

- **ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА**

- ЛЕКЦИЯ

- Кафедра педиатрии и неонатологии
МАПО, доц. Кузьмина Н.В.

Эпидемиология

- Рождаемость детей с ВПС во всех странах – от 2,4 до 14,2 на 1000 новорожденных
- Код по МКБ 10 – Q20. Врожденные аномалии (пороки развития) сердечных камер и соединений.

ЭТИОЛОГИЯ

- **1. Генетическое наследование порока** (ВПС в одной семье 5-6%, хромосомные синдромы – с. Дауна-ДМЖП, с. Шерешевского – Тернера – КА)
- **2. Воздействие факторов внешней среды** – вирусные инфекции (в.Коксаки, в.оспа, герпес 1,2т, ЦМВ, аденовирус), бактерии (микоплазмоз, сифилис); лекарственные ср-ва, хр. алкоголизм (30-49%), эндокринные заболевания – СД (до 6%); осложненный гинекологический анамнез, проф.вредности

- **3. Сочетание наследственной предрасположенности и факторов внешней среды**

Классификация врожденных пороков сердца

- **I. Пороки с неизменным (или мало измененным) легочным кровотоком:** аномалии расположения сердца, аномалии дуги аорты, ее коарктация взрослого типа, митральные стеноз, атрезия и недостаточность клапана; трехпредсердное сердце.
- **II. Пороки с гиперволемией МКК**
 - 1) не сопровождающиеся ранним цианозом – ОАП, ДМЖП, ДМПП, коарктация аорты
 - 2) сопровождающиеся цианозом - трикуспидальная атрезия с большим ДМЖП, ОАП с выраженной ЛГ.
- **III. Пороки с гиповолемией МКК**
 - 1) не сопровождающиеся цианозом - изолированный стеноз легочного ствола
 - 2) сопровождающиеся цианозом - триада, тетрада и пентада Фалло, трикуспидальная атрезия с сужением легочного ствола или малым ДМЖП, гипоплазия правого желудочка , болезнь Эбштейна.
- **IV. Комбинированные пороки** с нарушением взаимоотношений между различными отделами сердца и крупными сосудами: транспозиция аорты и легочного ствола (полная и корригированная), их отхождение от одного из желудочков, общий артериальный ствол, трехкамерное сердце.

Анамнез

- 1. Как протекали первые 8 недель беременности
- 2. Проф. вредности, семейный анамнез (считается, что риск передачи любого изолированного порока сердца по наследству равен до 6%).
- 3. Вес и рост при рождении
- 4. Как переносит физические нагрузки - одышка при физическом напряжении, плохая его переносимость, трудности с кормлением (ребенок делает частые перерывы при сосании груди или вообще отказывается от грудного вскармливания), отставание в физическом развитии, периодическое приседание на корточки во время динамической игры (симптом, присущий только тетраде Фалло), потеря сознания, головные боли.
-

- **5.** Перенесенные заболевания (бронхиты, пневмонии, высокие подъемы Т, синкопальные состояния, судороги).
- **6.** При каких обстоятельствах появился **цианоз** (синеватый оттенок кожи век и вокруг рта, но не слизистых оболочек - норма для младенцев): при рождении, проходил ли после О₂, возникал ли на фоне физической нагрузки, распространенность. Цианоз слизистых оболочек свидетельствует о возможном патологическом сбросе крови справа налево (примешивание венозной крови к артериальной);
- **7. Боли** в грудной клетке : - частая жалоба детей, особенно подростков, но такая боль редко имеет сердечное происхождение.

ОСМОТР

- 1. Оценка физического развития.
- 2. Кожные покровы и слизистые.

Бледность кожных покровов (стеноз Ао, СН, анемия).

Цианоз может быть периферическим и генерализованным (т. Фалло). Важно отметить **наличие или отсутствие цианоза на всех 4 конечностях**, так как при некоторых ВПС наблюдается дифференцированный цианоз (преддуктальная коарктация аорты, транспозиции магистральных сосудов в сочетании с перерывом дуги аорты).

При **преддуктальном варианте коарктации аорты** со сбросом из лёгочной артерии в нисходящую аорту (веноартериальный сброс) одновременно с ослаблением пульса на ногах определяется так называемый **дифференцированный цианоз**: синюшность кожи ног при нормальной окраски кожных покровов рук.

- 3. Грудная клетка, ее деформации области сердца - появление так называемого сердечного горба (при гипертрофии правых отделов – центральный горб, левых отделов – горб слева). Отмечают наличие воронкообразной, килевидной грудной клетки, сколиоз.

- **4.** При пальпации грудной клетки у больного с ВПС можно отметить смещение верхушечного толчка, изменение его площади, наличие "дрожания" над областью сердца.
- **5.** Пальпация позволяет оценить размеры печени и селезенки. Методом перкуссии определяют размеры сердца, печени и селезенки.
- **6.** Измерение АД на руках и ногах.
- **7.** Отеки.
- **8.** Аускультация. При аускультации можно отметить изменение тонов сердца (усиление, ослабление или расщепление), появление шумов, а также их локализацию, иррадиацию и место максимального выслушивания.

Классификация сердечной недостаточности

- ***В педиатрии*** используют модифицированную ***классификацию НК Н.А. Белоконов (1987г)***. В ней выделяют сердечную и сосудистую недостаточность. По течению сердечная недостаточность может быть острой и хронической. По клиническому варианту лево- и правожелудочковую, тотальную и стадии I, IIА, IIБ, III.

- **Для I стадии** характерно отсутствие признаков НК в покое и их появление только после нагрузки в виде тахикардии и одышки.
- **При IIА стадии левожелудочковой сердечной недостаточности (ЛЖН)** увеличивается ЧСС на 15-30% и ЧД на 30-50% от нормы; **при правожелудочковой сердечной недостаточности (ПЖН)** увеличена печень, она выступает на 2-3см из - под реберной дуги.

- **При IIБ стадии для ЛЖН** характерно увеличение ЧСС на 30-50% и ЧД на 50-70% от нормы, возможно появление акроцианоза, навязчивого кашля, влажных хрипов в легких;
- **для ПЖН** – увеличение печени, она выступает на 3-5см из под реберной дуги, отмечается пастозность конечностей, набухание шейных вен.
- **При III стадии для ЛЖН** увеличение ЧСС на 50-60% и ЧД на 70-100%, отек легких, для **ПЖН**– гепатомегалия, отечный синдром.

Классификация ФК ХСН по R.D.Ross (у детей раннего и дошкольного возраста)

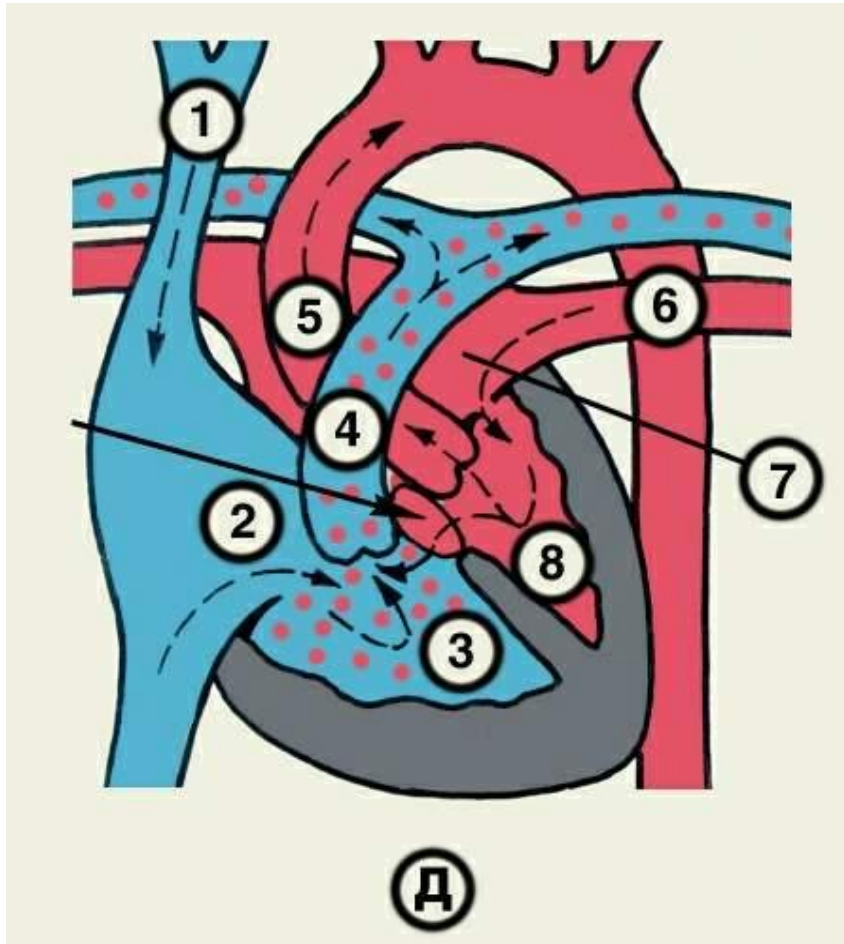
КЛАСС	ИНТЕРПРЕТАЦИЯ
I	Нет симптомов
II	Небольшое тахипноэ или потливость при кормлении у грудных детей. Диспноэ при нагрузке у старших детей
III	Выраженные тахипноэ или потливость при кормлении у грудных детей. Удлиненное время кормления, задержка роста вследствие СН. Выраженное диспноэ при нагрузке у старших детей.
IV	В покое имеются симптомы, как тахипноэ, втяжение мышц, потливость.

Пороки с гиперводемией МКК

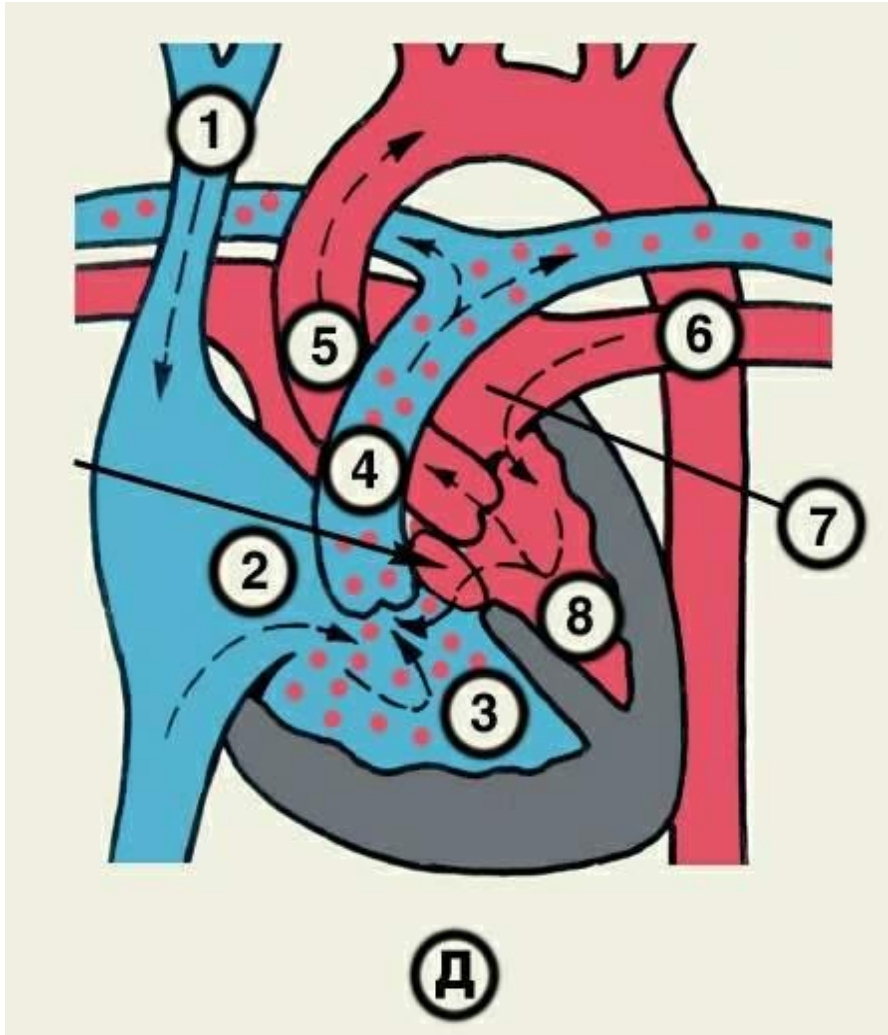
- 1) не сопровождающиеся ранним цианозом – ОАП, ДМЖП, ДМПП
коарктация аорты
- 2) сопровождающиеся цианозом -
трикуспидальная атрезия с большим
ДМЖП, ОАП с выраженной ЛГ.

ДМЖП

- При малых дефектах (болезнь Толочинова-Роже)
- - больные рождаются с N массой тела, развитие без особенностей.
- - с первых недель жизни выслушивается над всей кардиальной областью интенсивный грубый пансистолический шум, с максимумом звучания в 3-4 м\р и в области мечевидного отростка. Шум хорошо иррадирует справа и слева от грудины и выслушивается на спине.
- - у большинства детей пальпируется систолическое дрожание вдоль левого края грудины.
- - границы сердца не изменены, сердечный горб не выражен, 1 тон умеренно усилен.



ДМЖП



- **2. При средних и больших дефектах** (большие, высокие, мембранозные дефекты называют комплексом Эйзенменгером)
- - дети рождаются с нормальной массой тела, но в дальнейшем прогрессивно отстают в физ. развитии. Выявляется дистрофия 1-3 степени
- - с первых недель жизни умеренные признаки НК в виде затруднении сосания, возникновении одышки, бледности, периорального цианоза.
- - цианоз м\б при задержке дыхания при плаче, дефекации, натуживании.

- - шум пульмонального клапана (Грехема-Стилла) диастолический шум, формируется при стойкой ЛГ, приводящей к расширению ствола ЛА и неполному смыканию створок пульмонального клапана. Шум короткий, мягкий, над ЛА , в поздней стадии порока.

- - имеется склонность к похолоданию конечностей, бледности, мраморности кожи, что связано с нарушением микроциркуляции на периферии.
- - в анамнезе- пневмонии, бронхиты.
- - больше чем у половины больных к концу первого полугодия жизни формируется центральный горб в виде куполообразного выпячивания грудины, с усилением верхушечного и сердечного толчка.
- - интенсивность систолического шума в динамике меняется : слабый в первые недели жизни, со 2-3 месяца интенсивность и продолжительность нарастают, максимально выслушивается в 3-4 м\р и у мечевидного отростка, характерна широкая иррадиация шума влево, вправо и на спину (опоясывающийся шум).
-

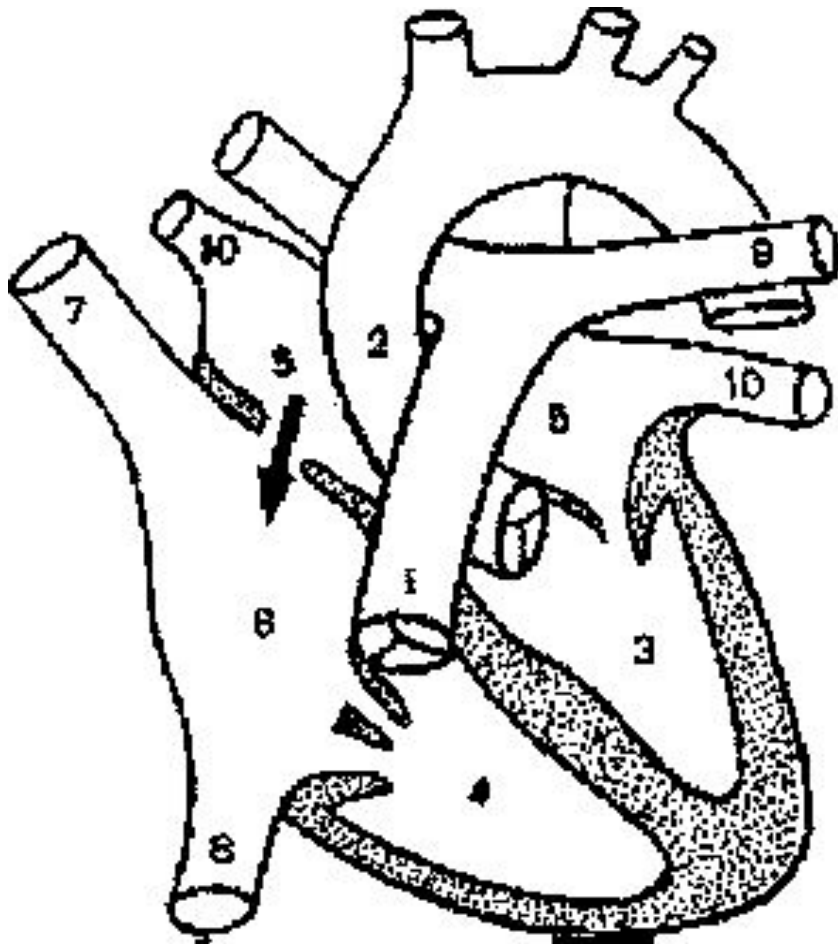
- На **ЭКГ** гипертрофия ЛЖ, ПЖ, ПП.
- На **рентг. Гр.клетки**- усиление легочного рисунка, умеренное выбухание дуги ЛА, увеличение размеров сердца в поперечнике за счет ЛЖ, ПЖ.

- **ТЕЧЕНИЕ И ПРОГНОЗ.**

- При средних и больших дефектах , с большим сбросом слева на право и длительном течении развивается синдром Эйзенменгера:
- Тяжелая ЛГ, перекрестный сброс, расширение ствола ЛА, гипертрофия и дилатация всех отделов сердца, появление шума Грехема Стилла

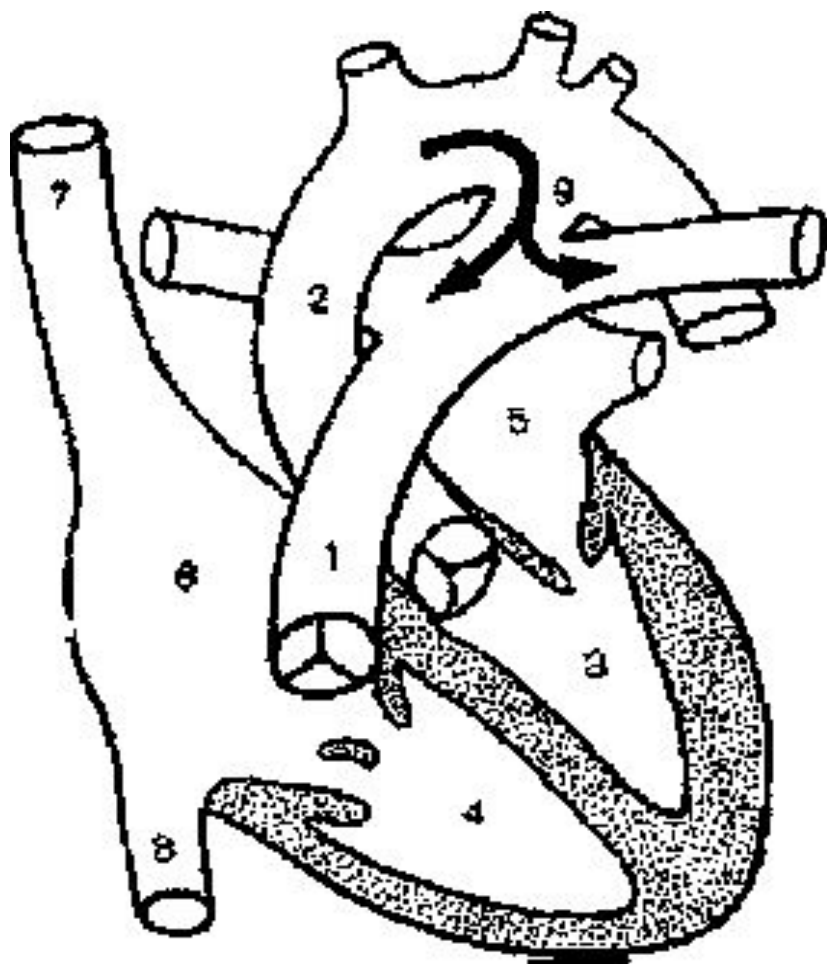
- **Осложнения порока**
- СН, Рецидивирующие пневмонии, дистрофия и отставание в физ.развитии, ИЭ, нарушения ритма и проводимости.
- **Показания к операции**
- Отсутствие тенденции к спонтанному закрытию малых дефектов к 3-4 годам
- Появление признаков ЛГ
- Рефрактерная к терапии СН
- Рецидивирующие бронхиты и пневмонии
- Осложнение ИЭ, рефрактерным к терапии

Схема вторичного ДМПП



-
- **ГЕМОДИНАМИКА**
- - артерио-венозный сброс
- - основная нагрузка на правые отделы
- - ЛГ развивается медленнее чем при ДМЖП. (часто после 25-30л).
- **КЛИНИКА**
- - дети ведут нормальный образ жизни, с возрастом появляется утомляемость, одышка при физ. нагрузке
- - бронхиты, пневмонии (реже, чем при ДМЖП)
- - редко (при больших дефектах) у детей первых месяцев жизни – одышка, тахикардия, отставание в физическом развитии, гепатоспленомегалия (СН).
- -систолический шум во 2 м/р справа

ОАП



- Частота- 10-18%, у недоношенных – 15-80%
- **Гемодинамика**
- -внутриутробно кровь идет из ПЖ и ЛА в Ао
- -с первым вдохом растет давление в Ао идет сброс в ЛА
- - высокое насыщение O₂ ведет к спазму-облитерации
- - сброс оксигенированной крови из Ао в ЛА- порок бледного типа
- - при большом сбросе выравнивается давление в Ао и ЛА, формируется
- ЛГ и возникает обратный сброс из ЛА в Ао- появляется цианоз

ОАП

КЛИНИКА

При узком и длинном ОАП

-дети рождаются с N массой и длиной тела, нормально при бавляют и развиваются
систола-диастолический шум машинного типа на основании сердца

При широком и коротком ОАП

Проявления могут быть уже с первых месяцев жизни

- постоянная бледность
 - с первых месяцев дети отстают в физ.развитии
 - склонность к рецидивирующим бронхитам и пневмониям
 - быстрая утомляемость при кормлении, старшие дети отказываются от подвижных игр.
- после 4-5 лет жалуются на боли в области сердца, одышку при физ. нагрузке, обмороки

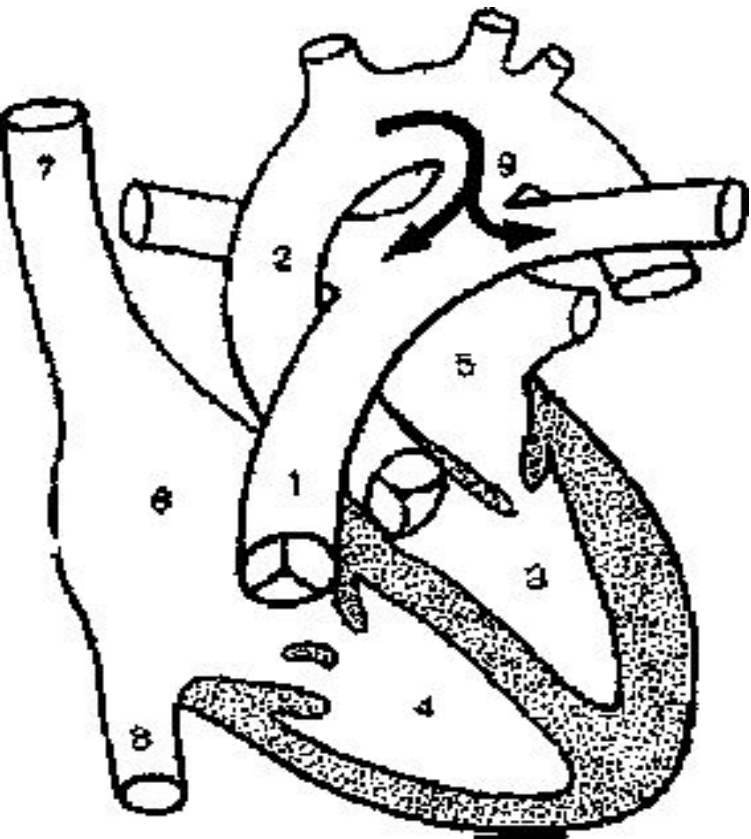
ОСМОТР

левосторонний сердечный горб, разлитой верхушечный толчок

систола-диастолический шум на основании сердца, 2 м/р

слева, иррадиация – вдоль левого края грудины, на спину.

с ростом ЛГ шум ослабевает



ОАП

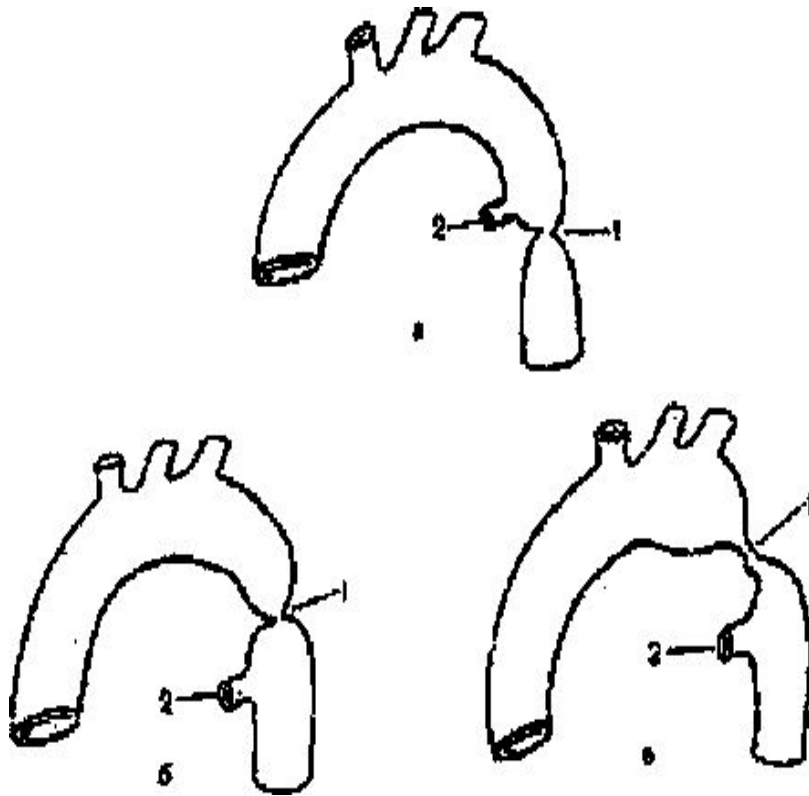
ОСЛОЖНЕНИЯ

СН, ЛГ у 35% больных, ИЭ (боталлит) – 5%, аневризмы.

ЛЕЧЕНИЕ

1. Медикаментозная облитерация ингибиторами простагландинов E2 и G2 основана на торможении индометацином эндогенных простагландинов, которые являются сильными бронходилататорами.
0,1-0,2 мг/кг 1-3 дня
2. Катетерная эндоваскулярная окклюзия – через бедренную вену с помощью специальных катетеров вводят «пробку» из синтетической ткани.
- 3. Оперативная перевязка ОАП.

Коарктация аорты



- Схема вариантов коарктации аорты, а - постдуктальная; б - преддуктальная с локальным сужением; с - преддуктальная с сужением на протяжении; 1 - коарктация аорты; 2 - открытый артериальный проток

Коарктация аорты

- **Частота коарктации аорты** составляет 6,3% - 8,4%
- Наиболее часто (85%) КА сочетается с двухстворчатым аортальным клапаном, СА, ДМЖП,
- У детей **первого года жизни коарктация аорты** занимает четвертое место среди врожденных пороков сердца.
- **Патологическая анатомия коарктации аорты**
- В зависимости от места расположения участка сужения относительно боталлова протока различают **постдуктальный (2 группа) и преддуктальный (3 группа)** варианты. У детей первого года жизни преддуктальный вариант встречается чаще.
- У новорожденных отмечается выраженная гипертрофия миокарда правого желудочка. По данным патологоанатомических исследований, имеются очаги ишемии и инфарктов.
- В более старшем возрасте наблюдается гипертрофия обоих желудочков с преобладанием увеличения массы миокарда левого желудочка.

•

Коарктация аорты

- **Гемодинамика коарктации аорты**
- При коарктации аорты антенатально наблюдаются выраженные изменения гемодинамики с наличием выпота в перикарде, увеличением полости правого желудочка и гипертрофией миокарда правого желудочка .
- При данном пороке резко ограничен или полностью отсутствует кровоток из проксимальной ее части (ниже места отхождения артериального протока) к дистальной.
- Нарушение гемодинамики, соответственно, заключается в том, что в нисходящую аорту (в большой круг) небольшой объем крови поступает только из легочной артерии через артериальный проток.

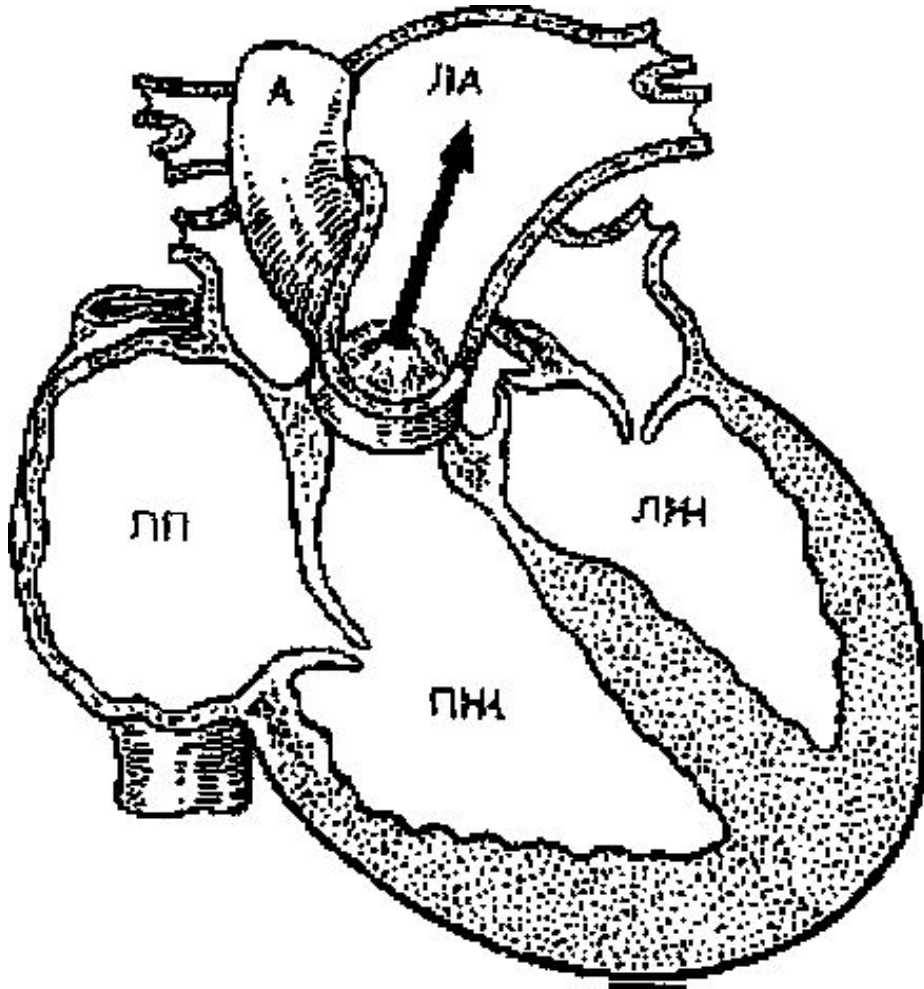
Коарктация аорты

- **Клиника:** доношенный новорожденный с резким ухудшением в первые несколько дней жизни — адинамия,
- холодные конечности,
- симптом гипоперфузии периферических тканей («белого пятна»),
- пульс малого наполнения,
- высокое АД на руках и низкое или не определяется на ногах,
- одышка, тахикардия,
- олигоурия с нарастающей азотемией, гепатомегалия с ростом трансаминаз, некротизирующий энтероколит.
- Для этого порока характерно резкое ослабление пульса на бедренных артериях и напряженный пульс на кубитальной артерии

Пороки с гиповолемией МКК

- 1) не сопровождающиеся цианозом - **изолированный стеноз легочного ствола**
- 2) сопровождающиеся цианозом - **триада, тетрада и пентада Фалло, трикуспидальная атрезия с сужением легочного ствола или малым ДМЖП, гипоплазия правого желудочка-**

Стеноз легочной артерии



- **СТЕПЕНИ ТЯЖЕСТИ СТЕНОЗА**
- **Легкий стеноз** – систолическое давление до 60 мм рт ст, на ЭКГ начальные признаки перегрузки ПЖ
- **Выраженный стеноз** – систолическое давление до 100 мм рт ст, выраженная клиническая симптоматика порока
- **Тяжелый стеноз** – давление выше 100 мм рт ст, тяжелое течение порока с дилатацией правых отделов сердца и сердечной декомпенсацией.

СТЕНОЗ ЛА

- **КЛИНИКА**

- **При легком стенозе**

- - дети развиваются нормально и порок часто диагностируют в школьном возрасте

- - одышка при интенсивной физической нагрузке, исчезает в покое

- - кожа бледная, цианоза нет

- - систолический шум над ЛА.

- **При выраженном стенозе**

- - одышка при нагрузке, утомляемость, боли в области сердца при нагрузке

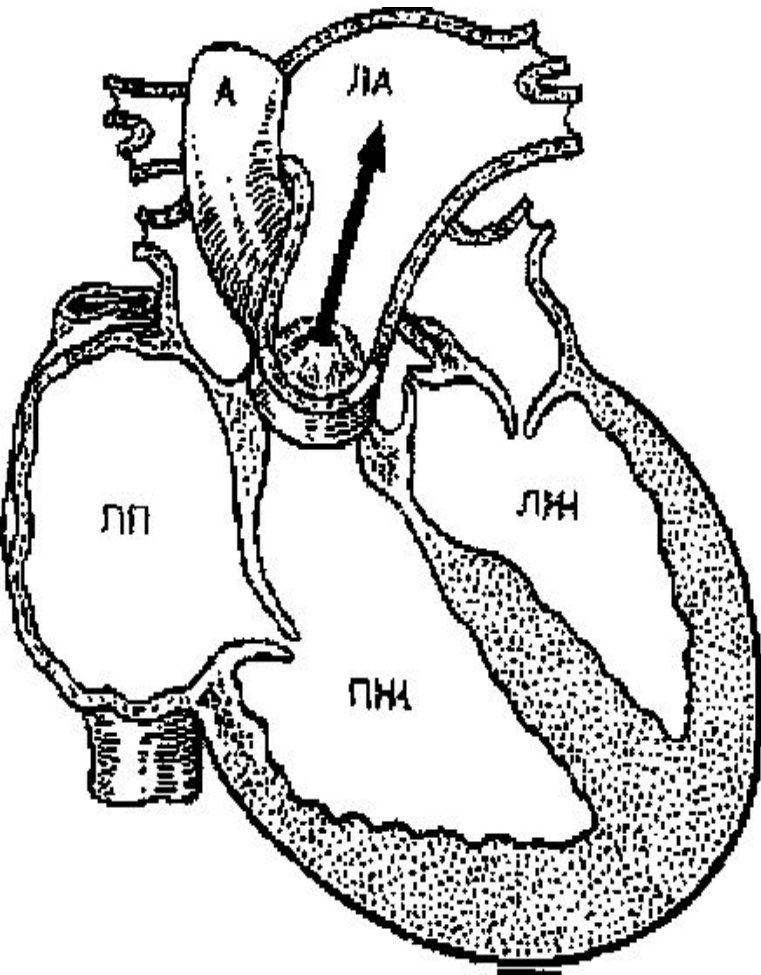
- - кожные покровы бледные

- - к школьному возрасту дети отстают в физическом развитии

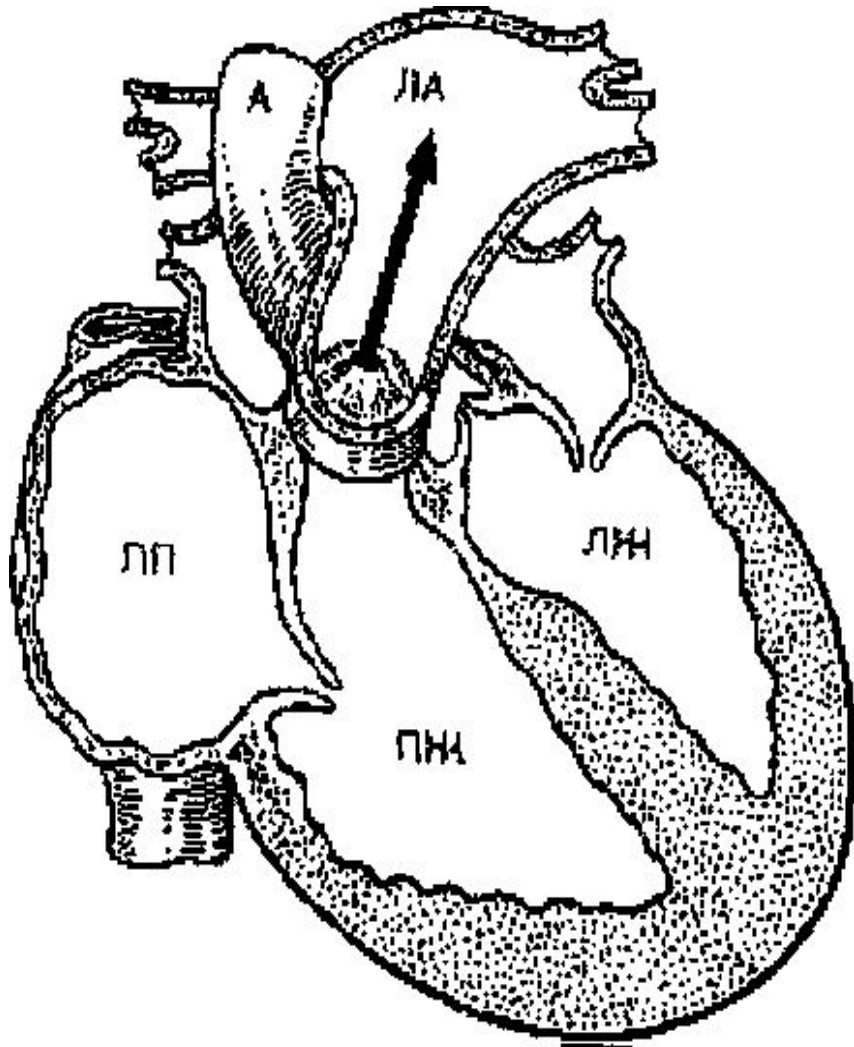
- - в области сердца центральный горб

- - эпигастральная пульсация за счет гипертрофии ПЖ

- - грубый систолический шум во 2 или 4 м/р слева, иррадирует к ключице, на спину.



СТЕНОЗ ЛА



- **При тяжелом стенозе**
- - первые проявления порока до 6 мес
- - отстают в физ. развитии, быстро утомляются при сосании, одышка во время кормления и в покое
- - к бледности добавляется цианоз при нагрузке из-за хр. гипоксии
- - синкопальные состояния (аритмогенный характер), боли в сердце
- - нарастают признаки правожелудочковой НК (печень, отеки).
-
- **ОСЛОЖНЕНИЯ**
- Правожелудочковая СН, Хр. гипоксия, ИЭ, внезапная сердечная смерть
- **Лечение только оперативное**

Атрезия легочной артерии

- **Заращение створок клапана легочной артерии**
- Частота атрезии легочной артерии около 1% от всех врожденных пороков сердца. Девочки и мальчики болеют одинаково часто.
- Причина этого порока – полное заращение створок клапана легочной артерии или заращение легочного ствола, что встречается значительно реже.
- **Анатомия порока** характеризуется полным отсутствием отверстия легочного ствола, уменьшенными размерами правого желудочка и трехстворчатого клапана, увеличение в размерах мышечной части правого желудочка. Ствол легочной артерии может быть как уменьшенным в размерах, так и полностью отсутствующим.
- У всех пациентов имеется сообщение между предсердиями на уровне овального окна и открытый артериальный проток. Открытый артериальный проток, который функционирует во внутриутробном периоде и в норме закрывается после рождения, у этих пациентов является единственным источником поступления крови в легкие. Его закрытие приводит к гибели ребенка.

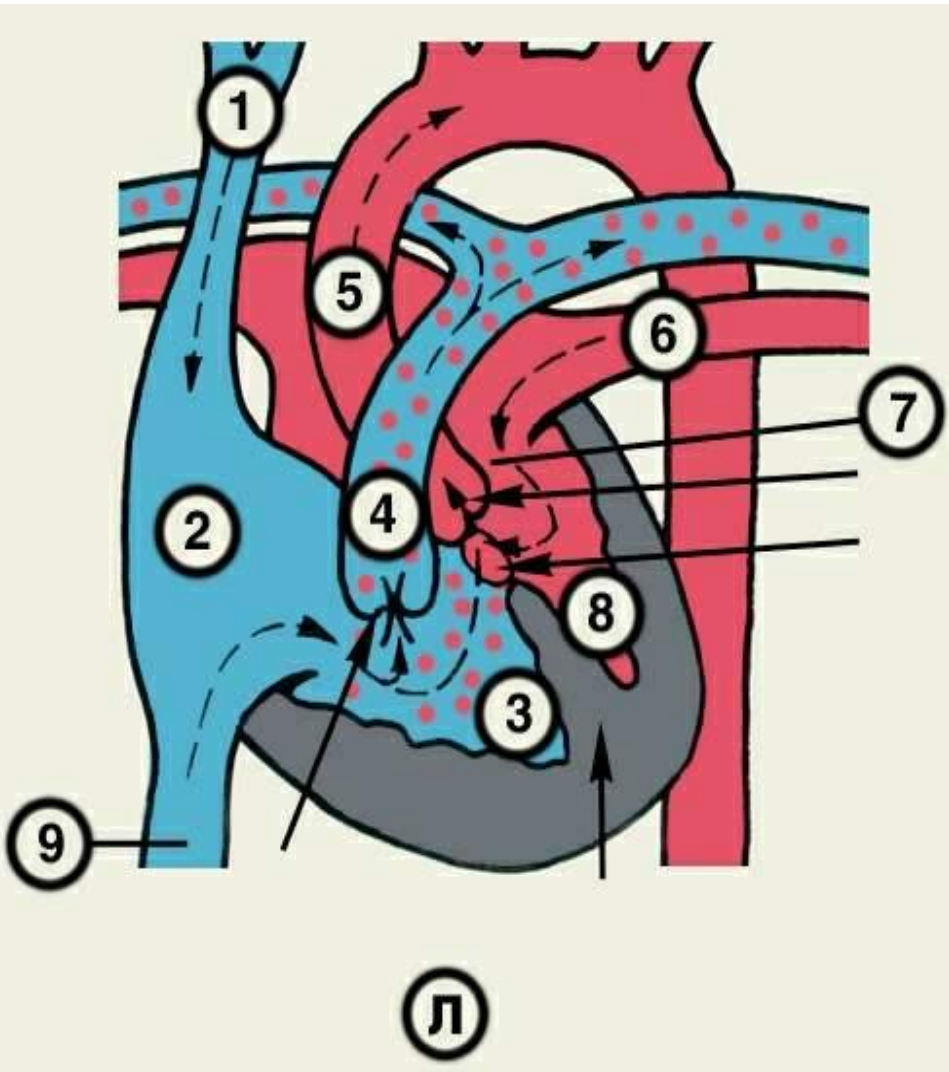
Атрезия легочной артерии

- **Гемодинамика**
- При выраженной степени недоразвития правого желудочка, кровь поступает в правое предсердие и через открытое овальное окно – в левое предсердие. Поступлению крови в правый желудочек препятствует суженный трехстворчатый клапан. В этом случае правый желудочек не перегружен, а правое и левое предсердия находятся под большой нагрузкой и растягиваются.
- Если правый желудочек нормальных размеров, кровь из правого предсердия поступает в него и не находит выхода в легочную артерию, как в норме. Правый желудочек перегружен. Кровообращение осуществляется через открытое овальное окно. Далее кровь в легочную артерию и систему легочного кровотока может попасть только через артериальный проток. Жизнь такого пациента зависит от функционирования этого протока.

Атрезия легочной артерии

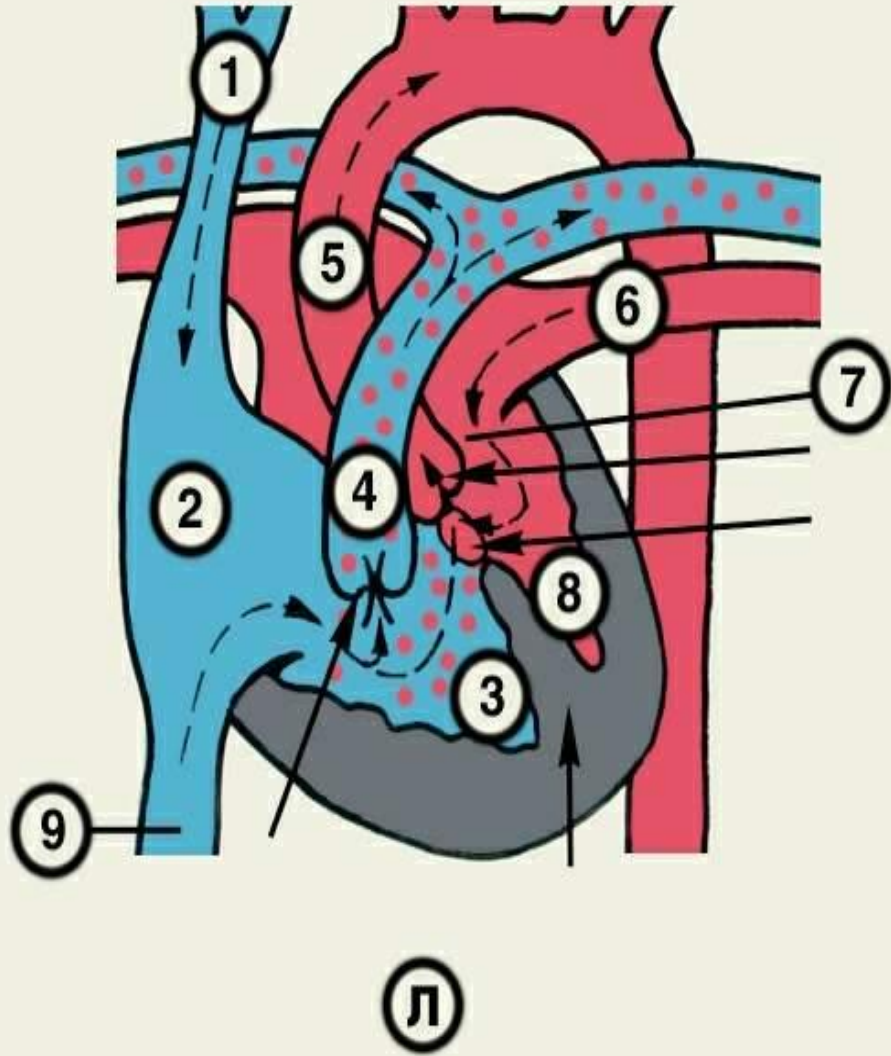
- **Клиника-** это сердечная недостаточность и цианоз. Ребенок рождается уже с голубоватой окраской кожных покровов. Цианоз усиливается при физической нагрузке: крике, сосании. Голубоватая окраска кожи объясняется сбросом венозной крови из правых отделов сердца в левые и далее в артерии. У всех пациентов наблюдается одышка. Выраженность сердечной недостаточности зависит от степени порока. Над областью сердца прослушивается систолический шум.

Тетрада Фалло



- Частота порока у новорожденных составляет 5-8%,
- **Клиника.**
- - выражено отставание в физическом развитии
- - основной жалобой является одышка, резко усиливающаяся при физической нагрузке. Периодически могут возникать одышечно-цианотические приступы, характеризующиеся тяжелой одышкой - ребенок задыхается, синеет, иногда теряет сознание.

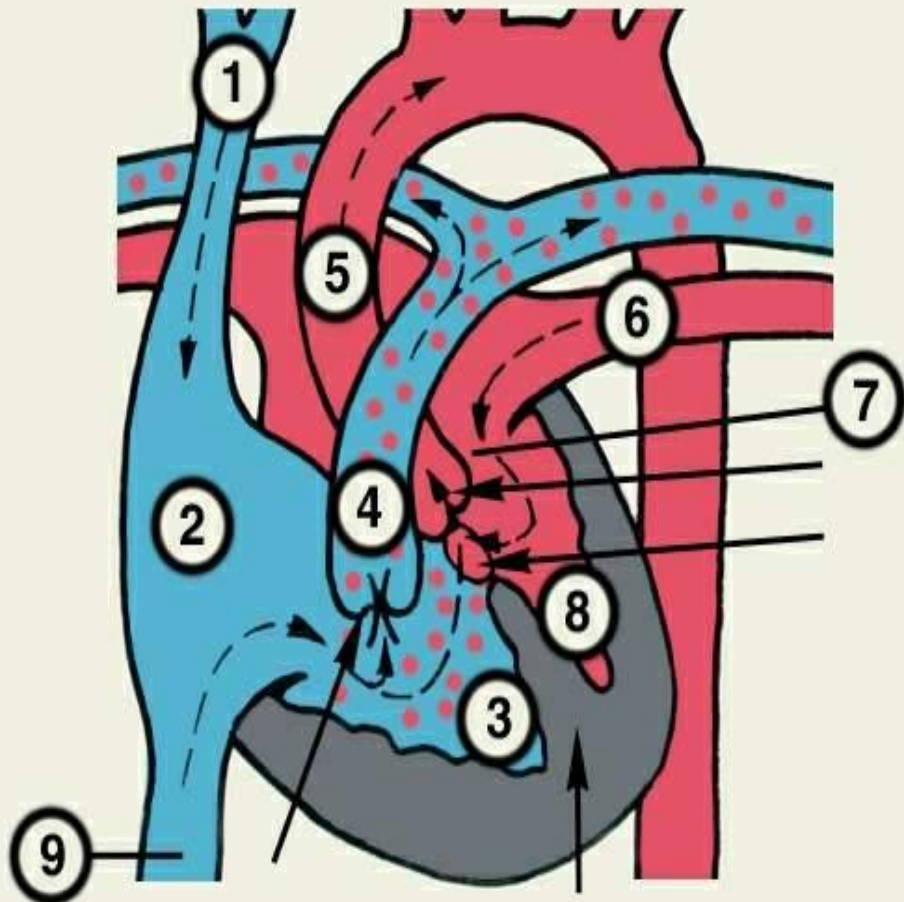
Тетрада Фалло



- Дети принимают вынужденную позу присаживание на корточках, которая является характерной для этой аномалии.
- - выраженность цианоза бывает различной - от умеренной до резкой.
- -отмечается утолщение ногтевых фаланг - "барабанные палочки", «часовые стекла».
- - при аускультации выслушивается грубый систолический шум во 2-3 м. р. слева от грудины, часто с систолическим дрожанием. II тон над легочной артерией ослаблен.

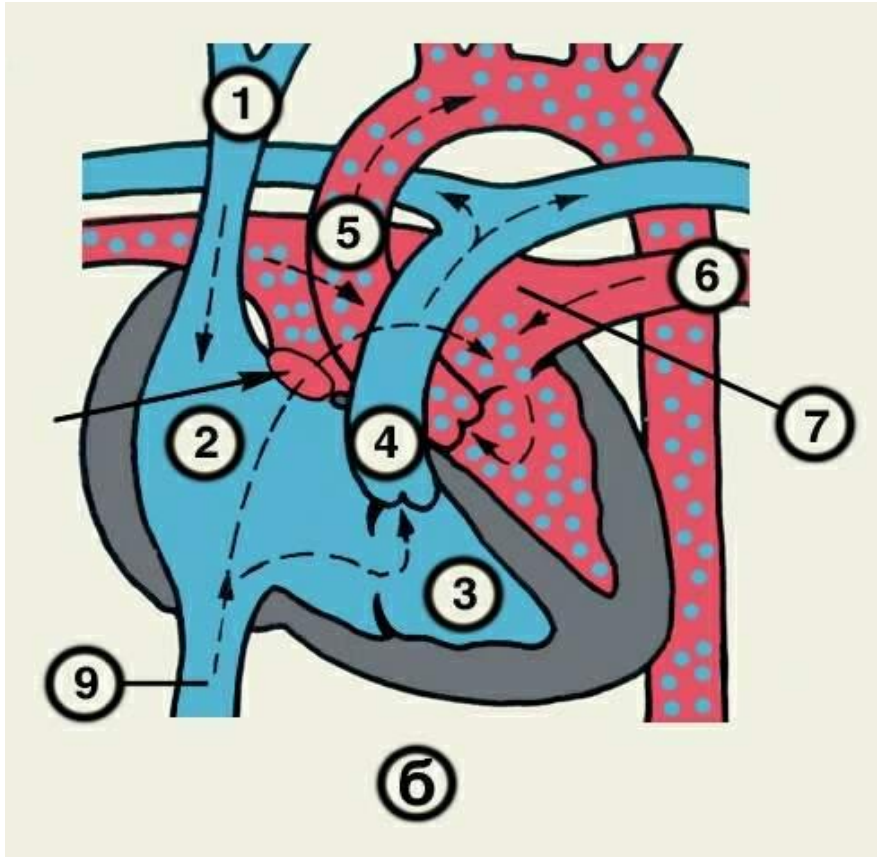
Тетрада Фалло

- **Оперативное лечение может быть паллиативным и радикальным.**
- При тяжелом течении и неблагоприятной анатомии порока (гипоплазия ствола и ветвей ЛА, а также гипоплазия левого желудочка) у детей выполняется один из видов межсосудистых анастомозов: подключично-легочный анастомоз, аорто-легочный анастомоз.
- У младенцев, находящихся в критическом состоянии, эти операции приходится выполнять в экстренном порядке.
- При относительно удовлетворительном состоянии больного выполняется радикальная коррекция порока в условиях искусственного кровообращения: устранение легочного стеноза, закрытие ДМЖП заплатой, ликвидация ранее наложенных межсосудистых анастомозов.



Л

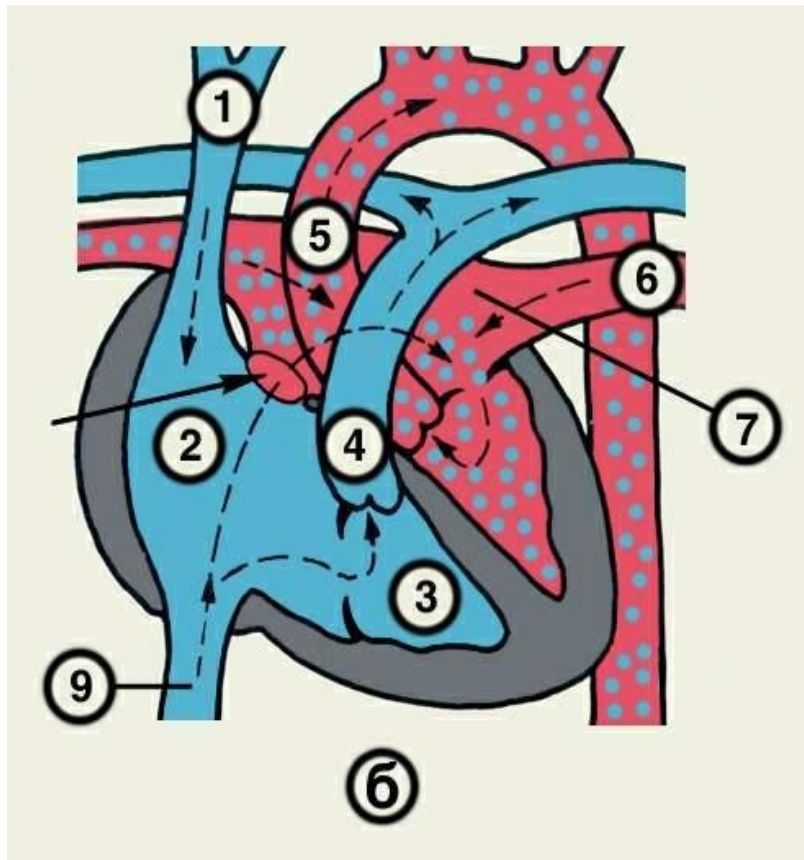
Аномалия Эбштейна



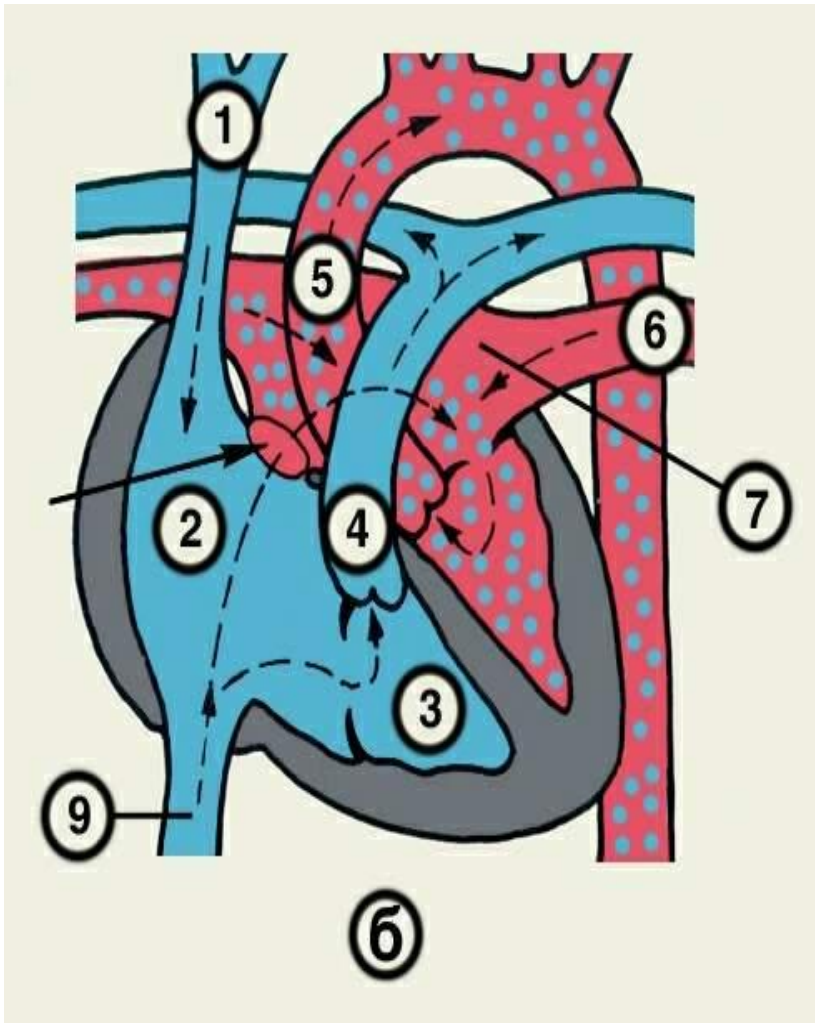
- Смещение трехстворчатого клапана в сторону правого желудочка, сопровождающееся его деформацией, увеличением полости правого предсердия и уменьшением полости правого желудочка;

Аномалия Эбштейна

- - малый сердечный выброс ПЖ в ЛА(из-за его малого объема он плохо заполняется в диастолу)
- - кровь задерживается в предсердии, что приводит к расширению и перерастяжению ПП и далее к гипертрофии
- - часто открыто и перерастянута ОО и за счет растущего давления в ПП появляется право-левый шунт, что предупреждает развитие застоя крови в БКК, но сопровождается развитием цианоза + уменьшенный легочный кровоток



Аномалия Эбштейна

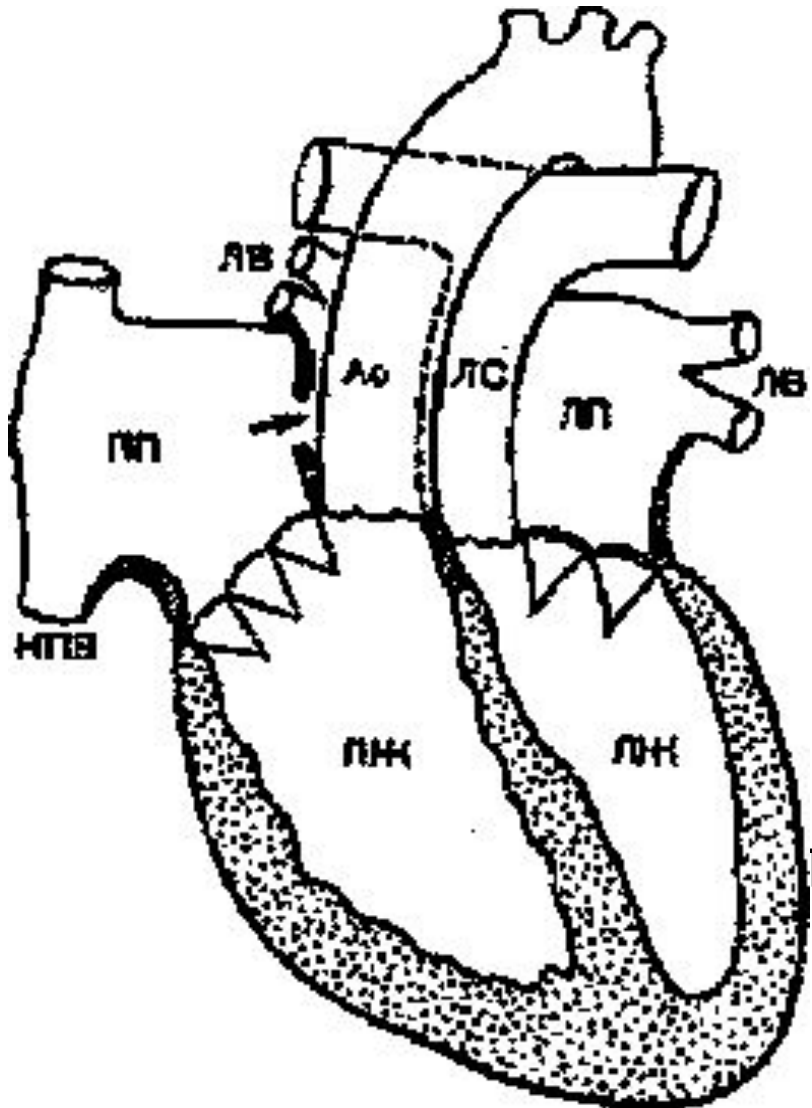


- Клиника зависит от степени дисплазии створок клапана-
- -благоприятный вариант протекает бессимптомно
- -при выраженных проявлениях диагностика в р\д и первые недели и месяцы жизни:
- **Цианоз** (выраженность зависит от повышении давлении в ПП и степени шунта (от малинового до синюшного)
- **Сердечный горб** (правосторонний)
- -**систолический шум** (5м\р слева)из-за недостаточности ТПК
- -**СН** (по правожелудочковому типу)
- -**нарушения ритма** – пароксизмальная тахикардия, трепетание предсердий.

Комбинированные пороки

- С нарушением взаимоотношений между различными отделами сердца и крупными сосудами: **транспозиция аорты и легочного ствола (полная и корригированная), их отхождение от одного из желудочков, общий артериальный ствол, трехкамерное сердце.**

ТРАНСПОЗИЦИЯ МАГИСТРАЛЬНЫХ СОСУДОВ



- 2 разомкнутых круга кровообращения, что несовместимо с жизнью. Дети остаются живы только в результате шунтирования и смешивания крови на уровне естественных и патологических коммуникаций, которыми могут быть открытое овальное окно,

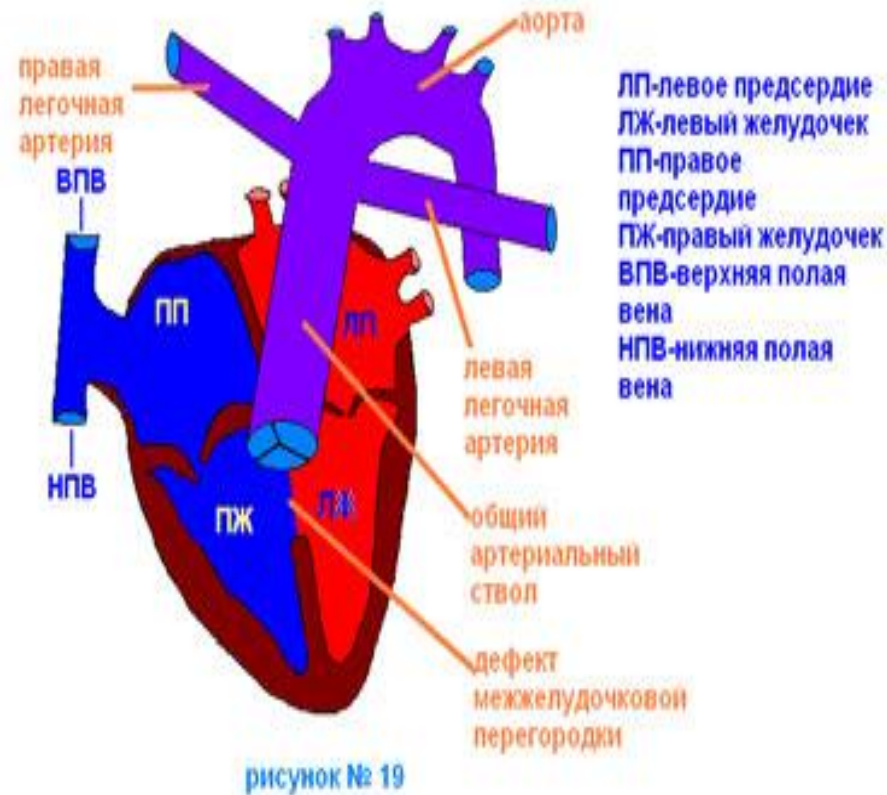
открытый артериальный проток (ОАП) открытый артериальный проток (ОАП), дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) открытый артериальный проток (ОАП), дефект межпредсердной перегородки (ДМПП), дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП),

При наличии всех возможных компенсаторных механизмов смешанная кровь является недостаточно обогащенной кислородом, а правый желудочек, берущий на себя функцию насоса для большого круга кровообращения, не может длительно

ТРАНСПОЗИЦИЯ МАГИСТРАЛЬНЫХ СОСУДОВ

- **Клиника, естественное течение порока.**
- Цианоз (синюшность кожи), возникающая при малейшей нагрузке или в покое, а также признаки сердечной недостаточности, которые выявляются сразу после рождения ребенка.
- ВПС хорошо диагностируется при эхокардиоскопии. Преобладающее большинство больных погибают к 6 месяцам жизни от сердечной недостаточности.
- **Лечение.**
- Единственным способом лечения порока является операция. Операция проводится с искусственным кровообращением, заключается в перемещении магистральных сосудов. Это очень сложное вмешательство. Летальность при таких операциях составляет около 10%.

Общий артериальный ствол



- **Общий артериальный ствол**– это врожденный порок сердца, при котором от основания сердца отходит один сосуд, соединяющий в себе аорту и легочной ствол.
- Частота порока по данным различных исследователей от 0,2 до 3% среди всех врожденных пороков сердца.

Общий артериальный ствол

- Сердце при этом пороке расширено,
- В межпредсердной перегородке обычно имеется дефект больших размеров.
- У детей с общим артериальным стволом сразу после рождения развиваются тяжелые нарушения кровообращения.
- В аорте и легочной артерии одинаковое давление. Сосуды легких переполняются кровью. Очень быстро развивается критическое состояние, которое может привести к гибели ребенка.
- У выживших детей рано развивается выраженная легочная гипертензия и необратимые изменения в легких.
- Ребенок уже в момент рождения может находиться в критическом состоянии. Большая часть таких детей умирает на первых неделях жизни от тяжелой сердечной недостаточности.

Общий артериальный ствол

- **Диагностика общего артериального ствола**
- При прослушивании специфических для этого порока признаков не обнаруживается, так же как и на электрокардиограмме.
- **На рентгеновских снимках** определяется сердце шарообразной формы, резкое расширение теней аорты и ветвей легочных артерий.
- **ЭхоКГ-** обнаруживают один сосуд, отходящий от сердца, место ответвления от общего сосуда легочных артерий
- **Лечение общего артериального ствола**
- В связи с тяжелым состоянием пациентов оперативное лечение порока необходимо проводить в течение первых месяцев жизни ребенка. Оперативное лечение состоит из трех этапов: прекращение сообщения между аортой и легочной артерией, закрытие дефекта межпредсердной перегородки при помощи заплаты и создание искусственного ствола легочной артерии с помощью специального протеза.
- Смертность во время оперативного лечения от 10 до 15%. Отдаленные результаты лечения пока изучены недостаточно.

• Пороки с обеднением БКК

Стеноз аорты

- **Порок** составляет от 2 до 5%
- Наиболее часто встречается клапанный стеноз аорты. Он возникает вследствие деформации клапана из-за сращения свободных краев створок друг с другом.

Подклапанный стеноз

- **Надклапанный стеноз**
- У грудных детей отмечается гипоплазия полости левого желудочка, эндокард утолщен за счет фиброэластоза, увеличение левого предсердия и правого желудочка, что является компенсаторным фактором, улучшающим функцию левого желудочка.
- Критический стеноз для новорожденных наблюдается при уменьшении площади аортального отверстия до 0,5 см.

Стеноз аорты

- В 20% сопутствуют следующие врожденные пороки сердца: гипоплазия восходящей части аорты, ОАП, КА, ДМЖП
- **Стеноз аорты входит в состав ряда синдромов**
- **Синдром Вильямса - Бойрена**, или лицо эльфа : утолщенные кожные складки над верхними веками, косоглазие, вывернутые ноздри, толстые губы, полуоткрытый рот. Имеются отклонения в развитии скелета, грыжи, нередко - олигофрения.
- Синдром Тернера (Turner syndrome): отек кистей и стоп, низкий рост, крыловидные кожные складки, широкая грудная клетка, искривление голеней.

Стеноз аорты

- **Гемодинамика при врожденном стенозе аорты**
- **Аntenатально** порок вызывает при значительном стенозировании сердечную недостаточность и может явиться причиной внутриутробной задержки развития плода .
После рождения степень нарушения гемодинамики зависит от степени стенозирования и выраженности препятствия кровотоку через аортальный клапан. Критическое стенозирование может явиться причиной выраженной сердечной недостаточности и смертельного исхода в раннем неонатальном периоде.
- .

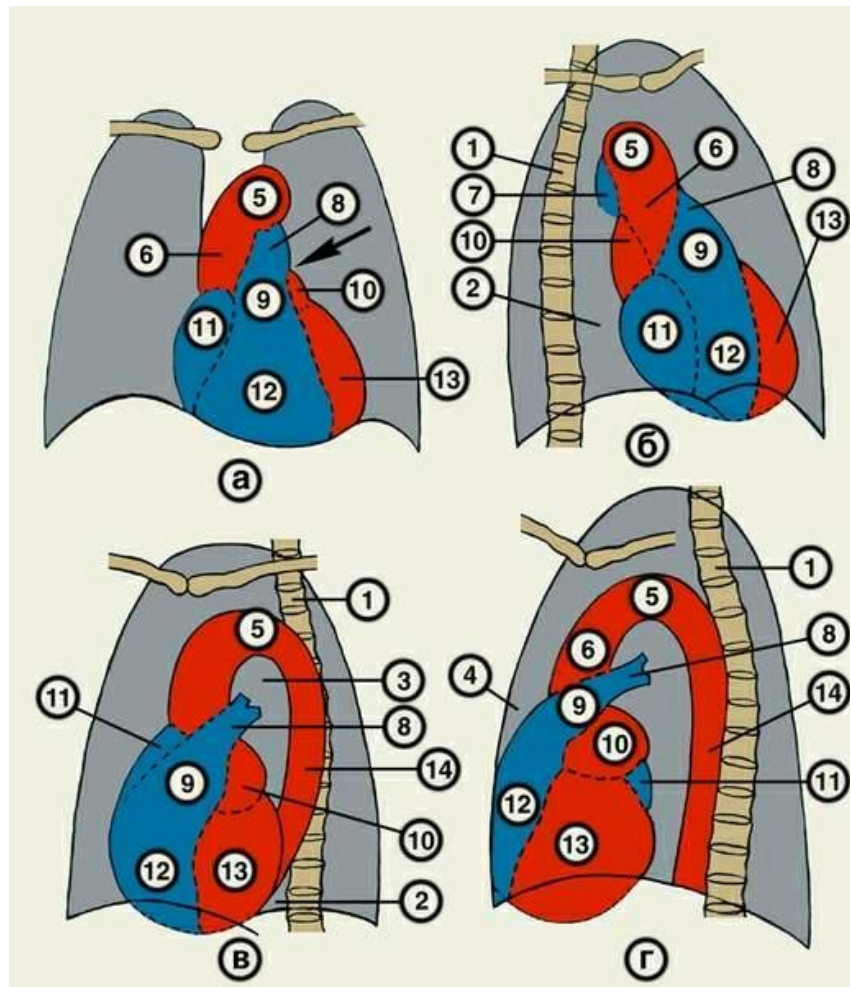
Стеноз аорты

- Стеноз аорты в значительной степени уменьшает поток крови из левого желудочка в аорту.
- Преодоление сопротивления выбросу крови способствует гипертрофии миокарда левого желудочка, толщина которого находится в прямой корреляционной зависимости от степени стенозирования .
- Повышается систолическое и конечно-диастолическое давление в левом желудочке.
- Возникает выраженная разница между давлением в левом желудочке и аорте - градиент давления, степень которого и определяет тяжесть порока и степень выраженности нарушений гемодинамики.
Уменьшается относительный коронарный кровоток, в том числе и субэндокардиальный

ОБСЛЕДОВАНИЕ

- 1. Электрокардиографию (ЭКГ)
- 2. Рентгенографию органов грудной клетки.
- 3. ЭХОКГ
- ЭКГ позволяет судить о гипертрофии различных отделов сердца, наличии нарушений ритма и проводимости. Изменения на ЭКГ не являются специфичными для какого-либо порока, но в сочетании с данными, полученными при клиническом обследовании и с помощью других неинвазивных методов, позволяют судить о тяжести порока. Разновидностью метода ЭКГ является холтеровское суточное ЭКГ-мониторирование, которое помогает выявить скрытые нарушения ритма и проводимости.
- Рентгенография органов грудной клетки позволяет оценить: состояние МКК (наличие артериального или венозного застоя, снижение наполнения сосудов легких); расположение, форму, размеры сердца и его отдельных камер; изменения со стороны других органов и систем (легкие, плевра, позвоночник, а также расположение внутренних органов).

Схемы рентгеновского изображения сердца и крупных сосудов



- в прямой (а), правой (первой) косой (б), левой (второй) косой (в) и левой боковой (г) проекциях: 1 — позвоночник; 2 — ретрокардиальное пространство; 3 — аортальное окно; 4 — ретростернальное пространство; 5 — дуга аорты; 6 — восходящая аорта; 7 — верхняя полая вена; 8 — легочный ствол; 9 — легочный конус; 10 — левое предсердие; 11 — правое предсердие; 12 — правый желудочек; 13 — левый желудочек; 14 — нисходящая аорта; жирными черными линиями обозначены дуги контура тени сердца, образованные соответствующими его отделами; пунктирными линиями обозначены границы между отделами; стрелкой указана талия сердца.