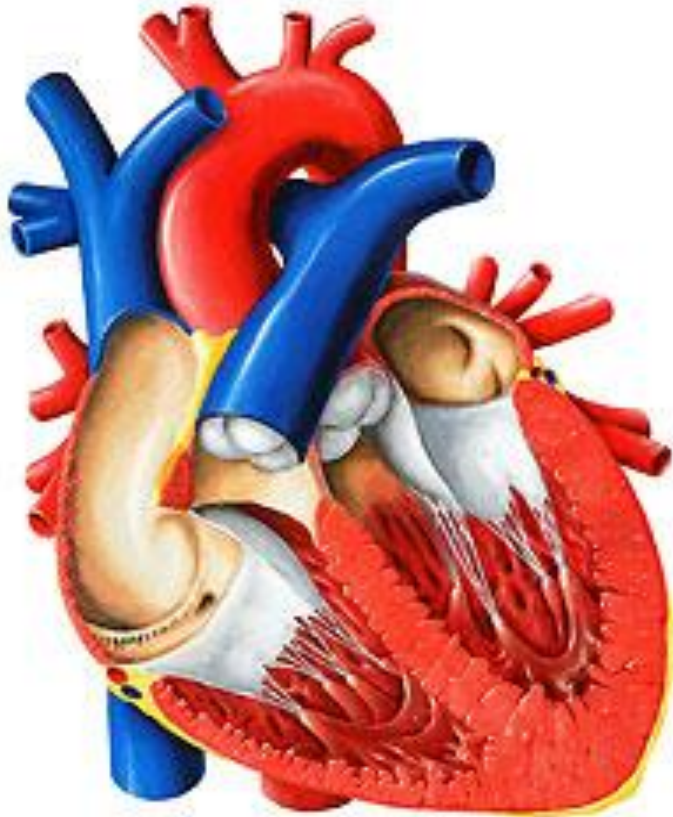


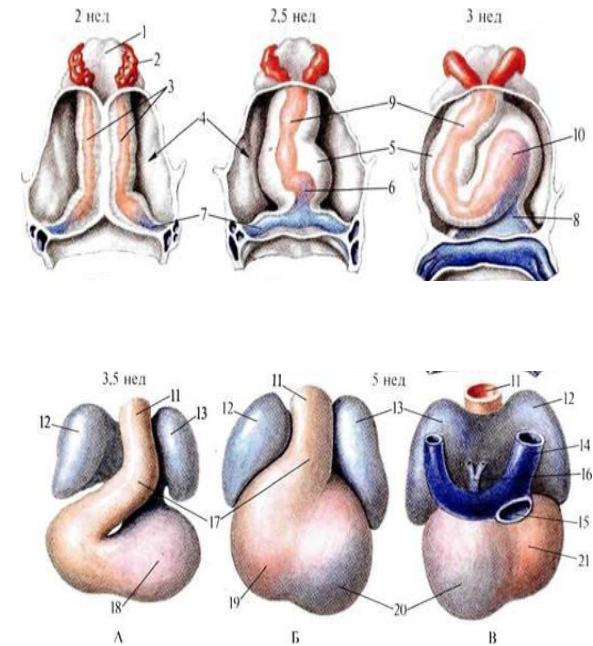


**Врожденные пороки
сердца.**

**Недостаточность
кровообращения**

ЦЕЛЬ:

**сформировать компетенции,
способствующие ранней
диагностике врожденных
пороков сердца и
недостаточности
кровообращения у детей
с учетом факторов
антенатального риска**



План лекции:

- 1. Общие сведения о ВПС: факторы риска, классификация;**
- 2. Фазы течения и основные клинические проявления ВПС;**
- 3. ВПС с обогащением и обеднением малого круга кровообращения**
- 4. ВПС с обеднением большого круга**
- 5. Осложнения ВПС**
- 6. Критерии недостаточности кровообращения у детей**
- 7. Заключение**

Распространенность ВПС

ВПС - 22% от всех врожденных пороков развития и встречаются с частотой 8-12 на 1000 детей



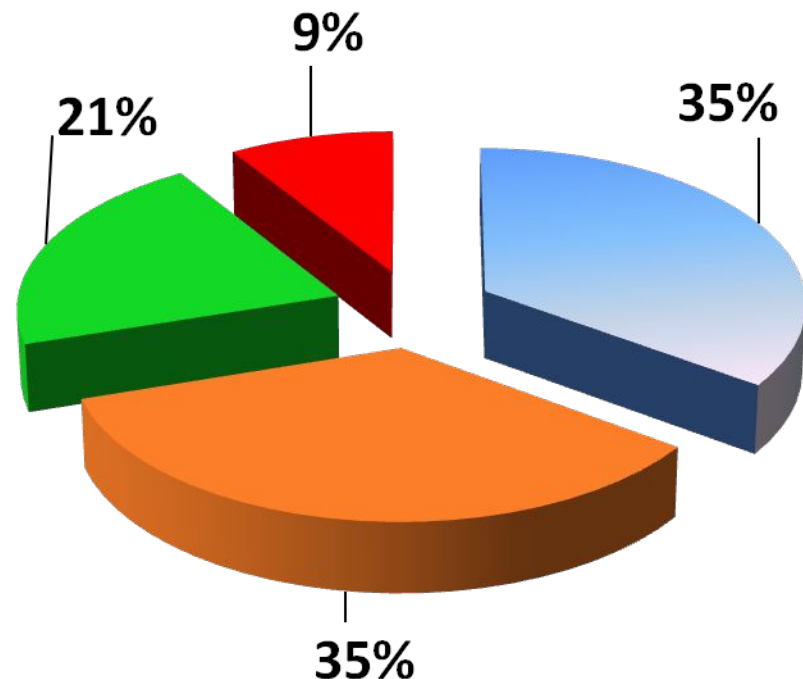
В США один из 800 —2400 новорожденных имеет эмбриофетальный алкогольный синдром, в некоторых европейских странах — один из 200—600 новорожденных

Примерно у 23-30% детей с ВПС имеются сопутствующие аномалии ЖКТ, мочеполовой и костной систем, ЦНС [Menashe V . et al ., 1967; Moller J ., Neal W ., 1981]

Врожденные пороки сердца

- В структуре смертности от ВПС и аномалий развития магистральных сосудов 91 % - это дети 1-го года жизни
- Естественная летальность при всех ВПС составляет около 40 %
- 35 % летальных исходов - в раннем неонатальном периоде (до 6 дней).
- 70 % умирают на 1-ом месяце жизни !!!

структура летальности при ВПС



до 6 дней

до 1 мес.

до 12 мес.

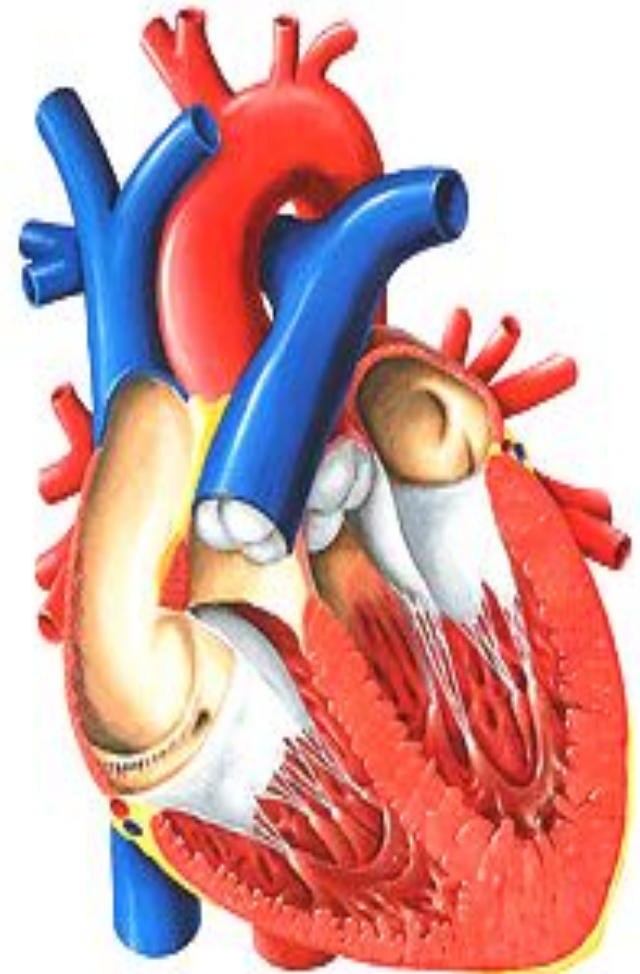
1 г. - 14 лет

Классификация врождённых пороков сердца (Мардер, 1953 г)

Нарушение гемодинамики	Без цианоза (пороки «бледного» типа)	С цианозом (пороки «синего» типа)
С гиперволемией малого круга кровообращения (сброс крови слева направо)	ДМЖП, ДМПП, ОАП, ООАВК, коарктация аорты	ТМА, ОАС, аномальный дренаж лёгочных вен, двойное отхождение сосудов от правого желудочка
С гиповолемией малого круга кровообращения (сброс справа налево)	Изолированный стеноз лёгочной артерии	Тетрада Фалло, аномалия Эбштейна, атрезия ТК

Классификация врождённых пороков сердца (Мардер, 1953 г.)

Нарушение гемодинамики	Без цианоза
С гиповолемией большого круга кровообращения	Коарктация аорты, изолированный стеноз аорты
Без нарушения гемодинамики	Болезнь Толочинова- Роже, декстракардия



К наиболее часто встречающимся ВПС относят пороки «большой пятерки»:



- **ДМЖП;**
- **коарктация аорты;**
- **транспозиция магистральных артерий;**
- **открытый артериальный проток;**
- **тетрада Фалло**

Основные клинические проявления ВПС

- бледность или цианоз кожных покровов;
- недостаточная прибавка в массе тела;
- одышка;
- патологические шумы в сердце;
- тахикардия;
- изменение границ сердца (гипертрофия);
- гепатомегалия



Врожденные пороки сердца с гиперволемией (переполнением) малого круга кровообращения

**Общий анатомический признак:
патологическое сообщение между
малым и большим кругом
кровообращения со сбросом крови из
артериального русла в венозное**

**Врожденные пороки
с гиповолемией
(обеднением) малого
круга кровообращения**

**Анатомической основой является
сужение легочной артерии**

Пороки с гиповалемией большого круга кровообращения

**Характеризуются отсутствием
цианоза и нарушений газообмена и
резким обеднением кровью
большого круга кровообращения**

Осложнения ВПС:

- 1. Сердечная недостаточность;**
- 2. Бактериальный эндокардит;**
- 3. Ранние затяжные пневмонии на фоне застоя в малом круге кровообращения;**
- 4. Высокая легочная гипертензия или синдром Эйзенменгера;**
- 5. Синкопе, вплоть до развития НМК;**
- 6. Одышечно-цианотические приступы;**
- 7. Релятивная анемия**



Сердечная недостаточность

Клинические симптомы (Стражеско-Василенко-Мухарлямов)

Стадия НК	Характеристика
I стадия	Одышка и тахикардия при нагрузке
II стадия период А	Одышка и тахикардия в покое, пастозность/отеки, увеличение печени до 4 см
II стадия период Б	Одышка, тахикардия, отеки, асцит, увеличение печени более 4 см
III стадия	Кахексия, кардиогенный пневмосклероз, цирроз

Острая левожелудочковая недостаточность-

**падение
сократительной
способности миокарда
левого желудочка,
проявляющаяся
приступами сердечной
астмы, отека легких,
кардиогенным шоком**



Правожелудочковая СН

- быстрая утомляемость; слабость; нарушения сна
- набухание близлежащих к сердцу вен, особенно, яремных;
- периферические вены расширены, и их видимая сеть увеличена;
- застой в большом круге кровообращения сопровождается увеличением размеров печени; увеличение селезенки;
- при надавливании на область печени - набухание или усиление пульсации шейных вен (**симптом Плеша**);