

Презентация
по педиатрии на
тему:

Пороки сердца



Преподаватель:
Смагулов Ж.Б

Выполнила студентка 526
группы: Рустем А.

2016 год

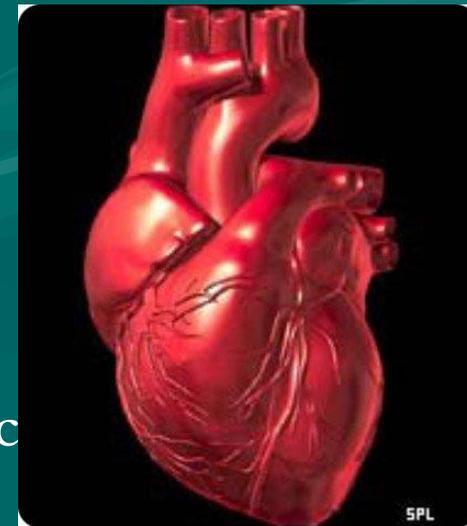
Врождённый порок сердца -

(ВПС) — дефект в структуре сердца и крупных *сосудов*, присутствующий с рождения. Большинство пороков нарушают ток крови внутри сердца или по большому (БКК) и малому (МКК) кругам кровообращения. Пороки сердца являются наиболее частыми врождёнными дефектами и являются основной причиной детской смертности от пороков развития

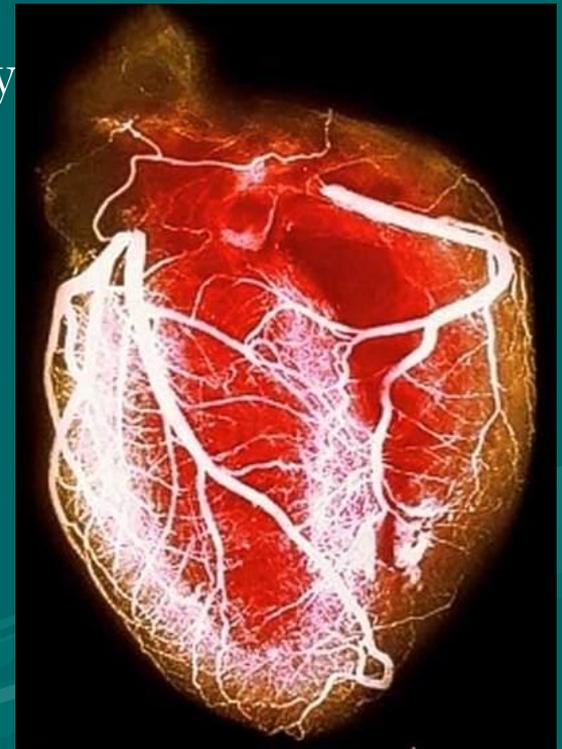


Причиной врождённого порока сердца

- Причиной врождённого порока сердца могут быть генетические или экологические факторы, но, как правило, сочетание того и другого.
- Наиболее известные причины врождённых пороков сердца — точечные генные изменения, либо хромосомные мутации в виде делеции или дупликации сегментов ДНК. Основные хромосомные мутации, такие как трисомии 21, 13 и 18 вызывают около 5-8 % случаев ВПС. Трисомия 21 — наиболее распространённая генетическая причина. Некоторые гены связаны с конкретными пороками. Мутации белка сердечной мышцы, тяжёлой цепи α -миозина (МУН6) связаны с дефектами межпредсердной перегородки



- **Врожденный порок сердца** формируется у плода на 2-8-ой неделе развития.
- Существует более 100 различных **врожденных пороков сердца**.
Классификаций их очень много, последняя классификация, используемая в России, соответствует Международной классификации болезней и только рубрик в ней 15. Часто используется разделение пороков на синие, сопровождающиеся синюшностью кожи, и белые, при которых кожные покровы бледной окраски. К порокам синего типа относится тетрада Фалло, транспозиция магистральных сосудов, атрезия легочной артерии, к порокам белого типа – дефект межпредсердной перегородки, дефект межжелудочковой перегородки и другие.



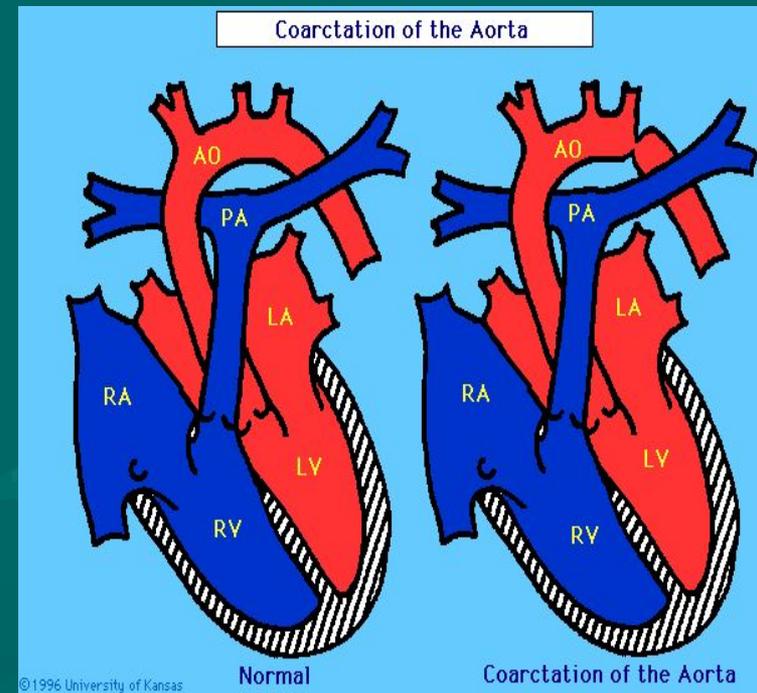
Признаки:

- Ребенок при рождении или вскоре после рождения имеет голубой или синюшный цвет кожи, губ, ушных раковин. Или синюшность появляется при кормлении грудью, крике малыша. При белых пороках сердца может возникнуть побледнение кожи и похолодание конечностей.
- Врач при прослушивании сердца выявляет шумы. Шум у ребенка не обязательный признак порока сердца, однако, он заставляет подробнее обследовать сердце.
- У ребенка обнаруживают признаки сердечной недостаточности. Обычно это очень неблагоприятная ситуация.
- Обнаруживаются изменения на электрокардиограмме, рентгеновских снимках, при эхокардиографическом исследовании

Дефект межпредсердной перегородки

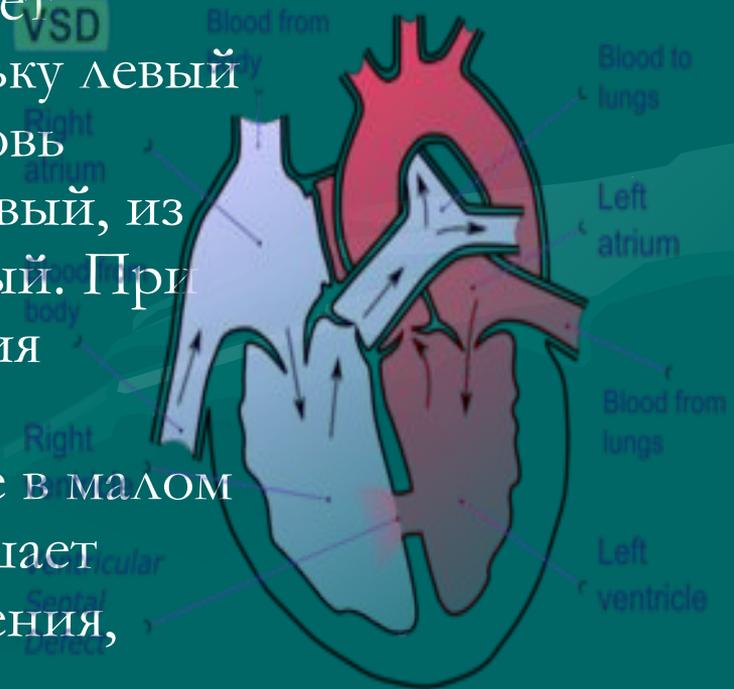
перегородки

- Правое и левое предсердие разделены между собой межпредсердной перегородкой. В норме в ней отверстий нет. Дефект межпредсердной перегородки это врожденный порок сердца, при котором имеется отверстие в межпредсердной перегородке через которое правое предсердие сообщается с левым. Этот порок встречается с частотой 3-20% от всех врожденных пороков сердца.



Дефект межжелудочковой перегородки -

- это наличие отверстия в перегородке через которое кровь из левого желудочка может попадать в правый и наоборот. Поскольку левый желудочек мощнее правого, вначале кровь сбрасывается из левого желудочка в правый, из большого круга кровообращения в малый. При перегрузке малого круга кровообращения происходит спазм сосудов легких, они склерозируются, уплотняются, давление в малом круге увеличивается и когда оно превышает давление в большом круге кровообращения, развивается обратный процесс – кровь сбрасывается из правого желудочка в левый. У больного появляется цианоз (посинение носогубного треугольника, ногтевых пластинок).



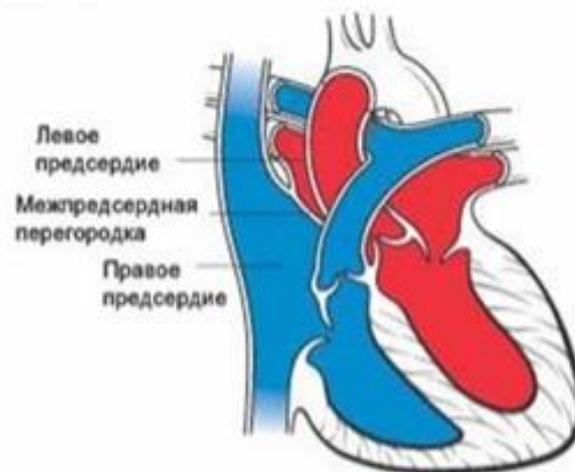
Тетрада Фалло

- Так называемый «синий» *порок сердца*, сочетающий, по определению французского патологоанатома Фалло четыре аномалии:

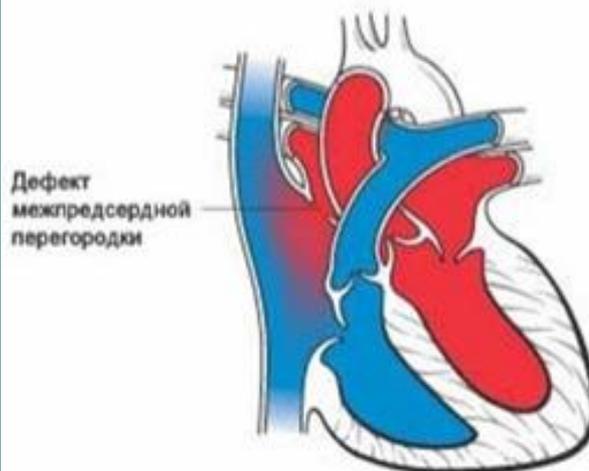
- стеноз выходного отдела правого желудочка (клапанный, подклапанный, стеноз легочного ствола и (или) ветвей легочной артерии или комбинированный);
- высокий (субаортальный) дефект межжелудочковой перегородки;
- декстрапозиция аорты;
- гипертрофия правого желудочка (как следствие затрудненного оттока крови из желудочка).

Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП)

Норма



Порок



АНОМАЛИЯ ЭПШТЕЙНА

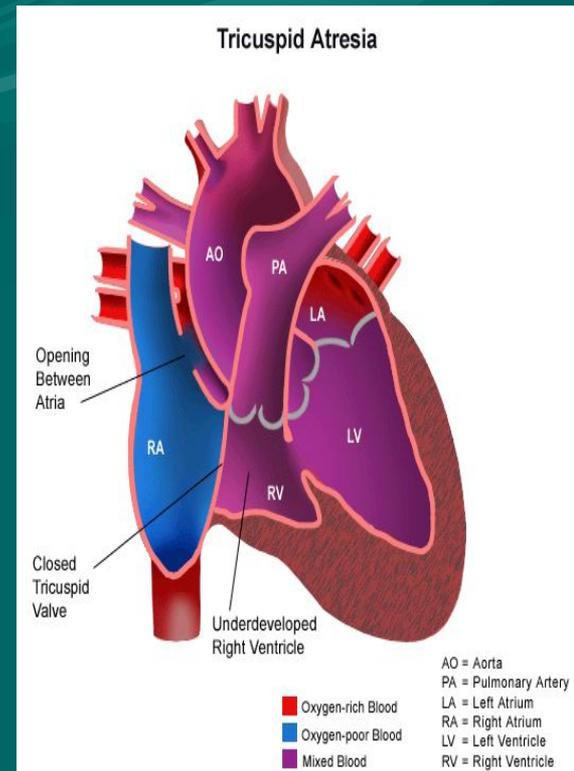
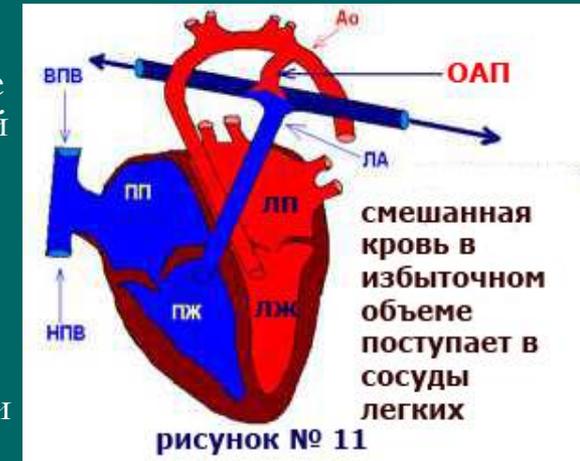
- При пороке Эпштейна створки правого атриовентрикулярного клапана смещаются в полость правого желудочка. Правый желудочек из-за этого имеет уменьшенный размер, что приводит к уменьшению количества выбрасываемой им крови и к обеднению кровотока в легких. При этом часть венозной крови через отверстие в измененном клапане попадает в правое предсердие. Правое предсердие увеличивается в размерах и расширяется. Если при этом еще имеется отверстие в межпредсердной перегородке часть венозной крови попадает в левое предсердие и смешивается с артериальной. Это приводит к уменьшению кислорода в крови и кислородной недостаточности органов и тканей. Иногда правый желудочек достигает размеров до 2,5 литров.
- Часто порок Эпштейна сопровождается нарушениями ритма сердечных сокращений. Около 30% больных умирают в раннем детском возрасте. До 50 лет доживают только 5%. Более половины больных умирают внезапно из-за развившихся нарушений ритма. У новорожденных наблюдается небольшой цианоз (синюшность) и учащение дыхания. Позже цианоз уменьшается. При достижении возраста 20 лет все больные жалуются на боли в области сердца. Более чем у 80% больных возникают нарушения ритма сердечных сокращений. Обнаруживаются «барабанные палочки» и «часовые стекла».



Открытый артериальный проток

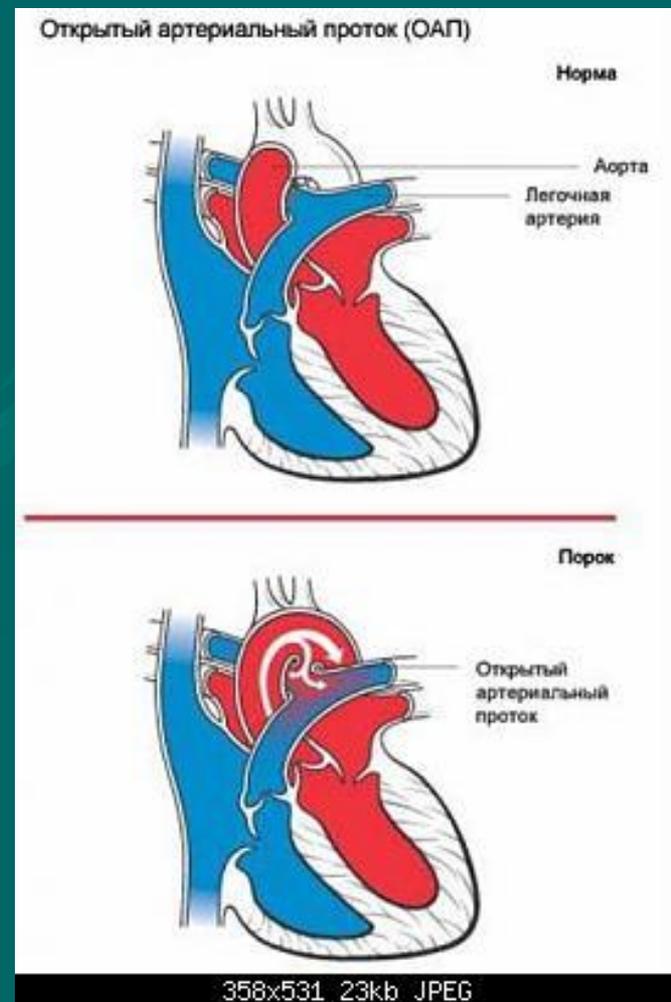
Открытый артериальный (Боталлов) проток находится между стволом легочной артерии и аортой. Открывается он в аорту. Этот проток функционирует у плода при внутриутробном развитии. Легкие до рождения ребенка не работают и через этот проток между легочной артерией и аортой материнская кровь, минуя легкие, попадает в большой круг кровообращения. При рождении ребенка необходимость в нем отпадает и постепенно артериальный проток закрывается. В норме закрытие протока происходит в два этапа. В течение 10-15 часов после родов сжимается мышечный слой его стенки, проток укорачивается. Затем постепенно разрастается соединительная ткань, откладываются тромбоциты, образуется тромб и к третьей неделе жизни проток закрывается. Открытый артериальный проток встречается у одного новорожденного на 2000 родов. Размерами он обычно 4-12 мм длины и 2-8 мм ширины.

При **открытом артериальном протоке** кровь из аорты, поскольку там давление выше, сбрасывается в легочную артерию. Объем крови в малом круге кровообращения резко увеличивается и может превышать объем крови в большом круге в три раза. Основная часть крови в этом случае циркулирует в легких и остальные органы и ткани недополучают кислород, находятся в состоянии постоянного кислородного голодания. Повышенное давление в сосудах легких приводит к застою в легких, созданию условий для воспалительных заболеваний легких. Затем сосуды склерозируются, их функция нарушается



Сужение легочной артерии

- Легочная артерия несет венозную кровь из правого желудочка сердца в легкие. Врожденный **стеноз (сужение) легочной артерии** встречается достаточно часто. Его частота от 6 до 10% от всех врожденных пороков сердца. При сужении легочной артерии давление в правом желудочке повышается, так как мышце правого желудочка необходимо большее усилие, что бы протолкнуть кровь в легочную артерию. Из-за этого миокард (сердечная мышца) правого желудочка гипертрофируется, время выброса крови в легочную артерию удлиняется, что нарушает весь цикл работы сердца.



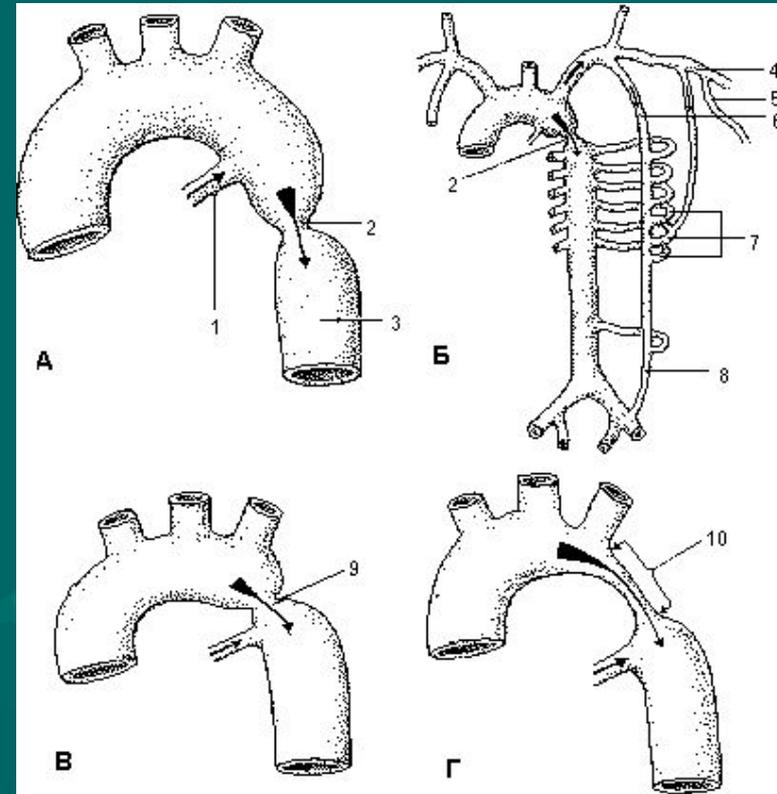
Субаортальный стеноз

- Субаортальный стеноз - редкая форма наследственной гипертрофической кардиомиопатии, в основном затрагивающей межжелудочковую перегородку (см. Приложение 2. Наследственные болезни: картированные фенотипы). Последняя вместе с передней створкой митрального клапана создаёт препятствие выбросу крови из левого желудочка (ЛЖ).
- **Патологическая**



Коарктация аорты

- По частоте развития занимает четвертое место среди всех врожденных пороков сердца – 8%. У мужчин коарктация аорты встречается в 2,5 раза чаще чем у женщин.
- Аорта это самый большой сосуд нашего организма. Она начинается из левого желудочка и несет богатую кислородом артериальную кровь от сердца ко всему организму. Коарктация (сужение) аорты встречается как изолированно так и в сочетании с другими пороками сердца. У большинства детей коарктация аорты сочетается с открытым артериальным протоком, у меньшего количества - с дефектом межжелудочковой перегородки, и у небольшого процента детей – с пороками митрального клапана и недоразвитием левого желудочка. Чаще всего аорта сужена в так называемом типичном месте в нисходящей части дуги аорты, реже в области диафрагмы или суживается брюшная часть аорты.



A woman in a white top is shown from the chest up, holding a red heart against her chest. The heart is cracked and appears broken. Her hands are positioned around the heart, one on top and one on the side. The background is a plain, light-colored wall.

the heart is the only broken instrument that works.

КОНЕЦ