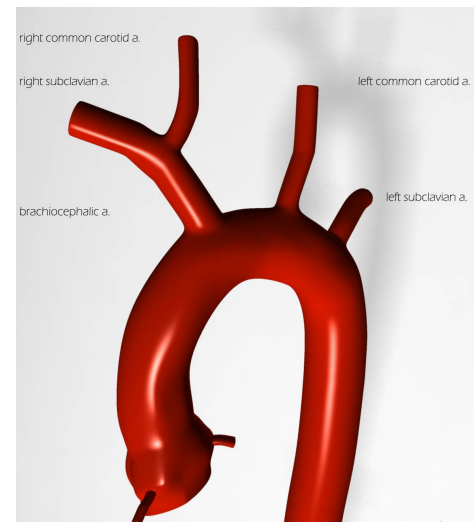
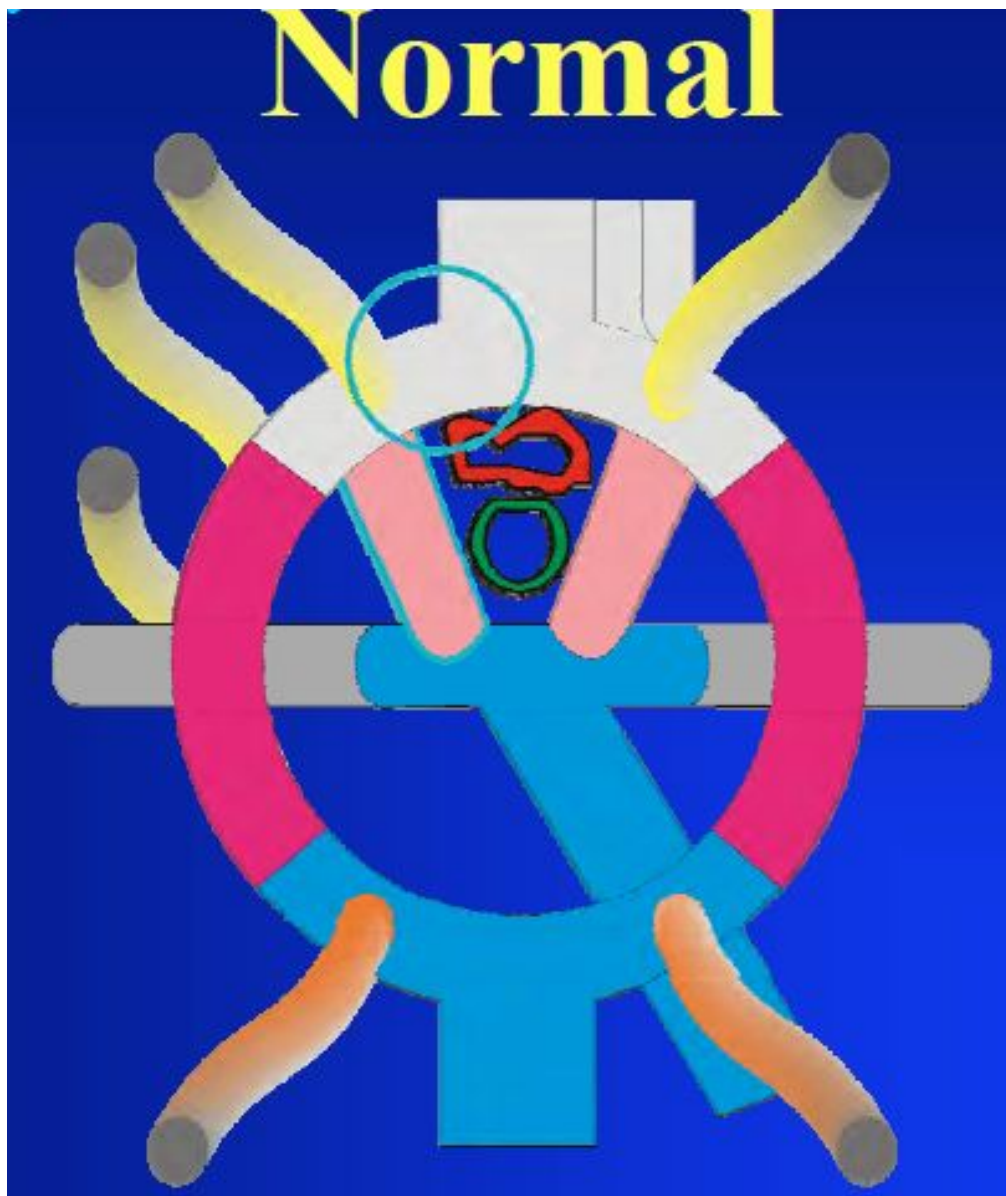
# Аномалии дуги аорты

## Totipotential Aortic Arch



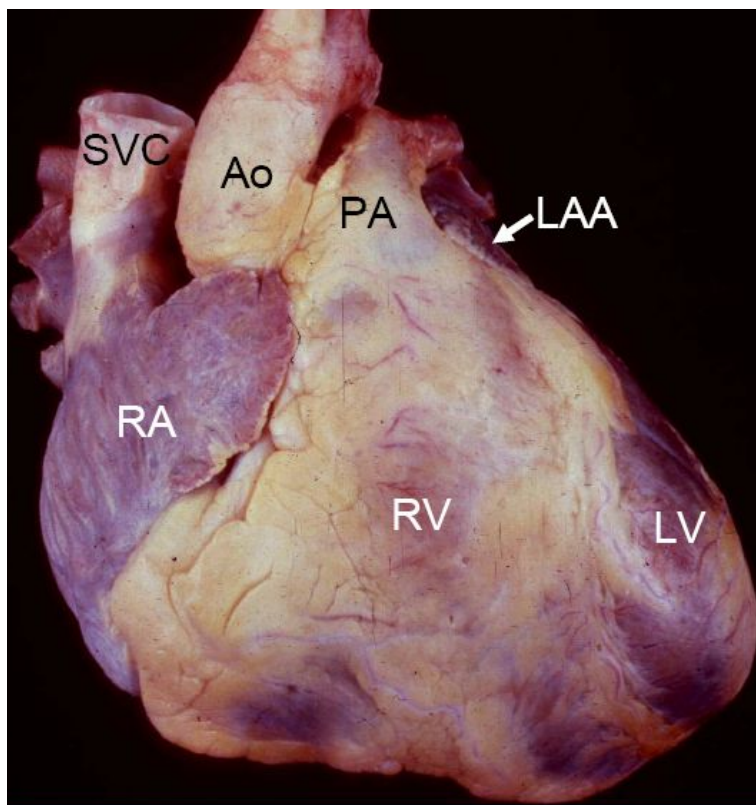


# Аномалии дуги аорты



# Нормальное сердце по Anderson

[SCCL]

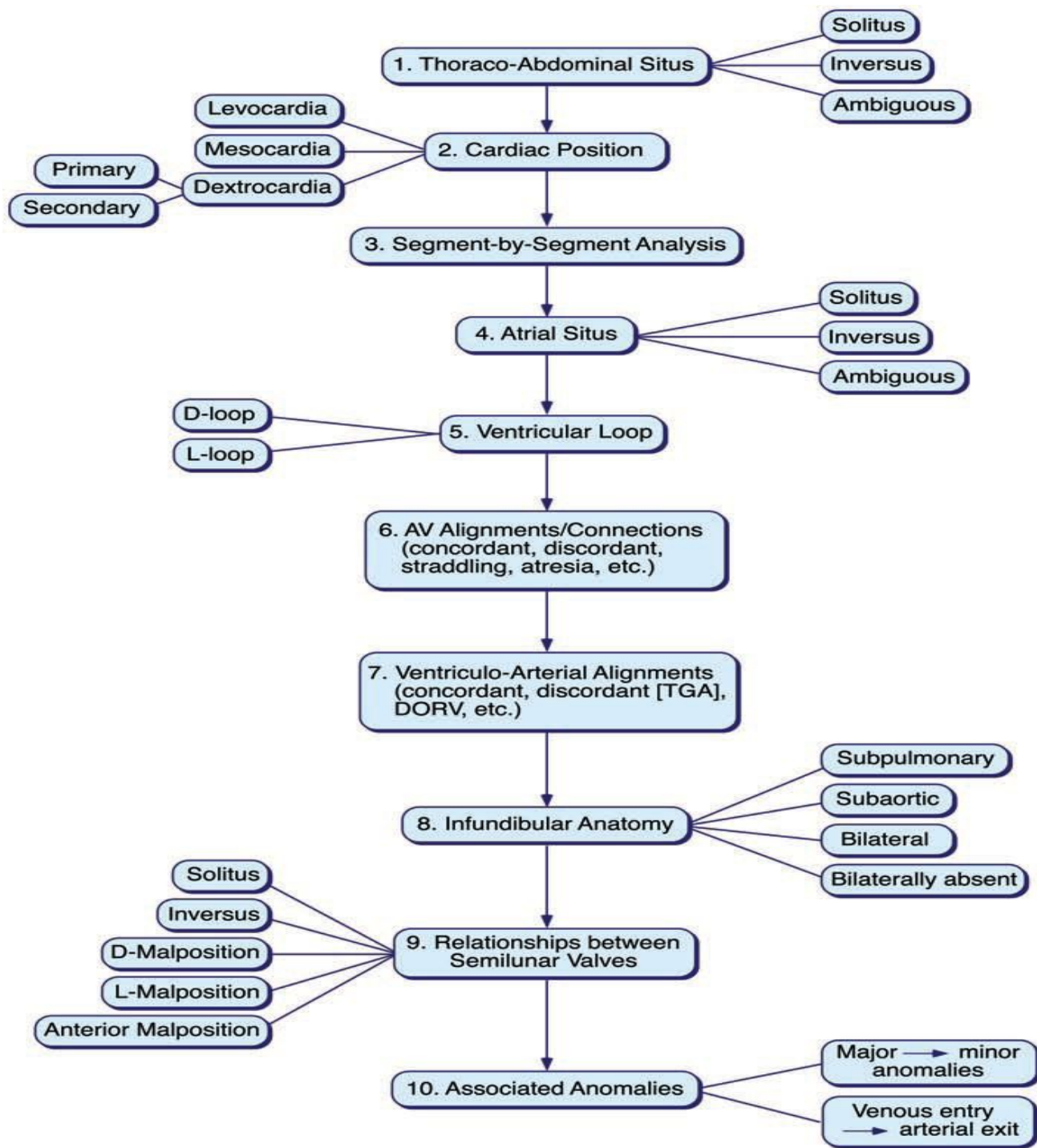


Situs **S**olitus

**C**oncordant АВ соединение

**C**oncordant ВА соединение

**L** левая дуга аорты



# Классификация врожденных пороков сердца

<i>Особенности гемодинамики</i>	<i>Наличие цианоза</i>	
	<i>нет</i>	<i>есть</i>
<b>Обогащение малого круга кровообращения</b>	дефект межжелудочковой перегородки, дефект межпредсердной перегородки, открытый артериальный проток, аномальный дренаж легочных вен, неполная атриовентрикулярная коммуникация	транспозиция магистральных сосудов, ГЛС, общий артериальный ствол, единственный желудочек сердца
<b>Обеднение малого круга кровообращения</b>	Изолированный стеноз легочной артерии	транспозиция магистральных сосудов + стеноз легочной артерии, тетрада Фалло, трикуспидальная атрезия, болезнь Эбштейна, ложный общий артериальный ствол
<b>Препятствие кровотоку в большой круг кровообращения</b>	стеноз устья аорты, коарктация аорты	
<b>Без существенных нарушений гемодинамики</b>	Декстрокардия, аномалия расположения сосудов, сосудистое кольцо — двойная дуга аорты, болезнь Толочинова — Роже	

*классификация Marder  
(1957)*





## Классификация ВПС

- Пороки со сбросом слева-направо («бледные»);
- Пороки со сбросом справа-налево («синие»);
- Пороки с перекрестным сбросом;
- Пороки с препятствием кровотоку;
- Пороки клапанного аппарата;
- Пороки венечных артерий сердца;
- Кардиомиопатии;
- Врожденные нарушения ритма сердца

# **Частые формы врожденных пороков сердца (ИССХ им. А.Н. Бакулева, модификация В.Н. Медведева)**

- **I. Пороки со сбросом крови слева направо:**
  - 1. дефект межжелудочковой перегородки
  - 2. открытый артериальный проток
  - 3. дефект межпредсердной перегородки
- **II. Пороки со сбросом крови справа налево и с артериальной гипоксемией**
  - 1. тетрада Фалло
  - 2. транспозиция магистральных сосудов
  - 3. синдром гипоплазии левого сердца
  - 4. тотальный аномальный дренаж легочных вен
- **III. Пороки с препятствием кровотоку**
  - 1. стеноз или атрезия легочной артерии
  - 2. стеноз аорты
  - 3. коарктация аорты
  - 4. атрезия трехстворчатого клапана

# Классификация ВПС

Анатомическая характеристика.	Особенности гемодинамики.
1. Изолированные пороки сердца, сочетание порока с аномальным дренажем легочных вен или стенозом левого атриовентрикулярного отверстия, обуславливающее повышенный кровоток и системе малого круга кровообращения.	
1. Открытый артериальный проток.	Гиперволемия малого круга кровообращения в сочетании с митральной и трикуспидальной недостаточностью.
2. Дефект аортолегочной перегородки.	Гиперволемия малого круга кровообращения.
3. Аномалии развития межпредсердной перегородки, впадения легочных вен и атриовентрикулярных отверстий в области перегородок сердца:	Вследствие сброса артериальной крови только в одном направлении.
а) дефекты межпредсердной перегородки;	Гиперволемия малого круга кровообращения.
б) аномальный дренаж легочных вен: частичный полный;	Гиперволемия малого круга кровообращения и смешение венозной крови с артериальной.
в) открытый атриовентрикулярный канал: неполная форма полная форма;	Гиперволемия малого круга кровообращения в сочетании с митральной недостаточностью.
4. Дефекты межжелудочковой перегородки.	Гиперволемия малого круга кровообращения вследствие сброса артериальной крови в одном направлении.
II. Изолированные пороки сердца с препятствием оттоку крови из желудочков.	
1. Стеноз легочной артерии:	Препятствие выбросу крови из правого желудочка.
а) клапанный;	
б) инфундибулярный;	
в) стволовой.	
2. Стеноз аорты:	Препятствие выбросу крови из левого желудочка.
а) клапанный;	
б) подклапанный;	
в) надклапанный;	
г) гипоплазия аорты.	

III. Сочетание стеноза легочной артерии с прочими пороками развития.	
1. С дефектом межпредсердной перегородки (триада Фалло):	Гиперволемия малого круга кровообращения. Сброс венозной крови в левое предсердие.
а) нецианотическая форма;	
б) цианотическая форма.	
2. С дефектом межжелудочковой перегородки.	Гиперволемия малого круга кровообращения.
3. С открытым атриовентрикулярным каналом:	С гиперволемией малого круга кровообращения. Со сбросом венозной крови в левую половину сердца.
а) нецианотическая форма;	
б) цианотическая форма.	
IV. Комбинированные пороки сердца с аномалией отхождения магистральных сосудов и нормальным расположением желудочков.	
1. Тетрада Фалло:	С гиповолемией малого круга кровообращения и повышенным минутным объемом в большом круге.
а) цианотическая форма;	
б) нецианотическая форма;	С гиповолемией малого круга кровообращения или уравновешенным сбросом.
2. Полная транспозиция магистральных сосудов.	Гиперволемия малого круга кровообращения смещением венозной крови с артериальной.
3. Транспозиция магистральных сосудов со стенозом легочной артерии.	Гиперволемия малого круга и смешение венозной крови с артериальной.
4. Корригированная транспозиция аорты и легочной артерии.	Нарушение гемодинамики в зависимости от наличия сопутствующих пороков.
5. Общий артериальный ствол.	Смещение венозной крови с артериальной, с гиперволемией малого круга кровообращения.
6. Отхождение аорты и легочной артерии от правого и левого желудочка.	Смещение венозной крови с артериальной.
V. Комбинированные пороки сердца со стенозом или атрезией атриовентрикулярных отверстий:	То же.

# Классификация ВПС

1. Трикуспидальный стеноз. 2. Трикуспидальная атрезия. 3. Митральная атрезия.	
VI. Комбинированные пороки сердца с нормальным отхождением магистральных сосудов и общим желудочком.	То же.
VII. Различные варианты комбинаций пороков четвертой, пятой и шестой групп.	То же.
VIII. Недостаточность клапанов: 1. Недостаточность клапана легочной артерии. 2. Недостаточность клапана аорты. 3. Недостаточность митрального клапана. 4. Недостаточность трикуспидального клапана.	Объемная перегрузка соответствующего желудочка сердца. В стадии компенсации увеличение ударного объема.
IX. Аномалия развития створок трикуспидального клапана (аномалия Эбштейна).	Уменьшение ударного объема правого желудочка с перегрузкой предсердия.
X. Аномалия расположения сердца.	Нарушение гемодинамики в зависимости от особенностей порока сердца.
XI. Нарушения в развитии миокарда, проводящей системы и сосудов малого круга кровообращения.	То же.
1. Кардиомиопатии. 2. Нарушения ритма сердца. 3. Первичный склероз легких.	Легочная гипертензия.
XII. Аномалия развития коронарных артерий.	
1. Аномалии отхождения коронарных артерий от аорты.	Нарушений кровообращения не наблюдается.
2. Отхождение коронарных артерий от легочной артерии.	Кислородная недостаточность миокарда.
3. Фистула между коронарными артериями и камерами сердца.	Нарушение кровообращения в зависимости от формы порока.
XIII. Аномалии дуги аорты и ее ветвей.	
1. Коарктация аорты: а) инфантильный тип;	Гипертензия в сосудах проксимальнее коарктации и гипотония в сосудах,

б) взрослый тип; в) смешанный тип; г) коарктация грудного отдела аорты; д) коарктация брюшного отдела аорты.	расположенных дистальнее ее.
2. Двойная дуга аорты.	Нарушений гемодинамики не наблюдается.
3. Сосудистое кольцо.	Нарушение гемодинамики в зависимости от формы порока.
XIV. Прочие пороки.	



# Патофизиологическая классификация

<b>Ацианотические (бледные)</b>	<i>Частота</i>
<b>Пороки связанные с шунтирование крови «слева-направо»</b>	
• Дефект межжелудочковой перегородки	20%
• Дефект межпредсердной перегородки	10%
• Открытый артериальный проток	10%
• Атриовентрикулярный септальный дефект	2-5%
• Аорто-легочное открытое окно	редко
<b>Левосторонние обструктивные пороки</b>	
• Коарктация аорты	10%
• Врожденный аортальный стеноз	10%
• Перерыв дуги аорты	1%
• Митральный стеноз	редко
<b>Цианотические (синие)</b>	
<b>Пороки связанные с шунтирование крови «справа-налево»</b>	
• Тетрада Фалло	10%
• Легочный стеноз	10%
• Легочная атрезия (с ДМЖП, без ДМЖП)	5%
• Атрезия трикуспидального клапана	3%
• Аномалия Эбштейна	0,5%
<b>Комплекс смешанных мальформаций</b>	
• Транспозиция магистральных сосудов	5-8%
• Тотальный аномальный дренаж легочных вен	2%
• Общий артериальный ствол	3%
• Синдром гипоплазии левого сердца	2%

# Классификация ВПС



**ЕСТЬ ЛИ ЖИЗНЬ НА  
МАРСЕ?**

# Классификация ВПС

Классификация врожденных пороков сердца затруднена в связи с большим количеством их форм и разновидностей (более 300), а также с очень частым сочетанием различных пороков друг с другом, что предопределяет различные гемодинамические режимы функционирования системы кровообращения, а следовательно и клинические проявления пороков.

## **Классификация должна учитывать:**

- основы эмбриологического развития плода
- анатомическое строение сердца
- соблюдать сегментарный подход
- оценивать взаимосвязь между структурами сердца



# Командная Работа

Раздели победу... раздели поражение!