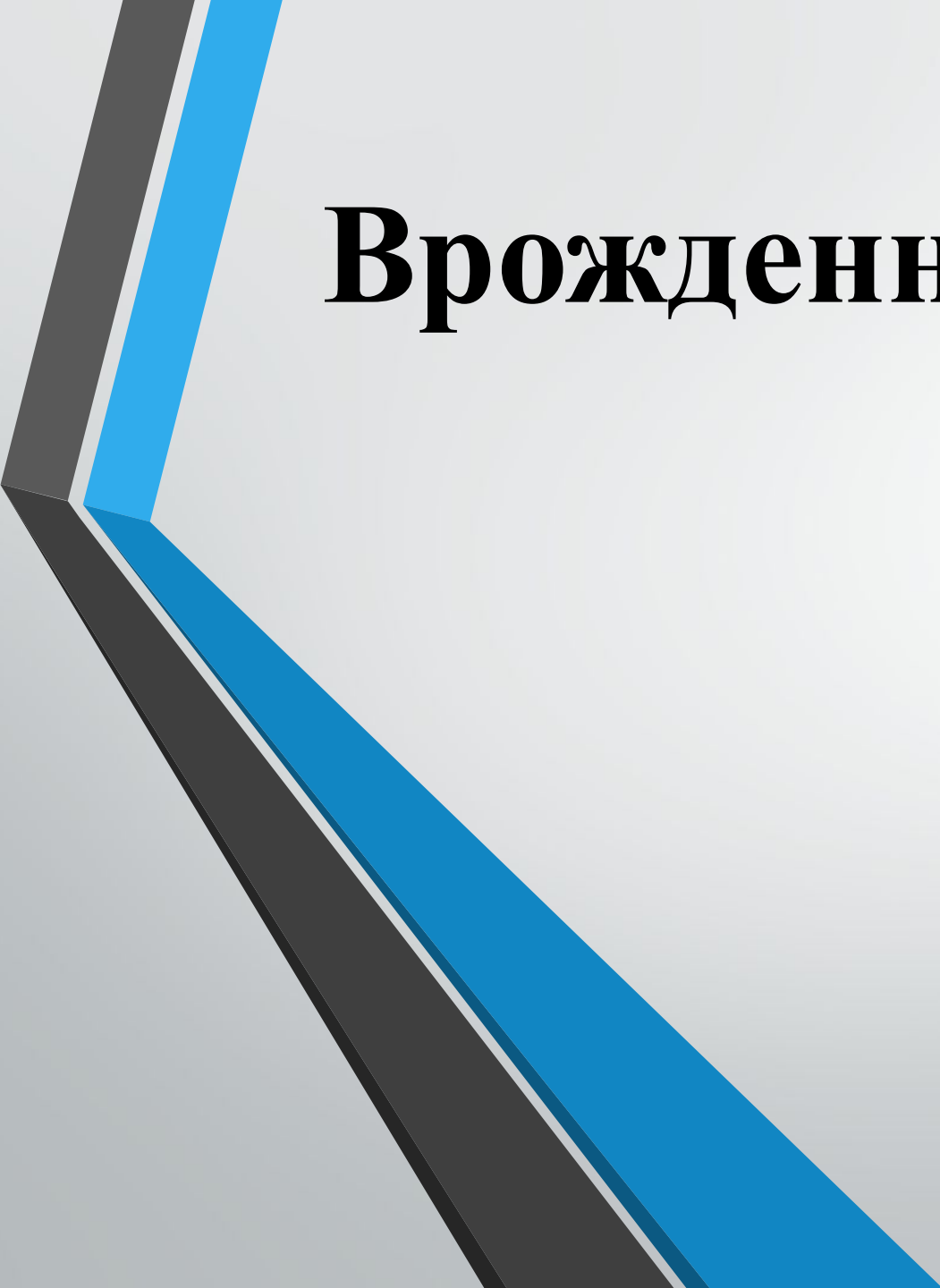




Врожденные пороки сердца без цианоза

Выполнила студентка
педиатрического факультета

2.5.07 б группы
Кондрашова Екатерина Алексеевна

Врожденные пороки сердца (ВПС) — это аномалии строения сердца и крупных сосудов, формирующиеся в период эмбрионального развития (эмбриопатии), в результате которых возникают:

- нарушения гемодинамики
- сердечная недостаточность
- дистрофические расстройства в тканях организма.



Частота ВПС среди новорожденных
составляет 0,7—1,7%.

В России каждый год в среднем рождается
около 35—40 тыс. детей с ВПС.

Третье место среди причин ранней детской
смертности.

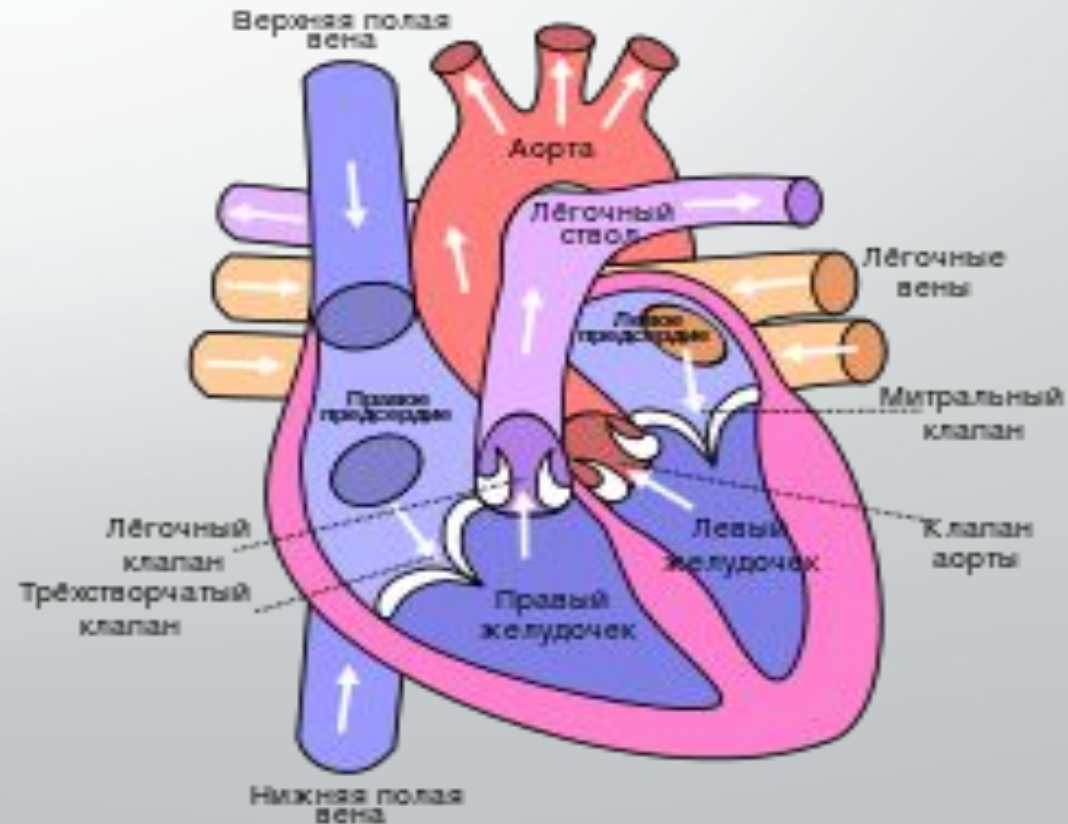
Этиология ВПС

1. Первичные генетические факторы (10%).
2. Тератогенные факторы внешней среды (5%).
3. Взаимодействие генетических факторов и неблагоприятных факторов внешней среды (85%).



Фазы течения ВПС (по К.Ф.Ширяевой).

- Фаза первичной адаптации
- Фаза относительной компенсации
- Фаза декомпенсации

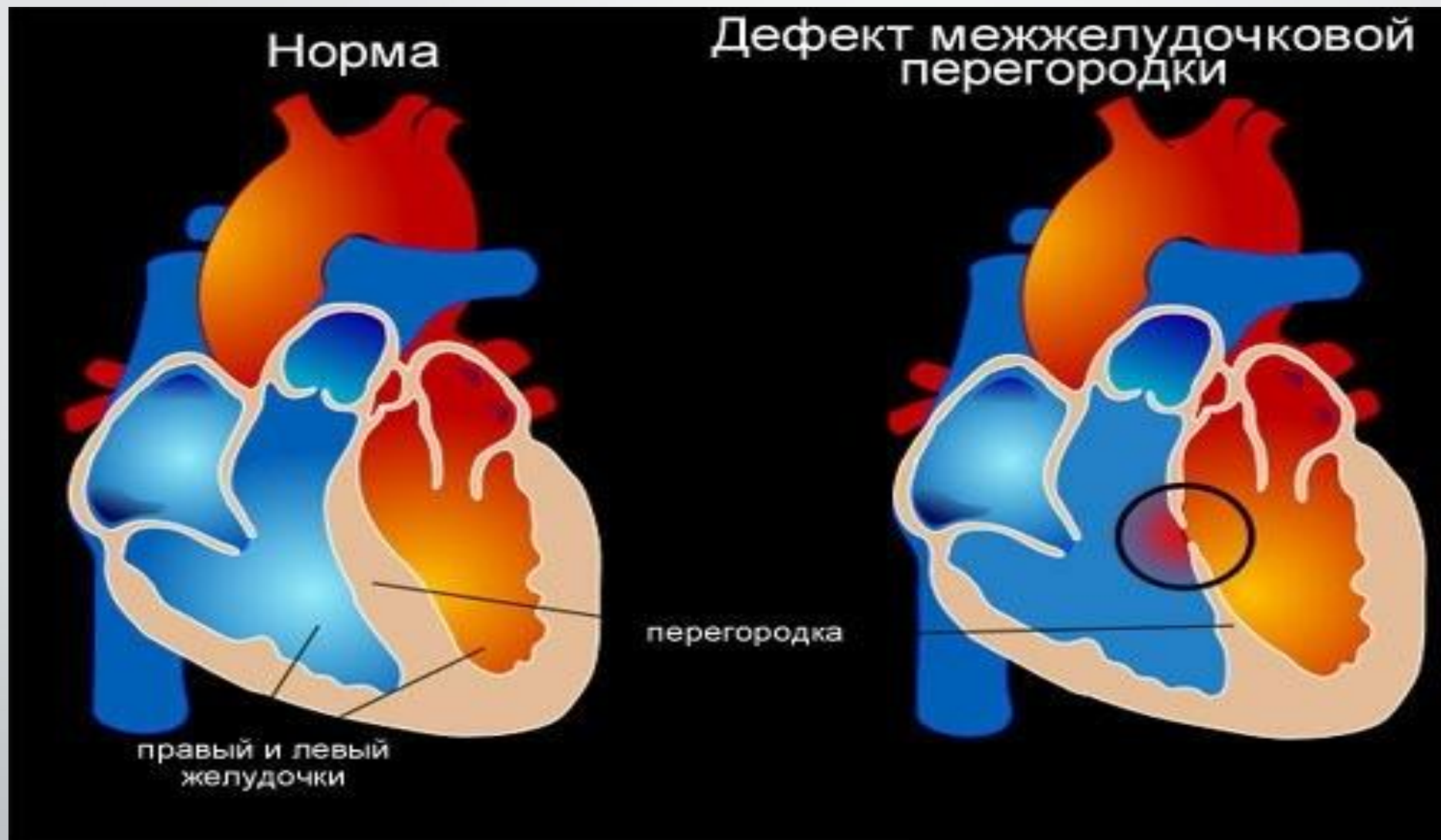


У здоровых детей давление
в левом желудочке: 90—120 мм рт.ст.,
в правом желудочке: 30 мм рт.ст.
в левом предсердии: 8—10 мм рт.ст.,
в правом предсердии: 0—2 мм рт.ст.,
в аорте: 90—120 мм рт.ст.,
в лёгочной артерии: 30 мм рт.ст.

Таблица 1. Классификация врожденных пороков сердца (K.Marder, 1957)

№	Характер нарушений гемодинамики	ВПС без цианоза	ВПС с цианозом
1	ВПС с обогащением малого круга кровообращения	- Открытый артериальный проток; - дефект межжелудочковой перегородки; - дефект межпредсердной перегородки; - атриовентрикулярная коммуникация; - аномальный дренаж легочных вен	- Транспозиция магистральных сосудов; - общий артериальный ствол; - синдром гипоплазии левого желудочка
2	ВПС с обеднением малого круга кровообращения	- Изолированный стеноз легочной артерии	- Тетрада Фалло; - транспозиция магистральных сосудов со стенозом легочной артерии; - синдром гипоплазии правого желудочка; - трикуспидальная атрезия; - аномалия Эбштейна
3	ВПС с обеднением большого круга кровообращения	- Изолированный стеноз аорты; - коарктация аорты	- - - - -
4	ВПС без нарушения гемодинамики	- Декстракардия; - болезнь Толочинова-Роже	- - - - -

ДМЖП



Анамнез и физикальные данные

- Отставание в физическом развитии, бледность, возможен цианоз, одышка, слабость, утомляемость
- Деформация грудной клетки (сердечный горб)
- Систолическое дрожание на рукоятке грудины
- Грубый пансистолический шум «опоясывающего» характера, максимально выражен в III—IV межреберьях слева от грудины
- Акцент и расщепление II тона на легочной артерии
- Частые пневмонии

ЭКГ и ЭХО-КГ – признаки

- Отклонение ЭОС влево
- Признаки гипертрофии правого желудочка
- Определение размера, локализации и количества дефектов
- С помощью доплеровского картирования устанавливается величина сброса

Рентгенография

- Усиление сосудистого рисунка легких
- Возможна кардиомегалия
- Расширение легочной артерии

Лечение

- Достижение наиболее “операбельного возраста”
- Проведение операции с ушиванием малых дефектов П-образным швом и пластикой больших дефектов заплатой

Прогноз

- 25 лет

- Причины смерти –

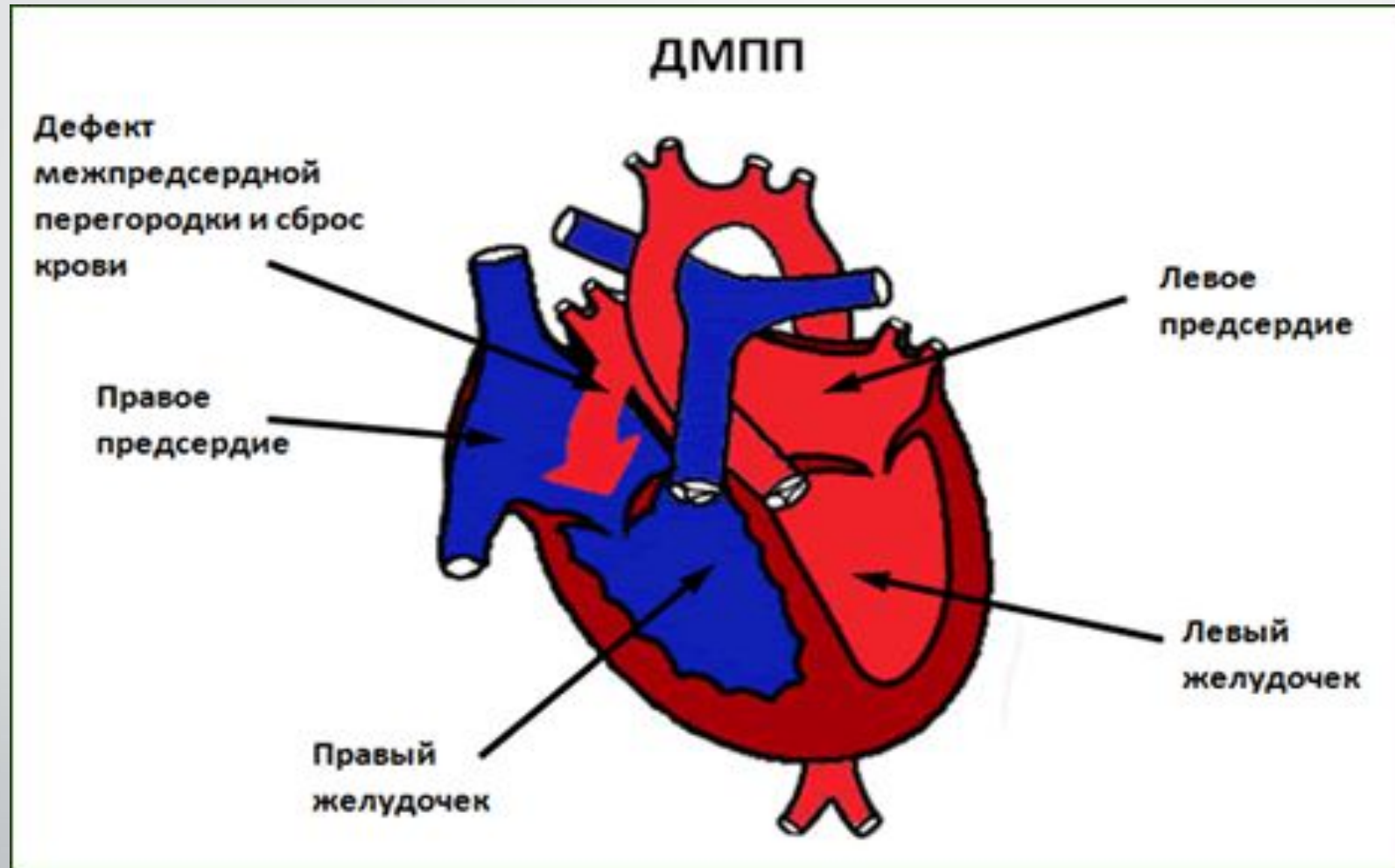
1. СН

2. БЭ

3. Нарушения ритма сердца

4. Тромбоэмболические осложнения

ДМПП



Анамнез и физикальные данные

- Бледность
- Одышка при физической нагрузке, повышенная утомляемость, частые бронхиты, редко — отставание в физическом развитии и деформация грудной клетки
- Расширение границ сердца вправо и вверх
- Усиление и расщепление II тона над легочной артерией, мягкий систолический шум во II - III межреберьях слева от грудины

ЭКГ и ЭХО-КГ - признаки

- Отклонение ЭОС вправо
- Признаки умеренной гипертрофии правого желудочка
- Перерыв эхосигнала в зоне межпредсердной перегородки

Рентгенография

- Усиление сосудистого рисунка легких
- Увеличение правых отделов сердца

Лечение

- Операция в 5-12 лет
 - Ушивание
 - Заплата из аутоперикарда или синтетической ткани

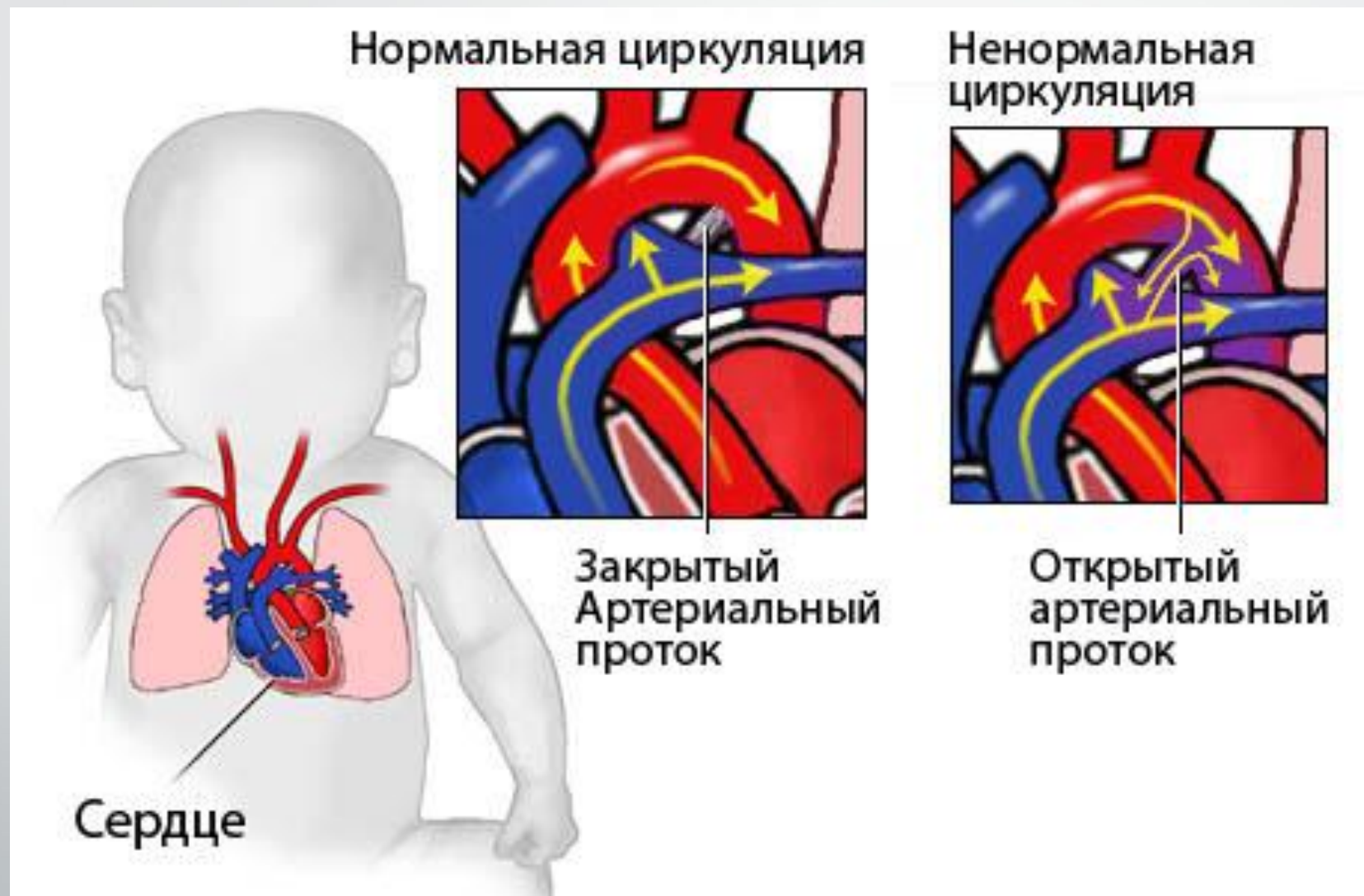
Прогноз

- После операции нормализация гемодинамики в течение 1 года
- Зависит от величины дефекта
- Причины смерти:

1. Правожелудочковая СН

Нарушения ритма и проводимости

ОАП



Анамнез и физикальные данные

- Расширение границ сердца влево и вверх. Систолическое дрожание над областью сердца
- Постоянный грубый «машинный» систоло-диастолический шум, максимально выражен во II межреберье слева от грудины, распространяется за пределы сердца.
- Акцент и расщепление II тона на легочной артерии
- Бледность, возможен цианоз, отставание в физическом развитии, частые респираторные заболевания, одышка, слабость, утомляемость

ЭКГ и ЭХО-КГ - признаки

- Отклонение ЭОС влево
- Признаки гипертрофии левого желудочка
- Визуализация протока или выявление сброса в легочную артерию

Рентгенография

- Усиление сосудистого рисунка легких
- Возможна кардиомегалия
- Расширение легочной артерии

Лечение

- Медикаментозное
- Катетерная эндоваскулярная окклюзия
- Оперативная перевязка ОАП или его печесение с ушиванием аортального и легочного концов протока

Прогноз

- 20-25 лет

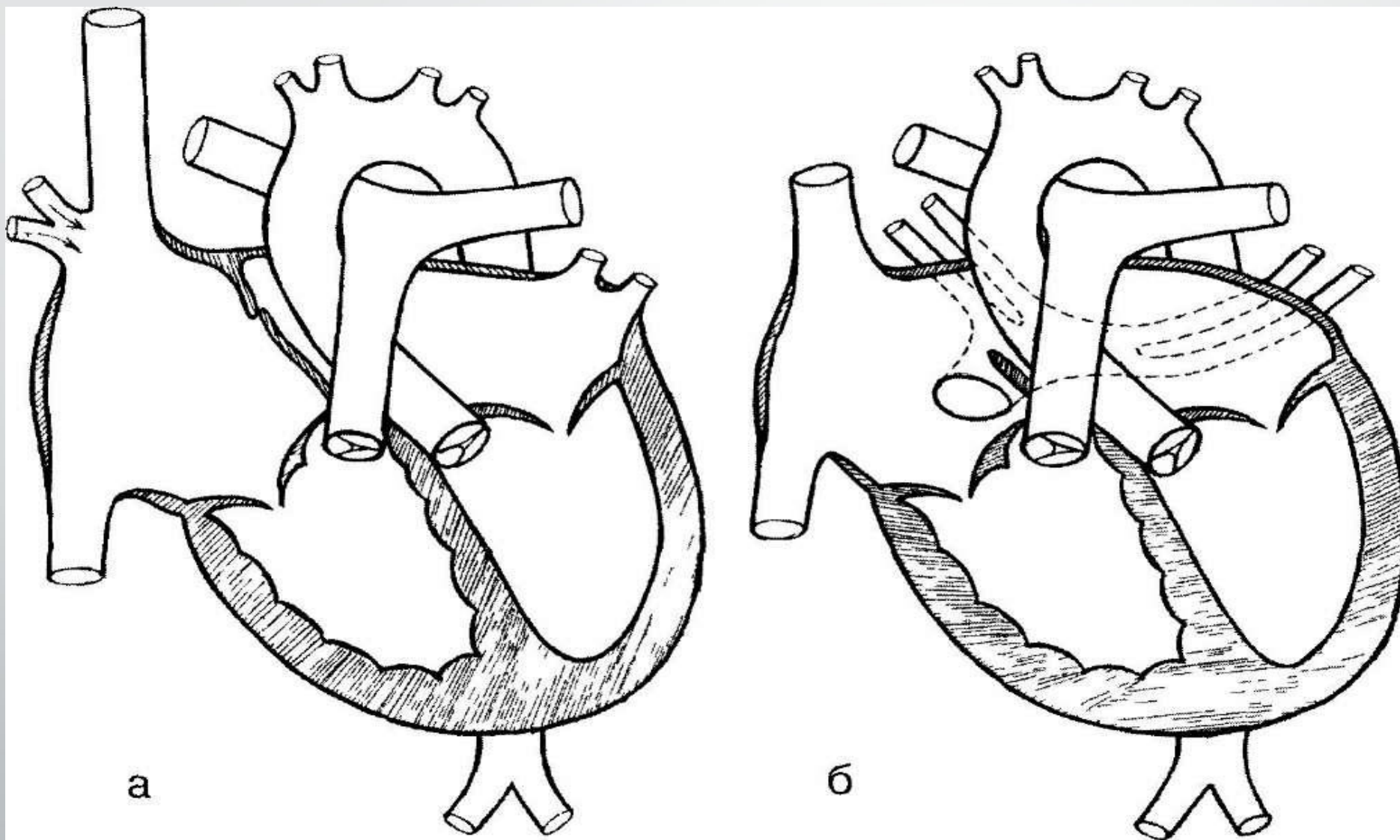
- Причины смерти –

1. СН

2. легочная гипертензия

3. осложнения ОАП инфекционным эндокардитом, аневризмой аорты

Аномальный дренаж легочных вен



Гемодинамика

ЧАДЛВ

- Нет проявлений
- Объемная перегрузка
ПП, ПЖ
- Гиперволемия МКК

ТАДЛВ

- Дилатация ПП
- Гиперволемия МКК

Анамнез и физикальные данные

ЧАДЛВ

- Рецидивирующие заболевания ДП
- Одышка, утомляемость
- Расширение границ сердца вправо
- Раздвоение и акцент II тона над ЛА

Систолический шум во

II-III межреберьях слева

ТАДЛВ

- Одышка!
- Рецидивирующие заболевания ДП
- Возможен цианоз
- Усиленный сердечный толчок в III межреберье слева

Рентгенография

Легочный рисунок усилен

Расширение корней легких с выбуханием ЛА

Расширение сердца за счет правых отделов

Тень в виде “8” или “снежной бабы” при
ТАДЛВ

ЭКГ - признаки

Регистрируется отклонение ЭОС вправо

Гипертрофия ПЖ

Лечение

- ЧАДЛВ – передислокация устьев аномально впадающих легочных вен в ЛП
- ТАДЛВ – создание анастомоза легочных вен с ЛП, закрытие ДМПП и перевязка участка патологического сообщения

Порок	Клинико-гемодинамический вариант	Возраст пациента или другой ориентир для проведения операции
Дефекты межпредсердной перегородки	Малые Большие и средние С право-левым сбросом	Операция не показана Операция в 5-10 лет Операция противопоказана
Дефекты межжелудочковой перегородки	Небольшой (рестриктивный) Средний с умеренной НК Большой с НК Трансформация во вторичную тетраду Фалло Трансформация в комплекс Эйзенменгера	Операция не показана Операция в 6—18 месяцев Операция в 3—12 месяцев Операция при установлении диагноза Операция не показана
Открытый артериальный проток	Небольшой без НК Большой с НК	Операция до 5—6 лет Срочная операция

Коарктация аорты	Малосимптомная С НК и наличием жалоб	Операция до 5—7 лет Операция при установлении диагноза
Стеноз аорты	С наличием клинических проявлений Малосимптомный	Срочная операция Операция при градиенте давления на клапане 50 мм рт. ст.
Стеноз легочной артерии	С наличием клинических проявлений Малосимптомный	Срочная операция Операция до 3-4 лет; при гради енте давления 60 мм рт. ст. — бал лонная дилатация или операция

Диспансерное наблюдение

- В первые 2—3 года жизни осмотр проводят каждые 3 месяца
- В дальнейшем, профилактический осмотр необходимо проводить не менее 2 раз в год с систематическим лабораторно-инструментальным обследованием.

Благодарю за внимание!

