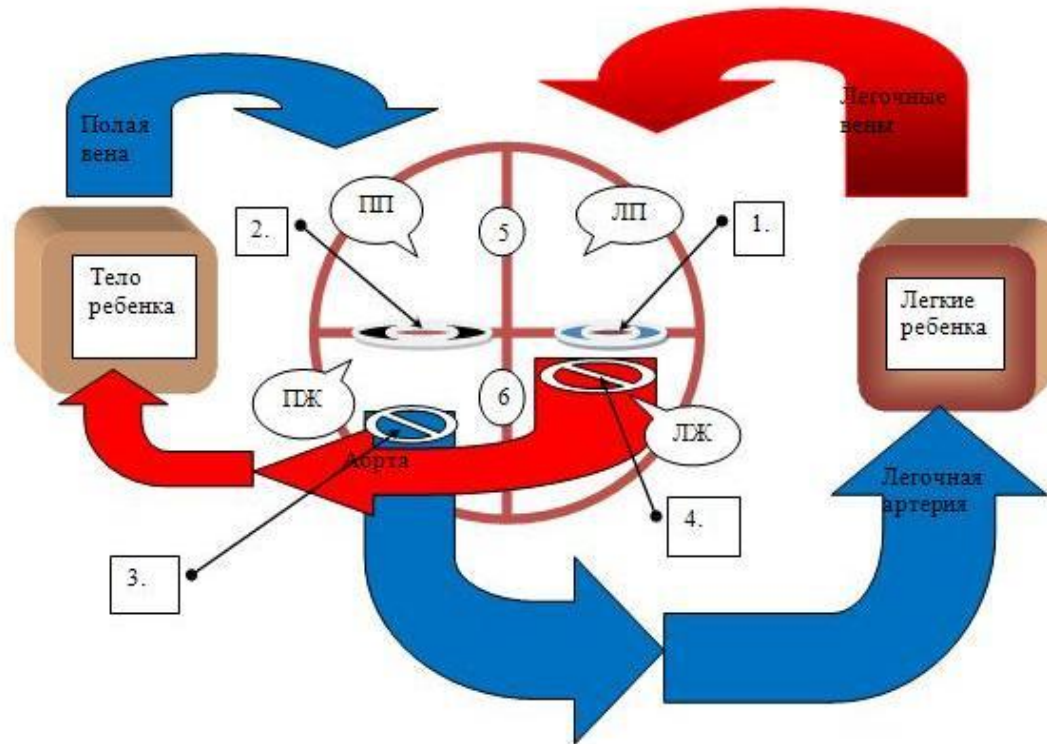


# В основе классификации ВПС лежит несколько принципов —

- самым частым является разделение пороков на "белые" и "синие", то есть за основу принято наличие или отсутствие цианоза (синюшности) кожных покровов у малыша. К "белым" относятся пороки, при которых венозная кровь не попадает в большой круг кровообращения, или кровь по дефектам поступает из левой половины сердца в правую (см. рис.). К таким порокам отнесены:
  - дефекты межжелудочковой перегородки;
  - дефекты межпредсердной перегородки;
  - открытый артериальный проток;
  - стеноз устья аорты;
  - коарктация аорты;
  - изолированный стеноз легочного ствола.

## Кровообращение ребенка



Условные обозначения и сокращения:

1. митральный клапан (двустворчатый)
2. трикуспидальный клапан (трехстворчатый)
3. клапан легочной артерии (полулунный)
4. аортальный клапан (полулунный)
5. межпредсердная перегородка
6. межжелудочковая перегородка

ПП – правое предсердие

ПЖ – правый желудочек

ЛП – левое предсердие

ЛЖ – левый желудочек

# К группе «синих» относятся

- пороки, при которых происходит попадание большого количества венозной крови в большой круг кровообращения и поступление этой крови в органы и ткани, за счет чего они приобретают синюшность. К таким порокам относятся:
  - болезнь Фалло (триада, тетрада или пентада);
  - атрезия (неразвитие) трехстворчатого клапана;
  - аномальное впадение легочных вен;
  - транспозиция магистральных сосудов;
  - общий артериальный ствол.

# Жүрекше аралық перденің ақауы

- Кең тараған жүрек ақауы.

Гемодинамика: артериялық қанның сол жүрекшеден оң жүрекшеге лақтырылуы (артерия-венозды шунт) нәтижесінде кіші қан айналым шеңберінде іркілу пайда болады.

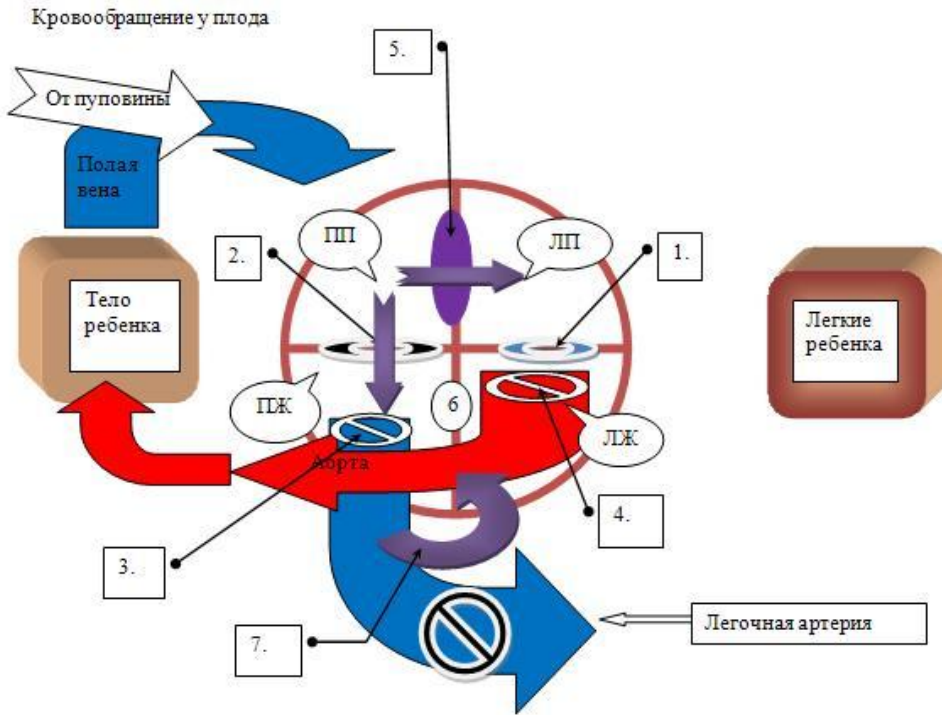
## Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП)

Развивается в 5-15% случаев всех ВПС. Анатомически между правым и левым предсердиями имеется "брешь", она может быть различной формы и размера, и через нее происходит сброс крови из левого, более мощного предсердия в правое. Этот дефект формируется при нарушениях, связанных с закрытием овального окна — в внутриутробном периоде оно, наряду с артериальным протоком, выполняет роль обходного отверстия из-за нефункционирующих легких (см. рис.).

При нарушении закладки клапана овального окна или дефектности формирования перегородки между предсердиями формируется порок сердца. Во внутриутробном периоде этот порок распознать трудно — так как через перегородку осуществляется кровоток. Ребенок рождается в срок и с нормальной массой тела. При рождении, когда происходит включение легких в работу и кровоток осуществляется по-новому, в случае дефекта межпредсердной перегородки происходит перегрузка правых отделов сердца, сначала предсердия, а затем и желудочка, в который поступает больше крови, и перегрузка легких, аналогичная таковой в ДМЖП.

Проявления данного порока зависят от размера дефекта — если он не превышает 5 мм, как, например, в случае открытого овального окна, дети развиваются как обычно, требуя только наблюдения. Обычно с ростом сердца дефект закрывается самостоятельно. При более крупных дефектах клинические проявления различны — в первые месяцы дети обычно имеют слабовыраженный цианоз (синюшность) носогубного треугольника при плаче, крике и беспокойстве. С 3-6 месяцев малыши начинают отставать в развитии от сверстников, они бледные, худые, часто болеют респираторными инфекциями и пневмониями. При выслушивании сердца у них отмечается специфический шум, а на УЗИ сердца хорошо виден дефект, его размеры и нарушения кровотока. Рентгенологические снимки показывают увеличение правых отделов сердца, на ЭКГ выявляются признаки перегрузки правого желудочка и позже предсердия. Осложняется порок развитием постоянных пневмоний, формированием аритмии и ревматизма.

На ранних стадиях порока детям назначают поддерживающую терапию — до достижения малышом возраста примерно 5 лет. Это оптимальный возраст для оперативного лечения. Хотя если дефект больших размеров, проявляются признаки нарушения кровообращения и сердечная недостаточность — оперируют в любом возрасте. Оперативное лечение аналогично описанному выше при ДМЖП.



Условные обозначения и сокращения:

1. митральный клапан (двустворчатый)
2. трикуспидальный клапан (трехстворчатый)
3. клапан легочной артерии (полулунный)
4. аортальный клапан (полулунный)
5. овальное окно с перегородкой
6. межжелудочковая перегородка
7. артериальный поток (боталлов проток)

ПП – правое предсердие

ПЖ – правый желудочек

ЛП – левое предсердие

ЛЖ – левый желудочек

# Зерттеу әдістері

- ✓ *Шағымдары*
- ✓ *Жалпы қарауда*
- ✓ *Жүрек аймағын қарау*
- ✓ *Пальпация*
- ✓ *Перкуссия*
- ✓ *Аускультация*
- ✓ *АҚ*
- ✓ *Keуде клеткасының рентгенограмасы*
- ✓ *ЭКГ*

# Шағымдары

- Ентігу, жүрек аймағындағы ауырсыну, әлсіздік

# Жалпы қарауда

- Терісі бозарған. Ақау көлемі үлкен болса – цианоз. Мойын веналарының кеңюімен пульсациясы



# Жүрек аймағын қарау

- Жүрек бүкірі, эпигастр аймағында оң қарыншаның пульсациясы. Жүрек соққысы күшейген. Жүрек ұшы түрткісі 5-6 қабырға аралықта

# Пальпация

- Жүрек ұшы түрткісі 5-6 қабырға аралықта пальпацияланады. Эпигастр аймағында оң қарыншаның ұлғаю есебінен пульсация сезіледі

# Перкуссия

- Жүрек шекарасы оң жақта кеңейген

# Аускультация

- Төстің сол жағынан 2-3 қабырға аралықта систолалық шу. Жұмсақ үрлемелі тембрде

# АҚҚ

- Систолалық қысым төмендеген, диастолалық өзгермеген, пульстік - азайған

# Кеуде клеткасының рентгенограмасы

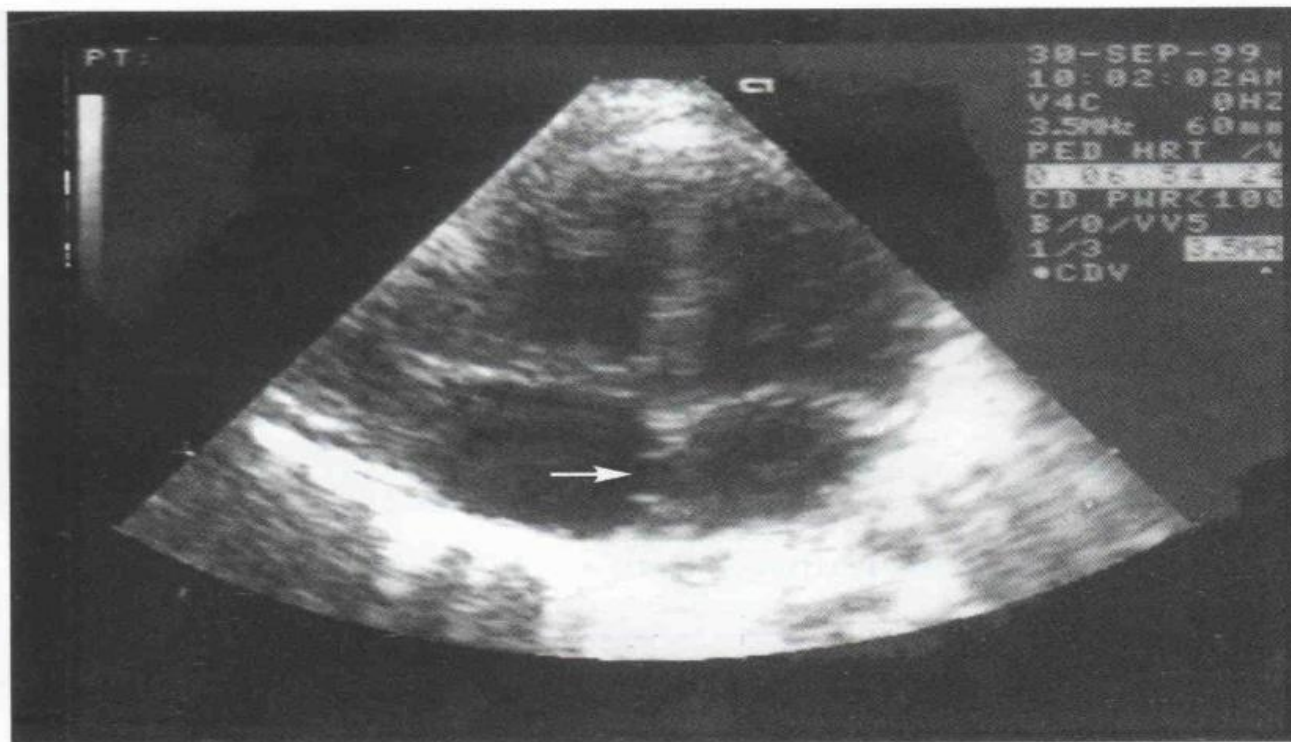
- Жүрек көлденең өлшемінің көлеңкесі оңға қарай ұлғайған. Өкпе артериясында және оның бұтақтары пульсінің амплитудасы күшейген. өкпе түбіріндегі айқын пульсация. Сол қарыншаның және қолқа пиязшығының көлеңкесі қалыптағыдан кіші.

# ЭКГ

- Правограмма, Гисс шағырының оң аяғының толық емес блокадасы. Р тісшесі кеңейген.

# Жүрекше аралық перде ақауы кезіндегі эхокардиограмма.

- Ақау сызықшамен көрсетілген



Эхокардиограмма при дефекте межпредсердной перегородки. Дефект указан стрелкой.



# Қарынша аралық перденің ақауы

- Гемодинамика: сол қарыншадан қан оң қарыншаға лақтырылады, ақау үлкен болса, өкпе артериясына құйылады, осының салдарынан кіші қан айналым шеңберіне күш түседі.

# Зерттеу әдістері

- ✓ *Шағымдары*
- ✓ *Жалпы қарауда*
- ✓ *Жүрек аймағын қарау*
- ✓ *Пальпация*
- ✓ *Перкуссия*
- ✓ *Аускультация*
- ✓ *АҚ*
- ✓ *Keуде клеткасының рентгенограмасы*
- ✓ *ЭКГ*

# Шағымдары

- Ентігу, жөтел, әлсіздік

# Жалпы қарауда

- Физикалық дамуда артта қалуы, терісі бозарған, мұрын-ерін үшбұрышының цианозы.

# Жүрек аймағын қарау

- Кеуде клеткасының деформациясы – жүрек бүкірі эпигастральді пульсация.

# Пальпация

- Жүрек ұшы түрткісі жайылған, төменге ығысқан. Төстің сол жағында 3-4 қабырға аралықта систолалық діріл. Эпигастральді аймақта гипертрофияланған оң қарыншаның жиырылуы сезіледі. Жүрек шекарасы жан-жақты кеңейген.

# Аускультация

- Төстің сол жағында, 3-4 қабырға аралықта дөрекі ұзақ уақытты голосистолалық шу. Ол жүректің бүкіл аймағына және арқаға таралады. Өкпе артериясының бойында 2 тонның күшеюі және ыдырауы.

# АҚҚ

- Қалыпты минималды АҚ кезінде максималды қысым төмендейді.



# Keудe клеткасының рентгенограмасы

- Екі қарыншаның гипертрофиясы, сол жүрекшенің гипертрофиясы (үлкен шар тәрізді жүрек), кіші қан айналым шеңберіндегі іркіліс.

# ЭКГ

- Правограмма. Гис шоғыры оң аяғының бөліктік немесе толық емес блокадасы, артериовентрикулярлы өткізгіштіктің баяулауы

# Қолқа каортациясы.

- Қолқа каортациясы – қолқа мойынының құм сағат тәрізді немесе белгілі аймағының тарылуы.

Гемодинамика: тарылған қолқадан қанның дұрыс өтпеуі әсерінен, жүректің сол бөлігінің гипертрофиясы мен дилатациясы, бас ми қантамырлары мен құрсақтың жоғарғы бөлігінде артериялық қысымның жоғарлауы, құрсақтың төменгі бөлігінде, аяқта артериялық қысымның төмендеуі және үлкен қан айналым шеңберінің жетіспеушілігі.

# Шағымдары

- Бас ауру, мұрыннан қан кету, бетінің гиперемиясы, жүргенде тез шаршағыштық, аяқтарының сууы, іштің ауырсынуы.

# Жалпы қарау

- Иық белдемесінің қалыптан тыс дамуы ұйқы, бұғана асты, қабырға аралық және мықан артерияларының кеңеюімен пульсациясы.

# Жүрек аймағын қарау

- Жүрек ұшы түрткісі амплитудасының күшеюі мен ауытқуы

# Пальпация

- Жүрек ұшы және жүрек түрткісінің күшеюі және 6-7 қабырға аралыққа жылжыған; төстің жоғарғы үштен бір бөлігіндегі систолалық діріл.

# Перкуссия

- Өзгеріс болмауы мүмкін немесе жүрек шекарасының солға қарай кеңеюі анықталады.



# Аускультация

- Жүрек тондары шапалақты. Қолқада систолалық шу. Жауырын аралықта, 2-3 кеуде омыртқалары деңгейінде систолалық шу естілуі мүмкін және шу митральді қақпақшаның салыстырмалы жеткіліксіздігінен болады.

# Пульс

- Қолдарда, ұйқы артериясында пульстің күшеюі, аяқтарда болмауы немесе әлсіреуі болады.

# АҚҚ

- АҚ қолдарда және бас миының тамырларында жоғарылайды (геморрагиялық инсульттің жоғары қауіптілігімен) және қан айналымның сол қарыншалы типте бұзылуы. АҚ-ң аяқта төмендеуі

# Кеуде клеткасының рентгенограммасы

- Жүректің сол жақ бөлігінің ұлғаюы, аортаның өрлемелі бөлігінің және доғасының кеңеюі. Сол жақ қиғаш қалыпта аортаның әлсіз көрінетін пульсациясымен тарылуы көрінеді. Қабырғалардың төменгі шекарасындағы, кеңейген артериямен басылып қалған қабырғалардың қырында жарты ай тәрізді (узуралар) басылулар көрінеді.

# ЭКГ

- Жүректің электр өсі солға ығысқан, сол қарыншаның гипертрофиясы.

# ЗАДАЧА № 5

Мужчина 49 лет

Был доставлен в БИТ по поводу острого трансмурального инфаркта миокарда передне-перегородочной локализации. При поступлении: кожные покровы бледные. ЧСС = 88 уд\мин., АД = 130\80 мм рт ст.. Тоны сердца приглушены, ритмичные, шумы не прослушиваются. В легких - дыхание несколько ослаблено, хрипов нет. ЧД = 20 в мин.. Печень не выступает из-под края реберной дуги. Периферических отеков нет. На 5 день заболевания состояние больного внезапно резко ухудшилось: появились признаки острой правожелудочковой недостаточности ( набухание шейных вен, увеличение печени, падение АД до 90\50 мм рт ст., синусовая тахикардия 125 уд\мин.), при аускультации сердца стал выслушиваться грубый пансистолический шум на верхушке и в точке Боткина.

ВОПРОСЫ:

1. Какова наиболее вероятная причина резкого ухудшения состояния больного?
2. Какие дополнительные исследования следует провести для уточнения диагноза?

- **ОТВЕТЫ (к задаче №5):**

Разрыв межжелудочковой перегородки.

- Эхокг (желательно с цветным доплеровским сканированием), радиоизотопная вентрикулография.

# ^ ЗАДАЧА №2

•  
Мужчина 43 лет

Жалобы на одышку, сердцебиение, резкую слабость, отсутствие аппетита, периодические ознобы с повышением температуры тела до 38,5. В течение многих лет ставили диагноз «какого-то порока сердца». Однако, длительное время к врачам не обращался, чувствуя себя здоровым. Ухудшение самочувствия в течение 2 месяцев, когда появились вышеописанные жалобы. В анамнезе - хронический тонзиллит с частыми ангинами.

ОБЪЕКТИВНО: выраженная бледность кожных покровов. На коже мелкие геморрагические высыпания. Температура тела 37,9. ЧСС=95 уд\мин.. АД = 140\30 мм рт ст.. Границы сердца расширены влево на 3 см. Тоны сердца глухие, ритмичные. В точке Боткина выслушивается диастолический шум, на аорте систолический шум, трехчленный ритм и ослабление 1 тона на верхушке, ослабление 11 тона на аорте. Аускультация легких - без особенностей. Печень и селезенка пальпаторно увеличены в размерах, слегка болезненны при пальпации. Периферических отеков нет.:

АНАЛИЗ КРОВИ: эритроциты 2900000, Нв 10,8 мг\%, лейкоциты 5100, СОЭ 52 мм\час.

ВОПРОСЫ:

Какие исследования следует провести для уточнения диагноза?

•  
Сформулируйте наиболее вероятный диагноз.

•  
Краткосрочная и долгосрочная тактика лечения пациента.



- **ОТВЕТЫ (к задаче №2):**

ЭХОКГ, рентгенография грудной клетки, посев крови на стерильность.

- 

Подострый септический бактериальный эндокардит.  
Сочетанный аортальный порок сердца.

- 

Первоначально антибактериальная и дезинтоксикационная терапия (в соответствии с результатами посева крови и определения чувствительности к антибиотикам), в дальнейшем - решение вопроса о хирургическом лечении порока.

# ^ ЗАДАЧА №7

•  
Мужчина 29 лет.

Из анамнеза известно, что с детства выслушивался шум в сердце. Однако, нигде не обследовался, чувствовал себя здоровым человеком. В 17-летнем возрасте впервые случайно были зафиксированы повышенные цифры АД (до 170/105 мм рт ст.), в связи с чем был освобожден от службы в Армии. Несмотря на рекомендации врачей гипотензивные препараты практически не принимал, АД не контролировал. Три года назад стал отмечать головные боли, снижение работоспособности, периодически похолодание стоп, боли в ногах преимущественно при ходьбе.

Объективно: ЧСС = 78 уд/мин., АД = 200/110 мм рт ст., S = D, АД на нижних конечностях 160/100 мм рт ст., S = D. Тоны сердца ритмичные. Выслушивается систолический шум над всей поверхностью сердца с максимумом при аускультации в межлопаточной области. В остальном по органам - без особенностей.

ЭКГ: Отклонение ЭОС влево, признаки ГЛЖ.

ЭХОКГ: ЛП=3,2 см, КДР=5,0 см, КСР=3,2 см, Тмжп=1,2 см, Тзс=1,1 см, клапанный аппарат интактен, патологических токов не выявлено.

ВОПРОСЫ:

Сформулируйте наиболее вероятный диагноз с учетом представленных данных.

•  
Какие дополнительные исследования позволят уточнить диагноз?

•  
Тактика лечения

- **^ ОТВЕТЫ (к задаче №7):**

Коарктация аорты. Симптоматическая артериальная гипертензия.

- Рентгенография органов грудной клетки (узурация ребер, деформация дуги аорты), МР-томография аорты, аортография.
- Хирургическая коррекция или ангиопластика.