

**Патология перинатального  
периода – врожденные пороки  
сердца**

**Составлено проф. Исмаиловой  
Ю.С., д.м.н.**

# План лекции

- Определение, понятие о приобретенных и врожденных пороках сердца.
- Механизмы формирования пороков.
- Морфологическая характеристика пороков при недостаточности и сужении клапанного аппарата сердца.
- Морфологическая характеристика пороков при нарушении деления полостей сердца, и артериального ствола.
- Морфологическая характеристика комбинированных врожденных пороков сердца.

**Пороки сердца** – стойкие отклонения в строении сердца с нарушением его функции.

Классификация: **приобретенные (ППС)** и **врожденные пороки сердца (ВПС)**.

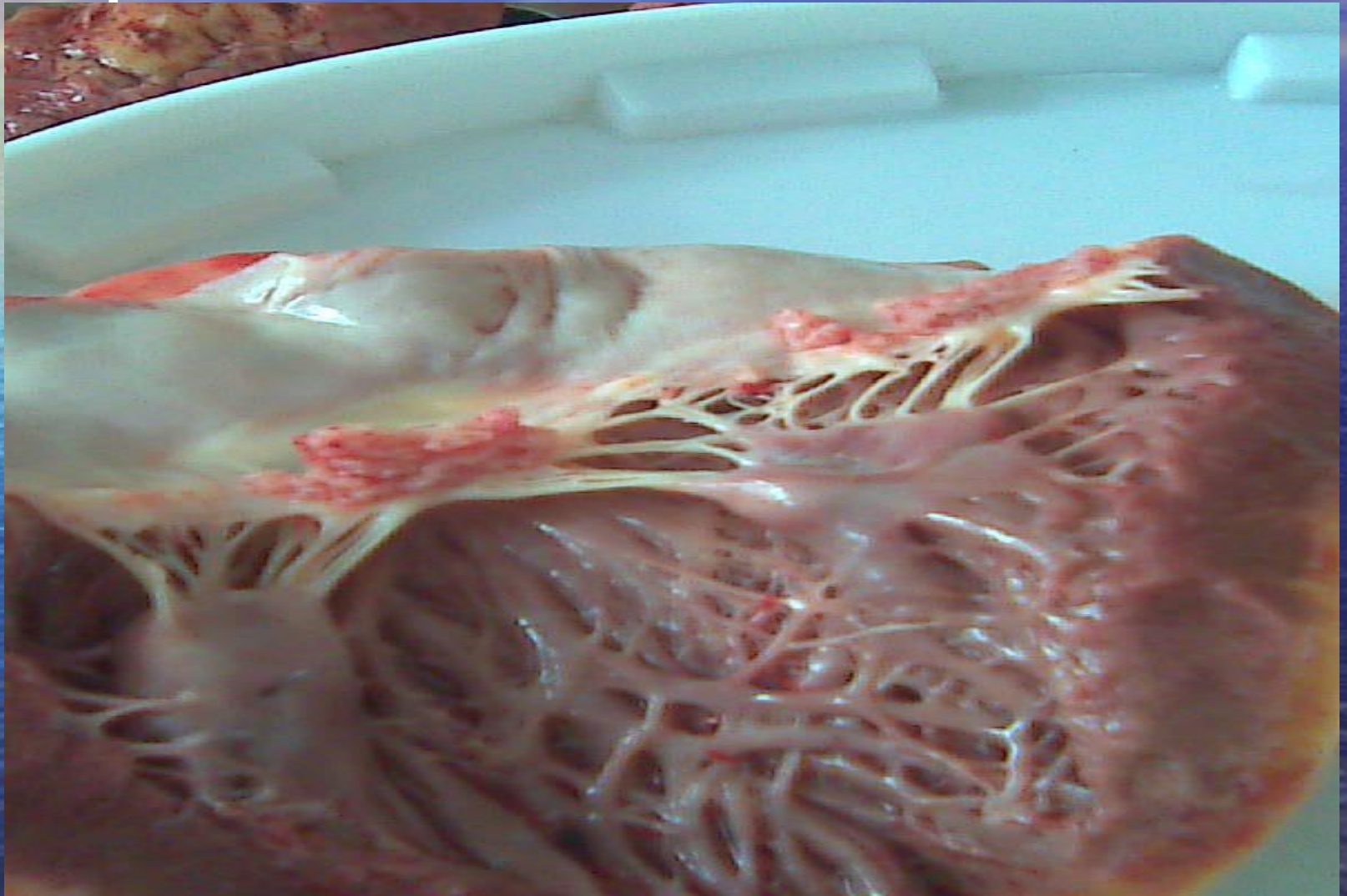
Механизмы формирования пороков:

- **ППС** – ревматизм, атеросклероз, сифилис, бактериальный эндокардит, бруцеллез, травма.
- **ВПС** – генные мутации, хромосомные aberrации.

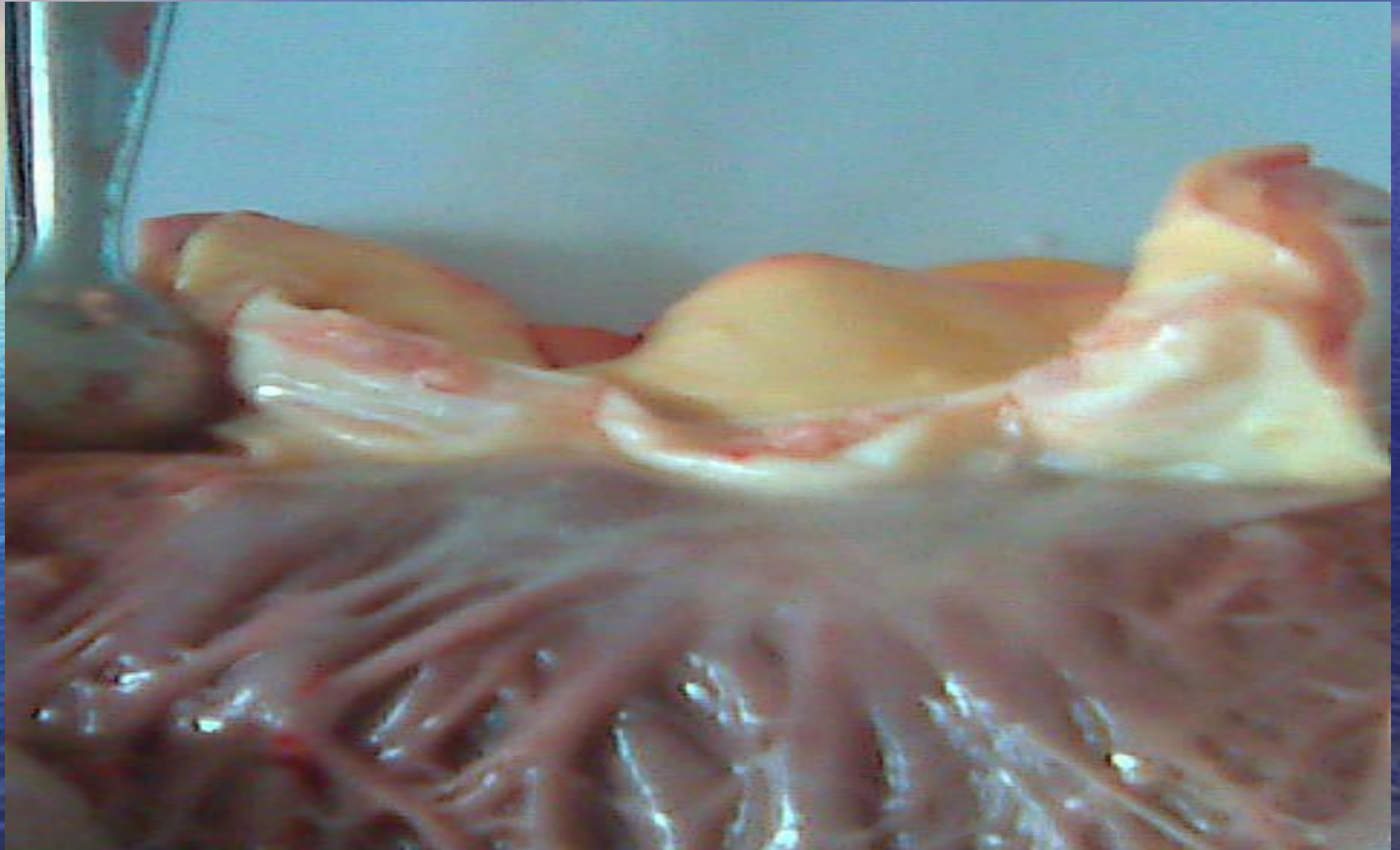
# Приобретенное пороки сердца

1. Ревматизм – кардиоваскулярная форма. Поражение эндокарда:
  - по локализации – клапанные, хордальные, пристеночные
  - По морфологии: острый бородавчатый эндокардит и возвратно-бородавчатый эндокардит

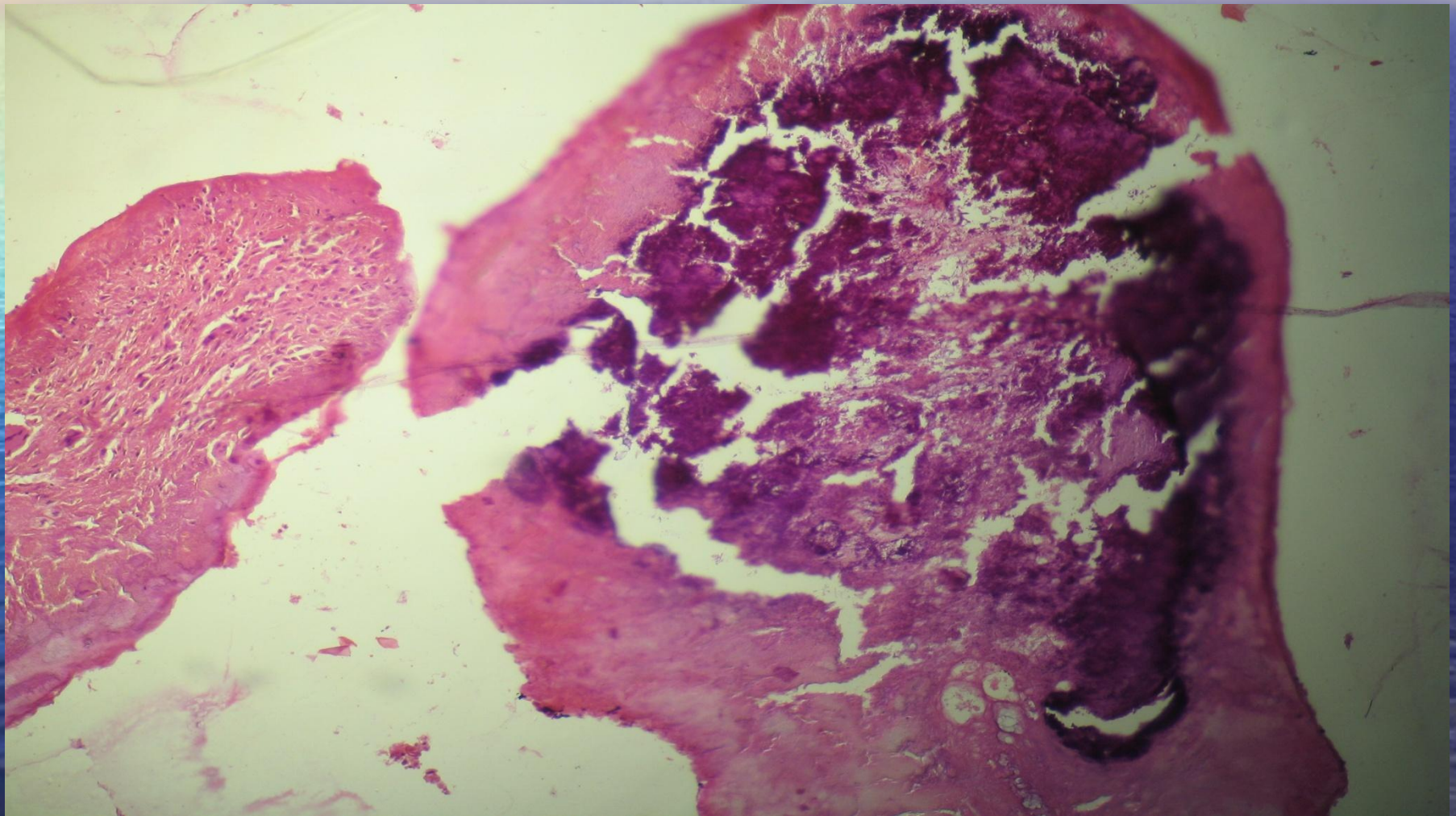
# Бактериальный эндокардит митрального клапана



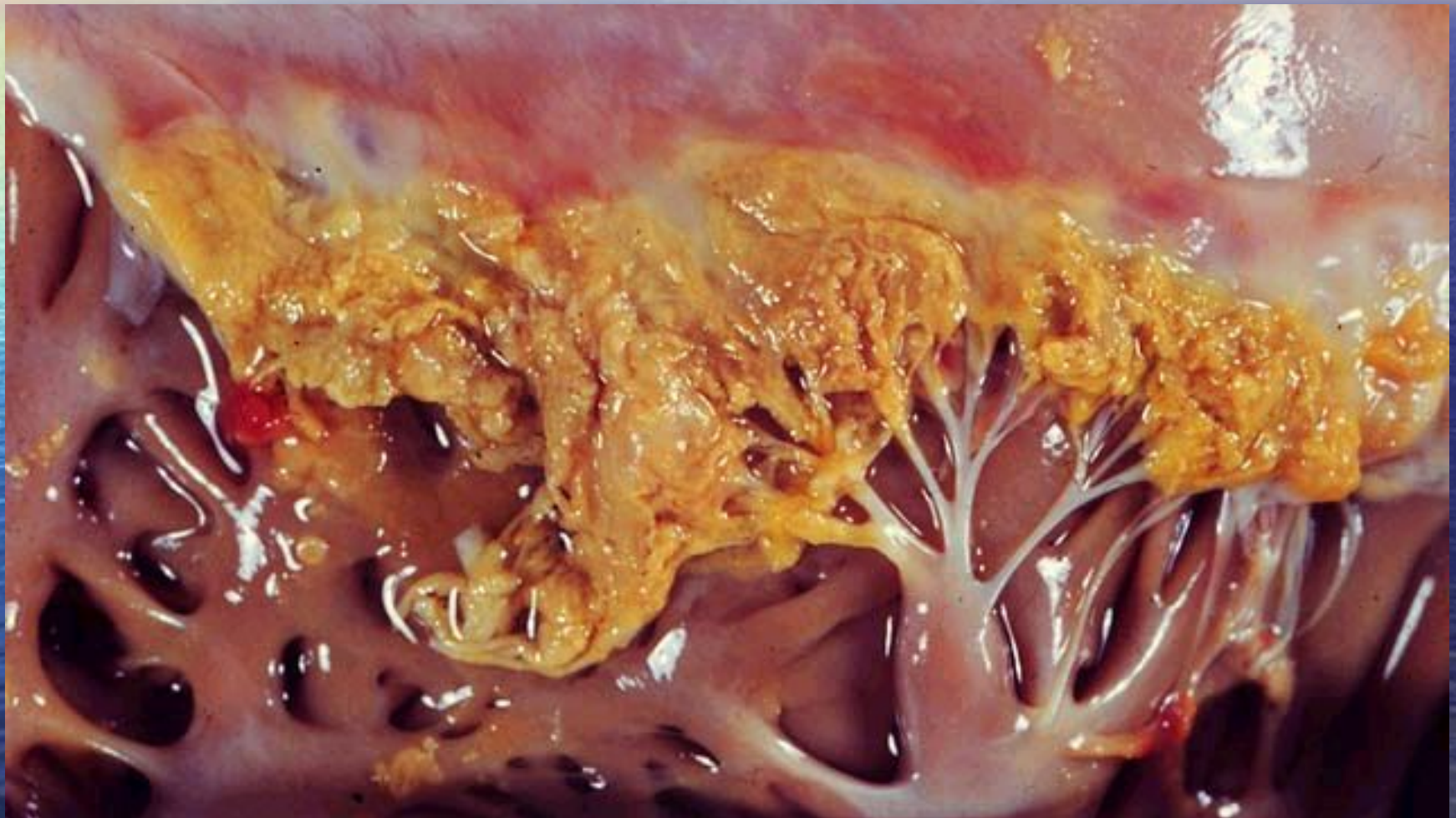
# Бактериальный эндокардит аортальных клапанов



# Бактериальный эндокардит (микроскопический)



# Эндокардит трёхстворчатого клапана





**Исход** склероз и гиалиноз эндокарда, деформация створок клапана с развитием порока сердца.

**Недостаточность клапана** – негермитичное смыкание створок с регургитацией крови, то есть заброс крови в направлении противоположном физиологическому.

**Стеноз отверстия** – это неполное раскрытие створок клапана реже утолщение фиброзного кольца атриовентрикулярного отверстия или устья магистральной артерии.

Чаще поражается митральный и аортальный клапаны.

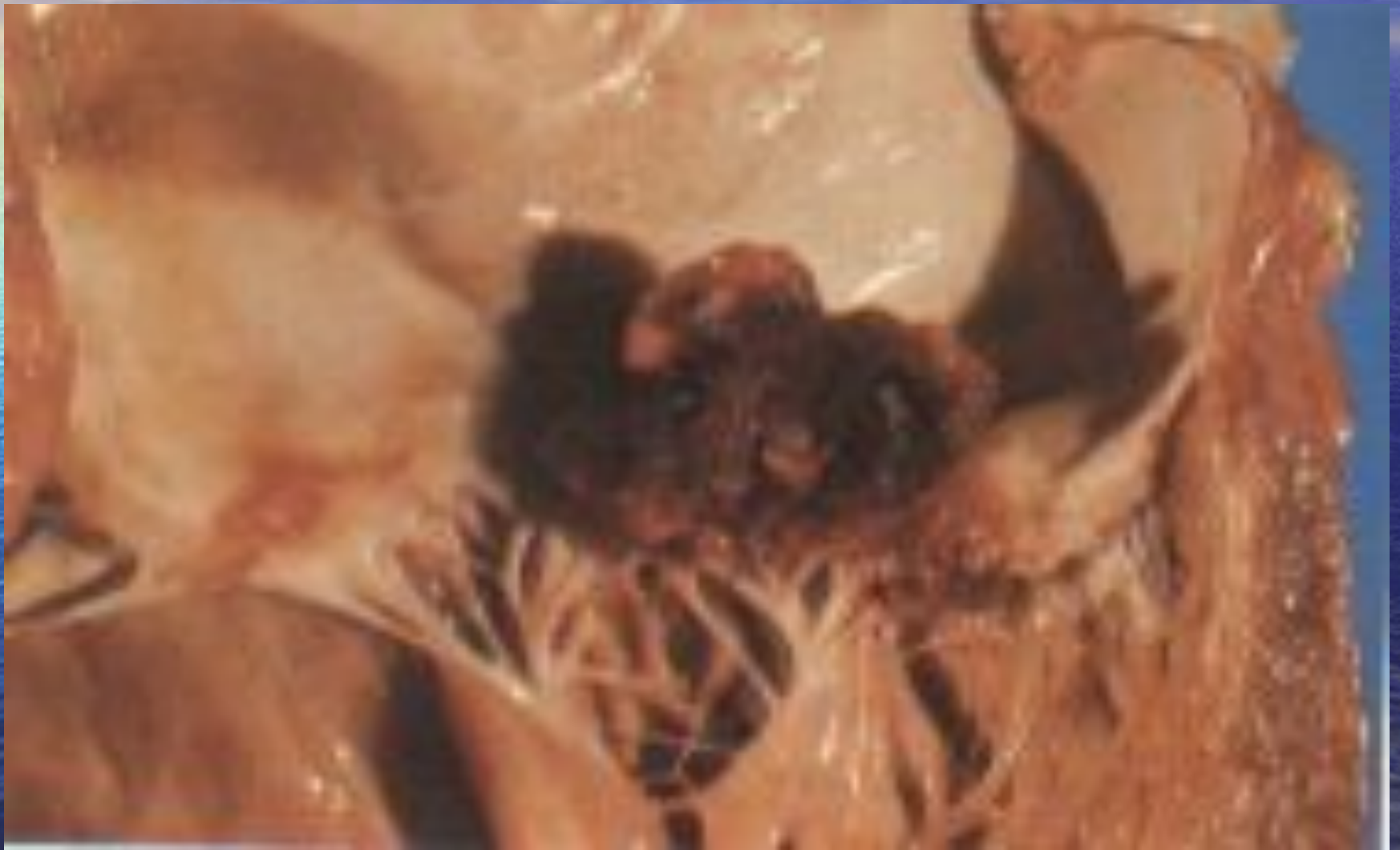
Пороки бывает изолированные и смешанные (1 клапан или несколько).

Комбинированный порок, когда в клапане развивается стеноз и недостаточность клапана.

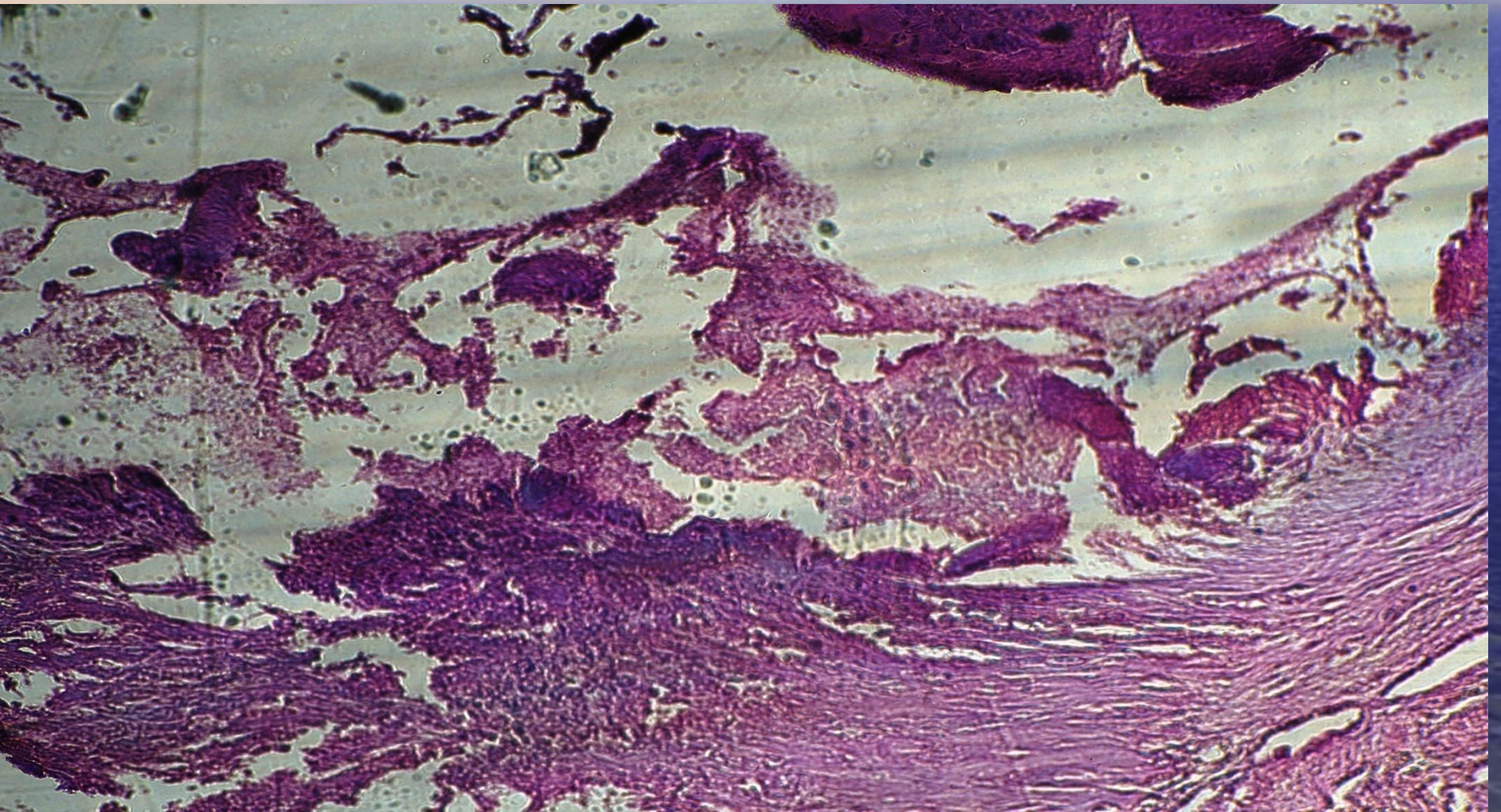
# Митральные пороки

1. Стеноз митрального клапана – рубцевание после воспаления (ревматизм)
2. Недостаточность митрального клапана – нарушение функции створок, спайки между створками, рубцевание после воспаления (инфекционный эндокардит, ревматизм)
  - Нарушения сосочковых мышц разрывы фиброз, разрывы хордальных нитей их укорочение (ревматизм)

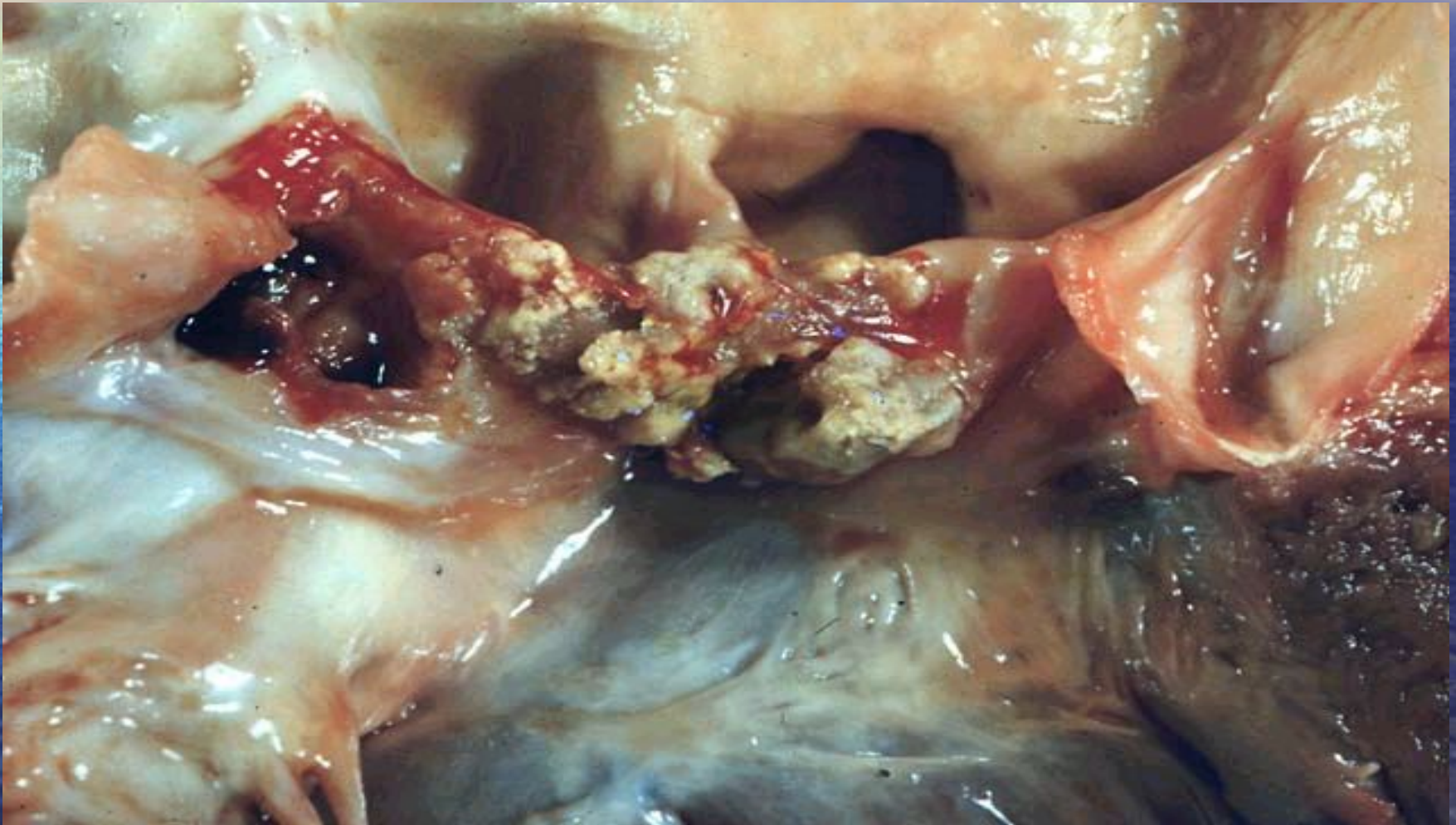
# Возвратно-бородавчатый эндокардит



# Возвратно-бородавчатый эндокардит



# Ревматический эндокардит аортального клапана



# Аортальные пороки

- Стеноз устья аорты
  - Рубцевания после воспаления (ревматизм)
  - Стеноз устья аорты с обызвествлением (атеросклероз)

## Недостаточность аортального клапана

- Рубцевания после воспаления (ревматизм, инфекционный эндокардит, бруцеллез)

# Заболевания аорты

- Дистрофическая дилатация
- Сифилитический аортит
- Деформация при анкилозирующем спондилите
- Ревматоидный артрит
- Синдром Морфана

Пороки трехстворчатого клапана и легочной артерии возникают редко (ревматизм, сифилис, атеросклероз, сепсис)



## **Компенсированный порок сердца**

- Без нарушения кровообращения
- Течение длительное, латентное
- Гипертрофия отделов сердца, с которым связан порок

## **Декомпенсированный порок сердца**

- Сердечно-сосудистое недостаточность
- Расширение полостей сердца, в ушках тромбы
- Дистрофия мышечных волокон
- Венозный застой внутренних органов, цианоз отеки.

# Врожденные пороки сердца (ВПС)

Структурное оформление сердца и крупных сосудов – на 7-8 недели развитие эмбрионов.

Классификация ВПС по Мордера

## 1. Увеличение легочного кровотока

- Эктопия сердца
- Аномалия внутри грудного расположения сердца
- Стеноз устья аорты
- Коарктация аорты
- Фиброэластоз эндокарда

## 2. Сброс крови слева направо и увеличение кровенаполнения малого круга кровообращения

- ДМПП, ДМЖП
- Дефект аортальнолегочной перегородки
- Открытый артериальный проток
- Открытый общий предсердножелудочковый канал
- Аномальный дренаж легочных вен

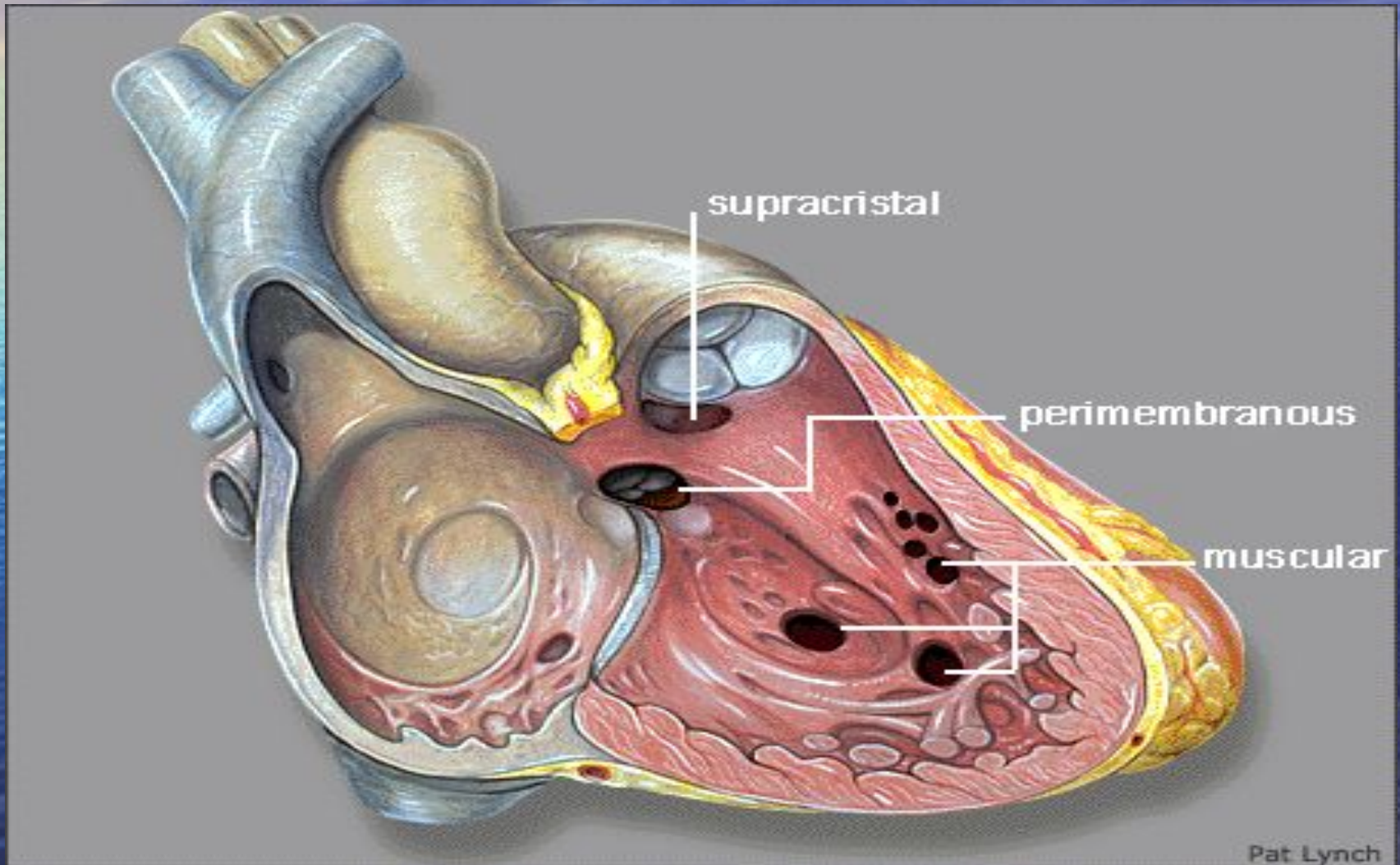
### 3. Сброс крови справа налево и уменьшение кровенаполнения малого круга

- Стеноз легочной артерий
- Триада, тетрада, пентада Фалло
- Полное транспозиция аорты или легочной артерии
- Общий артериальный ствол
- Атрезия правого предсердножелудочкового клапана

# Виды распространенных ВПС

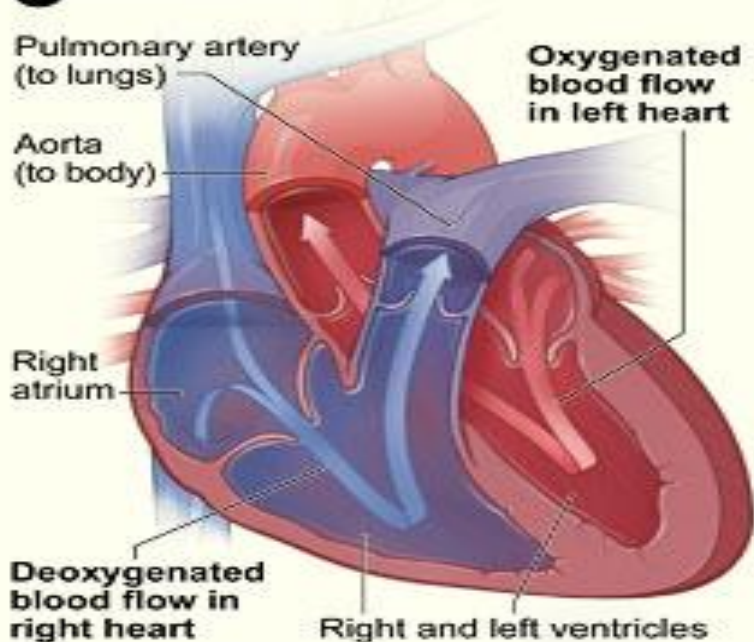
- **Коарктация аорты** – сужение перешейка реже грудной и брюшной аорты. Признаки декомпенсации к 10 годам жизни ребенка
- **Стеноз устья аорты, стеноз легочной артерий** – на уровня клапанов чаще являются компонентами сложных пороков
- **Открытый артериальный проток** (боталлов проток – 20% ВПС)
- **Триада Фалло** – клапанный стеноз легочной артерии в сочетании ДМПП и гипертрофией правого желудочка

# Дефект межжелудочковой перегородки

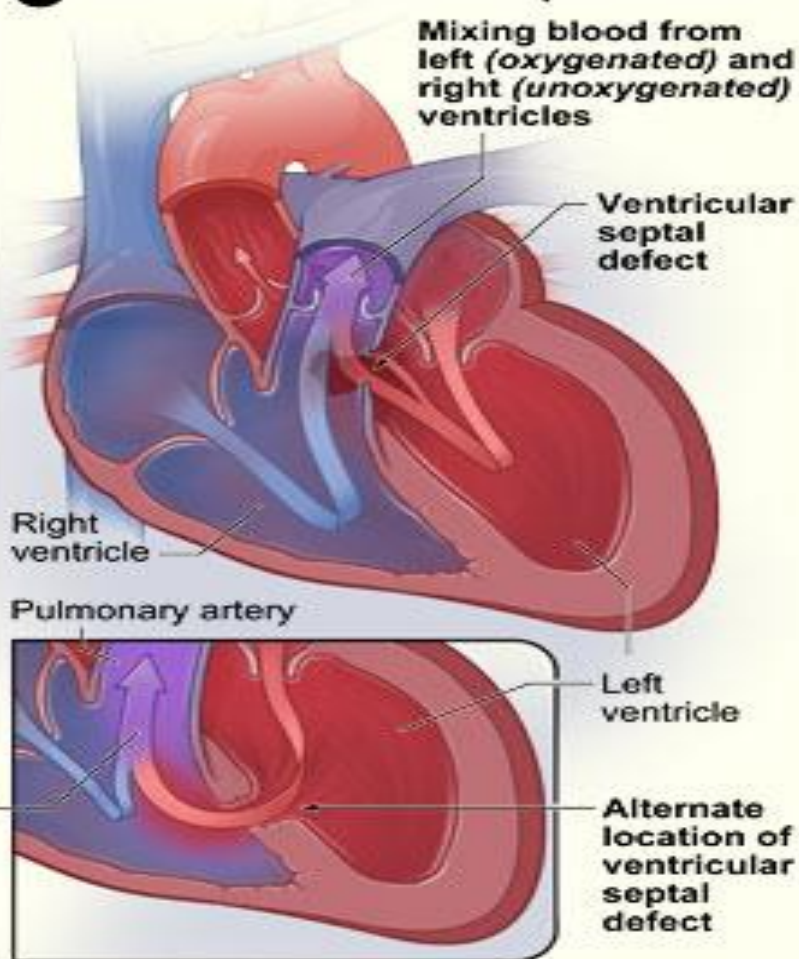


# Нормальное сердце и ДМЖП

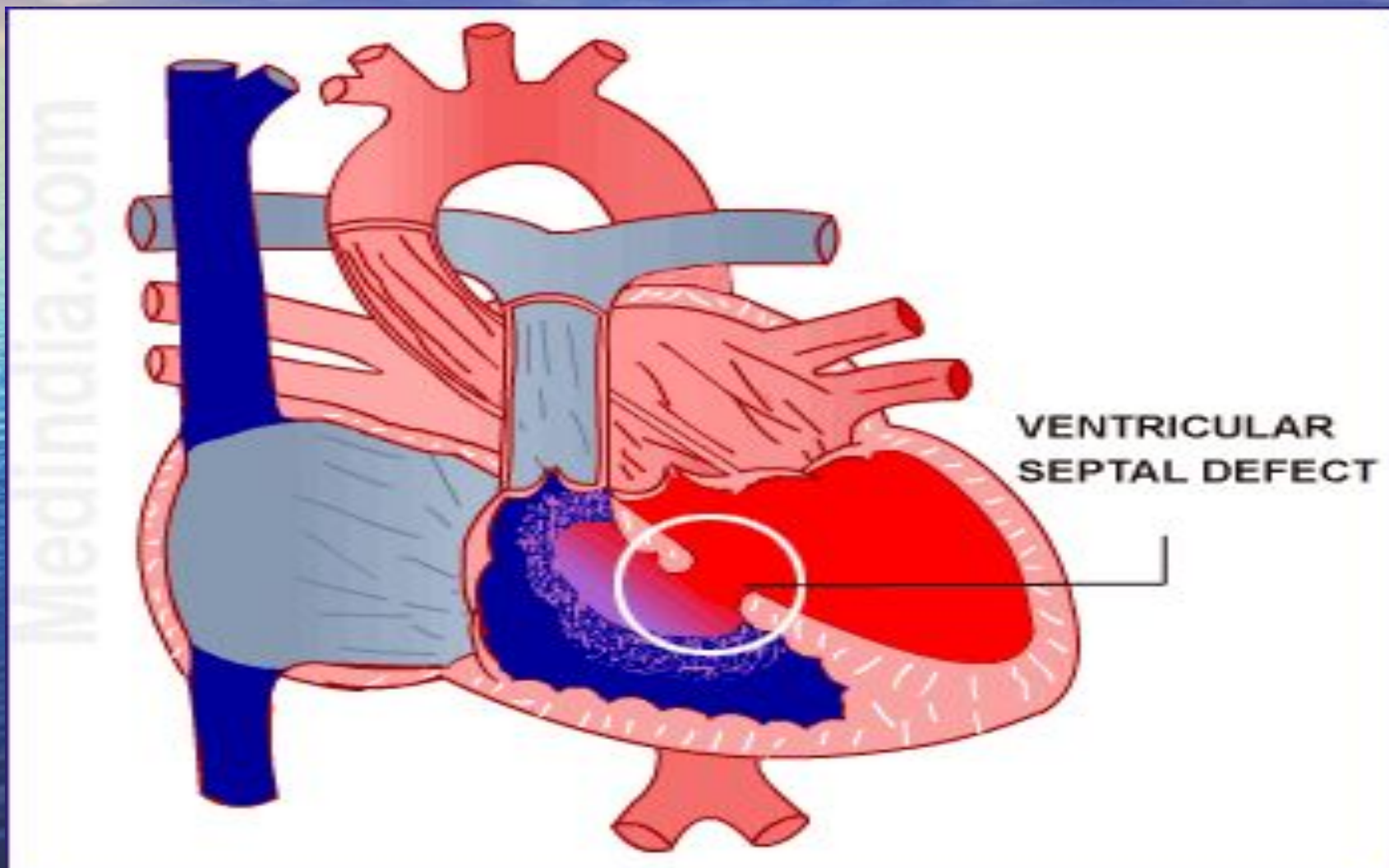
**A** Normal heart



**B** Hearts with ventricular septal defects



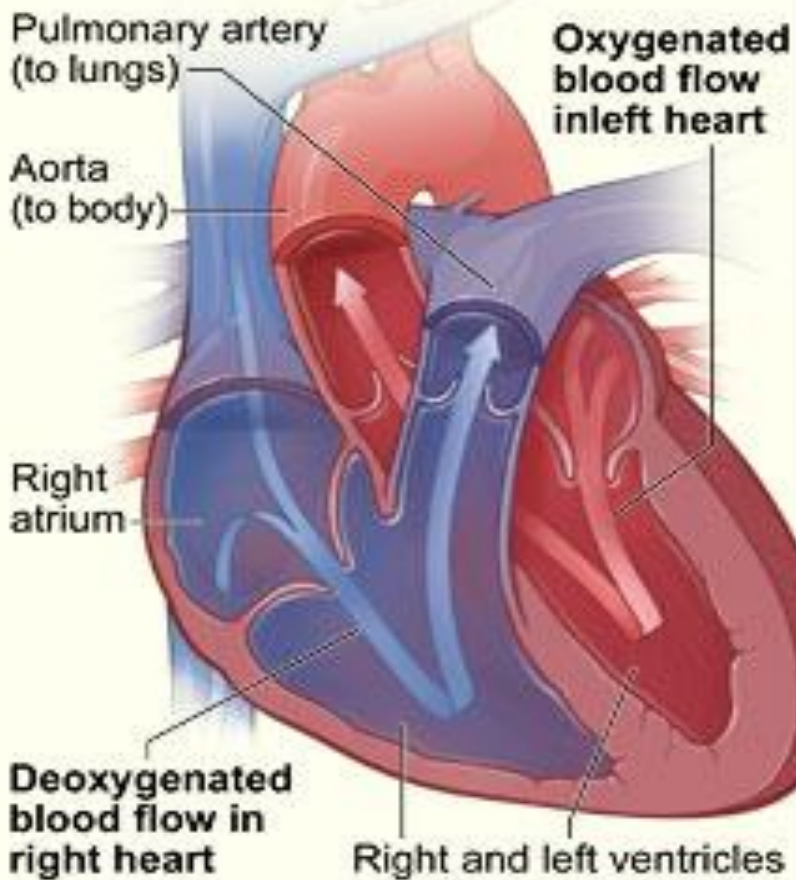
# ДМЖП



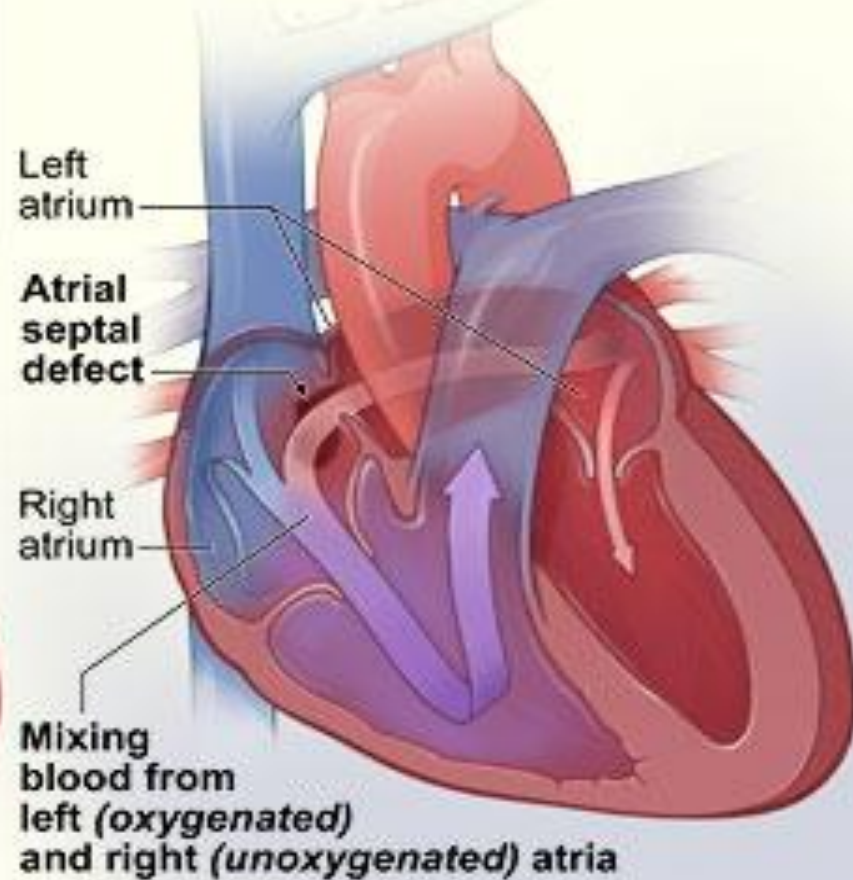


# ДМПП

## A Normal heart

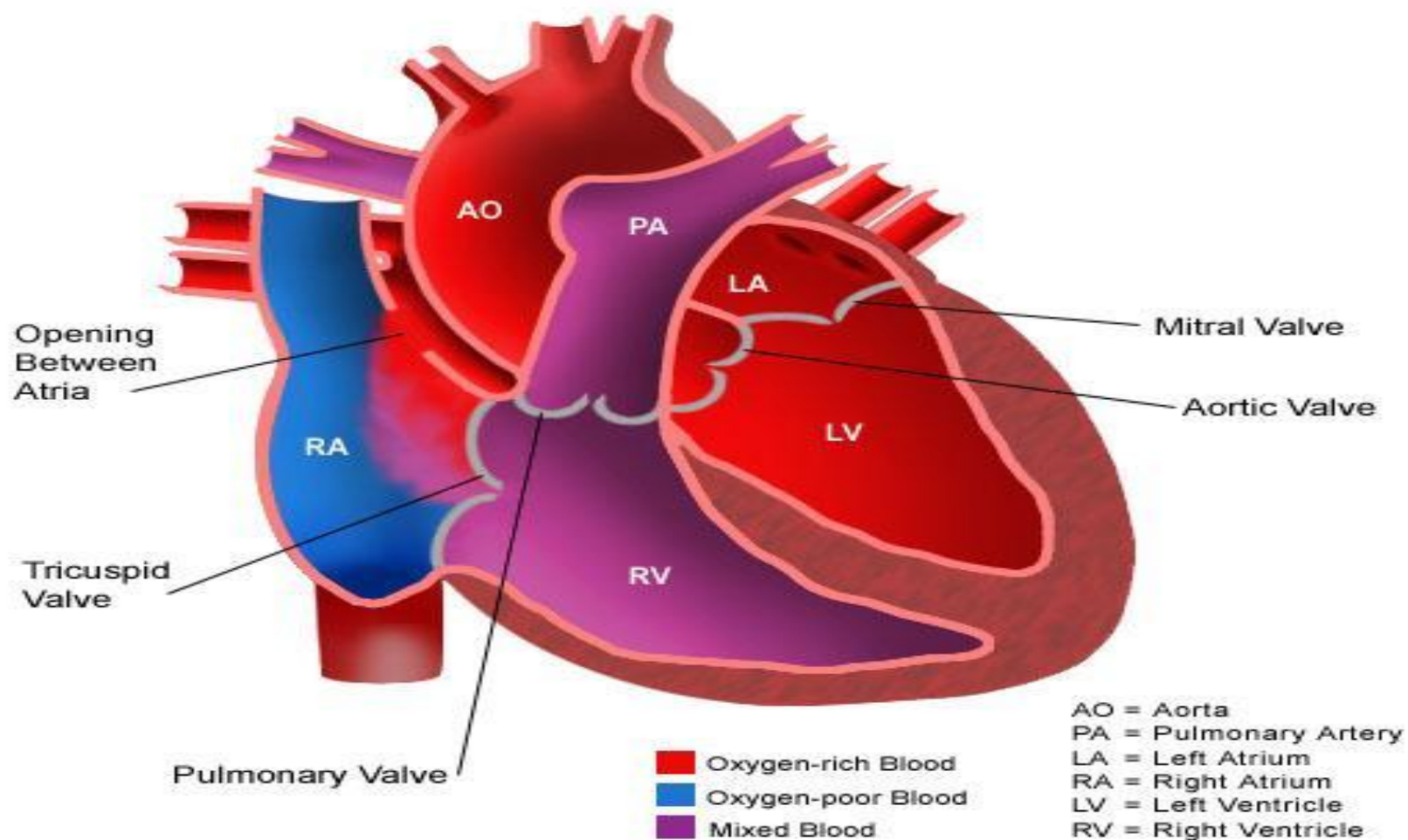


## B Heart with atrial septal defect



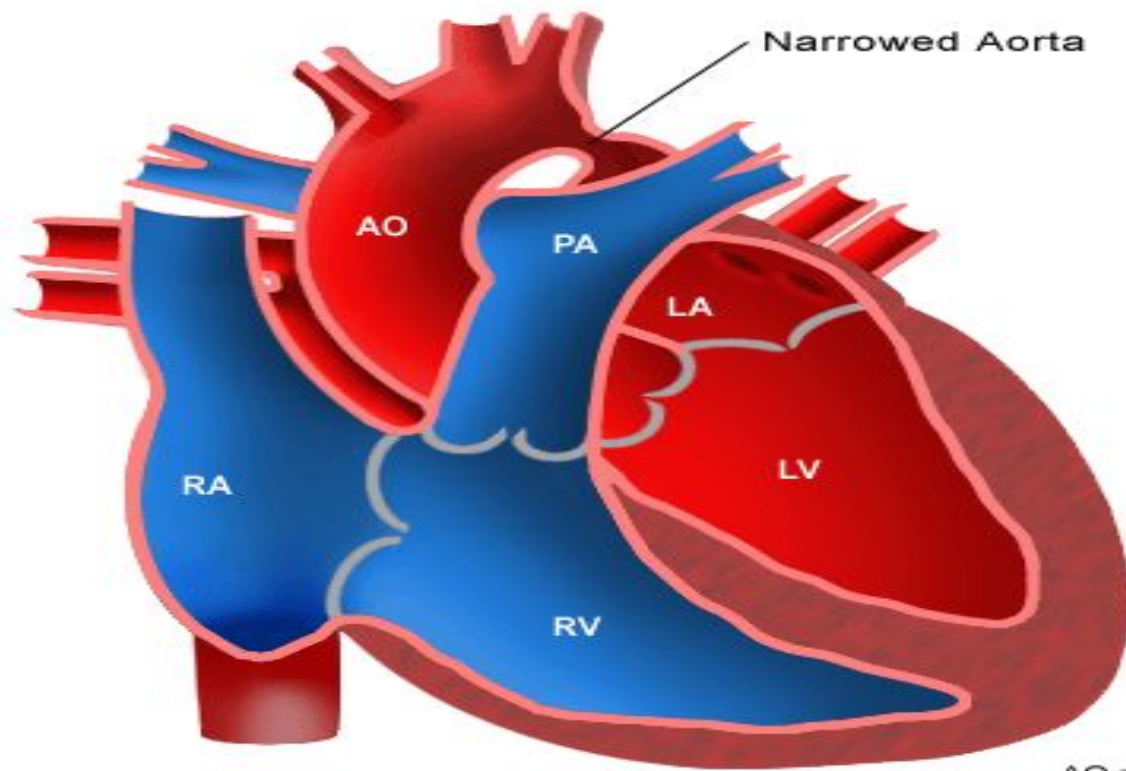
# ДМПП

## Atrial Septal Defect (ASD)



# Коарктация аорты

## Coarctation of the Aorta



■ Oxygen-rich Blood  
■ Oxygen-poor Blood

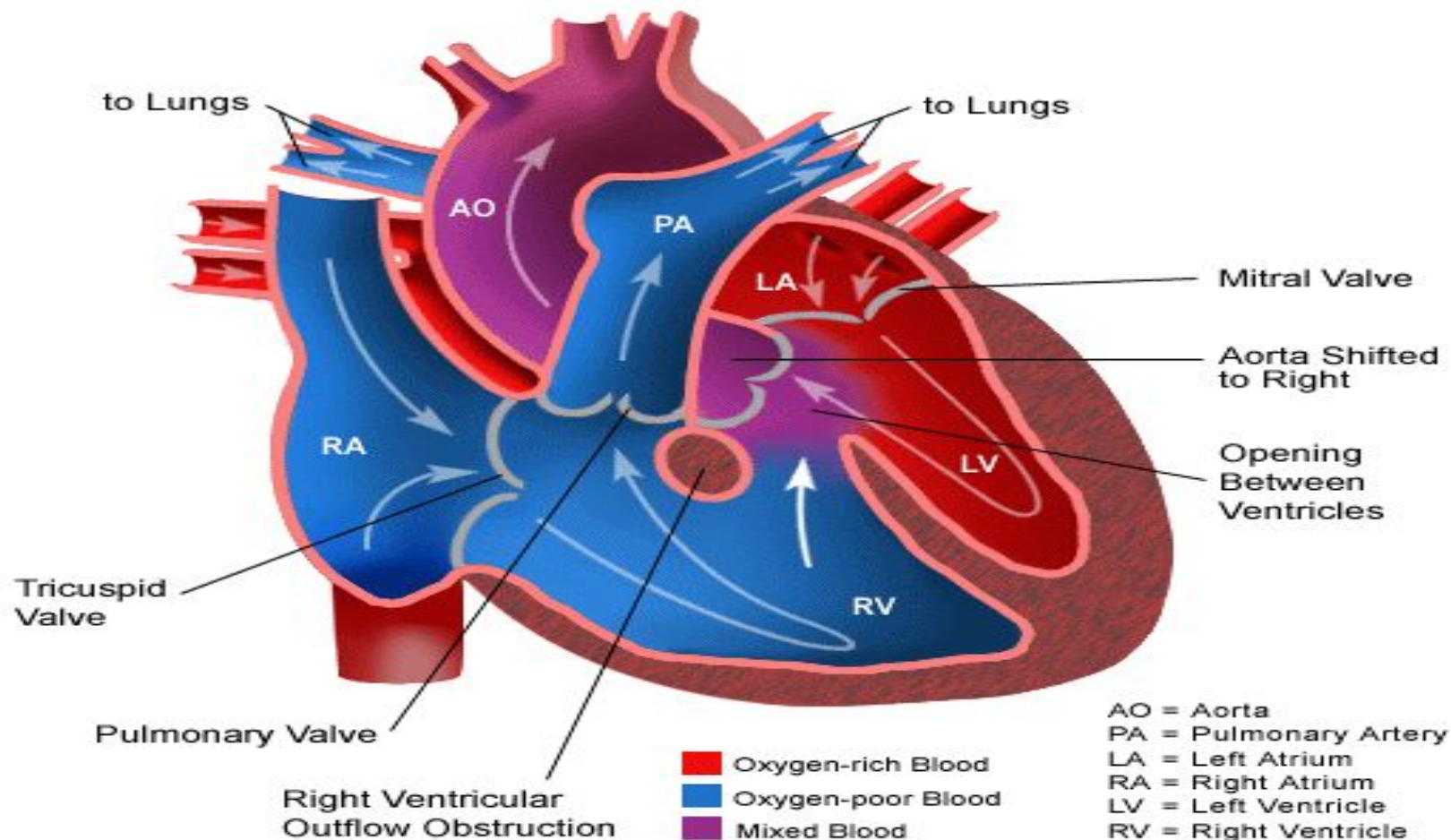
AO = Aorta  
PA = Pulmonary Artery  
LA = Left Atrium  
RA = Right Atrium  
LV = Left Ventricle  
RV = Right Ventricle

# Незаращение ботталова протока



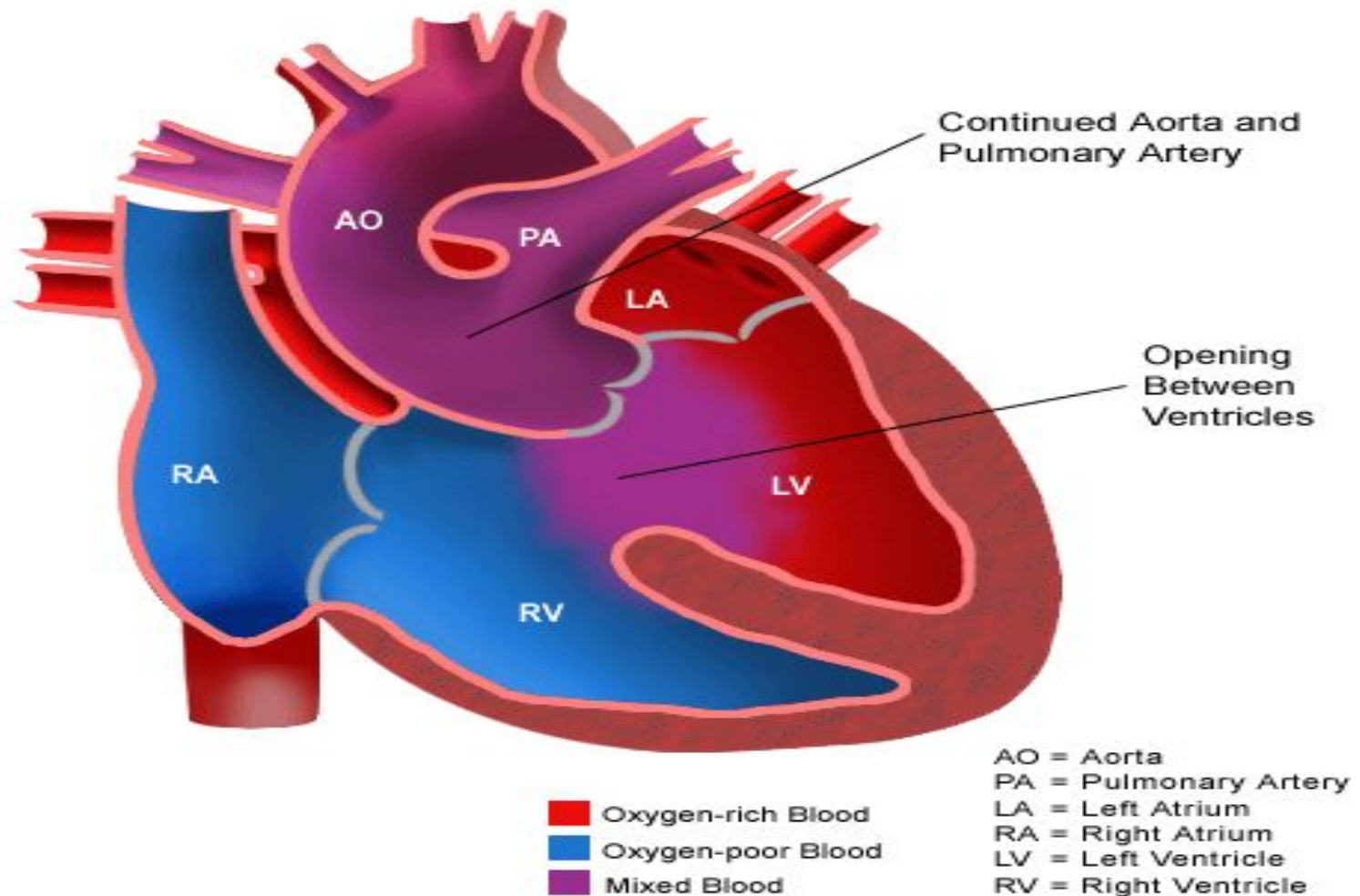
- **Тетрада Фалло** – стеноз легочной артерии ДМЖП, правосмещенное устья аорты, «сидящее» над дефектом, гипертрофия правого желудочка
- **Пентада Фалло** – сочетание триады Фалло с межпредсердным дефектом
- **Болезнь Эйзенменгера** – дефект мембранозной МЖП «сидящий» над дефектом аорты и гипертрофия правого желудочка. Легочная артерия расположено и развита нормально

# Тетрада Фалло

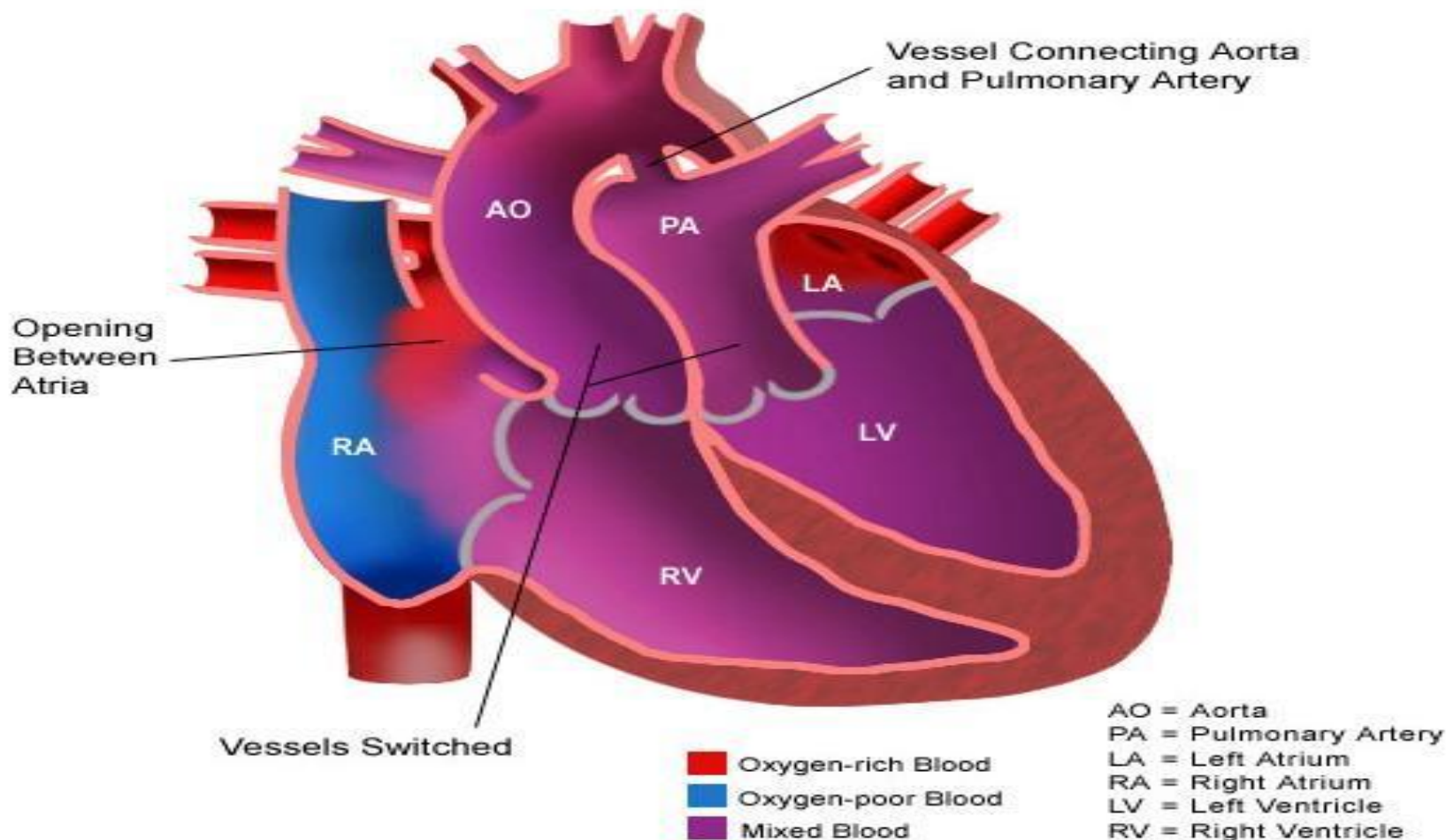


# Общий артериальный ствол

## Truncus Arteriosus



# Транспозиция магистральных сосудов





**Первичная легочная гипертензия (болезнь Айэрсы)** – это гипертрофия мышечного слоя и эндотелия мелких вен и венул, гипертрофия мышечного слоя мелких артерий.

**Порок Эбштейна** – это беспорядочное расположение створок трехстворчатого клапана, дефект межжелудочковой перегородки. Легочная артерия не изменена.

**Порок Лютамбаше** – ВДМПП, стеноз левого предсердножелудочкового отверстия, левый желудочек и аорта гипоплазированы, гипертрофия правого желудочка, легочная артерия расширена.

**Аномалии клапанов** – дырчатые клапаны, клапаны с карманами, увеличение и уменьшение числа створок клапанов.

Пролапс митрального клапана, аплазия створок полулунных клапанов – синдром Эдвардса.

## **ВПР делятся от степени гипоксии**

- 1.** Синего типа – уменьшение кровотока в малом круге кровообращения, гипоксия, направление тока крови по аномальному пути справа налево.
- 2.** Белый тип – гипоксия отсутствует, направление тока крови слева направо.