

Врожденные пороки сердца

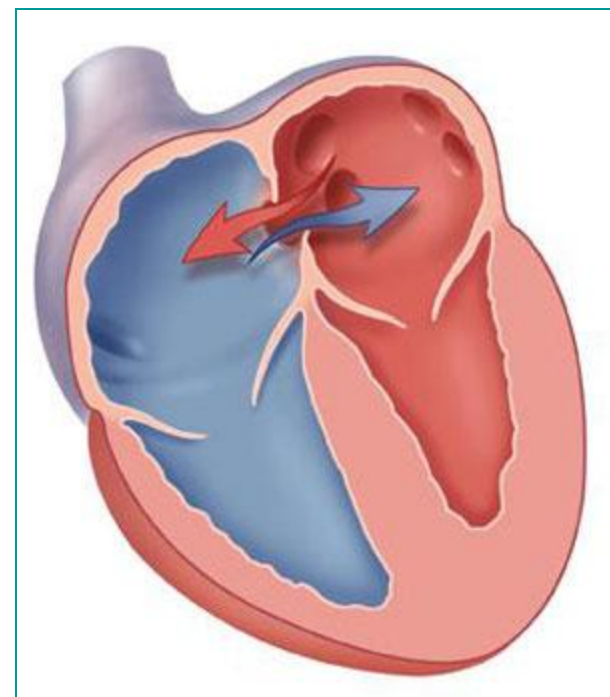


Распространенность

- Врожденные пороки сердца являются результатом отклонений от нормального внутриутробного развития системы кровообращения ребенка и заключаются в изменениях нормального строения сердца и его сосудов.
- Частота выявляемости врожденных пороков сердца и крупных сосудов составляет **0,5 %** всех родившихся детей и **0,2 %** у детей после 2 лет жизни.
- Почти **50 %** новорожденных умирают в течение 1-го месяца жизни, если им не оказывают надлежащую помощь; еще **25 %** погибают к концу года.
- Около **20-35 %** всех врожденных пороков относятся к нецианотичным порокам, т. е. таким порокам, при которых кожные покровы сохраняют обычный цвет.
- В настоящее время известно более **100** видов врожденных пороков.

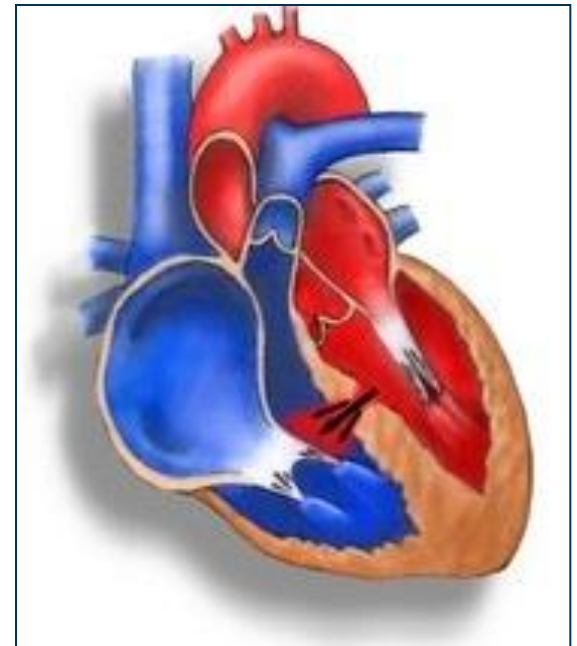
Дефект межпредсердной перегородки

- Частота встречаемости составляет 6-10% всех врожденных пороков
- С оперативного закрытия ДМПП берет начало современная кардиохирургия на сухом (1952) и открытом (1953) сердце.



Дефект межжелудочковой перегородки

- Частота встречаемости составляет примерно **20%** всех врожденных пороков
- Впервые клинически описал ДМЖП **Roger** в 1879 г.

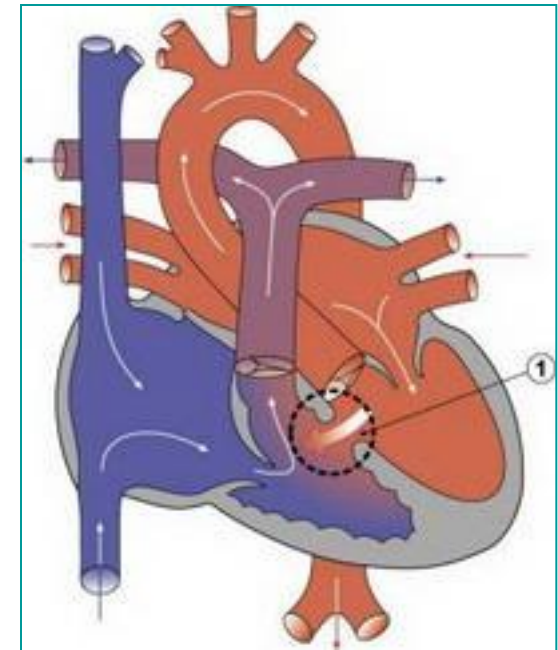


Тетрада ФАЛЛО



A. FALLOT 1850 - 1911

- Оно составляет 5-7% всех врожденных пороков сердца.
- Впервые клинически описал данный порок французский врач **Этьен-Луи Артур Фалло** в 1888 г.
- Однако хирургическая коррекция порока произведена только в 1945 г., **Альфредом Блалоком** (паллиативная операция).
- Первая радикальная операция выполнена **Lellihei** 30 апреля 1954г. у 10-месячного ребенка.



Транспозиция магистральных артерий

- Он составляет **4-10%** всех врожденных пороков сердца с одинаковой встречаемостью у мальчиков и у девочек.
- В 1950г. **Blalock** и **Hanlon** выполнили первую паллиативную операцию - атриосептостомию.
- В 1976 г. **Jatene** предложил анатомическую коррекцию данного порока, которая до настоящего времени остается основным методом хирургической коррекции.

Первая операция на сердце в
Узбекистане выполнена В.В. Вахидовым в
1960 году



История проблемы

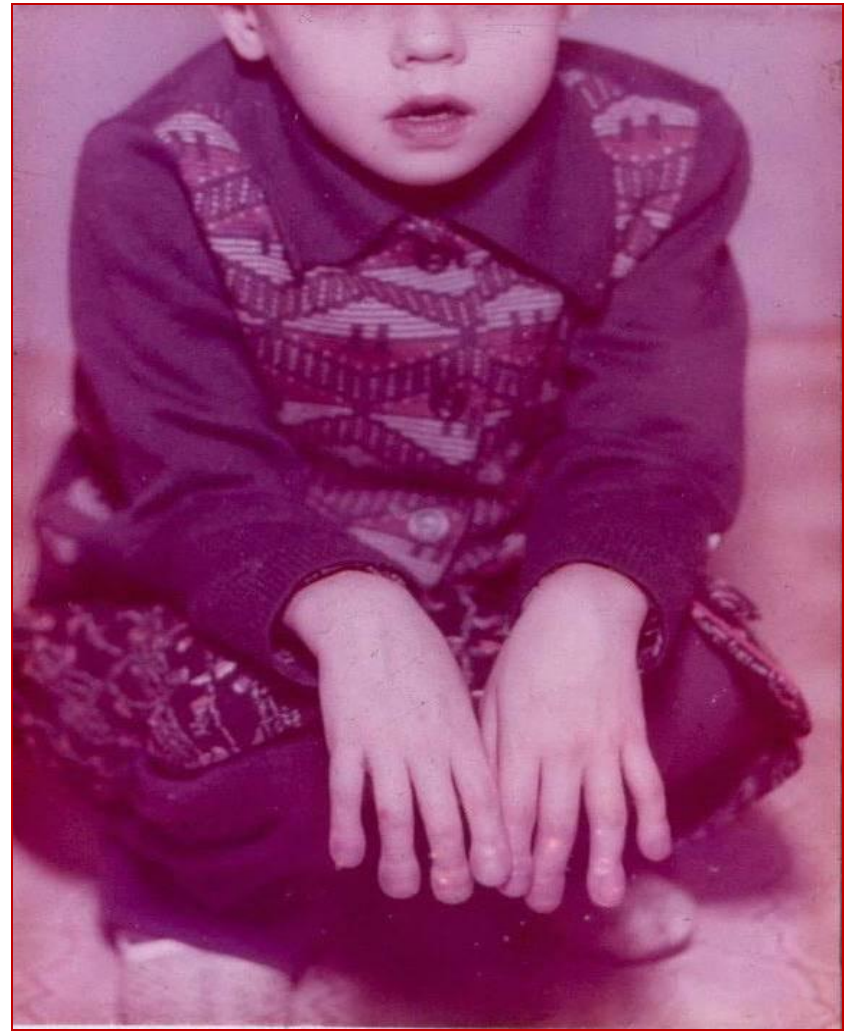
В октябре **1975**г. в центре создается отдел хирургии сердца, руководство которого поручено доктору медицинских наук **Дарвин Садыковичу**

Гулямову. Отдел состоит из двух отделений - хирургии врожденных и приобретенных пороков сердца. Так был заложен фундамент хирургии сердца в Узбекистане.

Классификация ВПС

- ✓ **Первая группа** — пороки сердца с внутрисердечными патологическими сообщениями, обуславливающими сброс артериальной крови в венозное русло (слева направо, первично-бледные) — дефект межпредсердной перегородки, дефект межжелудочковой перегородки, открытый артериальный проток, аортолегочный свищ, митральный стеноз с дефектом межпредсердной перегородки.
- ✓ **Вторая группа** — пороки с внутрисердечными патологическими сообщениями, обуславливающими сброс венозной крови в артериальное русло (справа налево, первично-синие). В эту группу входят — триада, тетрада и пентада Фалло, атрезия трехстворчатого клапана, смещение трехстворчатого клапана в сторону правого желудочка с дефектом межпредсердной перегородки, транспозиция магистральных сосудов.
- ✓ **Третья группа** — врожденные пороки сердца, при которых нарушения кровообращения вызваны сужением магистральных сосудов сердца: изолированный стеноз легочной артерии, стеноз устья аорты, коарктация аорты.

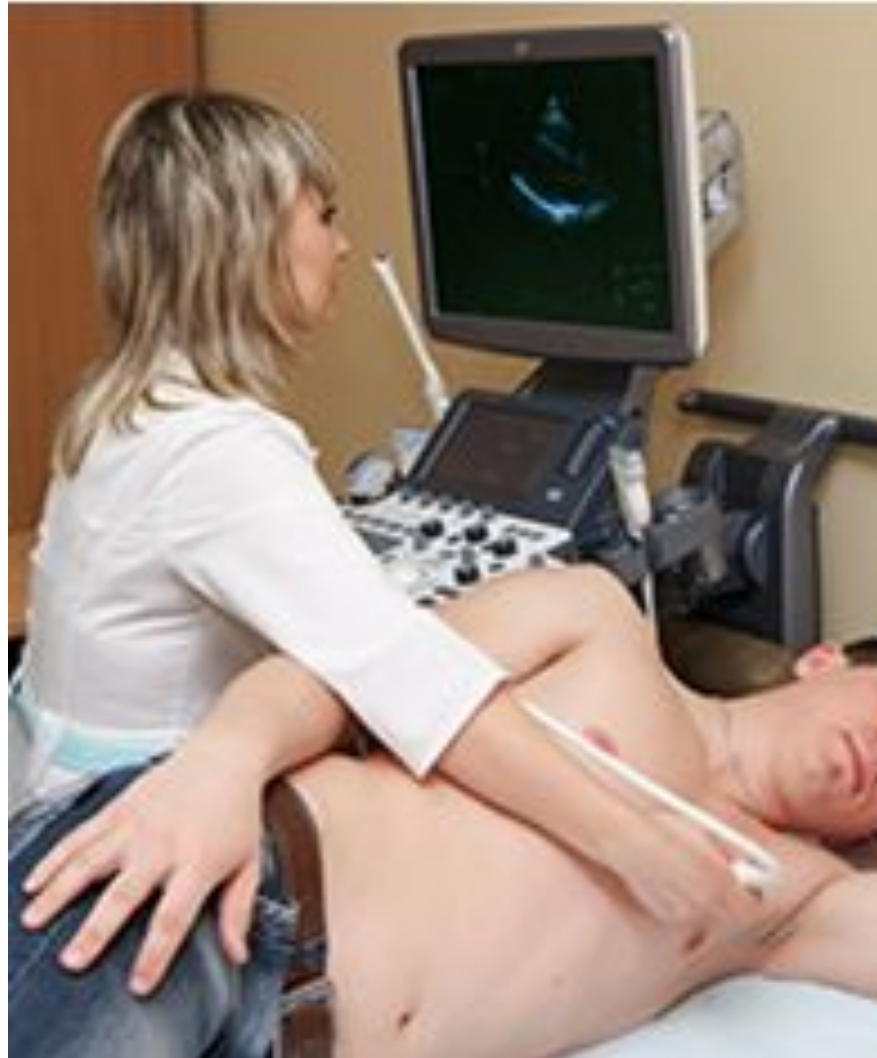
ВПС



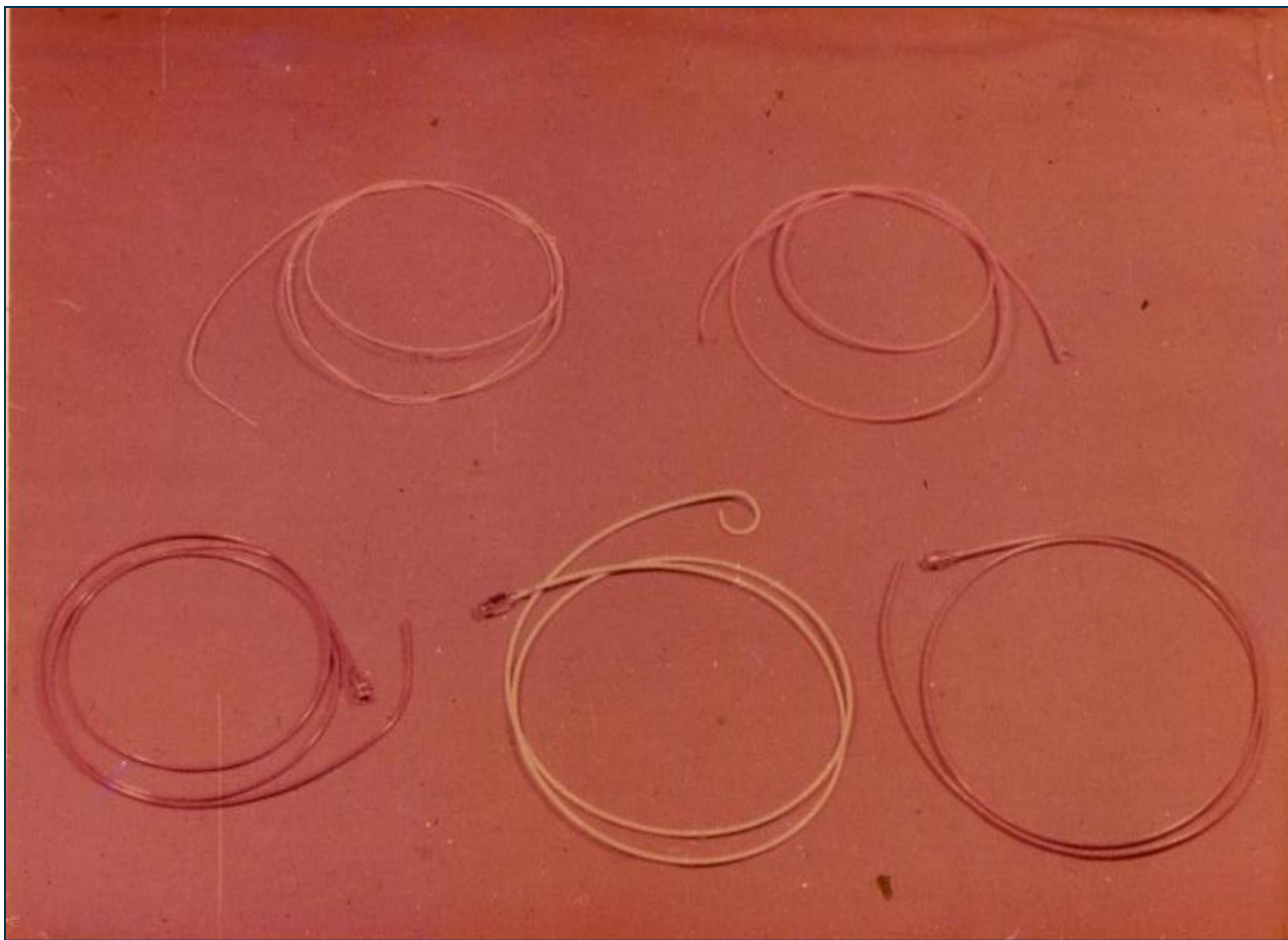
Специальные методы исследования

- эхокардиография
- рентгенография
- КТ
- МРТ
- зондирование полостей сердца
- ангиокардиография

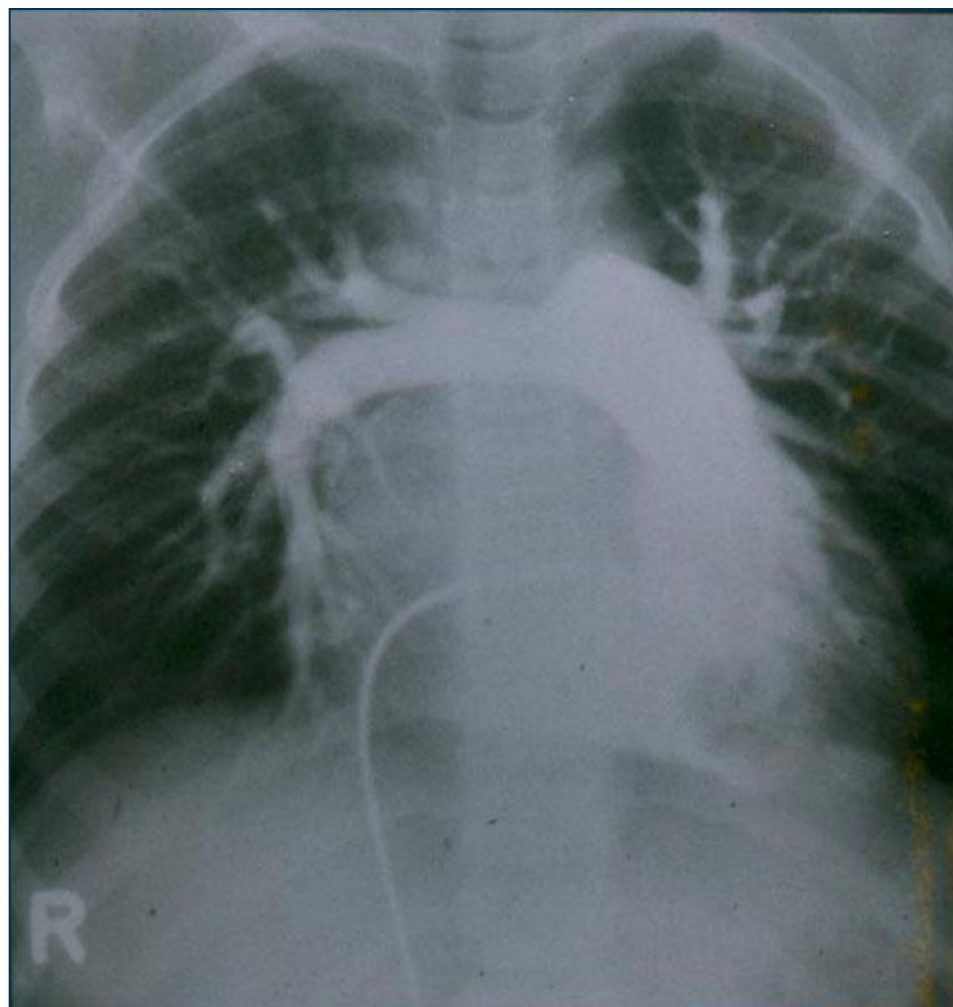
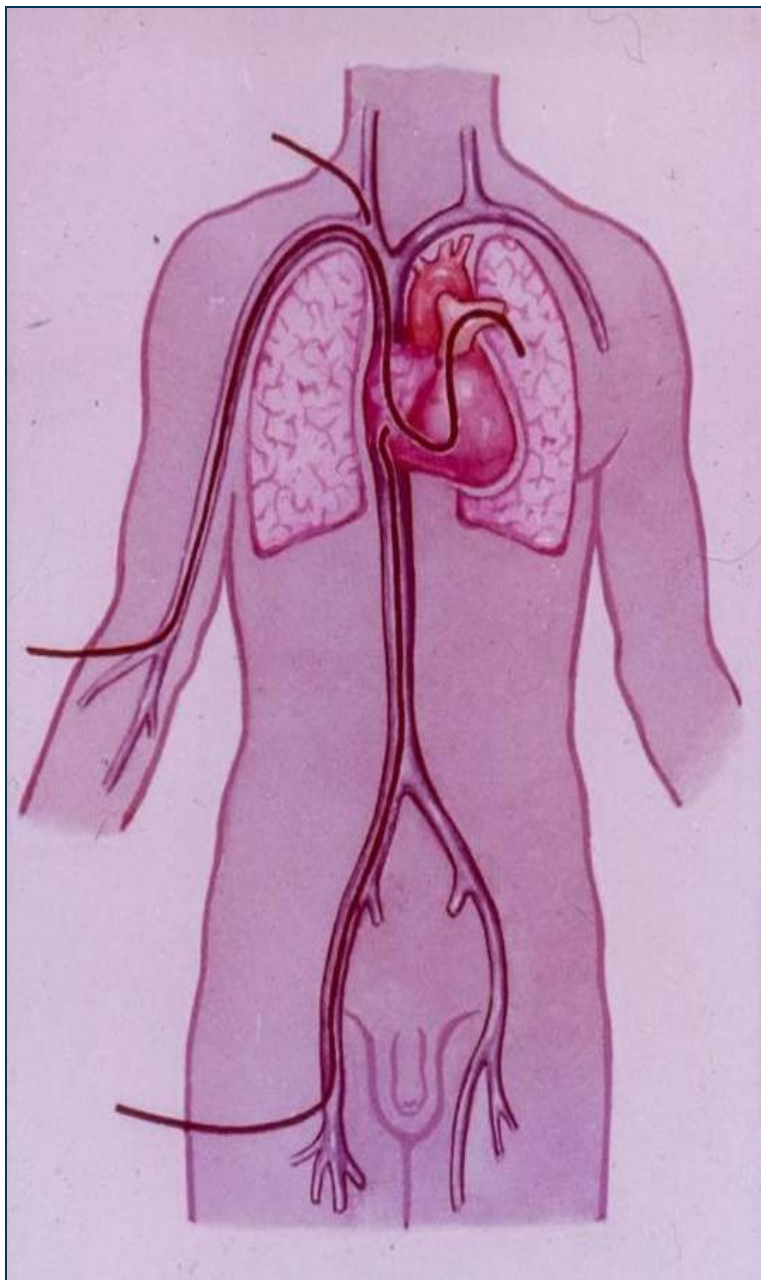
Методы обследования



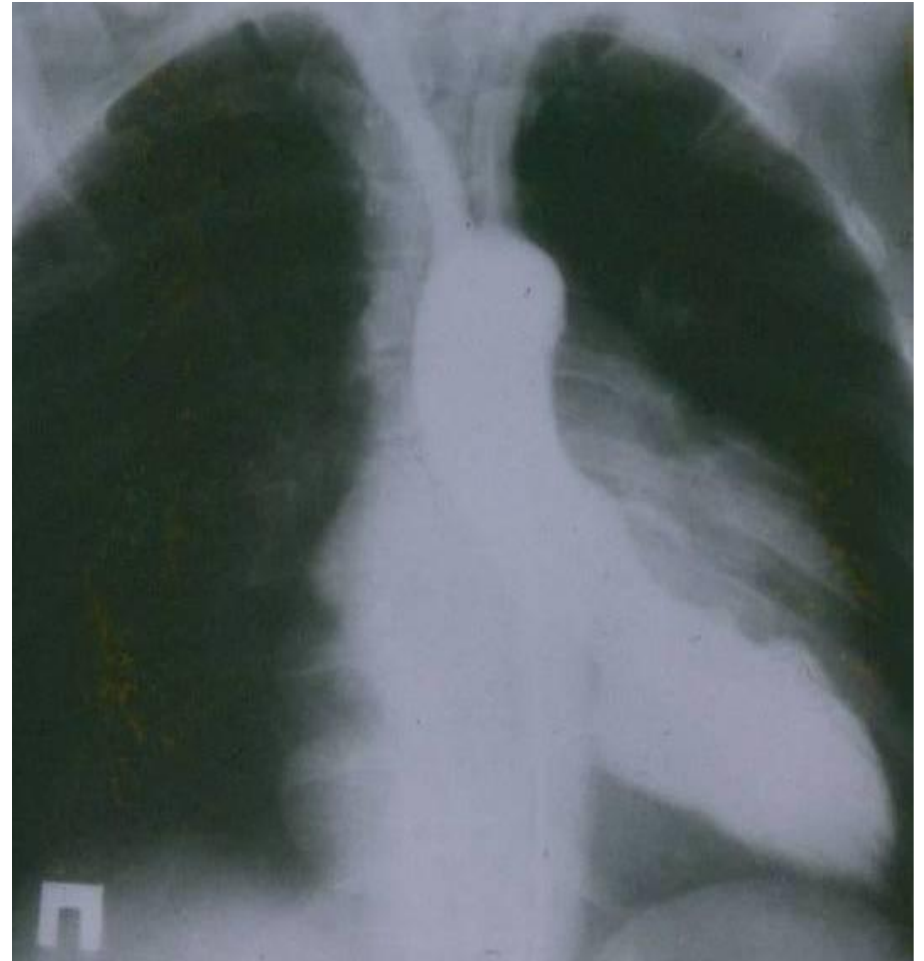
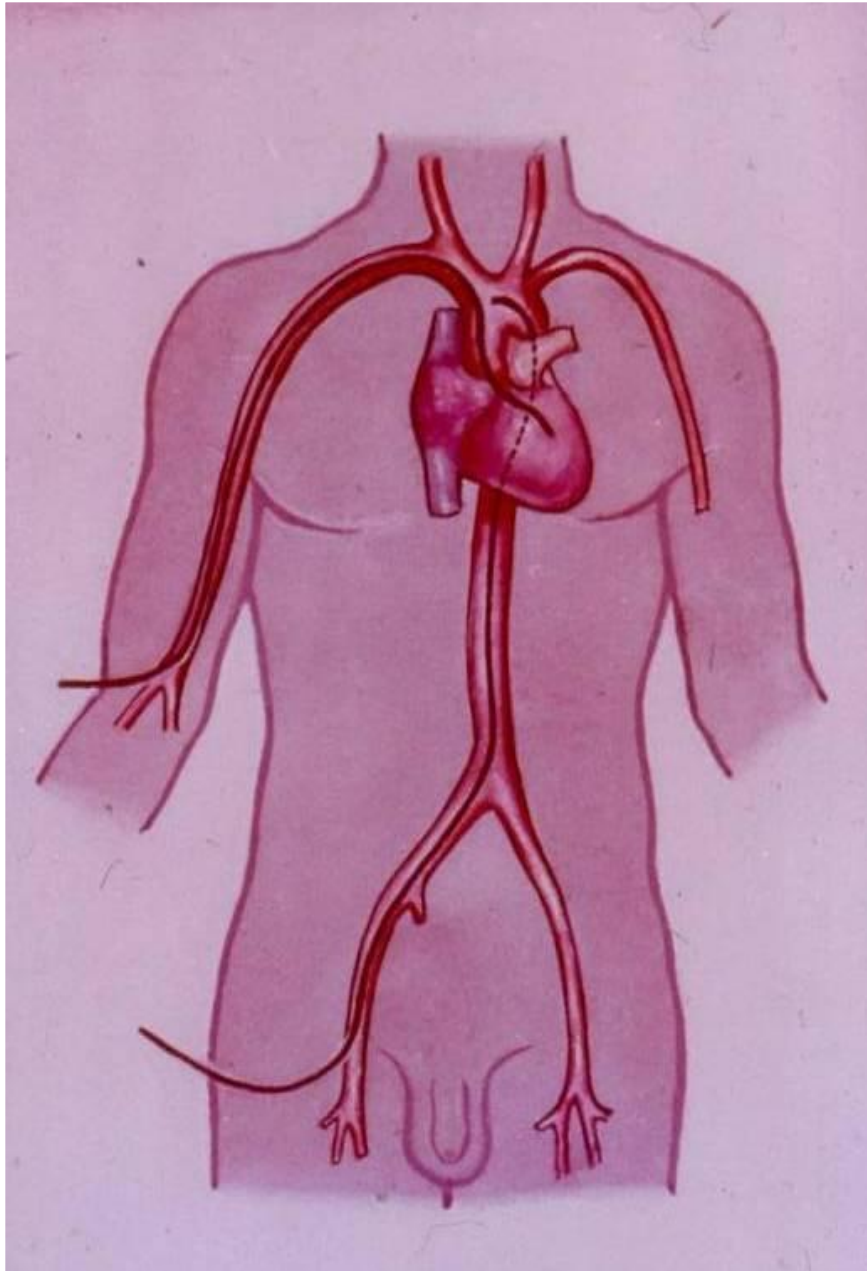
Катетеры для зондирования сердца



Зондирование правых отделов сердца



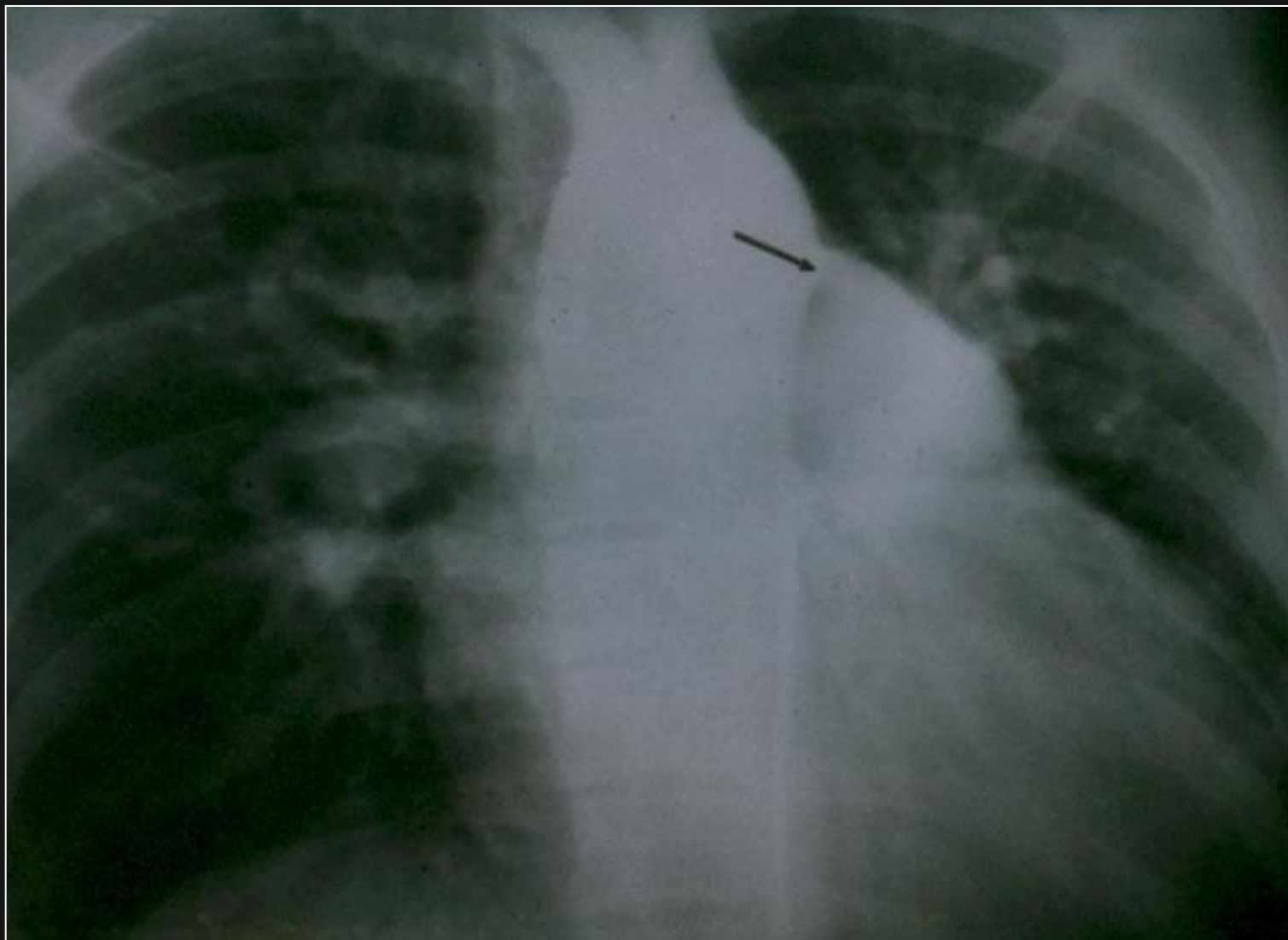
Левая вентрикулография



Левая
вентрикулография



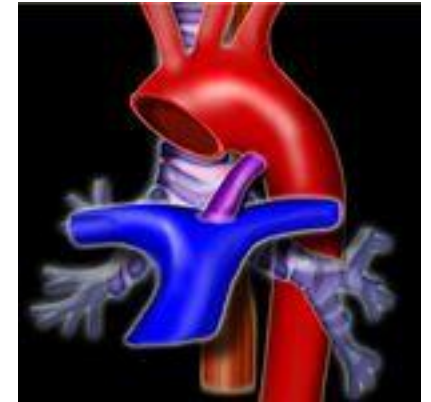
Аортография



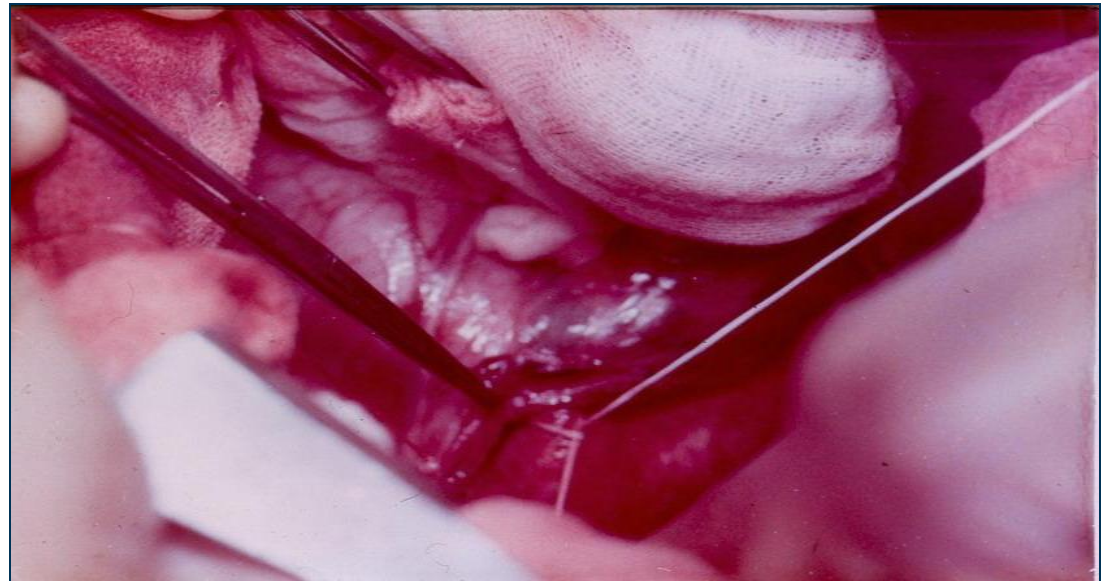
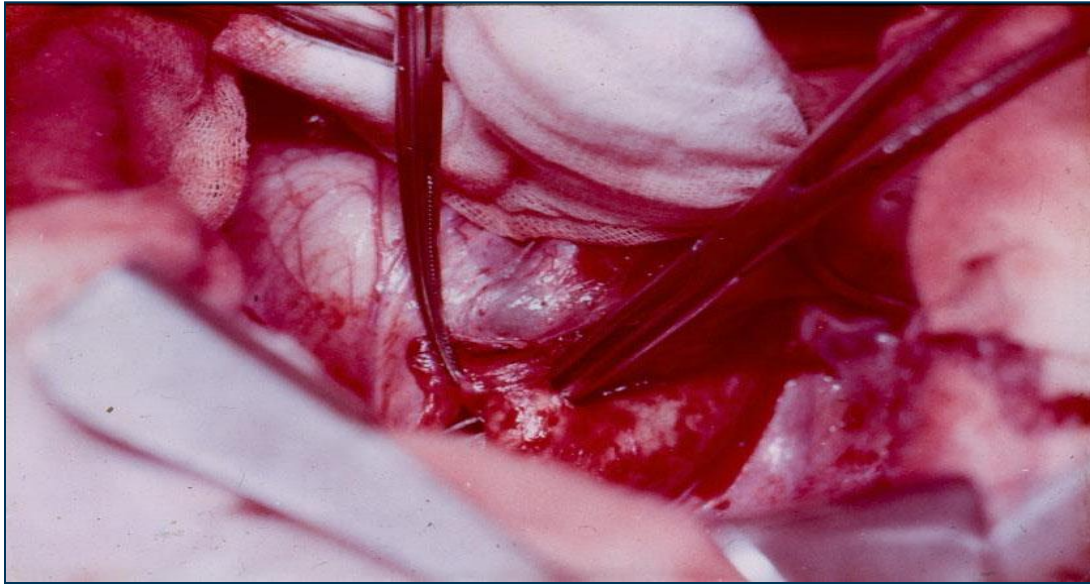
Открытый артериальный проток

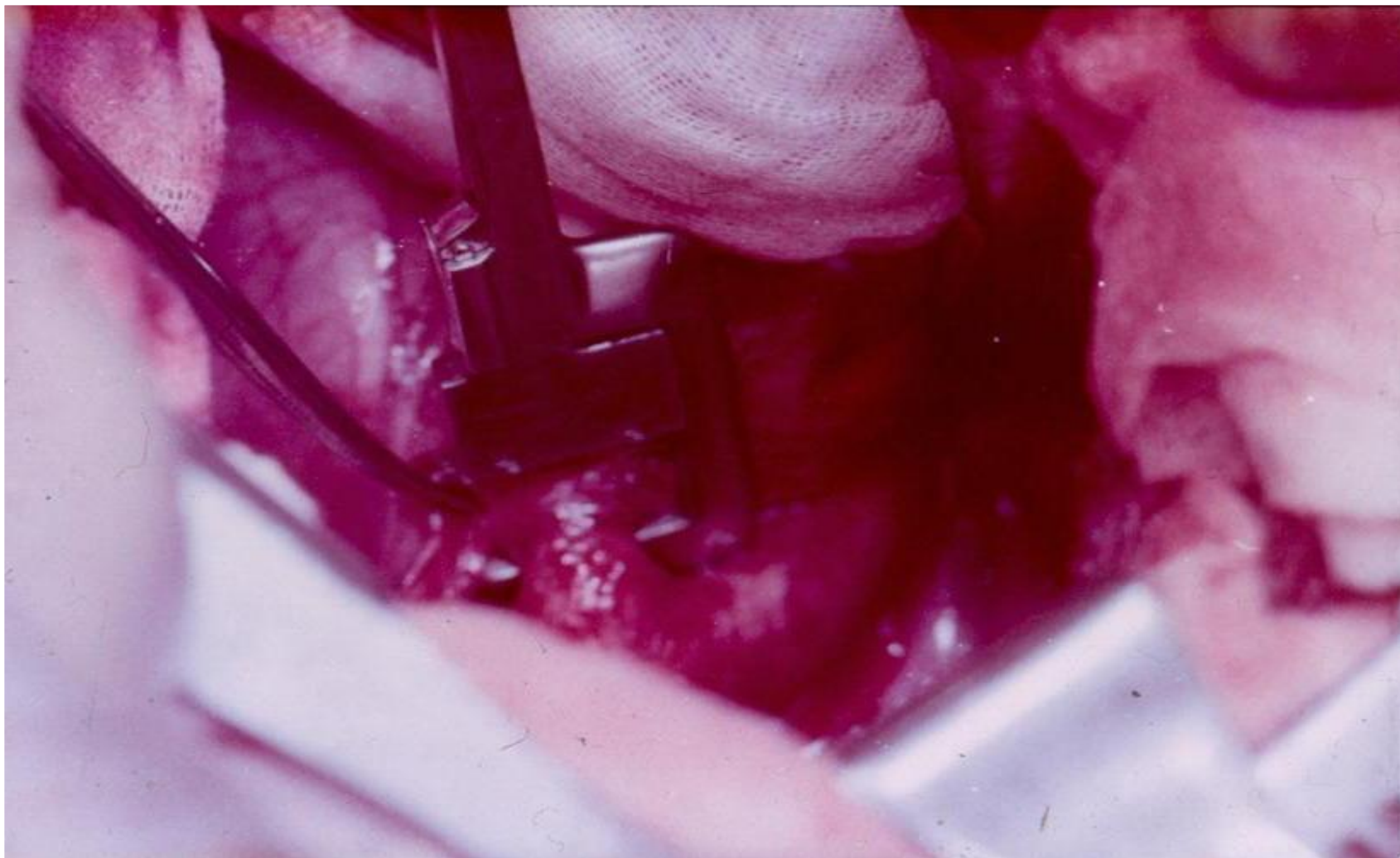
Открытый артериальный проток

- ✓ быстрая утомляемость
- ✓ одышка, усиливающаяся при нагрузке
- ✓ сердцебиение
- ✓ отставание в физическом развитии
- ✓ частые пневмонии
- ✓ бледность кожных покровов
- ✓ цианоз нижней половины туловища при натуживании



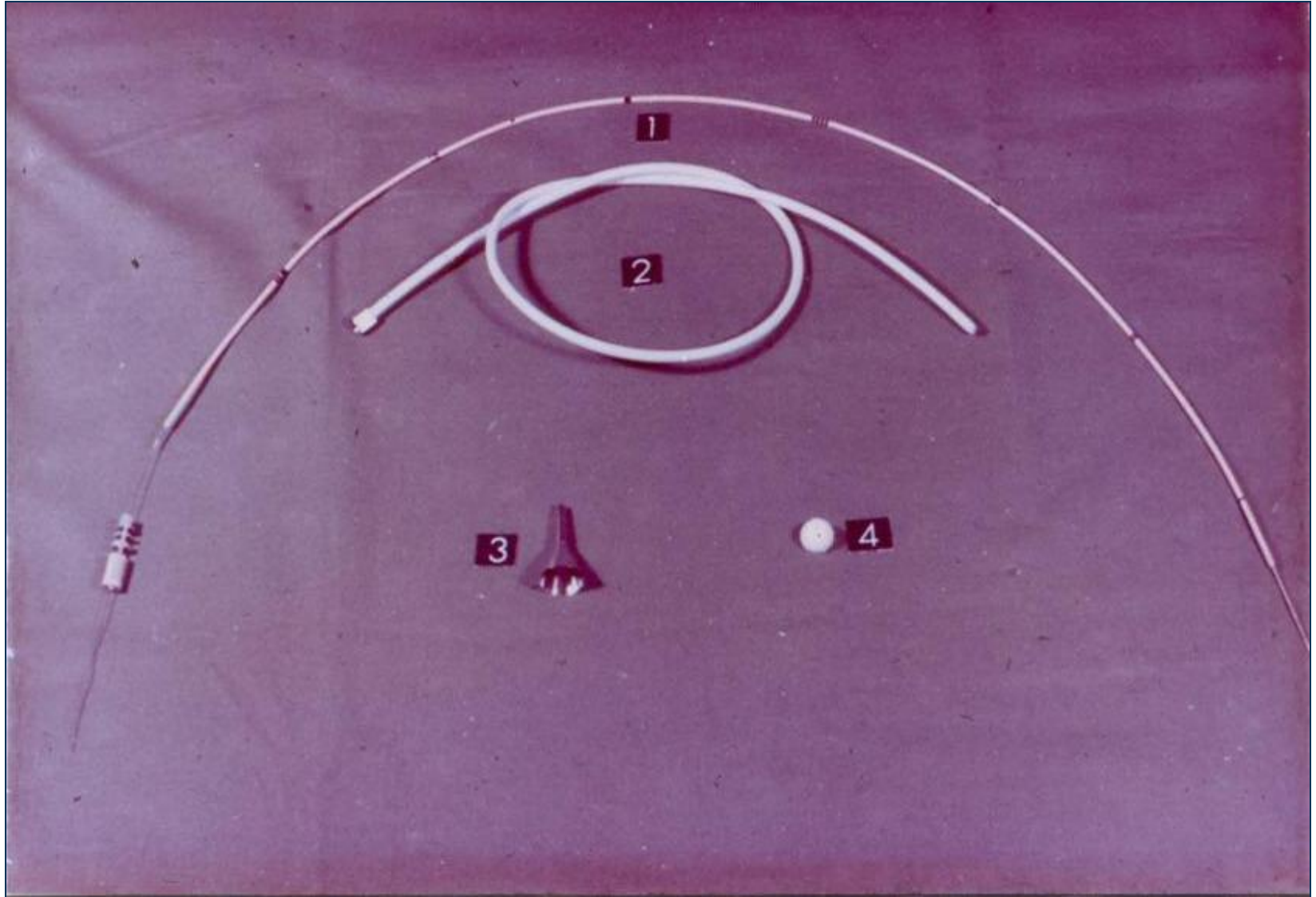
Перевязка Боталлового протока



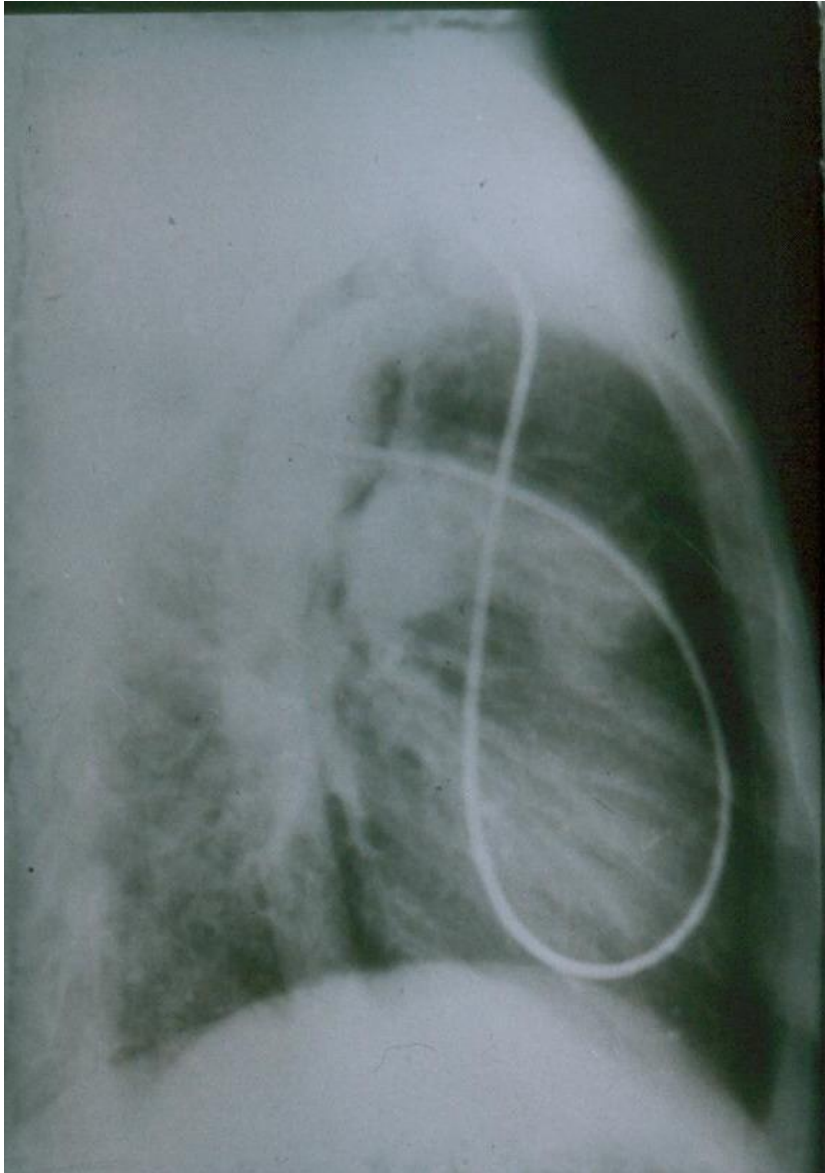


Прошивание Боталлового протока с помощью аппарата УКЛ

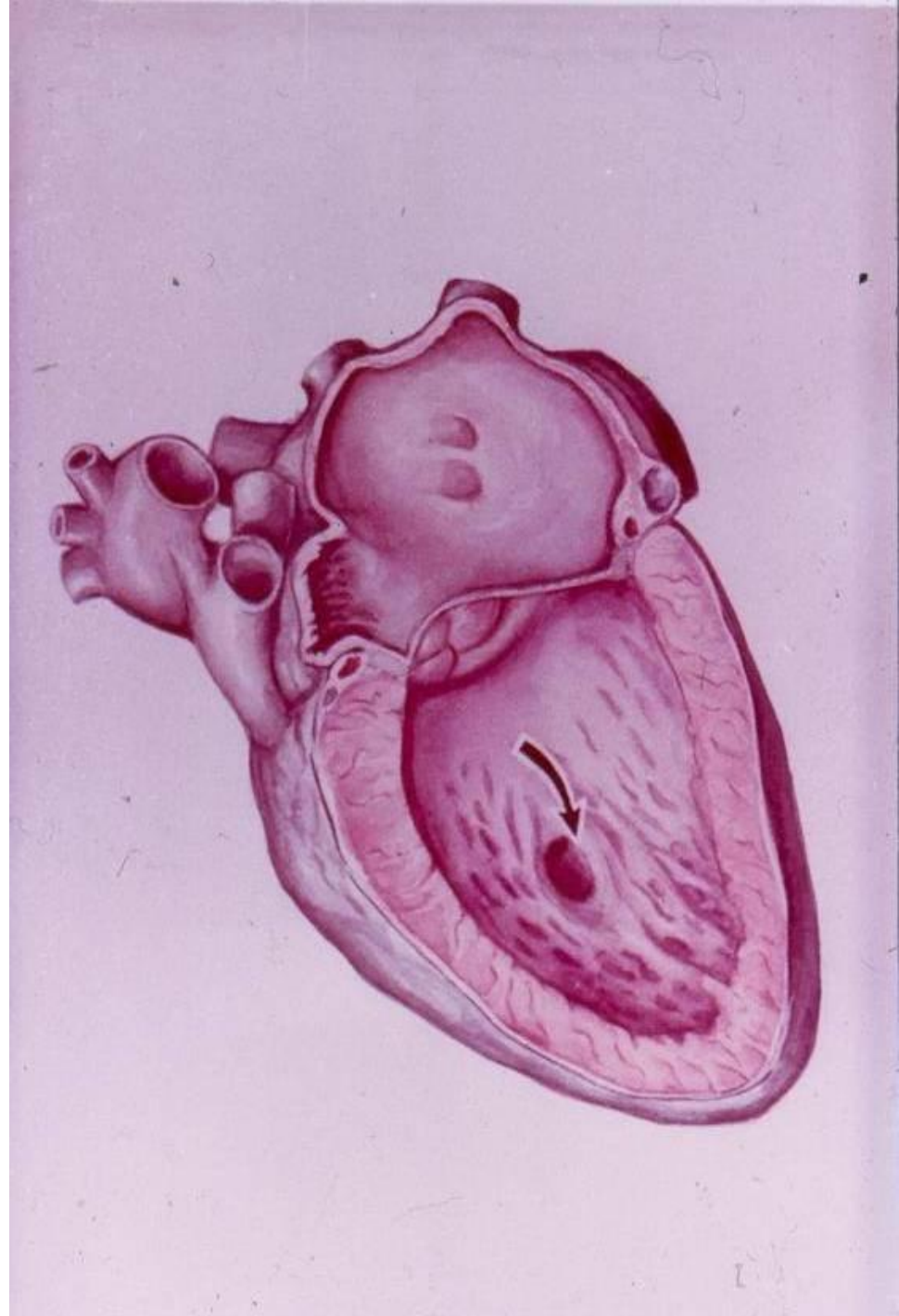
Катетеры для эмболизации Боталлового протока



Эмболизация ОАП



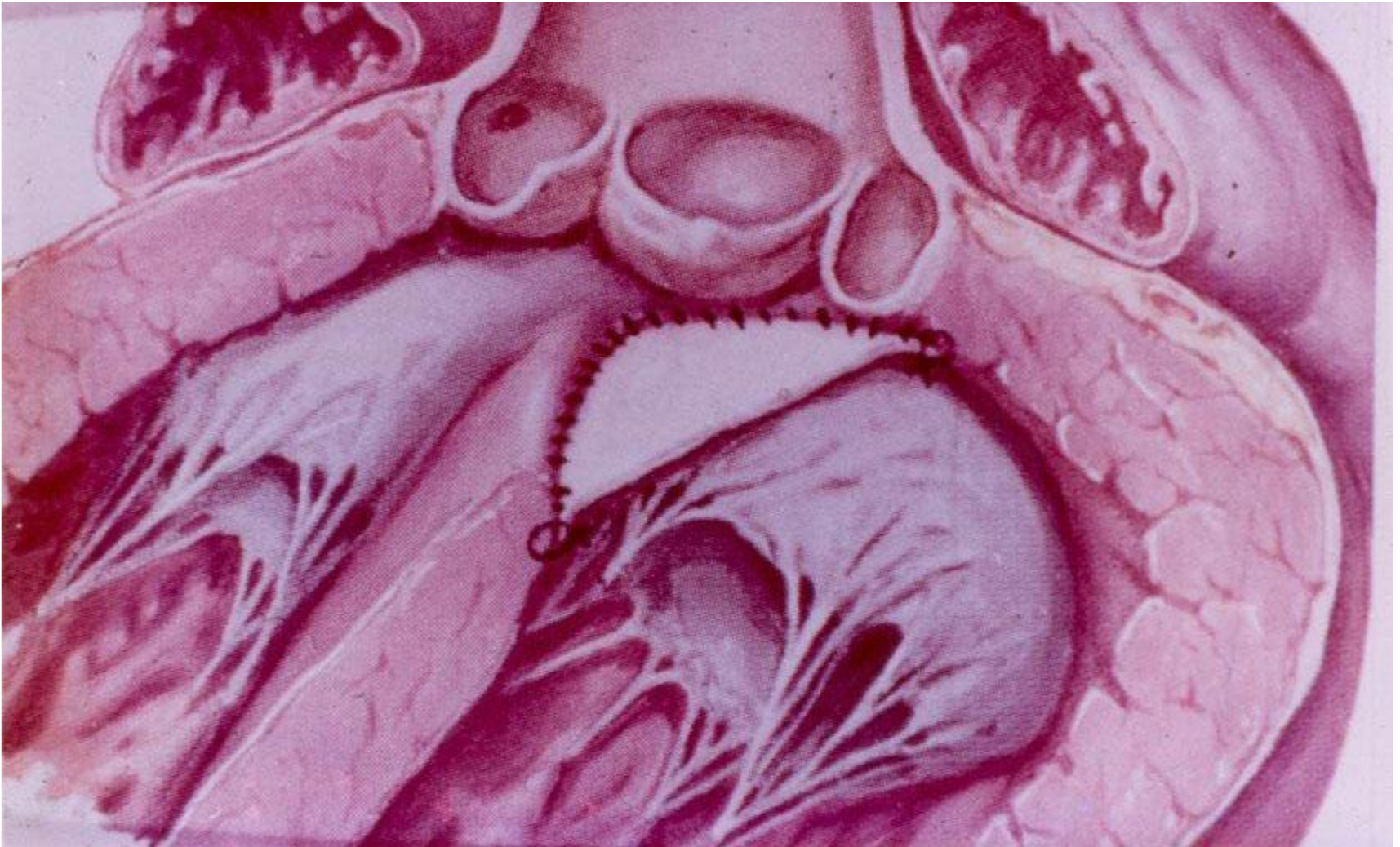
**Дефект
межжелудочковой
перегородки**



Дефект межжелудочковой перегородки

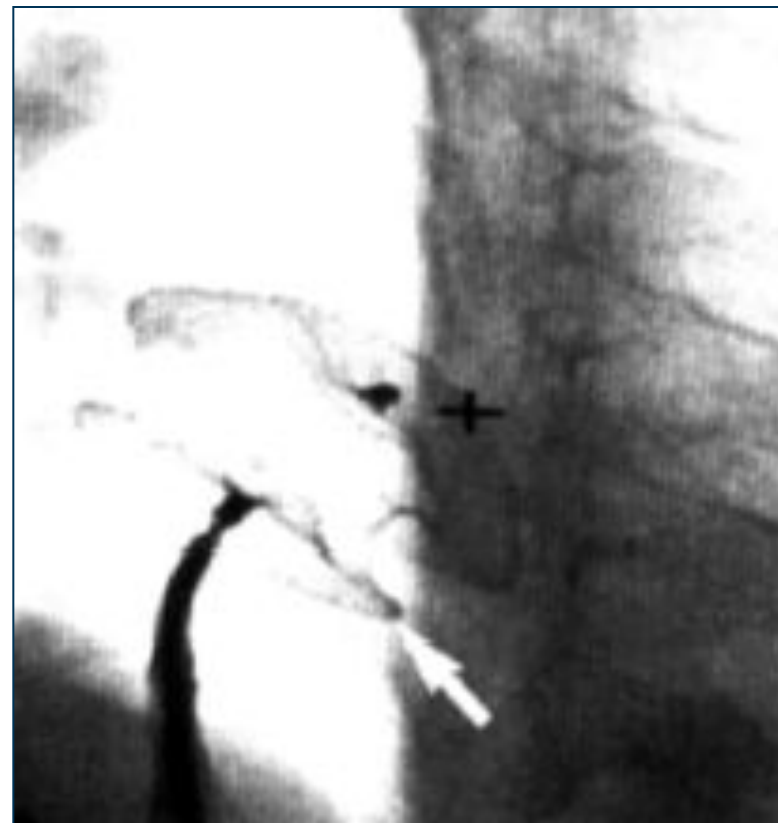
- одышка
- бледность кожных покровов
- увеличение печени
- гипотрофия
- задержка в физическом развитии
- деформация грудной стенки (сердечный горб)
- грубый систолический шум в III межреберье
слева от грудины

Дефект межжелудочковой перегородки



Наложена заплата в область дефекта

Окклюдер транскатетерной системы (Amplatzer) для закрытия дефектов перегородки



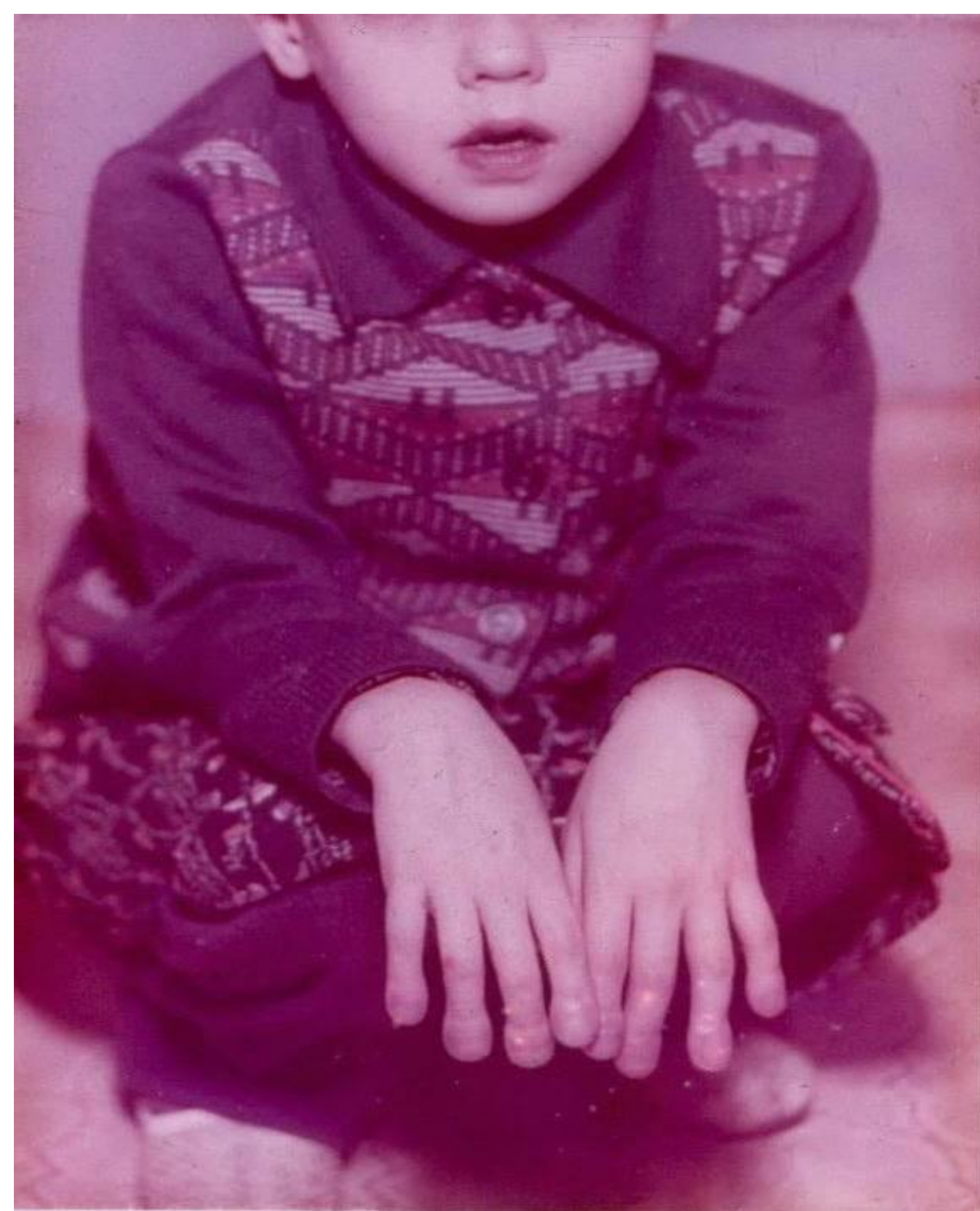
Тетрада Фалло

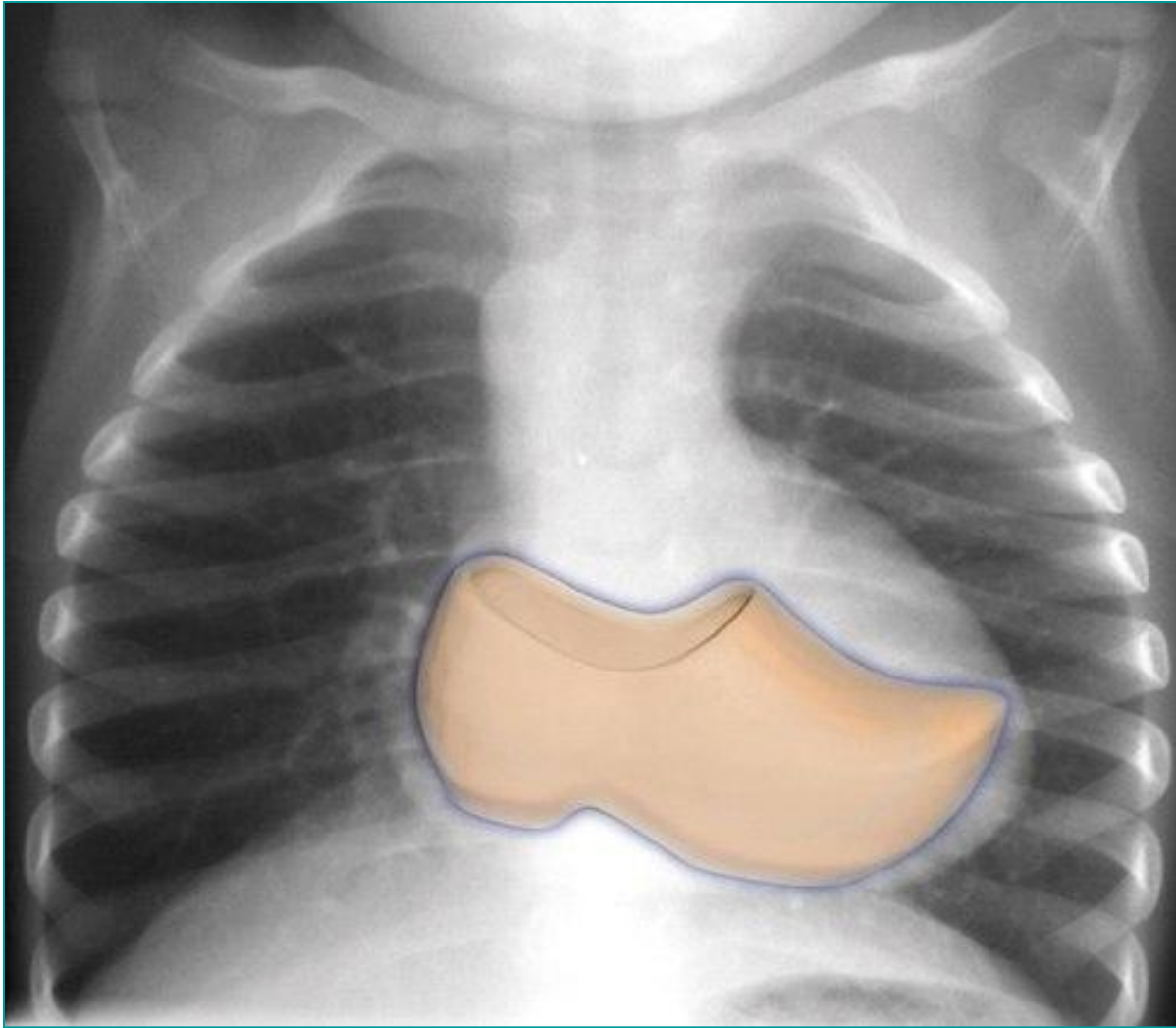
- сужение легочной артерии,
- высокий дефект межжелудочковой перегородки,
- смещение аорты вправо и расположение ее устья над дефектом в межжелудочковой перегородке
- гипертрофия стенки правого желудочка

Тетрада Фалло

- стойкий цианоз кожных покровов
- одышечно-цианотические приступы
- одышка
- тахикардия
- резкая слабость
- потеря сознания
- пальцы в виде «барабанных палочек»
- отставание в физическом развитии

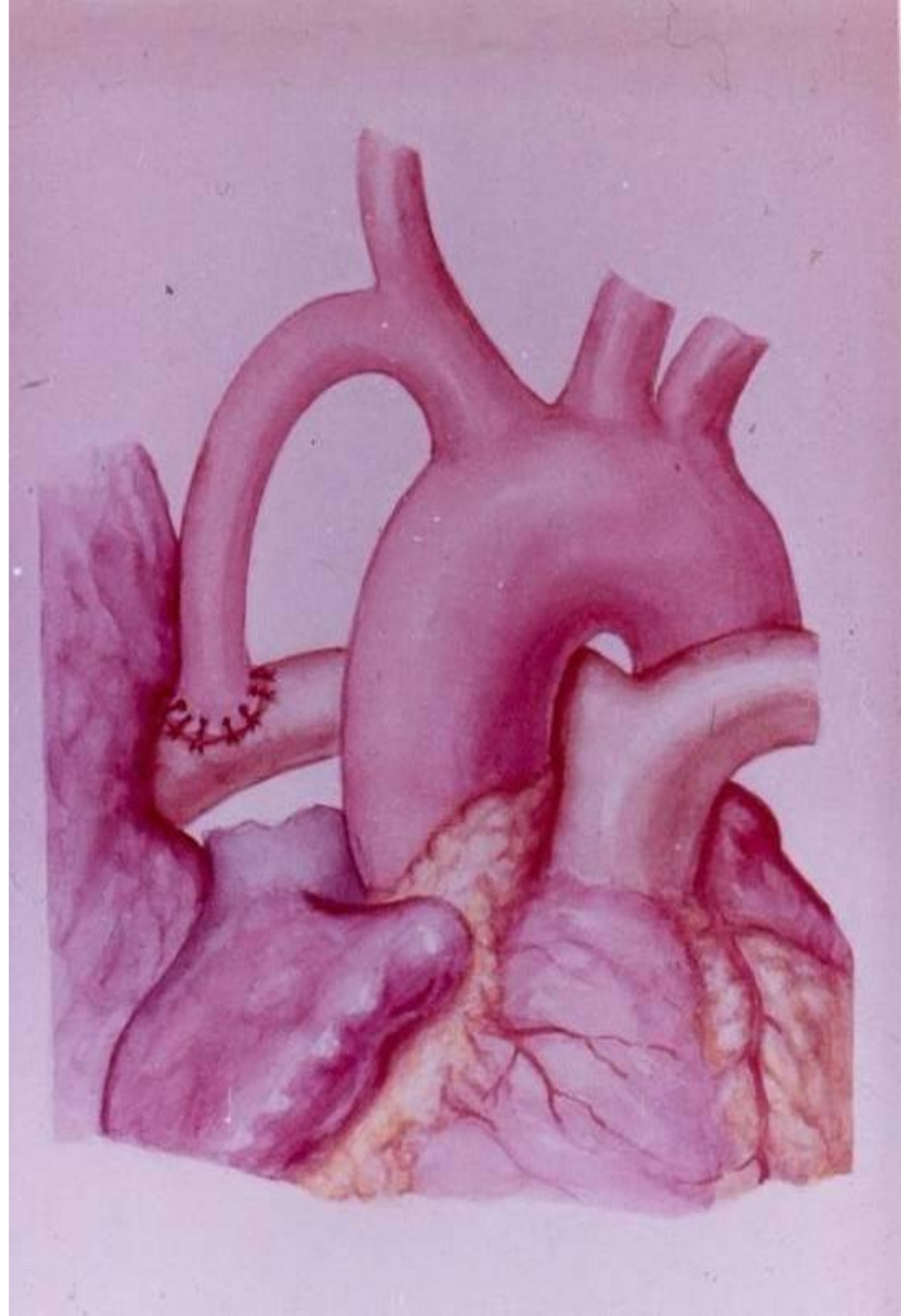
Тетрада Фалло



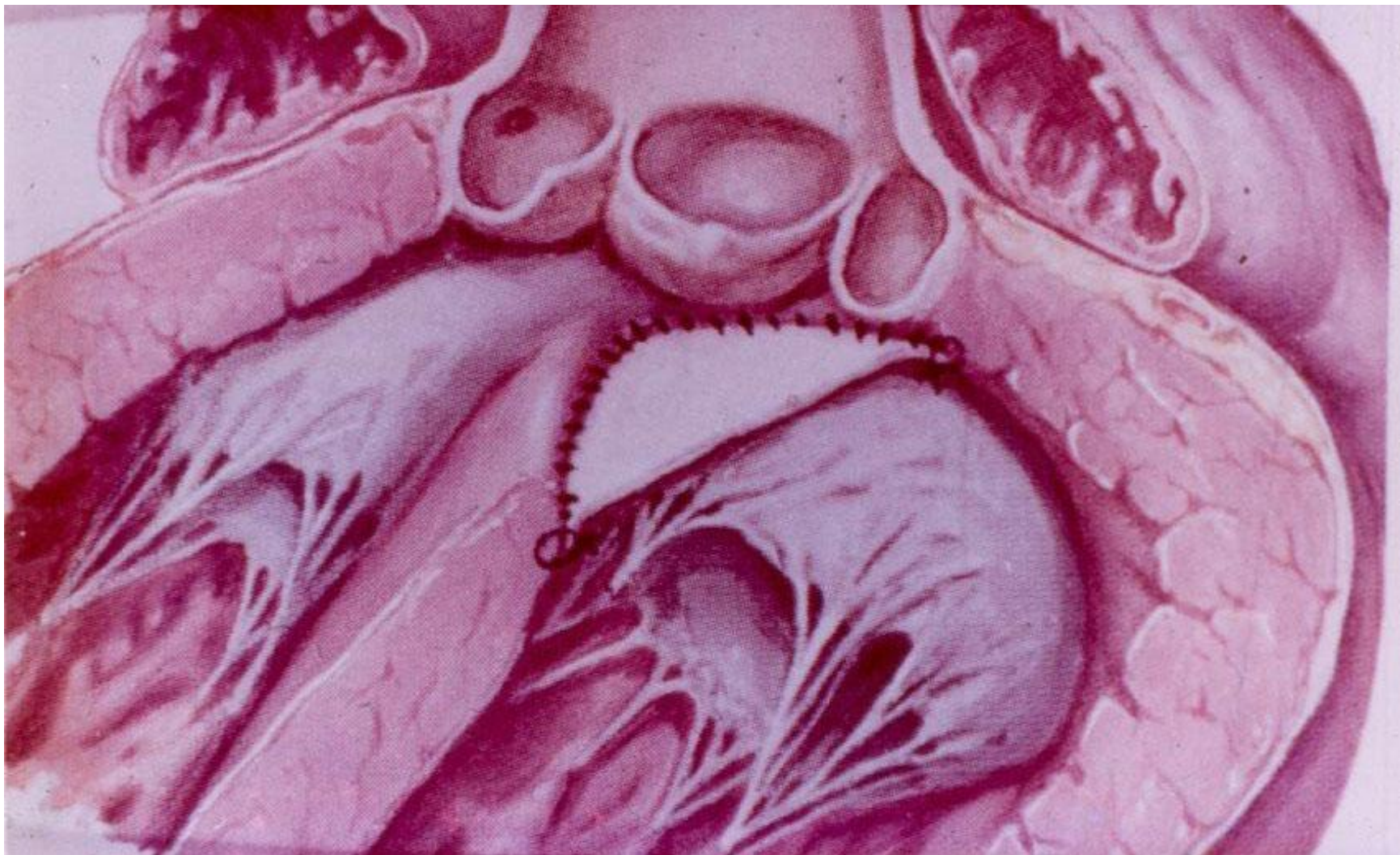


Тетрада Фалло

Подключично-легочный анастомоз (Операция Блелок-Таусига)

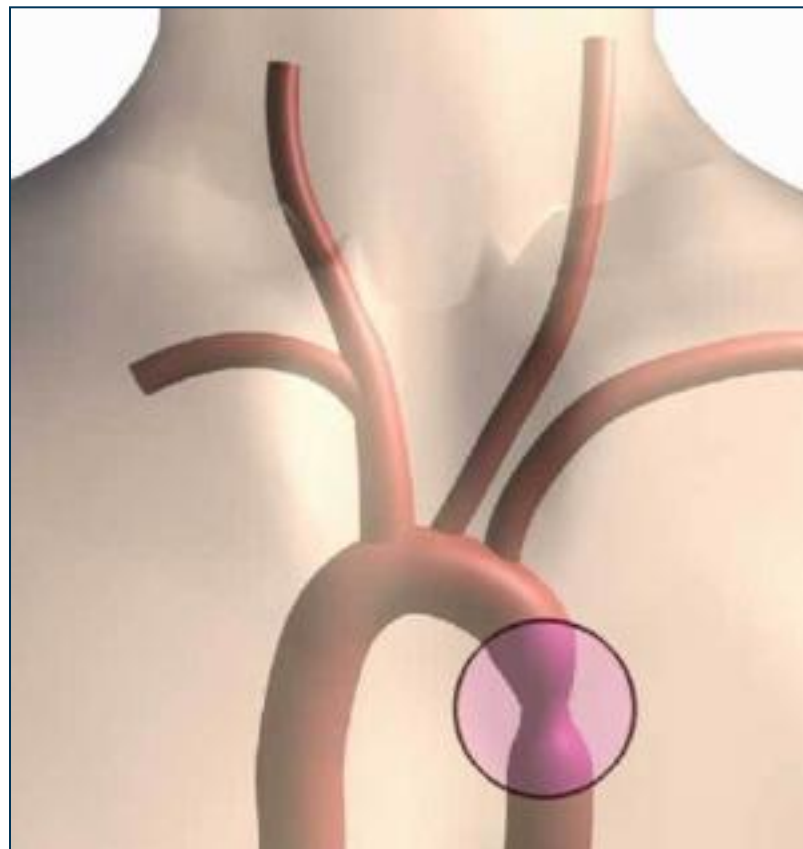


Наложение заплата на дефект межжелудочковой перегородки при тетраде Фалло



Коарктация аорты

- ✓ головные боли
- ✓ Повышение артериального давления
- ✓ раздражительность
- ✓ тяжесть и ощущение пульсации в голове
- ✓ носовые кровотечения
- ✓ ухудшение памяти и зрения
- ✓ боли в области сердца
- ✓ сердцебиение
- ✓ перебои сердца
- ✓ иногда одышка



Коарктация аорты

