

**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)**.

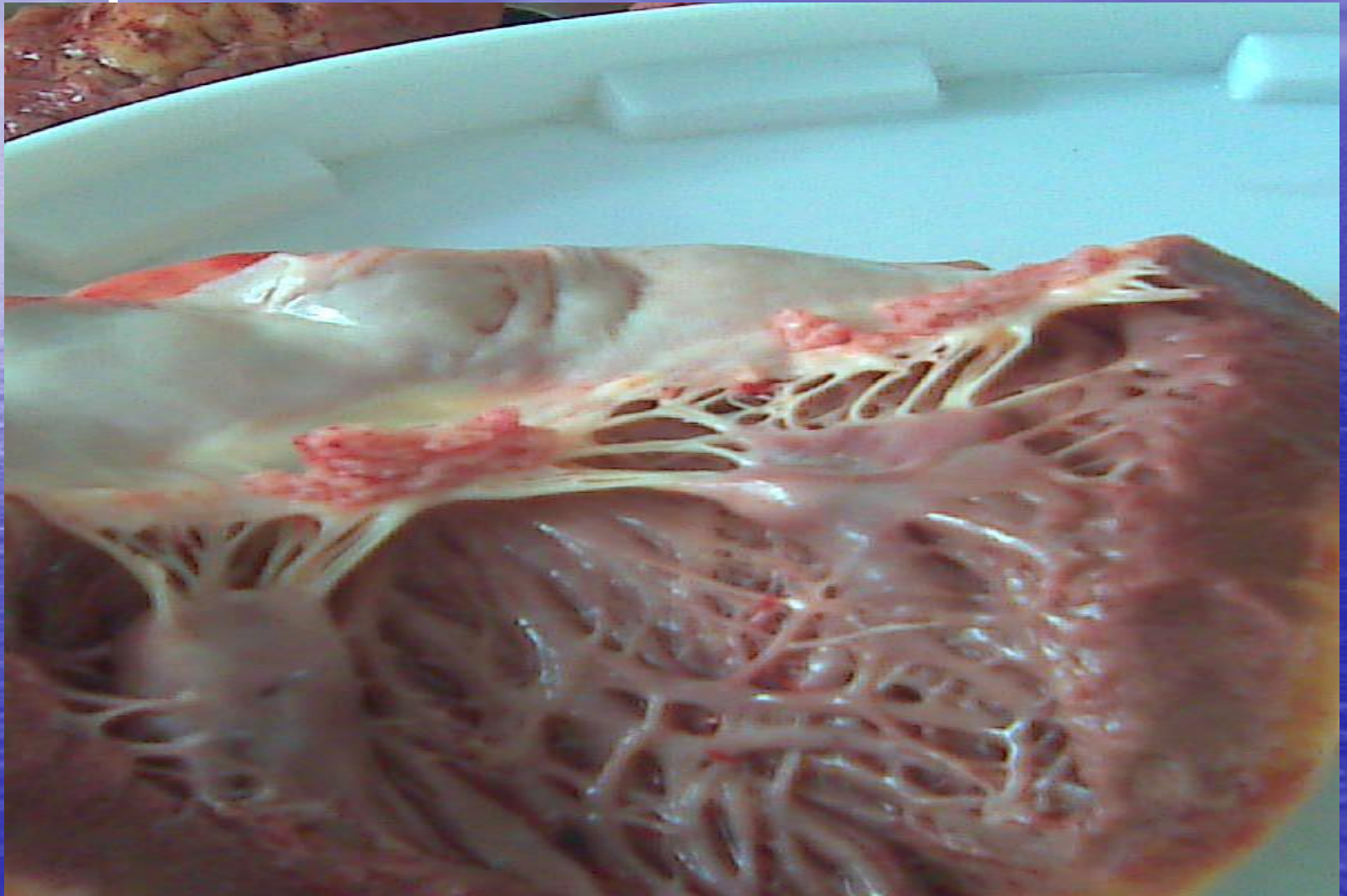
Механизмы формирования пороков:

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

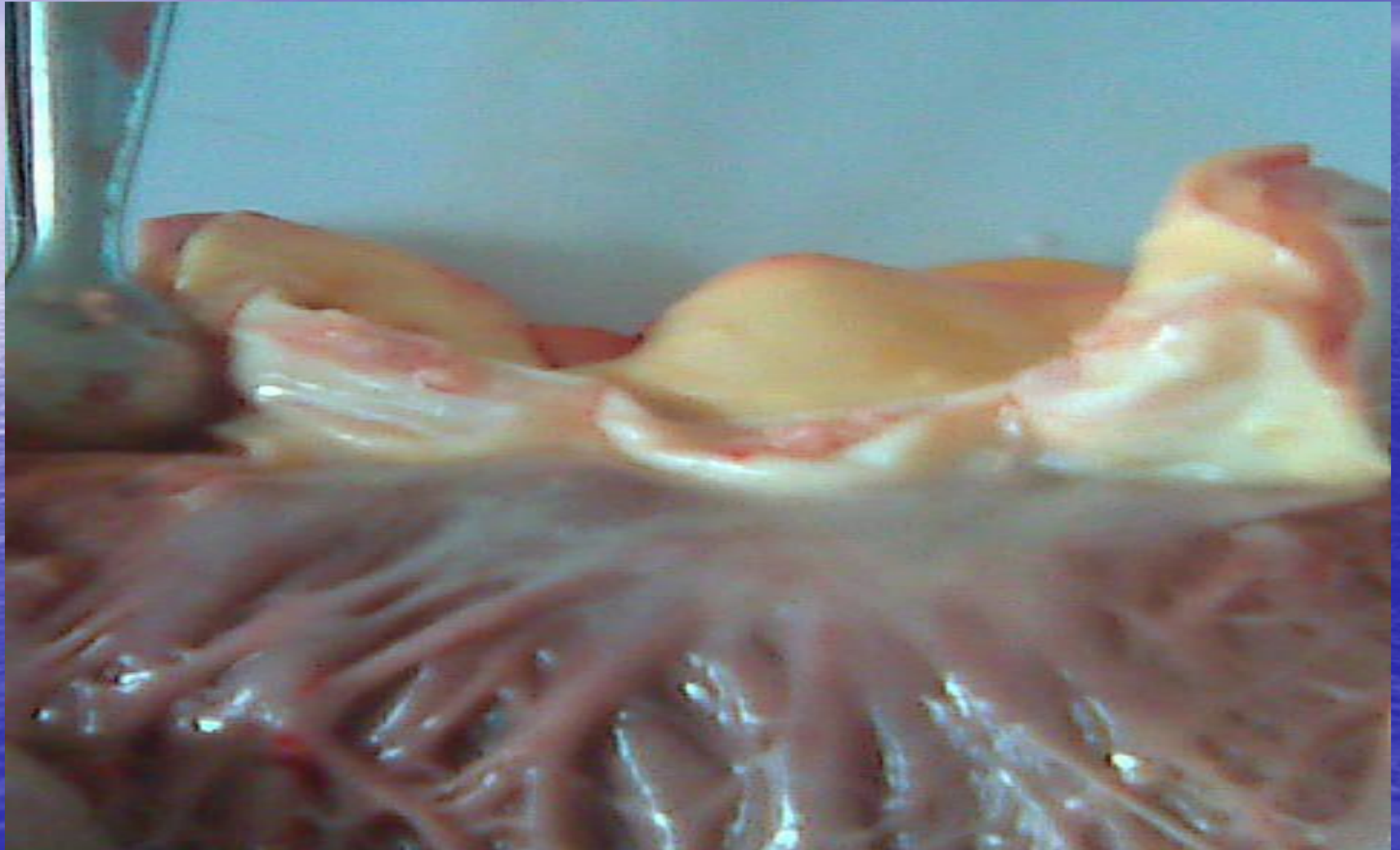
Приобретенное пороки сердца

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

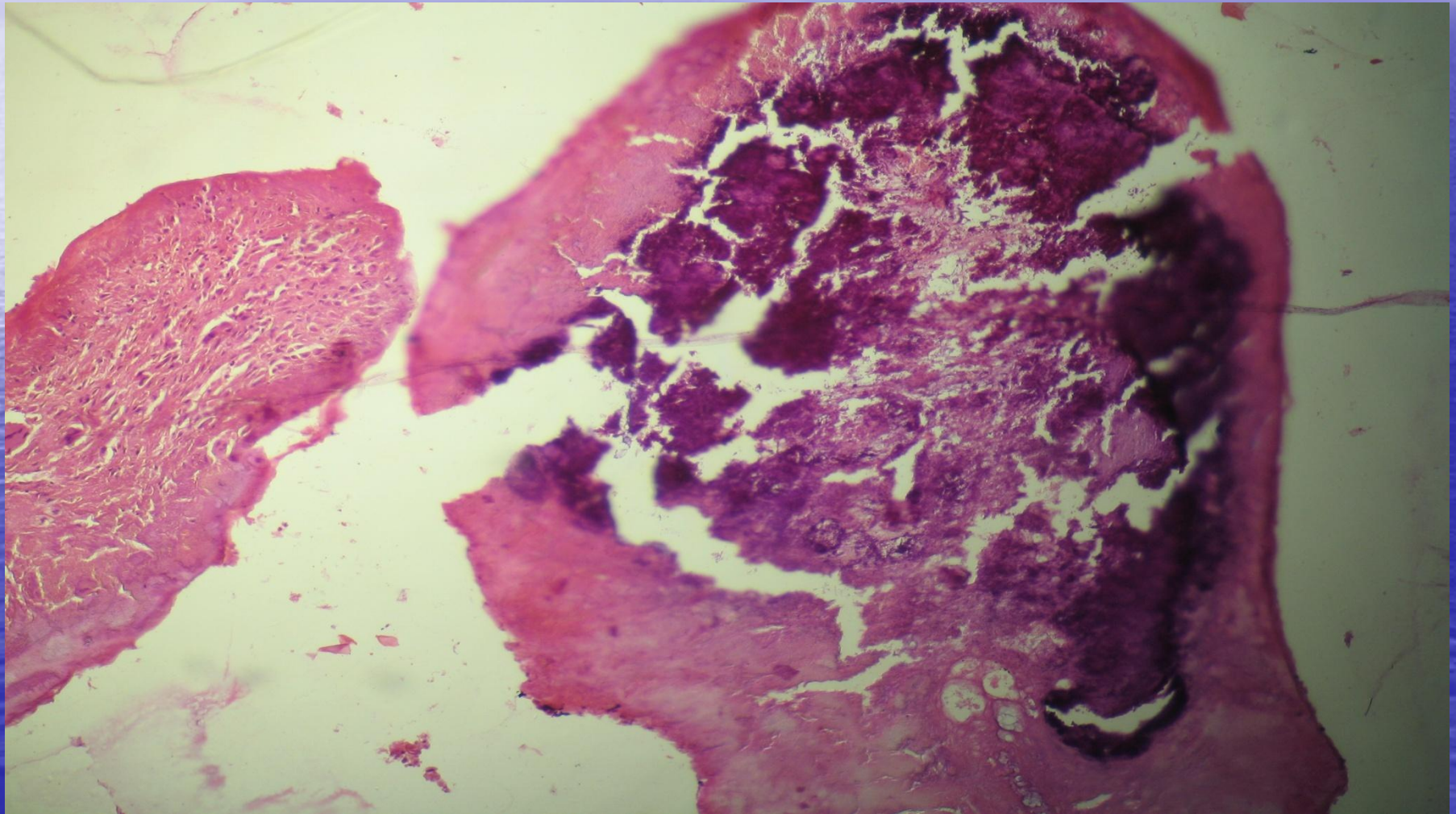
Бактериальный эндокардит митрального клапана



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.

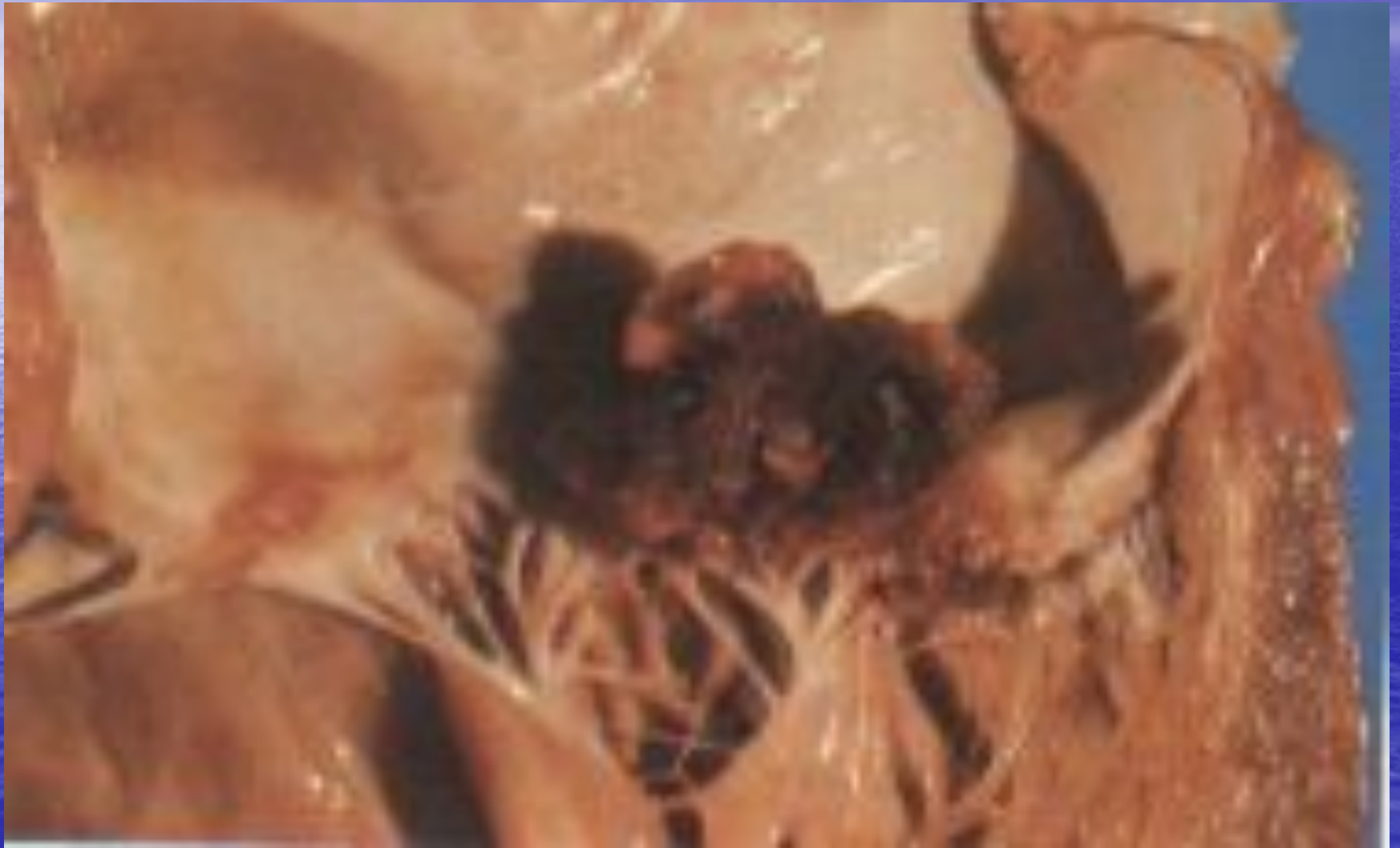
Пороки бывает изолированные и смешанные (1 клапан или несколько).

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

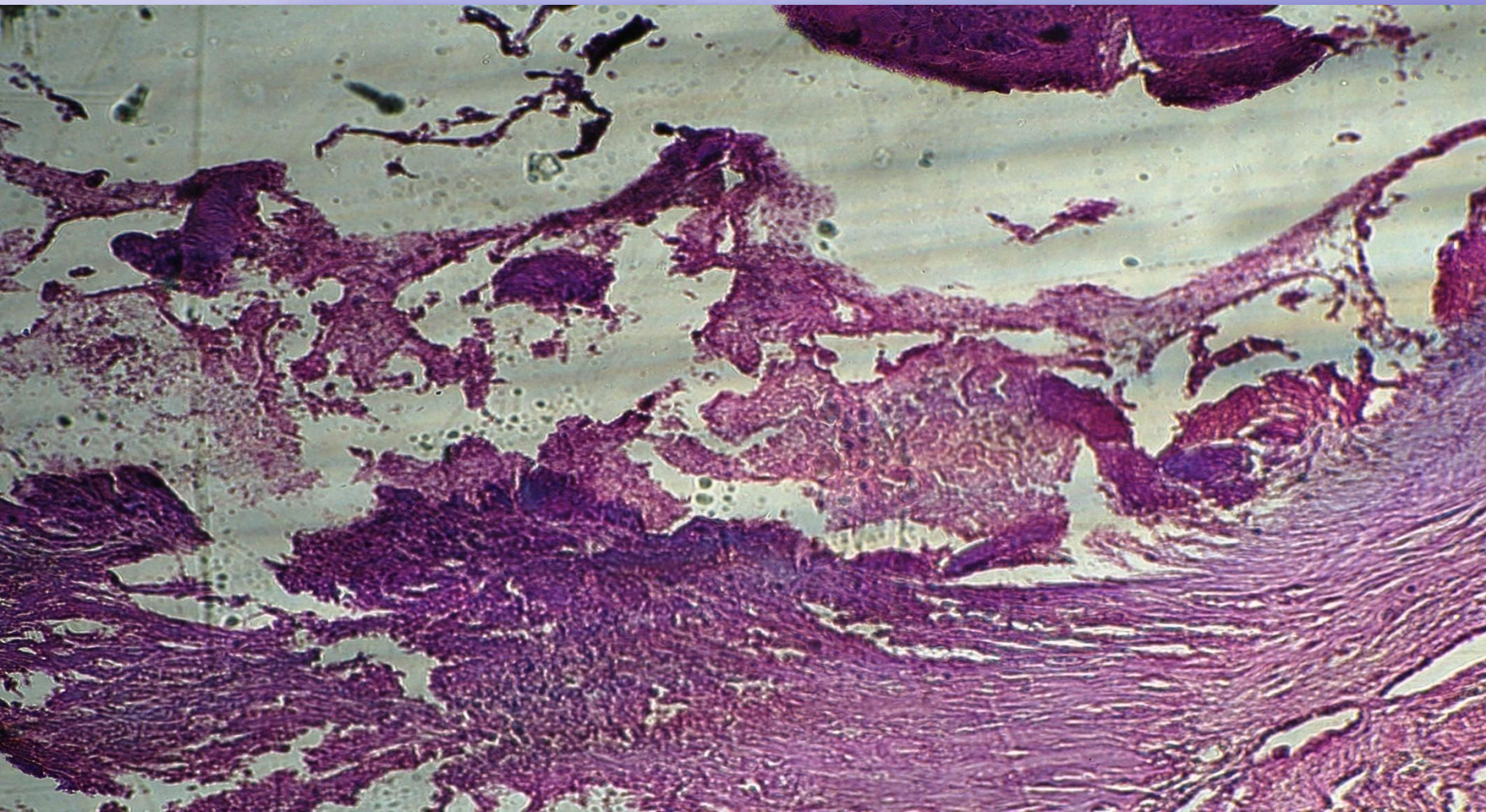
Митральные пороки

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)

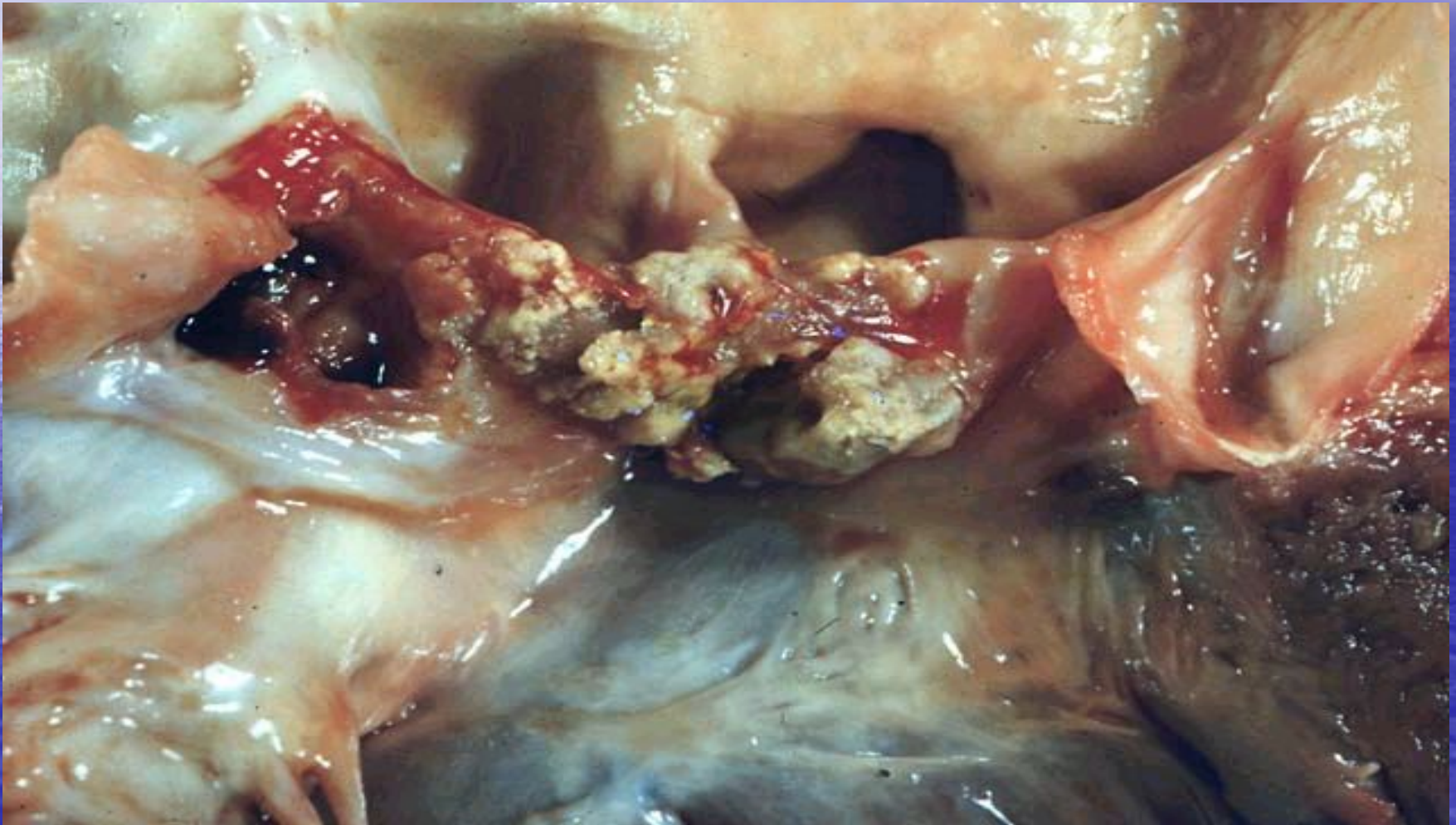
Возвратно-бородавчатый эндокардит



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

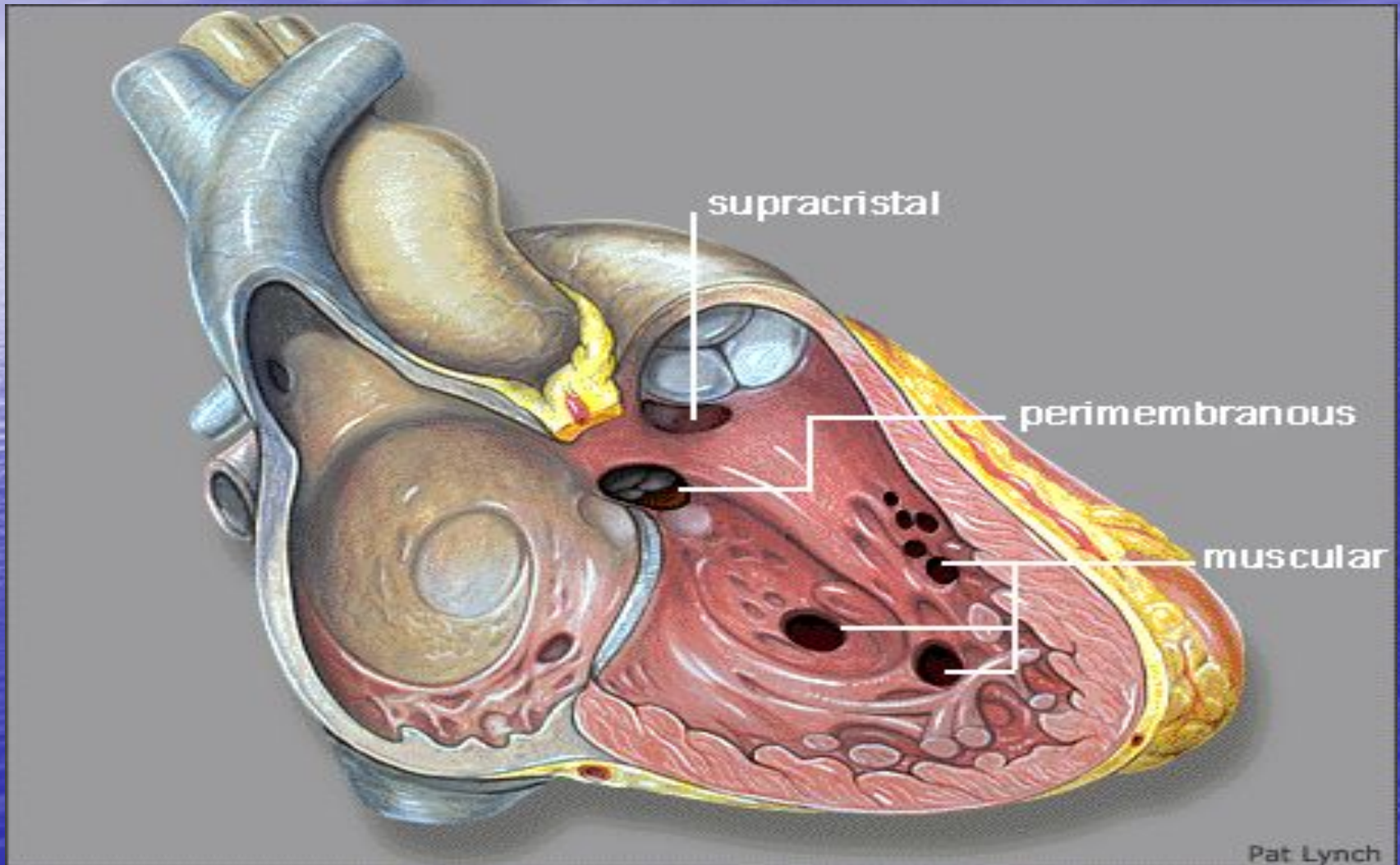
3. Сброс крови справа налево и уменьшение кровенаполнения малого круга

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

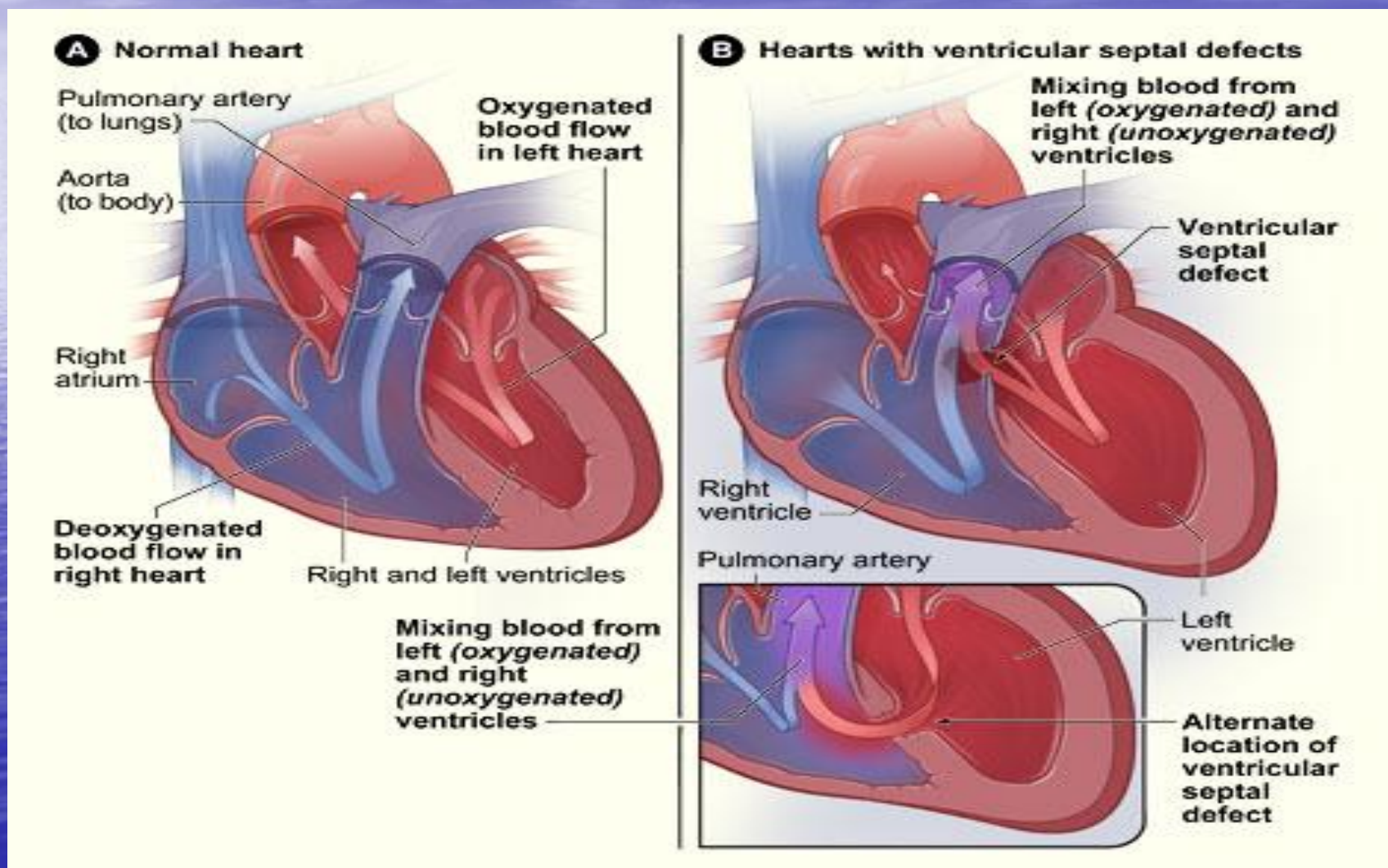
Виды распространенных ВПС

- **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

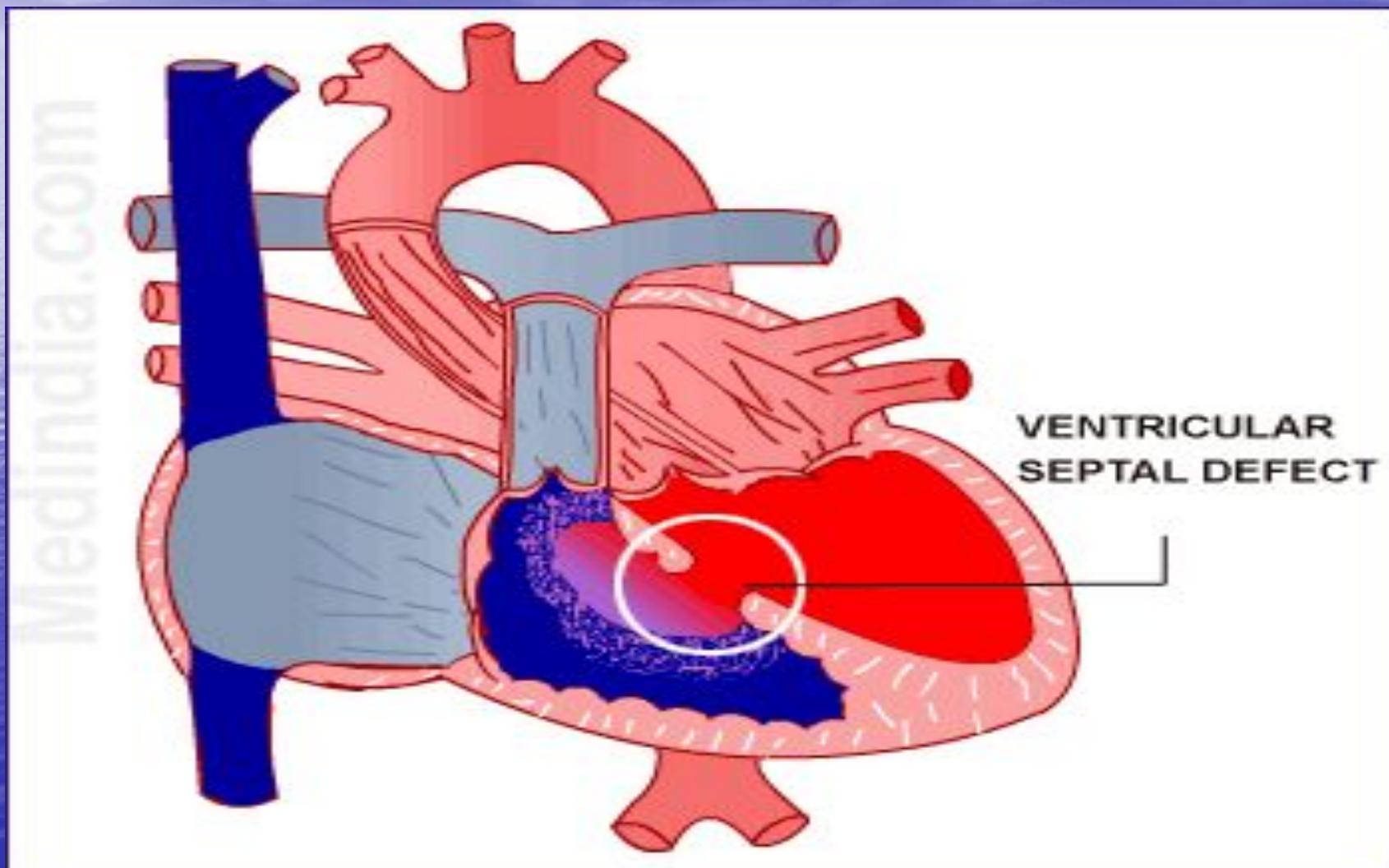
Дефект межжелудочковой перегородки



Нормальное сердце и ДМЖП

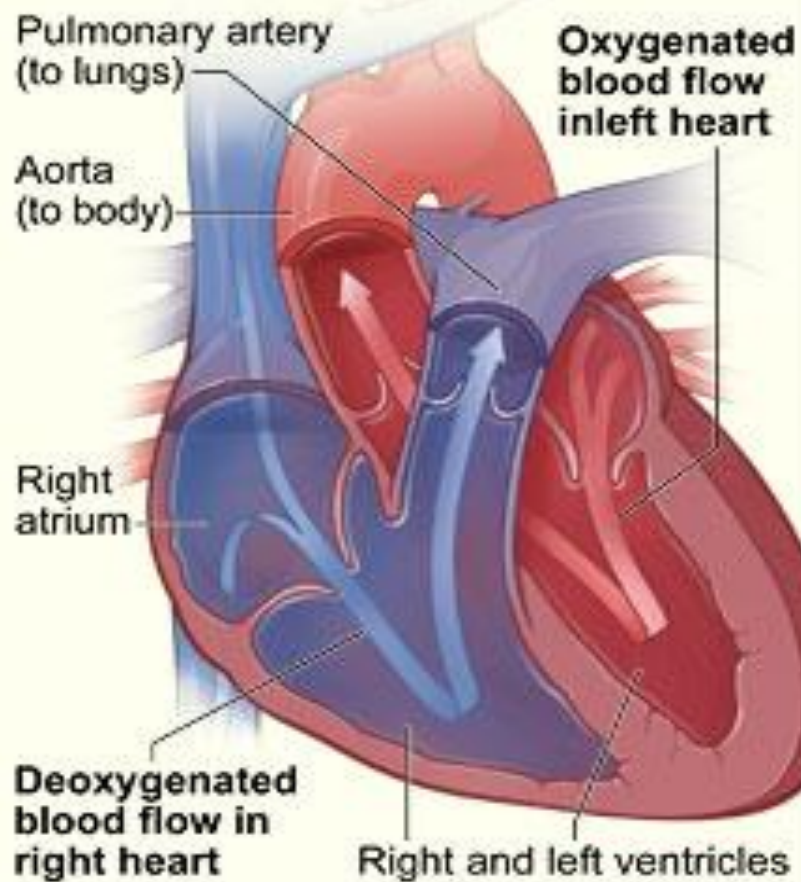


ДМЖП

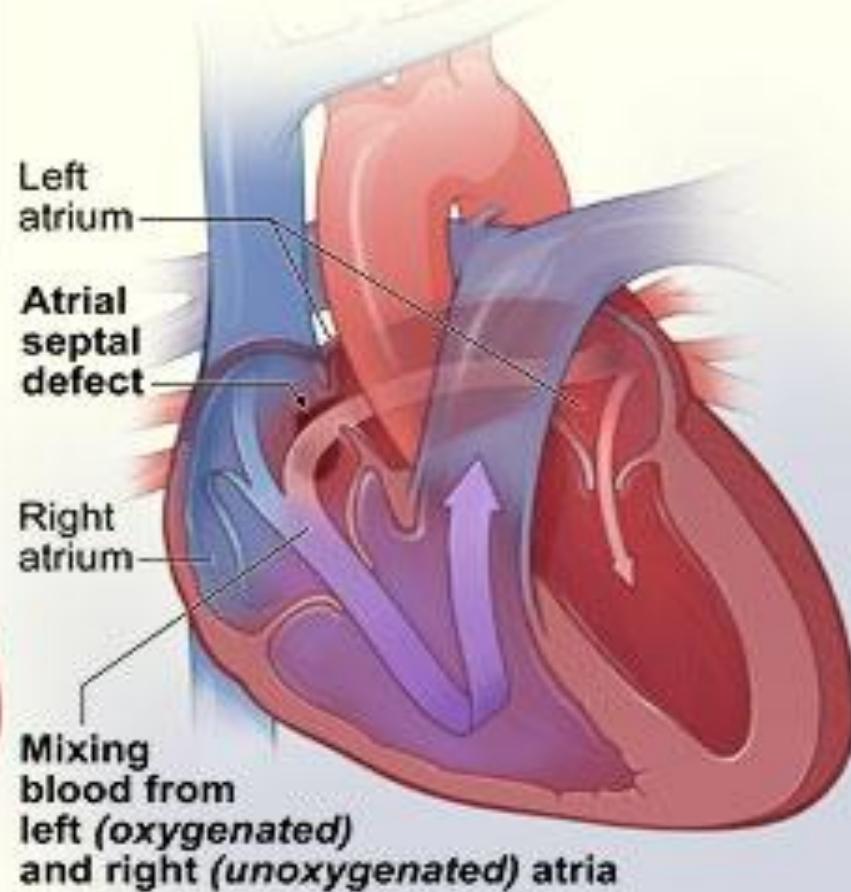


ДМПП

A Normal heart

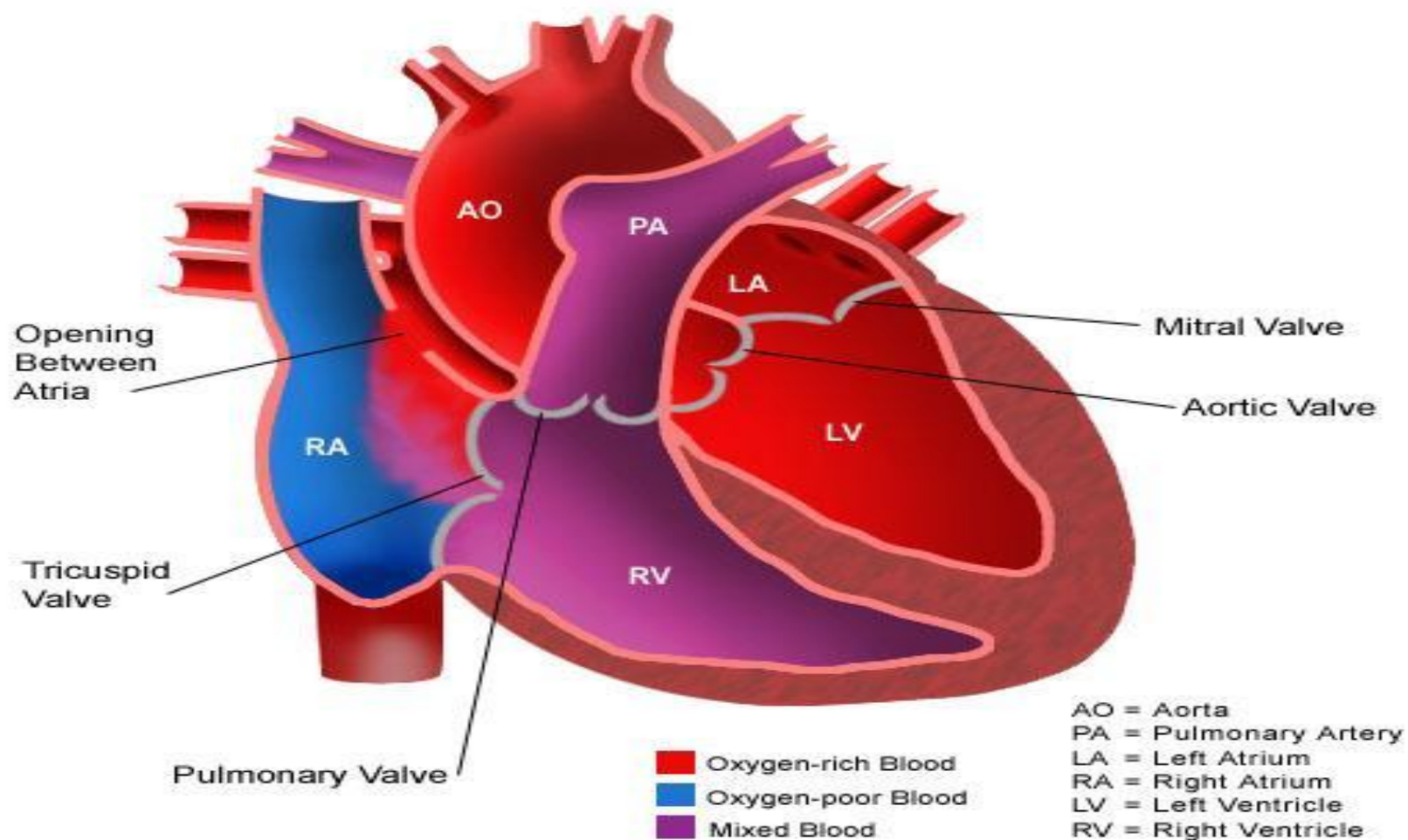


B Heart with atrial septal defect



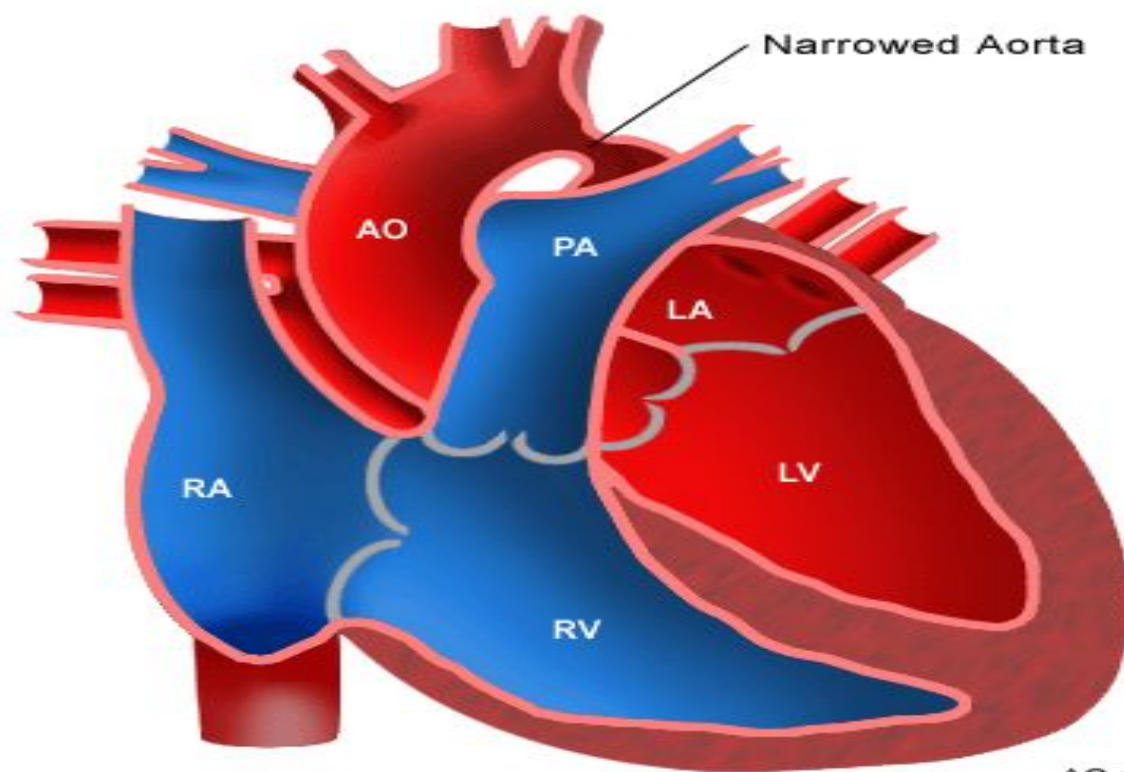
ДМПП

Atrial Septal Defect (ASD)



Коарктация аорты

Coarctation of the Aorta



■ Oxygen-rich Blood
■ Oxygen-poor Blood

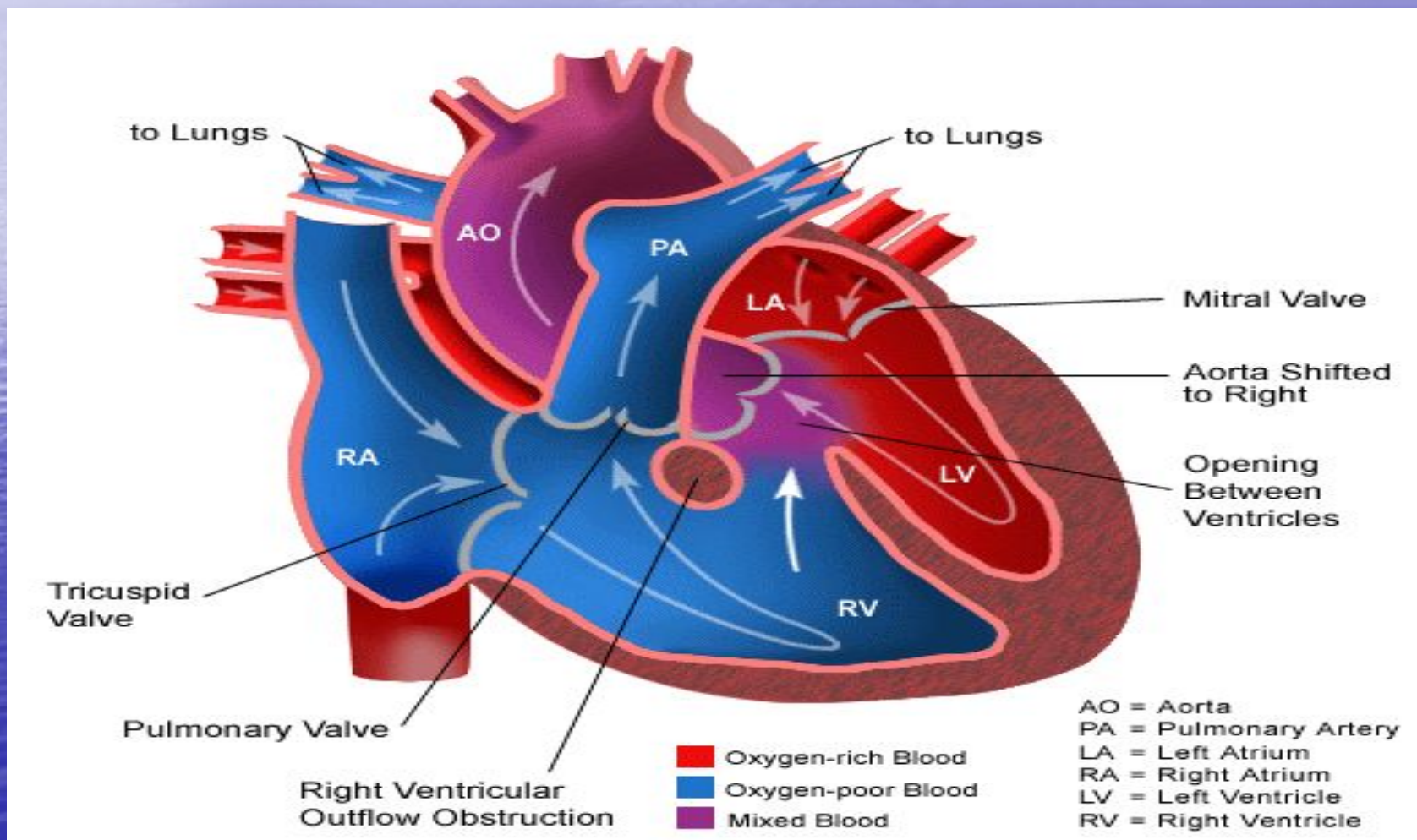
AO = Aorta
PA = Pulmonary Artery
LA = Left Atrium
RA = Right Atrium
LV = Left Ventricle
RV = Right Ventricle

Незаращение ботталова протока



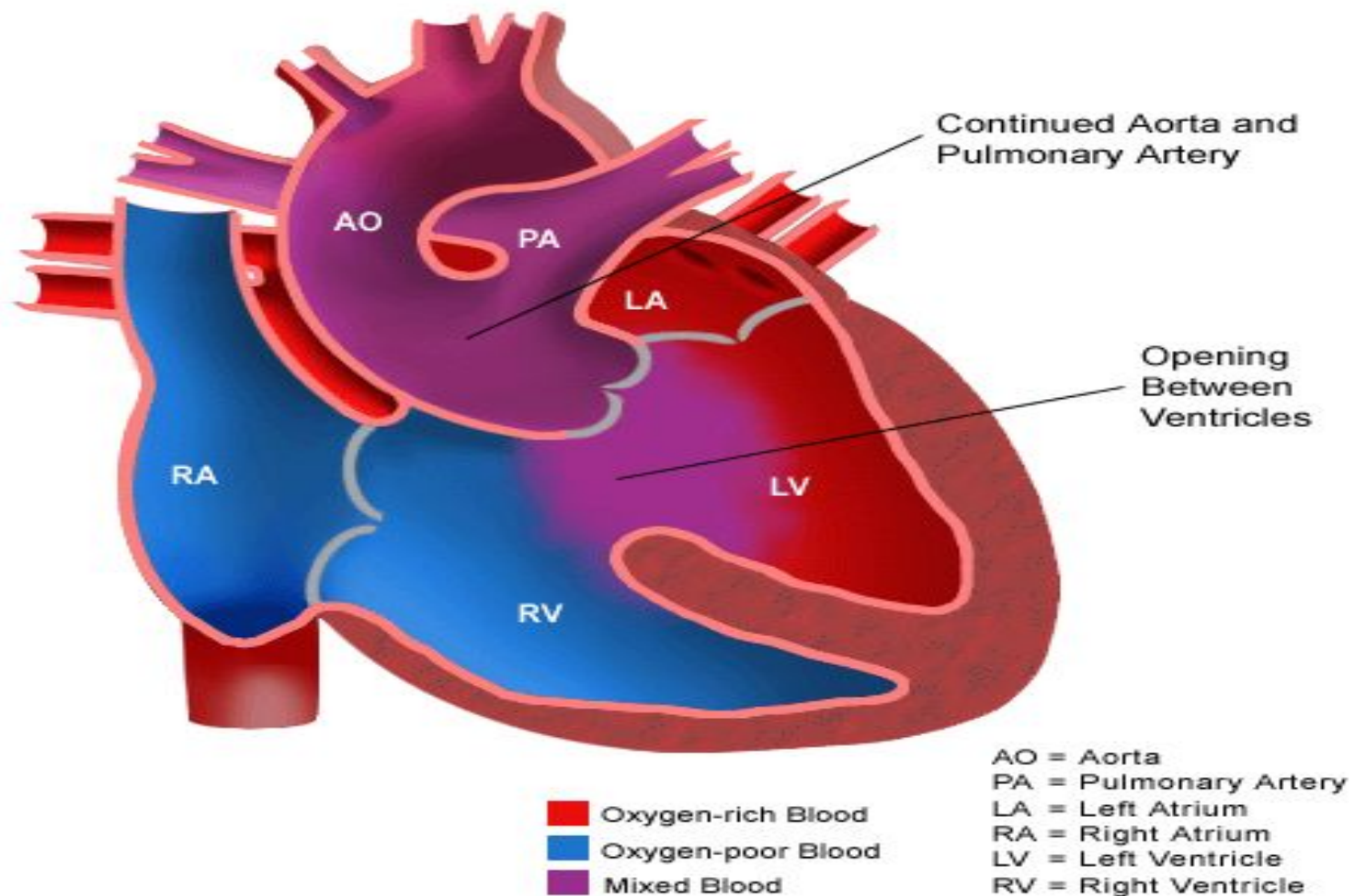
- **Тетрада Фалло** – стеноз легочной артерии ДМЖП, правосмещенное устья аорты, «сидящее» над дефектом, гипертрофия правого желудочка
- **Пентада Фалло** – сочетание триады Фалло с межпредсердным дефектом
- **Болезнь Эйзенменгера** – дефект мембранозной МЖП «сидящий» над дефектом аорты и гипертрофия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

Тетрада Фалло

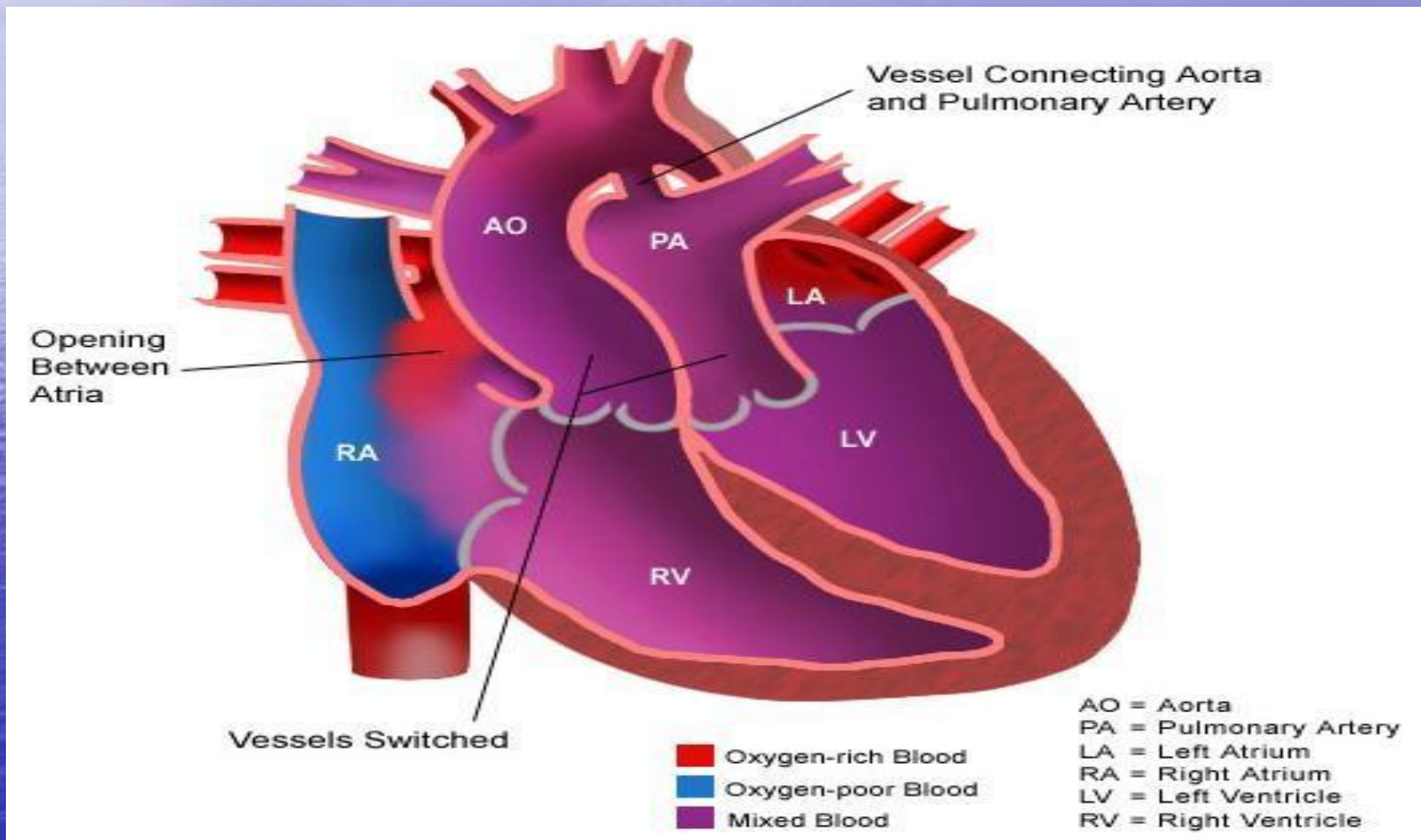


Общий артериальный ствол

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.