

Врожденные пороки сердца

- Врожденные пороки сердца являются следствием его неправильного эмбрионального развития или следствием неспособности прогрессивного развития структур сердца в перинатальном или раннем постнатальном периоде.
- Врожденные пороки сердца подразделяются на «белые», то есть не сопровождающиеся цианозом и «синие», при которых цианоз обычно резко выражен.

ВПС «белого типа»

- При пороках сердца «белого» типа в большой круг кровообращения поступает богатая кислородом кровь, вследствие чего цианоз не развивается.
- Эти пороки, в свою очередь, делятся на две группы:
- пороки сердца белого типа, сопровождающиеся сбросом крови «слева направо».
- пороки сердца белого типа, не сопровождающиеся сбросом крови «слева направо».

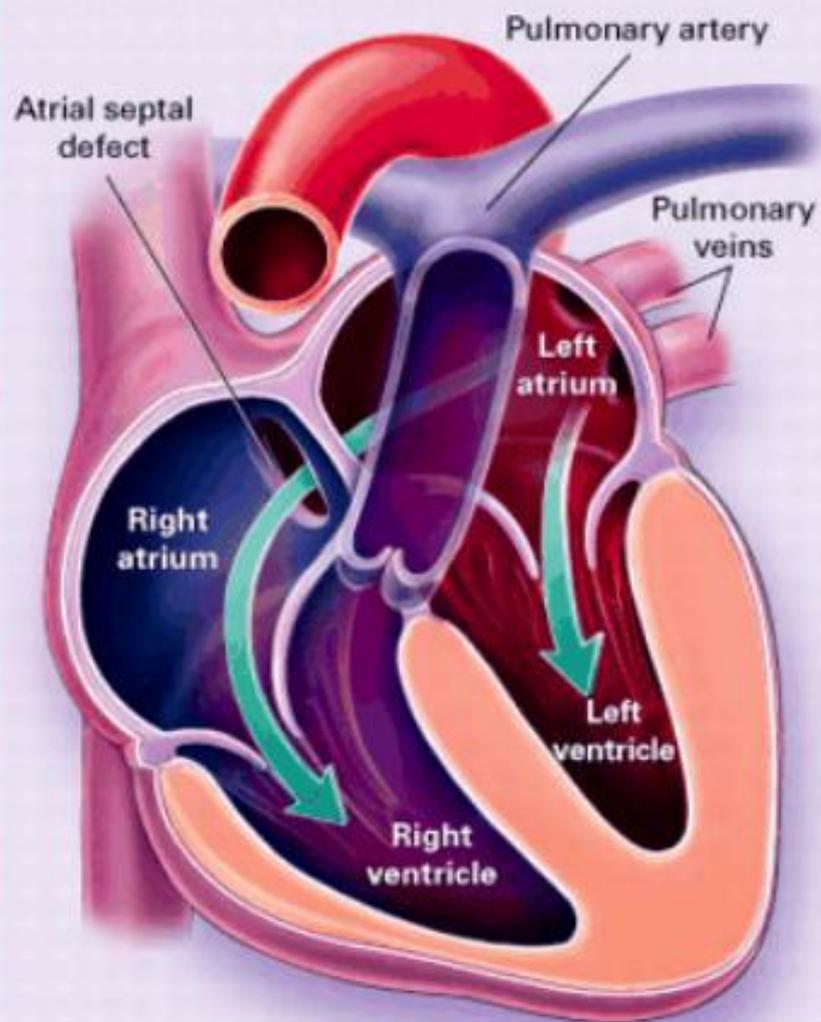
Пороки сердца белого типа,
сопровождающиеся сбросом крови
«слева направо».

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

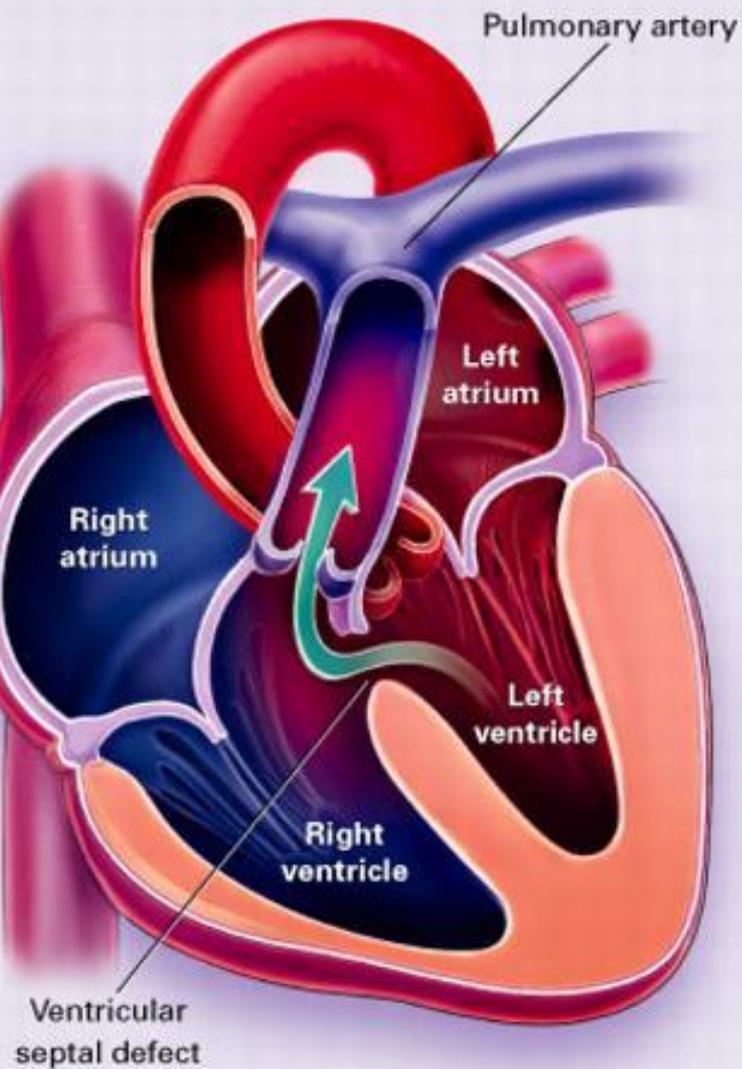
- а также комбинация указанных нарушений

- Во всех случаях вследствие того, что давление в левых отделах сердца выше, чем в правых, происходит сброс крови «слева направо», то есть богатая кислородом кровь из левых отделов сердца попадает в малый круг кровообращения.
- В результате этого развивается диастолическая перегрузка правого желудочка и повышение легочного кровотока.

ДМПП

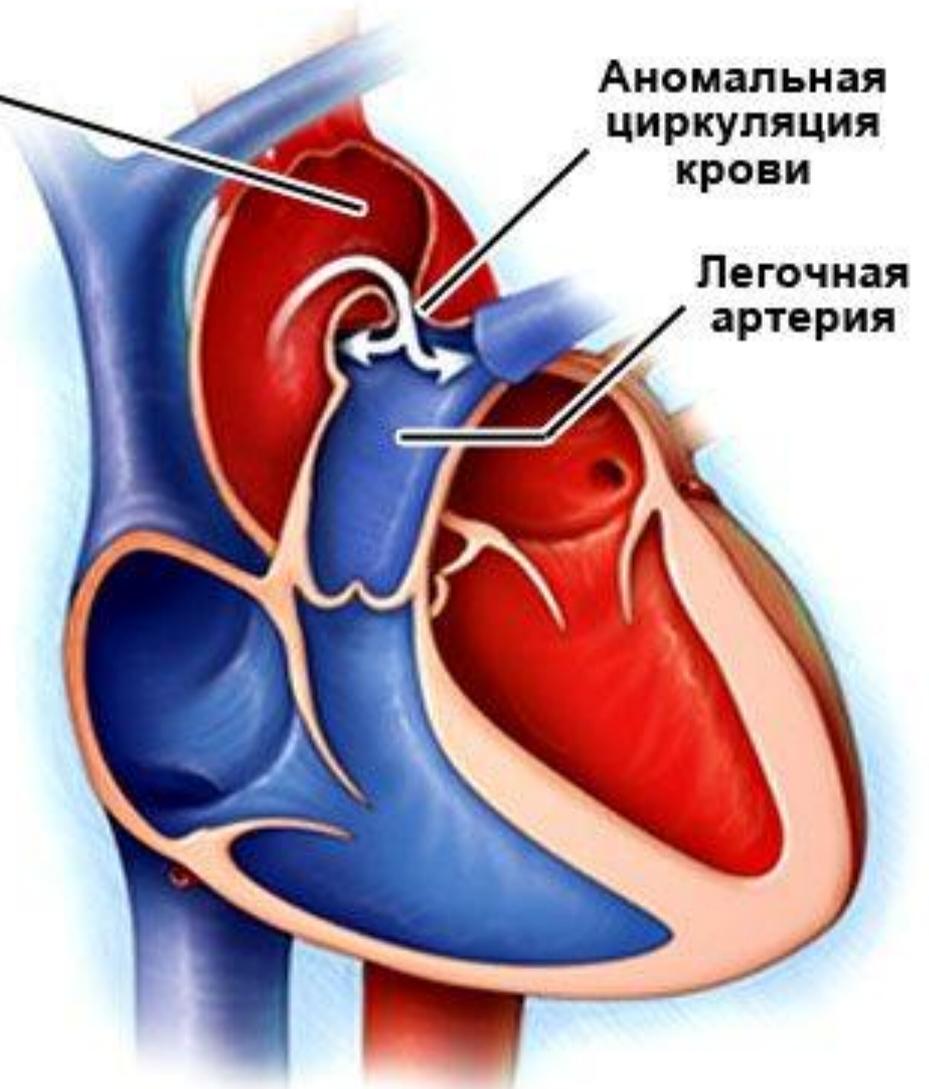
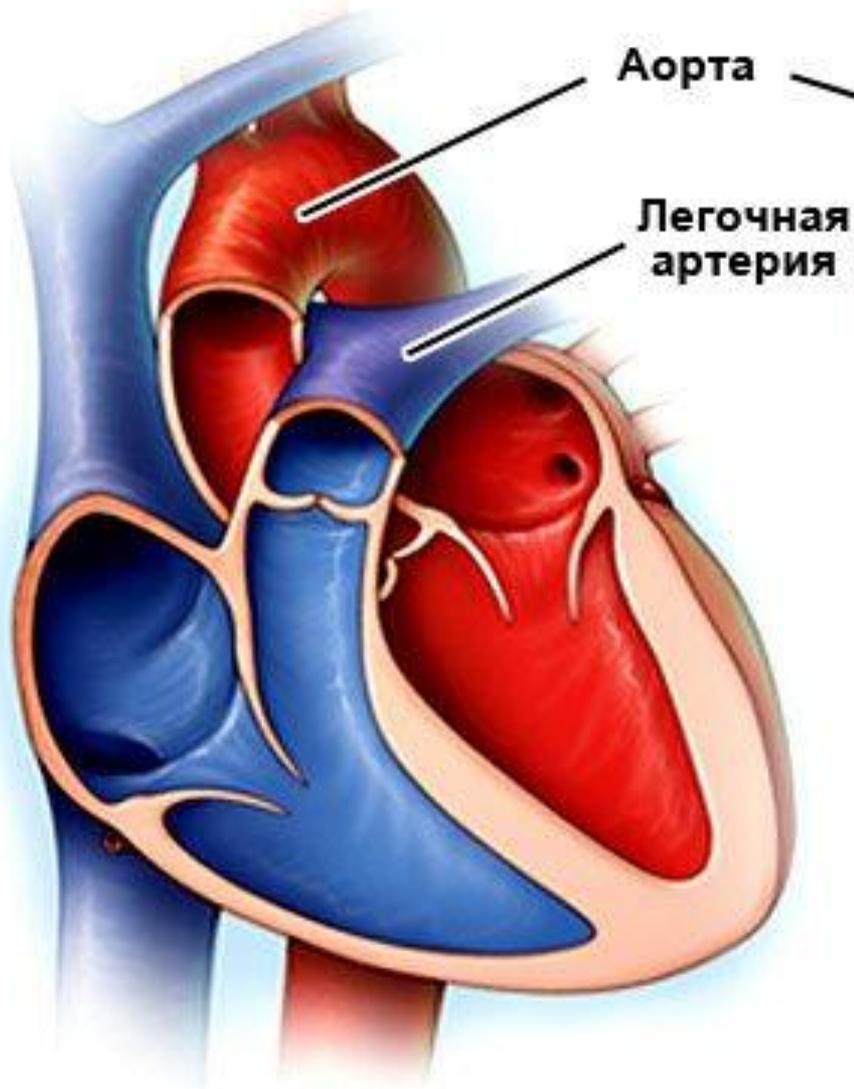


ДМЖП



Здоровое сердце

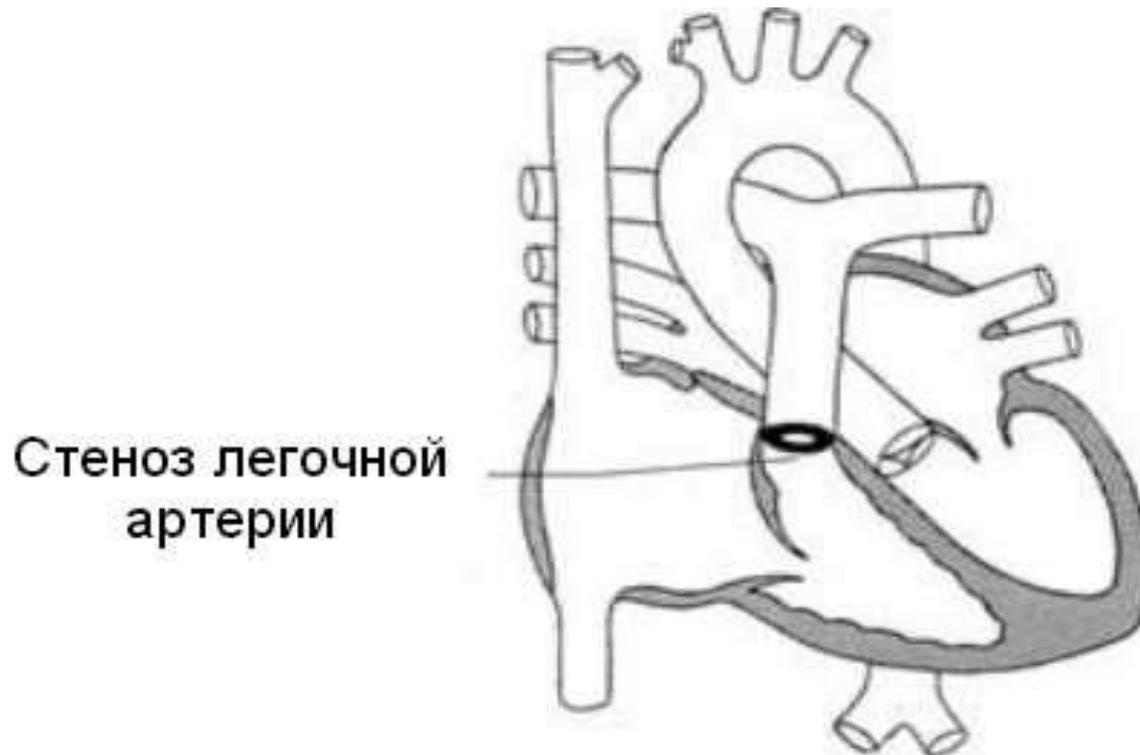
Открытый артериальный проток



- При развитии такой ситуации (незаращение овального отверстия или артериального протока) в течение первых лет жизни у детей никакой сердечной симптоматики может не наблюдаться.
- Однако постепенно нарастающая перегрузка правых отделов сердца приводит к их гипертрофии, что вначале вызывает шунтирование крови в обоих направлениях, а затем «справа налево», что приводит к развитию аритмий, легочной артериальной гипертензии
- то есть порок белого типа переходит в порок синего типа и сердечной недостаточности.

Пороки сердца белого типа, не сопровождающимся сбросом крови «слева направо»

- Стеноз легочной артерии



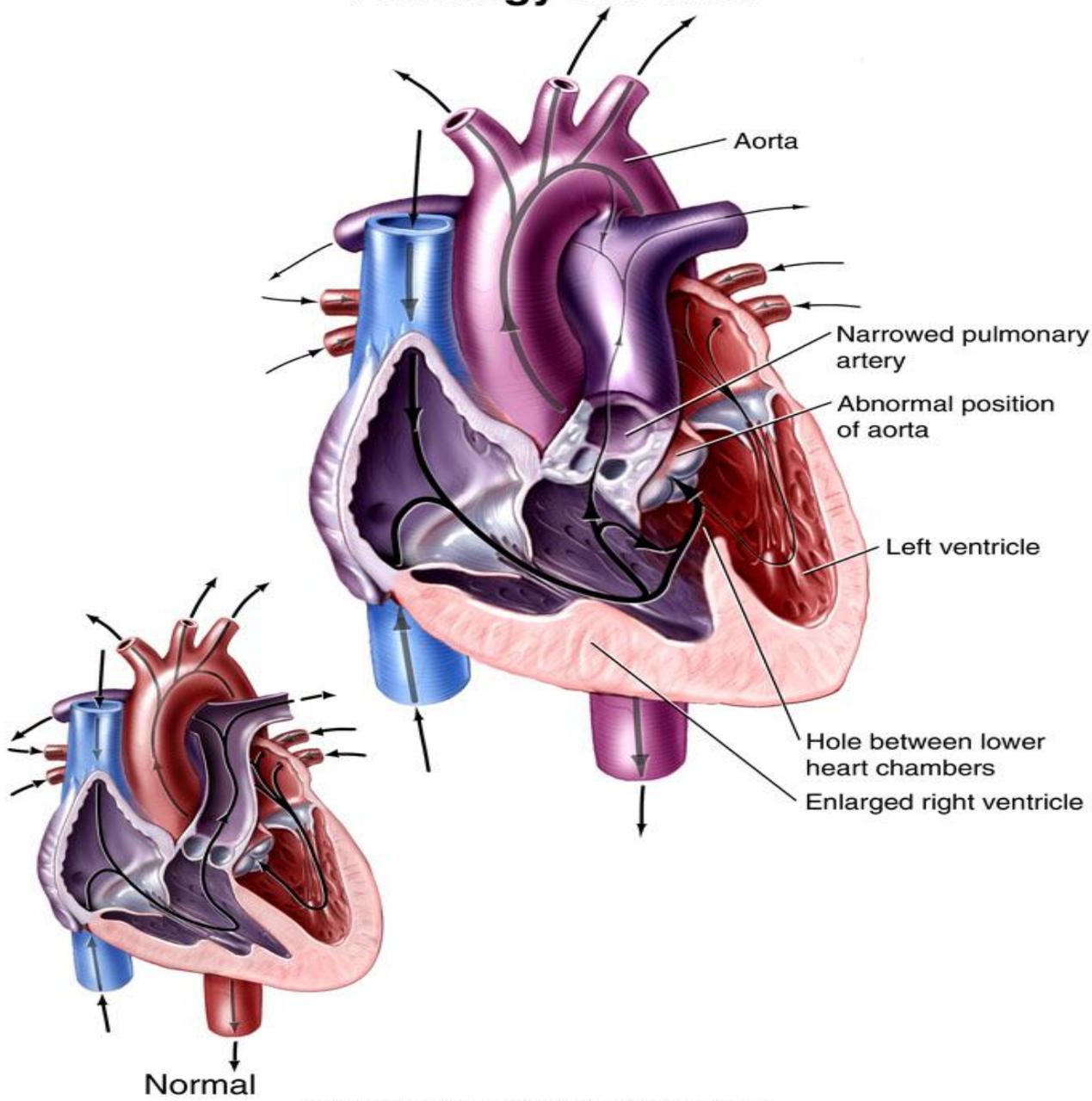
- Нарушение гемодинамики при стенозе устья легочной артерии связано с наличием препятствия на пути выброса крови из правого желудочка в легочный ствол.
- Повышенная нагрузка сопротивлением на правый желудочек сопровождается усилением его работы и формированием гипертрофии миокарда.

- С течением времени, по мере нарастания дистрофических процессов в миокарде, развивается дилатация правого желудочка, трикуспидальная регургитация, а в дальнейшем - гипертрофия и дилатация правого предсердия.
- Вследствие этого может произойти открытие овального окна, через которое формируется вено-артериальный сброс крови и развивается цианоз.

ВПС «синего типа»

- Наиболее часто встречающимся пороком сердца синего типа
- **ТЕТРАДА ФАЛЛО**, которая включает четыре аномалии:
 - дефект межжелудочковой перегородки
 - затруднение оттоку крови из правого желудочка (гипоплазия легочной артерии)
 - расположение аорты над дефектом межжелудочковой перегородки (декстрапозиция)
 - гипертрофия правого желудочка

Tetralogy of Fallot

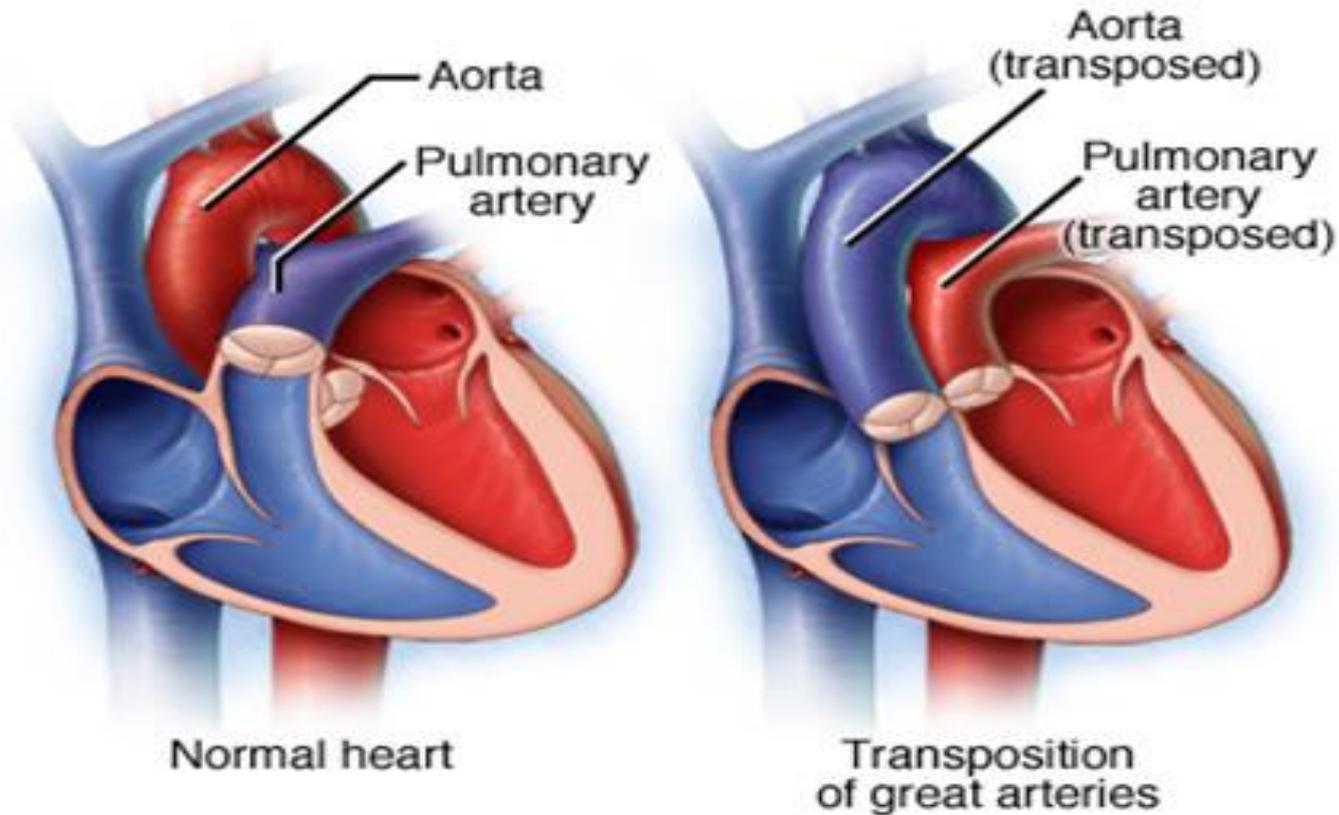


- Степень гемодинамических нарушений при тетраде Фалло определяется выраженностью обструкции выводного отдела правого желудочка и наличием дефекта в межжелудочковой перегородке.
- Наличие значительного стеноза легочной артерии и септального дефекта больших размеров обуславливает преимущественное поступление крови из обоих желудочков в аорту и меньшее - в легочную артерию, что сопровождается артериальной

- Ввиду большого дефекта перегородки давление в обоих желудочках становится равным.
- При крайней форме тетрады Фалло, связанной с атрезией устья легочной артерии, в малый круг кровообращения кровь попадает из аорты через открытый артериальный проток или через коллатерали.

ВПС «синего типа»

Транспозиция магистральных сосудов



- Полная транспозиция магистральных артерий, заключающийся в отхождении аорты от правого, а легочной артерии - от левого желудочка сердца.
- В результате этого образуются два отдельных и не зависимых друг от друга круга кровообращения.

- После рождения жизнь ребенка с полной транспозицией магистральных сосудов зависит от наличия сопутствующих коммуникаций между малым и большим кругом кровообращения (ООО, ДМЖП, ОАП, бронхиальных сосудов), обеспечивающих смешение венозной крови с артериальной.
- При отсутствии дополнительных пороков дети погибают сразу после рождения.