




Дефект аотролегочной перегородки

Выполнила студентка 4 курса 3 группы педиатрического факультета:
ПАШЕНЦЕВА А.Э.




- ? **Дефект аортолегочной перегородки** представляет собой порок, при котором имеется сообщение между прилегающими частями восходящей аорты и стволом легочной артерии. Он относится к редким ВПС.
- ? **Синонимы:** аортопульмональный или аортальный септальный дефект, частичный артериальный ствол, аортолегочная фенестрация, свищ или окно и др.
- ? **Порок впервые описан J Elliotson (1830).**
- ? Частота порока по клиническим данным составляет 0,3 %.



? Дефект аортолегочной перегородки представляет собой округлое или овальное отверстие (типа «окна»), чаще больших размеров (1-3 см), расположенное внутриперикардially между левой стороной восходящей аорты и правой стенкой ствола легочной артерии кпереди от места отхождения правой ее ветви. Главным отличием является наличие двух фиброзных клапанных колец аорты и легочной артерии, тогда как при общем артериальном стволе всегда имеется лишь одно фиброзное кольцо, т. е. эти два ВПС имеют разные механизмы развития. Локализация и выраженность гипертрофии миокарда зависят от величины дефекта и состояния сосудов малого круга кровообращения; как правило, имеется гипертрофия миокарда обоих желудочков, при высокой легочной гипертензии — больше правого.

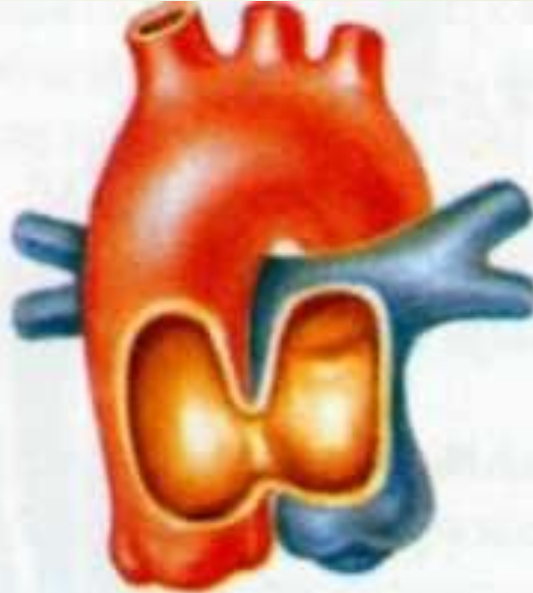
Классификация:

- ? **I тип** — сообщение между восходящей аортой и легочным стволом располагается в средней части аортолегочной перегородки на достаточном расстоянии от синусов Вальсальвы;
- ? **II тип** — сообщение между заднемедиальной стенкой восходящей аорты и легочным стволом имеет вид «окна», располагается в проксимальной части аортолегочной перегородки сразу над уровнем синусов Вальсальвы.
- ? **III тип** — сообщение между заднемедиальной стенкой восходящей аорты и легочным стволом имеет вид «окна».

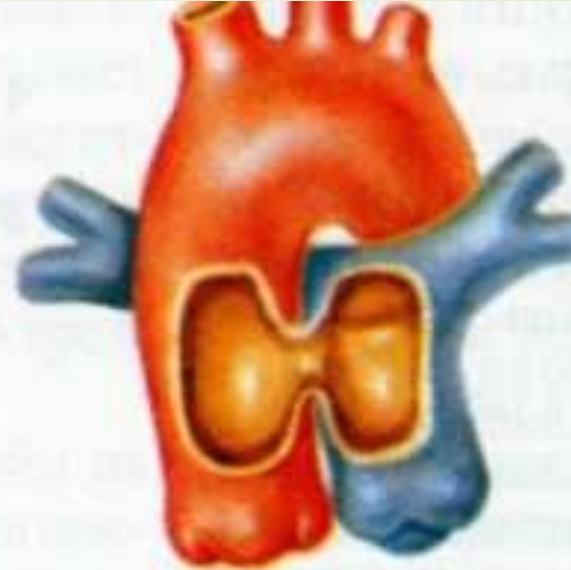
- 
- ? **IV тип** — сообщение имеет вид «окна» и располагается в дистальной части аортолегочной перегородки между заднемедиальной стенкой восходящей аорты и местом отхождения правой легочной артерии от легочного ствола.
 - ? **V тип** — полностью отсутствует аортолегочная перегородка, имеется лишь трункальная перегородка, разделяющая два анатомически самостоятельных фиброзных кольца аорты и легочной артерии с клапанным аппаратом, правая и левая легочные артерии берут начало от задней поверхности общего магистрального сосуда, отходящего от основания сердца.



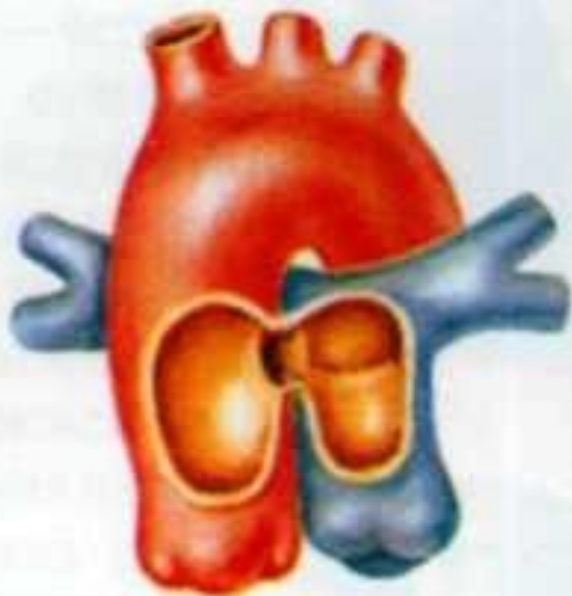
I



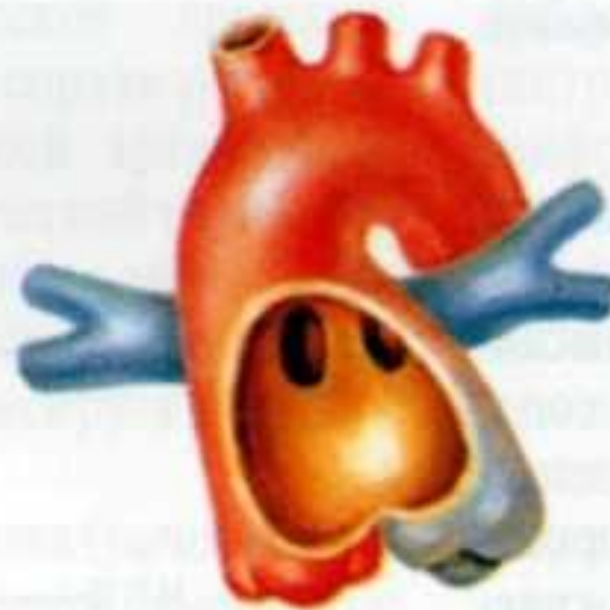
II



III



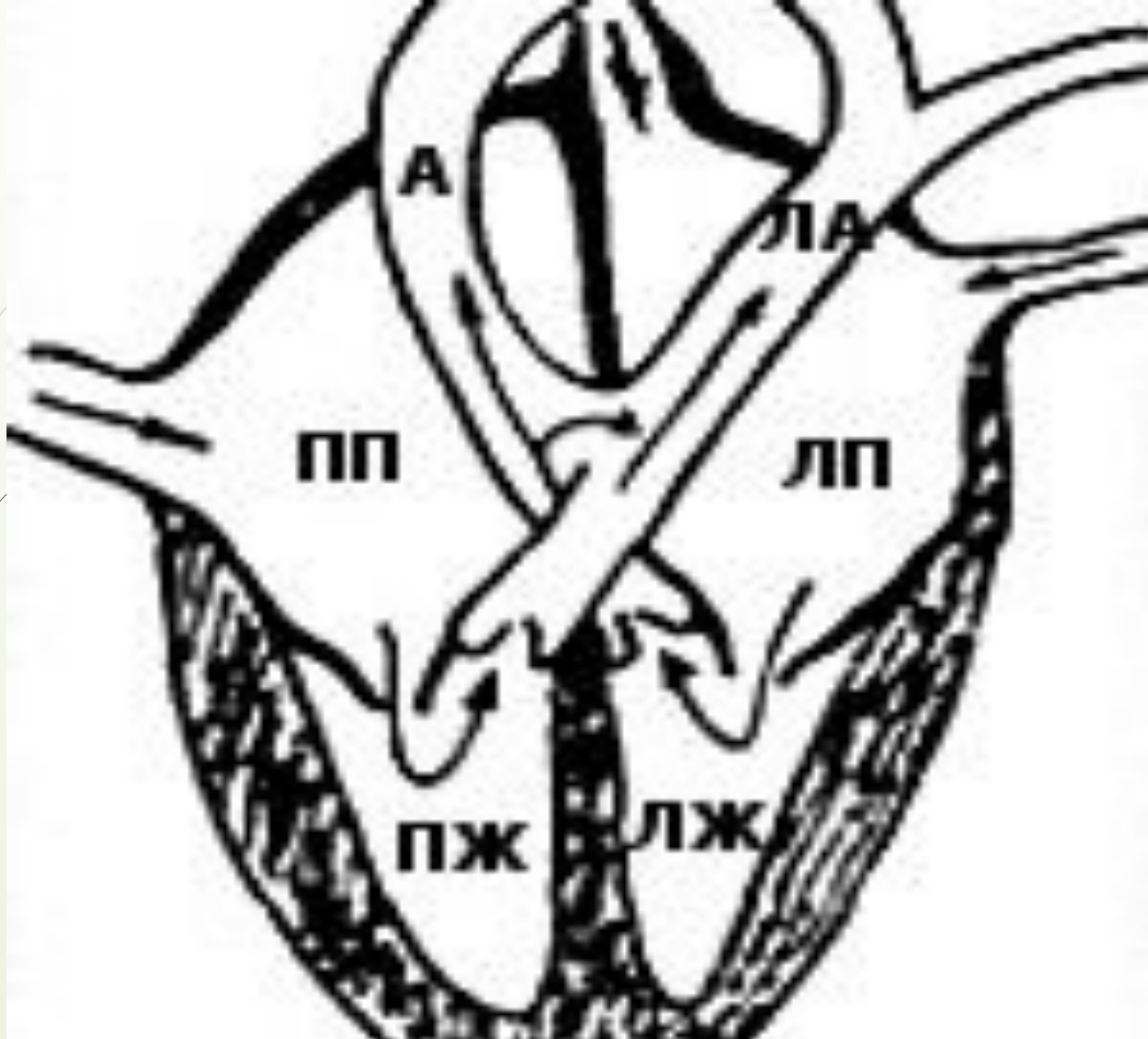
IV



V

Гемодинамика


Выраженность гемодинамических нарушений при дефекте аортолегочной перегородки определяется его размером, местом расположения, соотношением общелегочного и общепериферического сопротивления, величиной и направлением сброса крови. Во время систолы кровь из восходящей аорты поступает под высоким давлением непосредственно в легочную артерию, так как больших размеров дефект не оказывает сопротивления току крови. При этом левоправый сброс, как и при ОАП, происходит и в систолу, и в диастолу. Все это способствует очень раннему развитию высокой легочной гипертензии, которая отсутствует лишь у больных с небольшими размерами аортолегочного дефекта. Правый желудочек в отличие от левого не подвергается перегрузке увеличенным объемом крови, поскольку сброс крови осуществляется на уровне магистральных сосудов, т. е. дистальнее правого желудочка. Однако последний нагнетает кровь в сосуд с высоким давлением, в силу чего имеется его систолическая перегрузка. Дилатация левого желудочка отражает его работу в условиях диастолической перегрузки.



Клиника



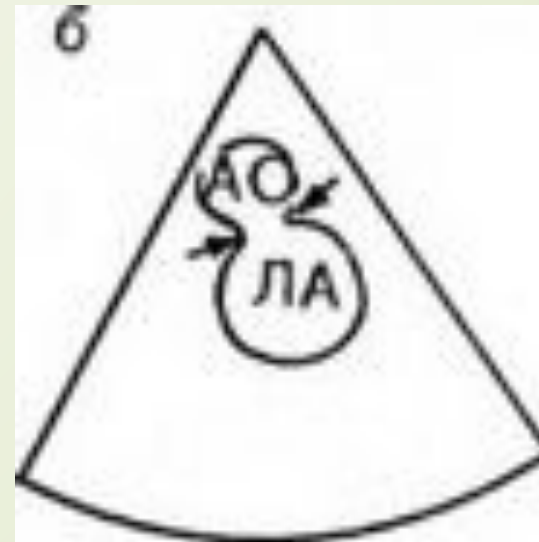
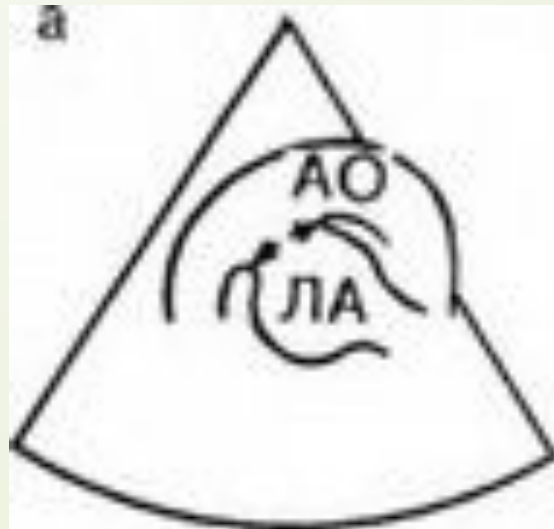
? У детей раннего возраста первым симптомом порока является одышка по типу тахипноэ, затем присоединяется отставание в физическом развитии, развитие повторных пневмоний, которые не характерны для больных со склеротической формой легочной гипертензии. Цианоз может возникать у детей первых недель жизни, затем по мере снижения давления в легочной артерии он исчезает, и появление его вновь свидетельствует уже о высокой степени легочной гипертензии склеротического характера, что чаще встречается в старшем возрасте и у взрослых.



? У 70 % больных определяется парастернальный сердечный горб. Верхушечный толчок разлитой, смещен вниз до шестого межреберья (увеличение левого желудочка). Над областью сердца в третьем межреберье слева определяется систолическое дрожание, которое отсутствует при высокой легочной гипертензии и небольших размерах дефекта. Границы сердечной тупости расширены в обе стороны. При аускультации шум может быть грубым систолическим (пансистолическим) с небольшим диастолическим компонентом. Классический «машинный» систолодиастолический шум при дефекте аортолегочной перегородки встречается в 9—15 % случаев при небольших размерах дефекта, максимальное звучание шума приходится на второе—третье межреберье слева у грудины, т. е. несколько ниже, чем при открытом артериальном протоке. При большом левом сбросе на верхушке определяется III тон и мезодиастолический шум (относительный стеноз митрального клапана). В случаях высокой легочной гипертензии при небольшой разнице давления .

Диагностика

- ? ЭКГ
- ? ФКГ
- ? Рентгенологическое исследование
- ? Эхокардиография
- ? Катетеризация полостей сердца





Дифференциальная диагностика

- ? следует проводить:
- ? с ДМЖП,
- ? ОАП
- ? общим артериальным стволом
- ? двойным отхождением магистральных сосудов от правого желудочка
- ? аномалией Тауссиг—Бинга



**СПАСИБО
ЗА ВНИМАНИЕ!**