

ВРОЖДЕННЫЕ АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ СОСУДОВ



- ▶ Под термином «врожденный порок развития» следует понимать стойкие морфологические изменения органа или всего организма, выходящие за пределы вариаций их строения
- ▶ Врожденные пороки развития возникают внутриутробно в результате нарушения процессов развития зародыша или (много реже) после рождения ребенка, как следствие нарушения дальнейшего формирования органов.
- ▶ Все пороки развития внутренних органов можно подразделить на 4 группы.



АНОМАЛИИ КОЛИЧЕСТВА

Отсутствие органа,
связанное с агнезией
или аплазией

Удвоение органа или
образование
добавочных органов

Слияние органов

АНОМАЛИИ ПОЛОЖЕНИЯ

Гетеротопия

Дистопия

Инверсия

Аномалии формы и
размера

ГИПОПАЗИЯ

ГИПЕРПАЗИЯ

Сращение
парных органов

Аномалии строения

Атрезия

Гетероплазия

Дивертикул

Дисплазия

Стеноз

Гаматрия

Киста
дизонтогенетическая

- ▶ **Абиотрофия** - скрытая аномалия органа или системы организма, характеризующаяся резким снижением адаптационных возможностей и проявляющаяся преждевременным ослаблением функции при обычном уровне деятельности.
- ▶ По этиологическому признаку различают 3 группы пороков:
 - ▶ Наследственные
 - ▶ Экзогенные
 - ▶ Мультифакториальные

В зависимости от объекта воздействия вредящих факторов врожденные пороки могут быть разделены на пороки, возникшие в результате: 1) гаметопатий, 2) бластопатий, 3) эмбриопатий, 4) фетопатий.

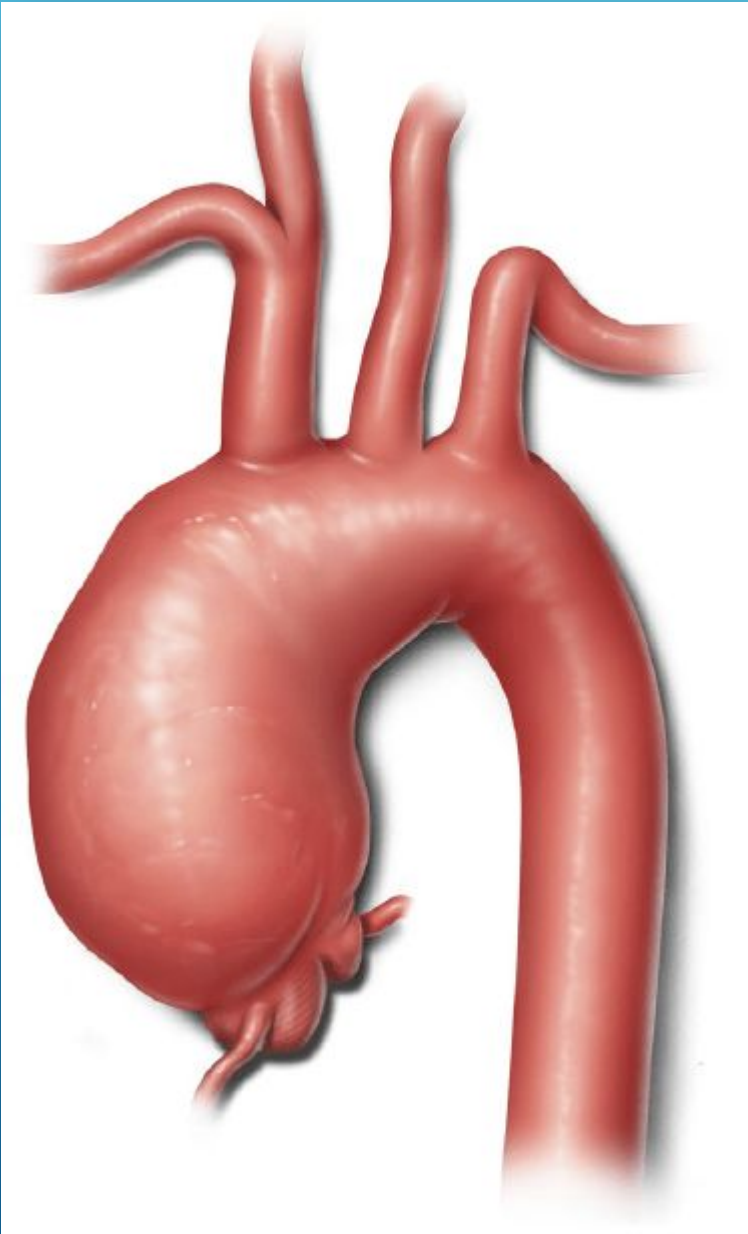
По распространенности в организме врожденные пороки развития подразделяют на 3 группы: 1. Изолированные – локализованные в одном органе. 2. Системные – в пределах одной системы органов. 3. Множественные – локализованные в органах двух и более систем.

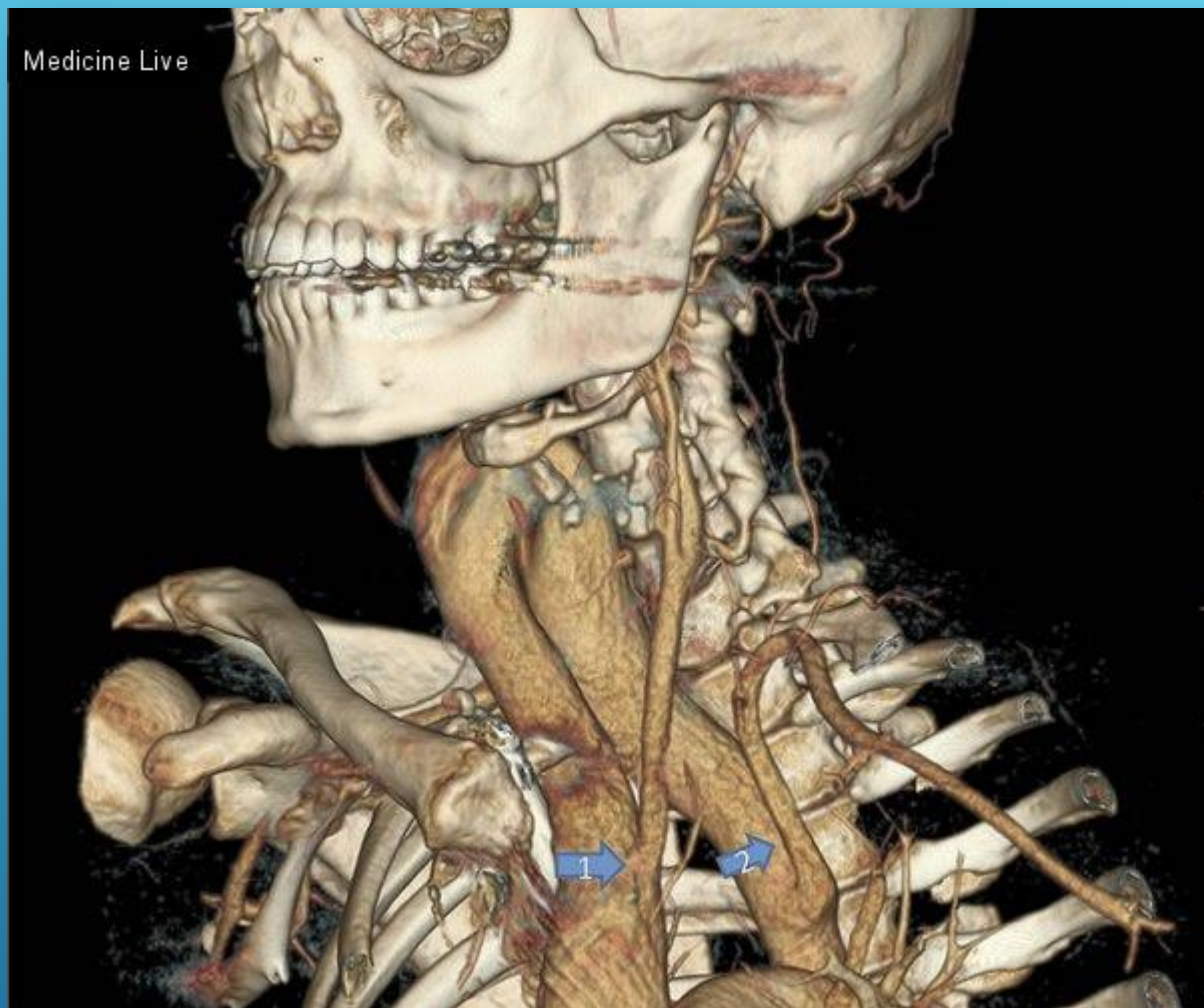
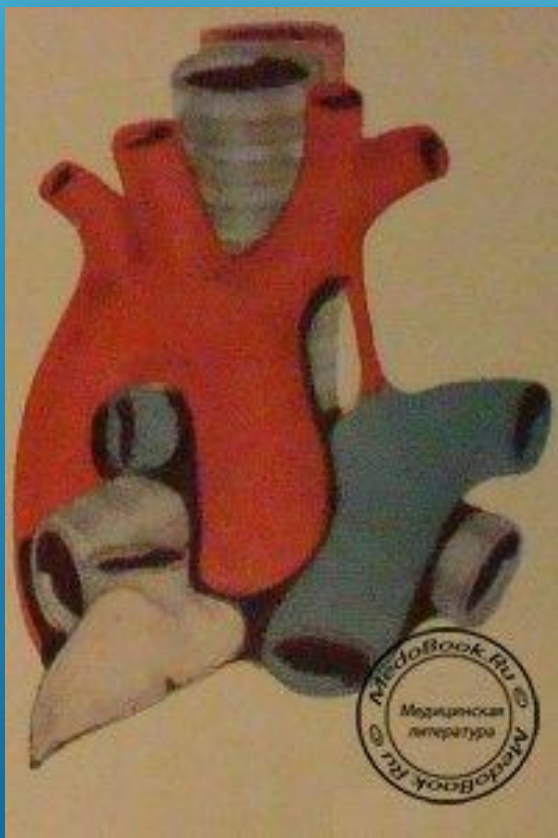
АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ АОРТЫ:

- ▶ Аорта брюшная короткая
- ▶ Аорта восходящая широкая
- ▶ Аорта грудная удлинённая
- ▶ Аорта праволёжащая высокая
- ▶ Аорта узкая
- ▶ Атрезия восходящей аорты
- ▶ Дуга аорты двойная
- ▶ Дуга аорты правосторонняя
- ▶ Дуга аорты шейная
- ▶ Канал аорто-межжелудочковый
- ▶ Коарктация аорты:
 - ▶ А) коарктация дуги аорты 1) перед левой подключичной артерией, 2) после левой подключичной артерии, 3) двойная коарктация (перед и после левой подключичной артерии);
 - ▶ Б) коарктация перешейка аорты;
 - ▶ В) коарктация нисходящей грудной аорты;
- ▶ Проток артериальный открытый
- ▶ Расположение правой подключичной артерии аномальное

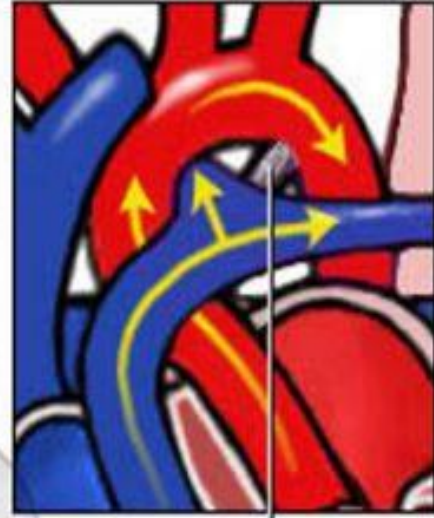
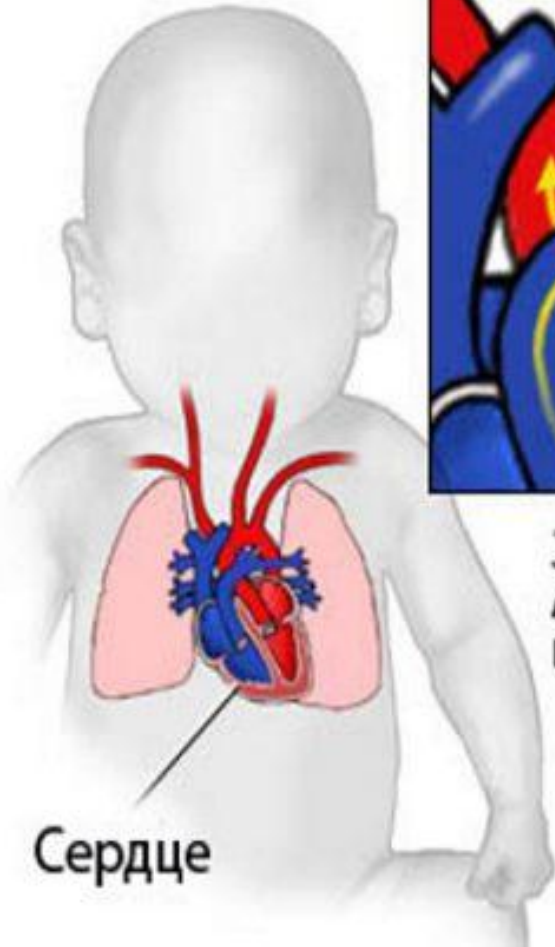
Псевдокоарктация аорты

Автор - Франк Гайар



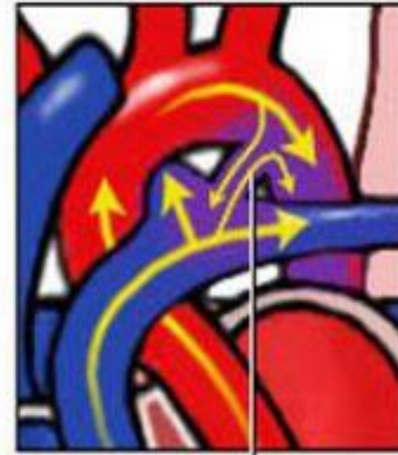


Нормальная циркуляция



Закрытый
Артериальный
проток

Ненормальная
циркуляция



Открытый
артериальный
проток

АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ СОСУДОВ МАЛОГО КРУГА

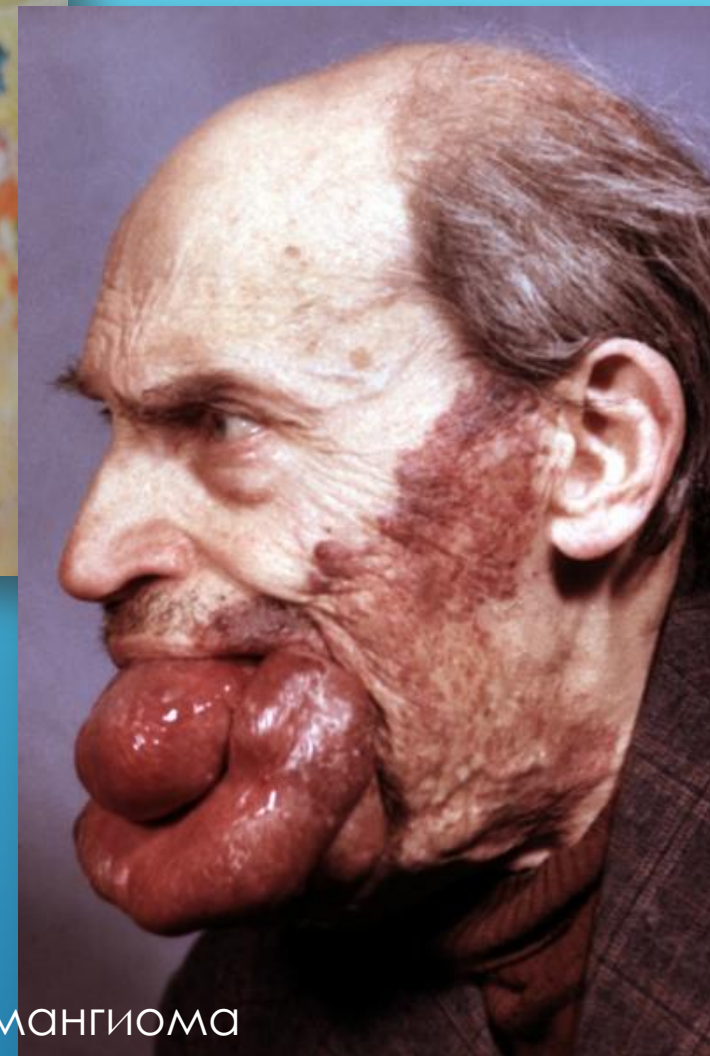
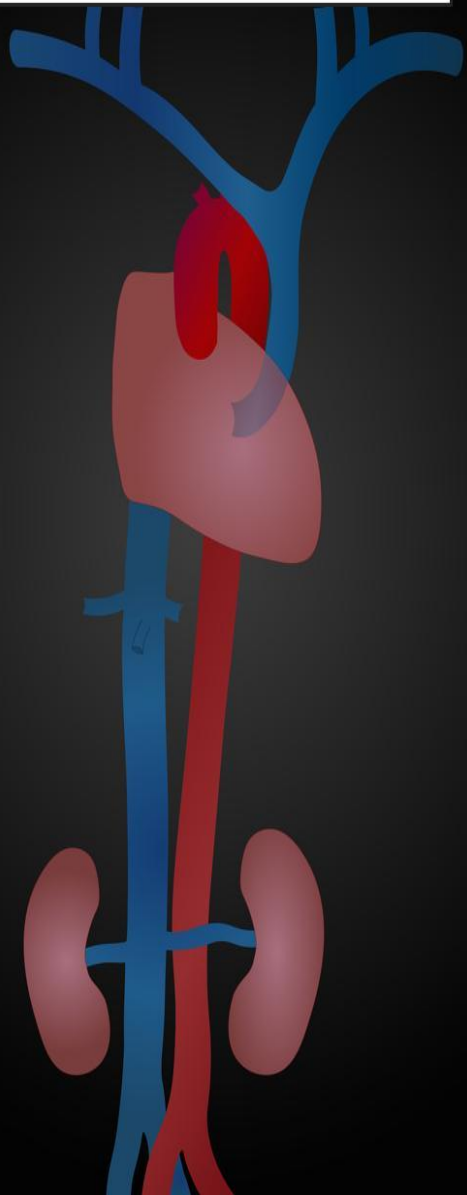
- Аномалии впадения легочных вен:
 - А) Надкардиальная форма
 - Б) Кардиальная форма
 - В) Подкардиальная форма
 - Г) Смешанная форма
- Свищ артерио-венозный легочный
- Сообщение между правой легочной артерией и левым предсердием
- Тауссиг – Снеллена – Альберса синдром
- Уменьшение количества легочных вен

АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ СОСУДОВ БОЛЬШОГО КРУГА

- Ангиодисплазия врожденная я (син.: синдром Паркса Вебера – Рубашова)
- Атрезия верхней поллой вены
- Атрезия нижней поллой вены
- Верхняя полая вена левая
- Гемангиома
- Нижняя полая вена левая
- Полая вена двойная
- Флебоангиодисплазия
 - А) Дисплазия глубоких вен нижних конечностей
 - Б) Дисплазия подкожных и межмышечных вен

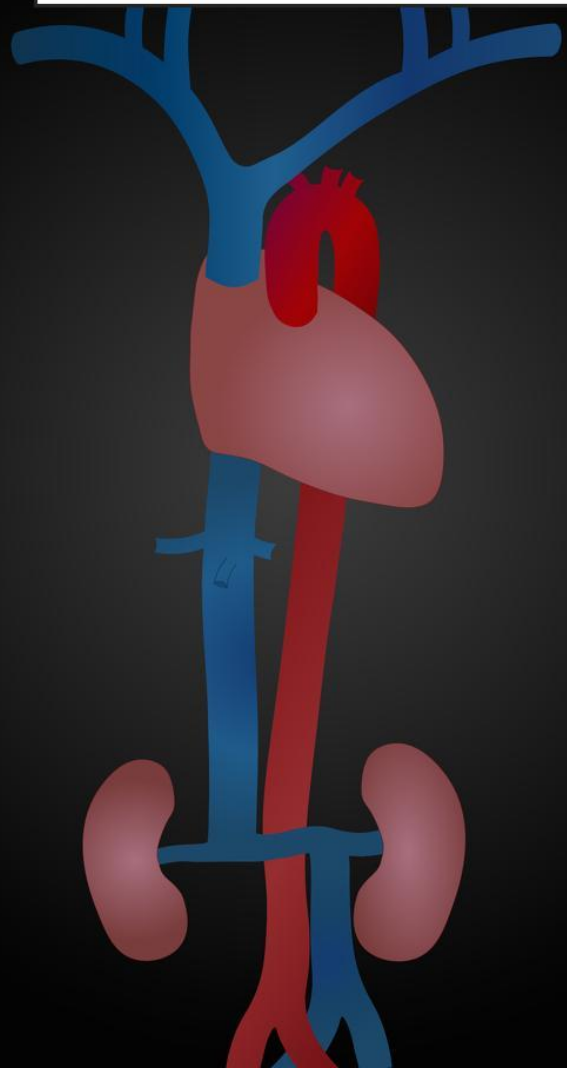


Левосторонняя верхняя полая вена
(транспозиция ВПВ)
Radiology Study

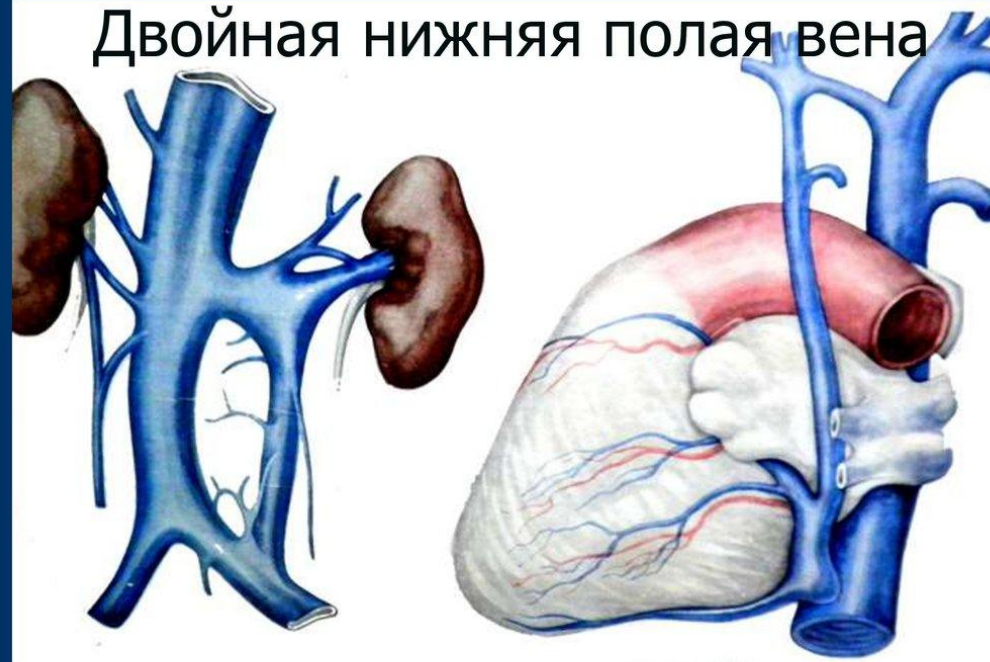


Гемангиома

Левосторонняя нижняя полая вена
(транспозиция НПВ)
Radiology Study



Двойная нижняя полая вена





Флебоангиодисплазия

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА И ДИАГНОСТИКА

ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ПОВЕРХНОСТНЫХ ВЕН

Заболевание выявляют сразу же при рождении ребёнка или в первые месяцы и годы жизни. На конечностях, реже в других областях тела обнаруживают опухолевидные образования, чаще синеватого цвета, мягкой консистенции, без тенденции к интенсивному росту. Жалоб ребёнок не предъявляет, однако по мере роста ребёнка размер этих образований увеличивается. Появляются чувство тяжести в поражённой конечности, боль, функциональные нарушения. Наиболее важный симптом - расширение вен. Три основных типа расширения (флебэктазий) - столовую, узловую и в виде конгломератов. Кожа над венозными узлами истончена, имеет синеватую окраску. В некоторых случаях конечность теряет естественные очертания. При пальпации узлов в глубине могут определяться флеболиты в виде плотных округлых включений. Характерный признак порока - "симптом губки" - уменьшение конечности в объёме при её сдавливании в месте расположения порочных сосудов, что связано с оттоком крови из расширенных вен. Иногда обнаруживают контрактуры, обусловленные поражением мышц и костей с развитием деформации последних. Течение заболевания сопровождается нарастанием явлений застоя венозной крови, развитием рубцового процесса в тканях, появлением атрофических изменений кожи, изъязвлений, плохо заживающих ран, а также массивных кровотечений.

ЛАБОРАТОРНЫЕ И ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ

Распознавание порока основано на данных клинической картины, рентгенологического исследования и ангиографии.

СТЕНОЗУ ПЕРЕШЕЙКА АОРТЫ

- ▶ Самыми характерными и присущими только стенозу перешейка аорты клиническими проявлениями следует признать: 1) резкую разницу в пульсе артерий верхней и нижней половины тела; каротиды, лучевые артерии и другие артерии верхних конечностей и головы пульсируют нормально, тогда как на нижних конечностях пульс очень плохого наполнения и низкого напряжения; разница в кровяном давлении в верхних и нижних конечностях может достигать 100 мм Hg и больше; 2) вторым типичным признаком сильного стеноза перешейка аорты является расширение поверхностно расположенных артерий области затылка и лопаток - результат развития коллатерального кровообращения между восходящей и нисходящей частями грудной аорты через *art. mammaria interna*, *art. thyreoidea inferior*, *art. transversa scapulae*, *art. transversa colli*, *art. cervicalis profunda*, *art. thoracalis lateralis*. Так как в развитии этого коллатерального кровообращения принимают участие и межреберные артерии, то они сильно расширяются и усиленной пульсацией вызывают узуру ребер. Эта узура ребер хорошо видна при рентгеновском исследовании грудной клетки.

КОАРКТАЦИЯ АОРТЫ

- ▶ Проксимальнее места препятствия имеется гипертензия, дистальнее -- артериальная гипотензия. Включается ряд компенсаторных механизмов, направленных на борьбу с гемодинамическими нарушениями. Одним из них является гипертрофия миокарда левого желудочка, ведущая к увеличению ударного и минутного объема сердца, другим -- расширение сети коллатералей. При хорошем развитии коллатеральных сосудов в нижнюю половину тела поступает достаточное количество крови. Это объясняет отсутствие у детей значительной гипертензии. В период полового созревания на фоне быстрого роста организма имеющиеся коллатерали не в состоянии обеспечить адекватный кровоток, и артериальное давление Проксимальнее места коарктации резко повышается. В патогенезе гипертензионно-го синдрома имеет значение и уменьшение пульсового давления в почечных артериях, влияющего на юкстамедуллярный аппарат почек, ответственный за включение вазопрессорного механизма. Вследствие гипертензии у больных появляются головные боли, плохой сон, раздражительность, тяжесть и ощущение пульсации в голове, носовые кровотечения, ухудшается память и зрение. Из-за перегрузки левого желудочка они испытывают боли в области сердца, сердцебиения, перебо'и, иногда одышку. Недостаточное кровоснабжение нижней половины тела становится причиной быстрой утомляемости, слабости, похолодания нижних конечностей, болей в икроножных мышцах при ходьбе. При осмотре выявляют диспропорцию в развитии мышечной системы верхней и нижней половины тела за счет гипертрофии мышц плечевого пояса, усиленную пульсацию артерий верхних конечностей (подмышечной и плечевой), более заметную при поднятых руках, и грудной стенки (межреберных и подлопаточных). Всегда видна усиленная пульсация сосудов шеи, в подключичной области и яремной ямке. При пальпации отмечается хорошая пульсация на лучевых артериях и ее отсутствие или ослабление на нижних конечностях.

- ▶ Ряд признаков, присущих коарктации аорты, выявляется уже при рентгеноскопии.
- ▶ Аортография по Сельдингеру помогает уточнить диагноз.
- ▶ Лечение: средняя продолжительность жизни больных с коарктацией аорты около 30 лет; 2/3 из них умирают в возрасте до 40 лет от сердечной недостаточности, кровоизлияния в мозг, разрыва аорты и различных аневризм, поэтому лечение только хирургическое. Лучше оперировать детей в возрасте 6--7 лет.
- ▶ При коарктации аорты существуют четыре типа хирургических вмешательств.
 1. Резекция суженного участка аорты с последующим наложением анастомоза конец в конец, что выполнимо, если после резекции измененного участка без натяжения удастся сблизить концы аорты
 2. Резекция коарктации с последующим протезированием показана при длинном суженном сегменте аорты или аневризматическом ее расширении (рис. 44, б).
 3. Истмопластика -- при прямой истмопластике место сужения. Рассекают продольно и сшивают в поперечном направлении с целью создать достаточный просвет аорты. При непрямой истмопластике после рассечения стенки аорты в ее разрез, чтобы расширить просвет до нормальных размеров, вшивают заплату из синтетической ткани.
 4. Шунтирование с использованием синтетического протеза является операцией выбора при длинной коарктации аорты, кальцинозе или резком атеросклеротическом изменении стенки аорты. Применяется редко