



---

# **ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА**

## ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

---

**Врожденные пороки сердца –**  
внутриутробные дефекты развития  
сердца и(или) крупных сосудов –  
встречаются примерно у 0,5 %  
взрослых людей. Пороки нередко  
сочетаются друг с другом, иногда с  
другими врожденными дефектами.

## **ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА**

**Этиология обычно неясна. Повидимому, пороки возникают в результате неблагоприятного взаимодействия различных факторов окружающей среды и реже генетических факторов. Иногда удается установить негативные воздействия на мать в первом триместре беременности (краснуха, лекарственные средства, алкоголь, ионизирующее излучение и др.). Семейное распространение врожденных пороков, свидетельствующее о наследуемом хромосомном дефекте, прослеживается всего примерно в 10 % случаев.**

## ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

Врожденный порок может быть обнаружен сразу или вскоре после рождения, но иногда становится заметным лишь с ростом организма, когда на каком-то этапе кровообращение становится неадекватным. Почти любой порок, встречающийся у взрослых, может быть мало выражен и длительное время протекать бессимптомно или давать значительную и тяжелую симптоматику уже в детстве, вызывая заметное отставание в физическом развитии (умственное развитие страдает редко, лишь при хромосомных нарушениях).

## ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

---

**У части больных врожденный порок можно диагностировать при помощи обычных методов исследования, включая аускультацию, рентгенографию, электрокардиографию. Обычно информативна эхокардиография, особенно доплерэхокардиография.**

## ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

Во многих случаях для уточнения диагноза необходимо обследование в кардиохирургическом стационаре с использованием инвазивных методов исследования: ангиокардиография (для точного определения размера отделов сердца и выявления шунта – патологического сообщения между кругами кровообращения); катетеризация сердца (для определения давления и содержания кислорода в крови сердца и крупных сосудов); разведение индикатора (для расчета минутного объема сердца, фракции выброса, объема шунта). Многие пороки подлежат хирургическому лечению и специальное обследование необходимо проводить перед операцией.

## ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

---

**Большинство врожденных пороков, встречающихся у взрослых, связано с патологическим сообщением между большим и малым кругом кровообращения. В течении этих заболеваний наблюдаются некоторые общие закономерности. Направление патологического сброса крови через шунт определяется соотношением давления в обоих кругах на уровне шунта. Давление в большом круге первоначально выше, поэтому сброс осуществляется слева направо, т.е. часть артериальной крови попадает в малый круг кровообращения.**

## **ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА**

---

**В этих условиях возникает объемная перегрузка малого круга, которая на протяжении ряда лет может не сопровождаться существенным повышением сосудистого сопротивления. В дальнейшем постепенно формируется легочная гипертензия, которая вначале потенциально обратима. По мере развития морфологических изменений сосудов, их уплотнения она прогрессирует и становится необратимой.**



## ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

О повышении давления в малом круге можно судить по косвенным признакам (акцент II тона над легочной артерией, стойкое расщепление его, увеличение правых отделов сердца, расширение корней легких и легочного сосудистого рисунка на рентгенограмме) или на основании прямого измерения АД в легочной артерии, и правых отделах сердца через катетер, введенный в подключичную вену. Снижение давления в малом круге после вдыхания кислорода свидетельствует о частичной или полной обратимости легочной гипертензии; отсутствие такого снижения указывает на позднюю, необратимую ее стадию.

## ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

---

**Рост давления в сосудах малого круга ведет сначала к выравниванию давления в обоих кругах с кратковременным уменьшением или прекращением патологического сброса крови. Когда давление в малом круге становится выше, чем давление в большом круге, происходит перемена направления сброса – реверсия шунта. При этом часть венозной крови, минуя легкие, попадает в большой круг кровообращения и обуславливает так называемый поздний цианоз.**

## ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

Значительная длительно существующая артериальная гипоксемия может сопровождаться судорогами (вследствие гипоксии мозга), в поздних стадиях постепенно формируются барабанные пальцы. После реверсии шунта становятся возможными перекрестные эмболии – из вен большого круга в артерии большого круга, в частности артерии мозга. Патофизиологические изменения, наступающие в результате реверсии шунта, иногда называют *реакцией Эйзенменгера* (не путать с синдромом Эйзенменгера).

## ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

Реверсия шунта является критическим моментом в развитии болезни. Больные становятся явно неоперабельными из-за необратимости легочной гипертензии. Обычно к этому моменту появляется или усиливается правожелудочковая недостаточность, которая далее быстро прогрессирует. Клиническая картина порока, в частности аускультативные особенности, более или менее характерные до реверсии шунта, утрачивают специфичность в силу растяжения всех отделов сердца, появления относительной недостаточности клапанов и связанных

## **ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА**

---

**Как правило, больные погибают в ближайшие годы после реверсии шунта от сердечной недостаточности. Время наступления реверсии шунта индивидуально и зависит от первоначального объема сброса, размера дефекта, соотношения давления в обоих кругах.**

## ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

Практически все врожденные пороки, хотя и с разной частотой, могут осложняться развитием инфекционного эндокардита. Это осложнение угрожает больным и после успешного оперативного лечения, но в меньшей степени. В интересах профилактики инфекционного эндокардита необходимо как можно раньше и энергичнее лечить возникающие инфекции, включая острые респираторные заболевания; по возможности избегать травматичных диагностических манипуляций, способных привести к временной bacterиемии;

## ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

---

**если травматичное вмешательство неизбежно (удаление зуба, роды, операция), то за 2 ч до вмешательства надо начать лечение антибиотиком и продолжать его в течение нескольких дней после вмешательства.**

### Незаращение артериального протока

---

**Артериальный (боталлов) проток обеспечивает необходимое в период внутриутробного развития сообщение между аортой и стволом легочной артерии. После рождения проток закрывается. Сохранение открытого артериального протока более 2 мес после рождения трактуется как порок. Этот порок встречается несколько чаще у женщин, иногда в сочетании с другими аномалиями, особенно дефектом межжелудочковой перегородки.**



## ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

**Патогенез.** Патологическое сообщение между аортой и легочной артерией (обычно диаметром до 1–1,5 см) приводит к сбросу части артериальной крови на протяжении сердечного цикла (систола и диастолы) из аорты в легочную артерию, что повышает нагрузку на все отделы сердца, но преимущественно на левые. Легочная гипертензия обычно выражена умеренно и только у отдельных больных в поздних стадиях достигает значительного уровня, обуславливающего реверсию шунта.

## ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

---

**Клиническая картина.** Если диаметр протока и объем шунтируемой крови невелики, то состояние больного может длительное время оставаться удовлетворительным. При более выраженном пороке снижается переносимость физических нагрузок, появляется быстрая утомляемость, наблюдаются задержка в физическом развитии, склонность к легочным инфекциям и кровотечениям.

## ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

**Порок подозревают при наличии постоянного систолодиастолического («машинного») шума с максимумом в конце систолы, лучше выслушиваемого во втором межреберье слева у грудины, где пальпируется дрожание. Реже выявляется только систолический или только диастолический шум. По мере развития болезни шумы становятся слабее. Отчасти динамика громкости шумов связана с меняющимся соотношением давления в аорте и легочной артерии, поскольку давление в системе легочной артерии постепенно возрастает.**

## ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

---

**Может заметно усилится II тон над легочной артерией. При значительной легочной гипертензии, которая встречается редко при этом пороке, направление сброса меняется, развивается цианоз пальцев стоп (не кистей). Пульсовое давление обычно увеличено за счет некоторого повышения систолического и снижения диастолического АД, иногда до 0.**

## ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

### **Диагноз и дифференциальный диагноз.**

Рентгенологически при неосложненном пороке увеличение сердца отсутствует или выявляется медленно нарастающее увеличение левого желудочка и левого предсердия, в поздних стадиях – признаки левожелудочковой недостаточности; могут заметно расширяться легочная артерия и аорта и усилиться их пульсация. Изредка видны мелкие кальцинаты в области протока. ЭКГ долгое время остается нормальной, позже появляются признаки гипертрофии левого желудочка.

## ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

Наличие шунта может быть подтверждено при доплерэхокардиографии.

Кардиохирургическое обследование позволяет уточнить диагноз и измерить объем сбрасываемой крови.

Картина, напоминающая открытый артериальный проток, может наблюдаться и при некоторых более редко встречающихся врожденных пороках. **Дефект аортопульмональной перегородки** локализуется тотчас над полулунными клапанами и обычно бывает значительным.

Аускультативная картина и характер нарушения гемодинамики сходны с таковыми при незаращении артериального протока.

## ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

Диагноз уточняют при ангиокардиографии, которая позволяет визуализировать дефект. Операция значительно сложнее, чем при открытом артериальном протоке.

Систолодиастолический шум и близкие к описанным изменения, гемодинамики наблюдаются при некоторых формах разрыва **аневризмы синуса Вальсальвы**. Врожденный дефект при этом состоит в образовании аневризмы, которая сама по себе бессимптомна и существенно не влияет на гемодинамику, хотя может осложниться инфекционным эндокардитом.

## ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

**Симптоматика появляется в случае разрыва аневризмы, чаще в возрасте 30–40 лет, обычно при значительных нагрузке и напряжении, и характеризуется большой остротой – сильнейшими загрудинными болями, требующими исключения инфаркта миокарда и расслаивающей аневризмы аорты, резким ухудшением состояния. Характерно внезапное появление шума и дрожания. Аускультативная и клиническая картина зависят от места разрыва и от того, какие камеры связываются при этом патологическим сообщением.**



## ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

---

**Если происходит прорыв в правые отделы сердца, то образуется шунт слева направо, возникает постоянный систолодиастолический шум. Перегрузка правых отделов приводит к острой правожелудочковой недостаточности. Реже происходит прорыв в левый желудочек, возникают протодиастолический шум и изменения гемодинамики, сходные с изменениями при аортальной недостаточности, развивается острая левожелудочковая недостаточность.**

## ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

---

**Диагноз удается уточнить при использовании доплерэхокардиографии и рентгеноконтрастных исследований, которые позволяют установить наличие шунта и локализацию разрыва. Больных с предполагаемым разрывом аневризмы синуса Вальсальвы срочно направляют в кардиохирургический стационар для оперативного лечения. Многие больные погибают вскоре после разрыва от острой сердечной**

## ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

---

**Лечение.** Лечение неосложненного открытого артериального протока хирургическое – перевязка протока. Операция связана со сравнительно малым риском, но ее предпочтительнее проводить в детском или подростковом возрасте. Без лечения больные погибают от сердечной недостаточности или инфекционного эндокардита в большинстве случаев в возрасте до 40 лет.

## ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

### Дефект межжелудочковой перегородки

**Патогенез.** Дефект межжелудочковой перегородки – один из наиболее частых врожденных пороков сердца у взрослых. Отверстие, через которое осуществляется патологическое сообщение между левым и правым желудочками, в большинстве случаев располагается в верхней части межжелудочковой перегородки и имеет диаметр 1–3 см. При небольших дефектах существенные изменения гемодинамики не отмечаются.

## ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

Если объем сброса значителен, то со временем становится заметной перегрузка левых отделов сердца. В поздних стадиях возможны формирование легочной гипертензии, реверсия шунта, цианоз, перегрузка правых отделов сердца.

Высокий дефект межжелудочковой перегородки может сочетаться с аортальной недостаточностью (в клинической картине ее признаки могут преобладать) или некоторым смещением корня аорты вправо (**синдром Эйзенменгера**), что приводит к попаданию венозной крови в аорту и развитию цианоза уже на ранних стадиях болезни

## ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

**Выраженный значительно дефект межжелудочковой перегородки неотличим от единственного желудочка – порока, который у взрослых практически не встречается.**

**Клиническая картина.** Незначительный дефект может быть полностью бессимптомным, однако сопровождаться грубым систолическим (ромбовидным) шумом, иногда с пальпируемым дрожанием, максимумом в третьем – четвертом межреберьях слева от грудины. Необычная громкость шума – специфический признак этого порока, она объясняется большим перепадом

## ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

**Грубый систолический шум указанной локализации при удовлетворительном самочувствии и нормальных размерах сердца позволяет заподозрить дефект межжелудочковой перегородки. Однако такой порок имеет небольшое клиническое значение, прогноз для жизни в целом благоприятен («умного шума из ничего»).**

**При более выраженном дефекте клинически заметна перегрузка малого круга. Больные плохо переносят физические нагрузки, отмечается склонность к тахикардии и легочным инфекциям, возможны аритмии.**

## ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

Помимо систолического шума (который слабеет по мере нарастания давления в малом круге), может появиться и слабый диастолический шум. Выслушивается акцент II тона над легочной артерией. Обнаруживают увеличение левого, затем обоих желудочков, что подтверждается на ЭКГ. При раннем увеличении сердца может сформироваться сердечный горб. При рентгенологическом исследовании, помимо увеличения отделов сердца, заметны расширение дуги легочной артерии, усиленная пульсация корней легких.



## ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

**Диагноз.** Диагноз подтверждается при помощи доплерэхокардиографии. Таких больных направляют в кардиохирургический стационар, где уточняют объем сброса и состояние сосудов малого круга и решают вопрос о необходимости операции.

В поздних стадиях на первое место в клинической картине может выступать тяжелая легочная гипертензия, приводящая к реверсии шунта с развитием цианоза и правожелудочковой недостаточности. Шум слабеет, аускультативная картина становится нехарактерной. На любой стадии болезнь может осложниться инфекционным эндокардитом, особенно при малых размерах дефекта.

## ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

---

**Лечение.** Оперативное. Закрытие дефекта в условиях искусственного кровообращения целесообразно, когда дефект выражен (объем сброса превышает 40 % ударного объема сердца), но до развития значительной легочной гипертензии и других осложнений.

## ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

### Дефект межпредсердной перегородки

**Патогенез.** Дефект межпредсердной перегородки – патологическое сообщение между предсердиями – среди взрослых больных несколько чаще встречается у женщин. Дефекты могут быть различными по происхождению и локализации. С точки зрения изменений гемодинамики и клинической картины эти различия несущественны. Помимо величины дефекта и соотношения давления в левом и правом предсердиях, важную роль играет растяжимость предсердной мышцы.

## ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

---

**Сброс крови в правое предсердие может в 2–3 раза превышать количество крови, попадающее в большой круг. В силу большой растяжимости правого предсердия и сосудов малого круга даже такая значительная перегрузка объемом длительно не сопровождается легочной гипертензией. В итоге она все же развивается, изменяется направление сброса крови.**

## ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

-----  
Чрезвычайно редко врожденный дефект межпредсердной перегородки сочетается с приобретенным или врожденным митральным стенозом (*синдром Лютамбаше*). При этом аускультативные и рентгенологические признаки стеноза могут быть стертыми в связи с постоянной разгрузкой левого предсердия через дефект.

## ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

**Клиническая картина.** Небольшой дефект может в течение десятилетий оставаться бессимптомным. Иногда жалобы отсутствуют вплоть до реверсии шунта. Более типичны анамнестические указания на склонность к респираторным инфекциям, плохую переносимость физических нагрузок, небольшую одышку, тяжесть в области сердца, нарушения ритма. Лишь при очень большом дефекте заметно страдает физическое развитие больного.

## **ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА**

**В типичных случаях порок постепенно приводит к гипертрофии и дилатации правых отделов сердца. При раннем и значительном увеличении сердца заметна пульсация прекардиальной области, формируется сердечный горб. Аускультативные изменения, как правило, нехарактерны, прохождение крови через дефект шумом не сопровождается.**

## ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

Возможны систолический шум умеренной громкости во втором – третьем межреберье слева от грудины, обусловленный гиперволемией малого круга и связанным с этим относительным стенозом устья легочной артерии, а также мягкий протодиастолический шум той же локализации, связанный с растяжением устья легочной артерии и относительной недостаточностью клапана, акцент и стойкое (не связанное с дыханием) расщепление II тона над легочной артерией. В поздних стадиях у части больных может наслаиваться систолический шум относительной



## ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

**Диагноз.** На ЭКГ обычно выявляют признаки увеличения правого желудочка и правого предсердия. Иногда постепенно формируется блокада правой ножки предсердно-желудочкового пучка, чаще неполная. Интервал *PQ* может быть несколько удлинен. Возможно мерцание предсердий, нехарактерное для других врожденных пороков сердца.

## ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

При рентгенологическом исследовании обнаруживают также увеличение правых отделов сердца (правый желудочек может образовывать левый контур сердца), расширение легочной артерии и ее ветвей, усиление легочного рисунка и пульсацию легочных корней. Аорта скорее гипопластична. В отличие от митральных пороков левое предсердие остается небольшим. Эхокардиография подтверждает увеличение правых отделов сердца и позволяет с высокой надежностью исключить митральный стеноз, нередко обнаруживается пролапс створки митрального клапана.

## ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

**Больных следует направлять в кардиохирургический стационар для уточнения диагноза, установления локализации и выраженности дефекта, исключения других пороков и выбора лечения.**

**После реверсии шунта появляются значительный цианоз, в дальнейшем правожелудочковая недостаточность. При отсутствии лечения больные погибают обычно в среднем возрасте от сердечной недостаточности, инфекционного эндокардита (который реже осложняет этот порок, чем дефект межжелудочковой перегородки), повторных пневмонии.**

## ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

---

**Лечение.** Оперативное, в условиях искусственного кровообращения. Дает лучшие результаты, если легочная гипертензия еще отсутствует или существует недлительно. Поэтому своевременная диагностика имеет решающее значение для судьбы этих больных.

## ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

---

### Коарктация аорты

**Патогенез.** Врожденное сужение аорты локализуется в различных ее участках, но обычно в области перешейка, дистальнее места отхождения левой подключичной артерии. Степень сужения широко варьирует – от едва заметного, клинически незначимого до полной облитерации. Чаще порок выявляют у подростков и молодых мужчин. Выраженная коарктация аорты сопровождается артериальной гипертензией в верхней половине тела и недостаточным кровоснабжением нижней половины, повышенной нагрузкой на левый желудочек.

## **ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА**

---

**Коллатеральное кровообращение, благодаря которому частично или полностью происходит кровоснабжение нижней половины тела, осуществляется через внутреннюю грудную и межреберные артерии. Артериальная гипертензия у этих больных в детском возрасте является преимущественно следствием механического препятствия на пути кровотока, позже включаются почечные и другие гуморальные и сосудистые факторы.**

## ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

---

Коарктация аорты нередко сочетается с *двустворчатым клапаном аорты*, который может проявляться признаками стеноза устья аорты и(или) аортальной недостаточности, а также с дефектом межжелудочковой перегородки, незаращением артериального протока.

## ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

**Клиническая картина.** Небольшая коарктация аорты может быть бессимптомной. При выраженной коарктации жалобы связаны преимущественно с артериальной гипертензией, которая возникает уже в детском или подростковом возрасте, – затылочные боли, носовые кровотечения, быстрая утомляемость. Часть жалоб иногда обусловлена недостаточным кровоснабжением нижней половины тела – похолодание стоп, быстро возникающее мышечное утомление и боли в икрах при ходьбе, сексуальные расстройства.



## ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

При осмотре у мужчин иногда обращает на себя внимание хорошее развитие плечевого пояса. У женщин заболевание может сочетаться с гипоплазией яичников и инфантилизмом. Характерен поздний (отделенный от 1 тона) систолический ромбовидный шум во втором – четвертом межреберьях, широко проводящийся на сосуды шеи и в межлопаточную область. Шум может сочетаться с пальпируемым дрожанием. Характерен акцент II тона над аортой.

## ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

Межреберные артерии, через которые осуществляется коллатеральное кровообращение, могут быть расширены, усиленно пульсируют на всем протяжении, что заметно при осмотре и пальпации. Над ними может выслушиваться шум, иногда длинный или непрерывный. Систолическое и диастолическое АД на плечевых артериях повышено, на бедренных – иногда нормально, но в более типичных случаях снижено или не определяется (в норме АД на бедренных артериях на 10–20 мм рт.ст. выше, чем на плечевых).

## ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

---

**Измерение АД на плече и бедре у всех молодых больных артериальной гипертензией обеспечивает раннее выявление коарктации аорты. АД и наполнение пульса на правой и левой руке могут заметно различаться. Пульсация бедренных и более дистальных артерий уменьшена или отсутствует и запаздывает по сравнению с пульсацией лучевых артерий. Обычно имеются признаки гипертрофии левого желудочка – усиление и позже смещение латерально и вниз верхушечного толчка.**

## ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

**Диагноз.** При рентгенологическом исследовании, помимо увеличения левого желудочка, иногда видно и сужение перешейка аорты с расширением предстенотического отрезка (т.е. восходящей аорты), а иногда и постстенотического отрезка. Большое диагностическое значение имеет выявление на рентгенограмме узурации нижних контуров ребер расширенными межреберными артериями, которые появляются в 6–12-летнем возрасте и хорошо заметны у взрослых. ЭКГ может длительно оставаться нормальной, признаки увеличения левого желудочка появляются сравнительно поздно. Глазное дно мало изменено. Анализ мочи нормальный.

## **ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА**

**Дальнейшее обследование должно проводиться в кардиохирургическом стационаре. Выраженность и локализация сужения уточняют при аортографии.**

**Заболевание может осложниться, обычно уже в возрасте после 20 лет, левожелудочковой недостаточностью, гипертонической энцефалопатией, инсультом, расслаиванием или разрывом восходящей аорты, инфекционным эндокардитом.**

## ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

---

**Лечение.** Оперативное. Больных следует по возможности рано отправлять на консультацию с кардиохирургом для решения вопроса о возможности операции. Поздняя операция не приводит к нормализации АД, что еще раз свидетельствует об особой важности своевременной диагностики. Гипотензивные средства у большинства больных недостаточно эффективны.

## ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

---

### Стеноз легочной артерии

**Патогенез.** Врожденный стеноз чаще локализуется на уровне клапана, но может быть надклапанным и подклапанным. Небольшой стеноз не имеет существенного клинического значения. Симптоматика возникает лишь в случаях, когда перепад (градиент) давления превышает 50 мм рт.ст. При тяжелом стенозе перепад давления может превышать 100 мм рт.ст.

## **ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА**

---

**Выраженный стеноз независимо от локализации приводит к перегрузке правых отделов сердца. Этот порок иногда сочетается с другими дефектами сердца, в частности с дефектом межпредсердной перегородки (триада Фалло: стеноз легочной артерии, дефект межпредсердной перегородки, гипертрофия правого желудочка).**



## ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

**Клиническая картина.** Небольшое сужение легочной артерии может быть бессимптомным. При более выраженном стенозе возможны одышка, утомляемость, сердцебиения, склонность к обморокам. При наиболее тяжелых стенозах наблюдается выраженный цианоз. Характерны грубый систолический ромбовидный шум и дрожание во втором межреберье слева у грудины. I тон расщеплен, легочный компонент II тона ослаблен.

## **ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА**

---

**На верхушке иногда регистрируется IV тон. Выявляются признаки гипертрофии правого желудочка – пульсация в прекардиальной и эпигастральной областях, нередко сердечный горб. Гипертрофия правых отделов заметна и на ЭКГ. На рентгенограмме, помимо этого, выявляют постстенотическое расширение легочной артерии, контрастирующее с уменьшенным сосудистым рисунком легких.**

## ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

**Диагноз.** Диагноз подтверждается при эхокардиографии и доплерэхокардиографии. В кардиохирургическом стационаре в порядке предоперационного обследования выполняют обычно ангиокардиографию (при помощи которой уточняют локализацию стеноза и возможные другие дефекты сердца) и катетеризацию сердца (которая позволяет непосредственно измерить перепад давления).

## ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

При отсутствии лечения больные погибают сравнительно рано, главным образом от нарастающей сердечной недостаточности. Возможна внезапная смерть и до развития нарушения кровообращения.

**Лечение.** При клапанной и подклапанной локализации стеноза возможно оперативное устранение порока.

## ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

### Тетрада Фалло

**Патогенез.** Тетрада Фалло – стеноз легочной артерии в сочетании с дефектом межжелудочковой перегородки, декстропозицией аорты и гипертрофией правого желудочка – один из немногих встречающихся у взрослых пороков, которые сопровождаются цианозом с детства. Стеноз на пути оттока из правого желудочка может локализоваться на уровне клапана или околоклапанных структур, чаще под ним. Выраженность стеноза в большинстве случаев определяет тяжесть клинической картины. Дефект межжелудочковой перегородки обычно бывает выраженным.

## ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

Декстропозиция аорты обуславливает попадание в аорту значительного количества венозной крови. Порок может сочетаться с дефектом межпредсердной перегородки (*пентада Фалло*), незаращением артериального протока, другими пороками сердца.

**Клиническая картина.** Больные молодого возраста жалуются на одышку и утомляемость (облегчение наблюдается в положении на корточках, что более характерно для детей), обмороки.

## ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

При осмотре выявляются выраженный цианоз (который у большинства отмечается с детства, что собственно и заставляет заподозрить этот порок), барабанные пальцы, отставание в физическом развитии. Умственное развитие нормальное. Часто имеется кифосколиоз. Характерны громкий систолический шум, иногда с дрожанием, во втором – третьем межреберьях слева у грудины и ослабление легочного компонента II тона. Правый желудочек увеличен, что проявляется пульсацией в прекардиальной и эпигастральной области, иногда с образованием сердечного горба.

## ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

На ЭКГ заметны признаки перегрузки правого желудочка и правого предсердия. На рентгенограмме обращает на себя внимание, помимо увеличения правых отделов, уменьшение или отсутствие дуги легочной артерии. При эхокардиографии обнаруживают признаки дефекта межжелудочковой перегородки, при доплерэхокардиографии – изменения кровотока, связанные со стенозом. В крови наблюдаются эритроцитоз, низкая СОЭ.



## ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

**Диагноз.** Диагноз уточняется в кардиохирургической клинике при ангиокардиографии. В поздних стадиях развивается правожелудочковая недостаточность, возможны инфекционный эндокардит, тромбоз эмболии.

**Лечение.** Больных следует направлять к кардиохирургу, поскольку у части из них возможно радикальное или паллиативное хирургическое лечение.

## ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

---

### Декстрокардия

**Возможны различные варианты аномального расположения сердца. Наиболее типична истинная декстрокардия, при которой отмечается правостороннее расположение сердца с зеркальным размещением его отделов и крупных сосудов, иногда с обратным расположением и других внутренних органов. Встречается примерно у 0,01 % лиц.**

## ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

---

**Диагноз.** Основан на ЭКГ: в отведениях от конечностей – картина, наблюдающаяся у здорового человека, если электроды правой и левой рук разместить наоборот (в I отведении зубцы *P*, *T* и основной зубец комплекса *QRS* направлены вниз). ЭКГ принимает привычный вид, если электроды правой и левой рук поменять местами, а для грудных отведений использовать симметричные правые грудные позиции. Обратное расположение печени и других внутренних органов подтверждается при физическом, а также рентгенологическом и ультразвуковом исследованиях.

## **ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА**

---

**В случае полного обратного расположения внутренних органов аппендикс локализуется слева.**

**Лица с этой аномалией могут быть практически здоровыми. В части случаев она сочетается с другими врожденными и любыми приобретенными заболеваниями сердца.**

## **ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА**

---

**Врожденные дефекты сердца встречаются чаще и более выражены, если позиция сердца не соответствует расположению внутренних органов, т.е. при декстрокардии с нормальным расположением внутренних органов (как и при нормальной позиции сердца с обратным расположением внутренних органов).**