

# ВРОЖДЕННЫЕ ПАРОКИ СЕРДЦА

Выполнила: Мұғалова Н.З.

Проверила: Курманалина Г.Л.



***ВПС считаются  
врожденные изменения***

- строения клапанного аппарата,***
- перегородок или стенок сердца и***
- отходящих от него магистральных  
сосудов,***

***которые изменяют условия  
внутрисердечной гемодинамики и часто  
приводят к НК***

# Формирование ВП происходит с 4 по 8 нед. беременности

## Этиология

Неблагоприятными факторами среды, лекарственные препараты, хромосомные аномалии, мутации генов.

## Факторы риска:

- возраст родителей (мать ↑ 35 лет, отец ↑ 45 лет),
- проф. вредности и (или) алкоголизм родителей;
- в I триместр беременности — тяжелый токсикоз,
- прием антибиотиков, сульфаниламидов, гормонов,
- вирусные заболевания матери (краснуха и др.).



# Патогенез

*3 фазы (К.Ф.Ширяева, 1965):*

## 1 фаза (первичной адаптации)

характеризуется приспособлением организма к нарушениям гемодинамики, вызванным пороком.

Это фаза аварийной адаптации за счет гиперфункции.

Характерна неустойчивая компенсация.

Длится 2 – 3 мес без осложнений и до 2 лет при осложнениях.



## Патогенез



**Вторая фаза — *относительной компенсации.***

**Если дети с ВПС не гибнут в первую фазу болезни, то наступает значительное улучшение в их состоянии и развитии за счет гипертрофии.**

**Характеризуется относительно устойчивой гиперфункцией.**

**Длится от нескольких месяцев до 20 – 30 лет.**

## Патогенез



**Третья фаза — *терминальная*.**  
**Исчерпываются компенсаторные возможности и развиваются дистрофические и дегенеративные изменения в сердечной мышце и паренхиматозных органах при прогрессирующем кардиосклерозе и развитии СН.**

# Классификация ВПС (по Мардеру).

<u><b>Нарушение гемодинамики</b></u>	<u><b>Без цианоза</b></u>	<u><b>С цианозом</b></u>
<u><b>С обогащением малого круга</b></u>	Открытый артериальный проток (ОАП), деф. межпредсерд. (ДМПП) и межжелуд. (ДМЖП) перегородок, атриовентрикулярная коммуникация (АВК)	Комплекс Эйзенменгера (КЭ), транспозиция магистральных сосудов (ТМС), общий артериальный ствол (ОАС)
<u><b>С обеднением малого круга</b></u>	Изолированный стеноз легочной артерии (ИСЛА)	Болезнь Фалло, атрезия трехстворчатого клапана (АТК)
<u><b>С обеднением большого круга</b></u>	Изолир. аортальный стеноз (ИАС), каорктация аорты (КА)	-
<u><b>Без нарушения гемодинамики</b></u>	Декстрокардия, аномалии положения дуги аорты, небольшой ДМЖП (в мышеч.части)	

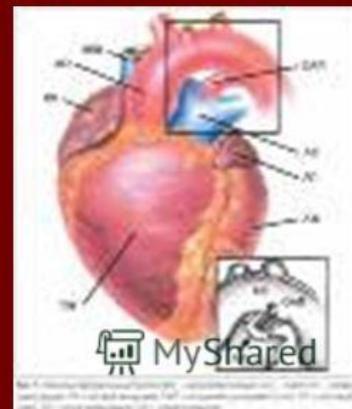
## Классификация степени тяжести недостаточности кровообращения

Степень НК	Симптоматика
<b>1</b>	Признаки в покое отсутствуют, после физ. нагрузки: одышка, бледность, перерывы в сосании
<b>2а</b>	Признаки в покое: одышка (ЧДД ↑ не чем на 50%), тахикардия (ЧСС на 10-15% ↑), печень ↑ не более 3-х см, Rg: умеренное ↔ тени с.
<b>2б</b>	ЧДД на 50-70% ↑ N, ЧСС на 15-25% ↑ N, печень ↑ 3-х см из под края реберн. дуги, ↔ размеры С, беспокойство, ↓ аппетита, рвота
<b>3</b>	ЧДД ↑ на 70-100%, ЧСС на 30-40% , печень большая, плотная, влажные хрипы в легких, Ps ↓ наполнения, асцит, отеки, вялость

## ОТКРЫТЫЙ АРТЕРИАЛЬНЫЙ (БОТАЛОВ) ПРОТОК (10 - 30%)

- ✓ 1 стад. – систол. давл. в л/а ↓ 40% артериального.
- ✓ 2 стад. – умеренной гипертензии: систол. давл. в л/а 40 – 75% от артериального.
- ✓ 3 стад. – выраженной гипертензии: систол. давл. в л/а ↑ 75% артер-го.
- ✓ 4 стад. – сист. давл. и сопротивление в л/а = или ↑ системного → происходит сброс крови из л/а в аотру.

При больших размерах рано возникают изменения в легочных сосудах (с-м Айзенменгера).



## ОТКРЫТЫЙ БОТАЛОВ ПРОТОК



### ➤ Пальпаторно:

Верхушечный толчок ↑, смещен влево и книзу.

Ps - при большом сбросе – высокий, частый.

➤ Аускультативно: во II - III межр. слева от грудины - систолический, а затем систолодиастолический («машинный») шум, II тон на ЛА усилен.

➤ Перкуторно: границы расшир. влево и вверх.

➤ При Rg - кардиомегалия и ↑ размеров левых отделов сердца, застойный сосудистый рисунок легких. Дуга ЛА выбухает.

Расширение восходящей части дуги аорты

## ОТКРЫТЫЙ БОТАЛОВ ПРОТОК

- На ЭКГ - гипертрофия левого или обоих желудочков. Самым ранним с-мом является увеличение амплитуды зубца R и появление Q в отведениях V5-V6.
- Хирургическое лечение. Показания к операции абсолютные, оптимальный возраст 2-5 лет.



## ДЕФЕКТ МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ (8-25%)

Анатомически различают:

- 1. дефекты вторичной перегородки – расположены центрально или в области овального окна, могут быть множественные дефекты, вплоть до полного отсутствия перегородки.
- 2. первичные дефекты расположены в нижней части перегородки.



# ДМПП

## Пальпаторно:

- ☀ **верхушечный толчок ↓, иногда систолическое дрожание.**
- ☀ **Границы сердца ↔.**
- ☀ **↔ сосудистого пучка влево за счет увеличения основного ствола и левой ветви легочной артерии.**



## ДМПП

- Выслушивается негрубый систолический шум во 2—3 межреберье слева от грудины (возникает в результате функционального стеноза ЛА по отношению к увеличенной полости правого желудочка).
- II тон на ЛА усилен и расщеплен.
- В дальнейшем появляются усиленный I тон в области трехстворчатого клапана и короткий мезодиастолический шум Грехема — Стилла (за счет развития недостаточности клапана легочной артерии).

## ДМПП

- ☀ ***Rg.*** Поперечник тени сердца увеличен за счет правых отделов и легочной артерии.
- ☀ ***ЭКГ.*** Имеются признаки гипертрофии правого предсердия и правого желудочка, часто неполная блокада правой ножки пучка Гиса. Нередко нарушения ритма.

## ДМПП



**Большая часть пациентов погибает в  
возрасте до 40 лет,**

**Выжившие, к 50 годам становятся  
инвалидами**

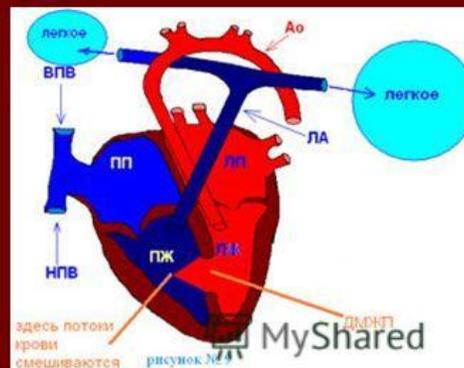
**У 3%, с небольшими ДМПП –  
спонтанное закрытие в первые 5  
лет**

**Оптимальный возраст для операции  
5 – 12 лет.**

## ДЕФЕКТ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ (20 -30%)

Различают 3 формы дефекта:

- 1) малые дефекты. Чаще располагаются в мышечной части перегородки (болезнь Толочинова— Роже),
- 2) высокие дефекты в мембранной части перегородки,
- 3) надгребешковые дефекты.



## ДМЖП

Пальпаторно: верх. толчок смещен влево и книзу – разлитой, усиленный, приподнимающийся.

👉 В III — IV межр. слева от грудины определяется систолическое дрожание.

При аускультации выслушивается продолжительный сист.шум над всей сердечной областью. Иногда на верхушке короткий диаст. шум наполнения левого желудочка.

👉 Над ЛА - протодиастолический шум (шум Греема-Стила).

👉 II тон на ЛА усилен и расщеплен.

Перкуторно границы сердца смещены в обе стороны, больше влево.

## ДМЖП



Rg исследование выявляет:

- ✦ усиление сосудистого рисунка легких.
- ✦ размеры сердца могут быть увеличены, с преобладанием левых отделов обоих желудочков или только правого.
- ✦ ЛА чаще ↑,
- ✦ аорта в восходящем отделе гипоплазирована.

### ЭКГ:

перегрузка и гипертрофия левого желудочка,  
обоих  
или правого желудочка.

## ДМЖП

У 25 – 60% малые дефекты закрываются к 1 – 4 годам жизни (до 23%)

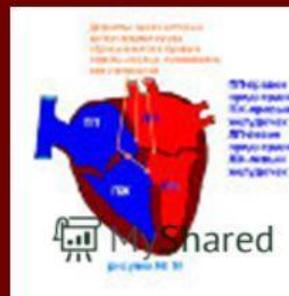
При значительных дефектах до 50% умирает до 1 года (из них  $\frac{3}{4}$  до 6 мес.)

Оптимальный срок для оперативного вмешательства 3 – 5 лет



## ОТКРЫТЫЙ АТРИОВЕНТРИКУЛЯРНЫЙ КАНАЛ (10-30%)

- ☹ *Нарушается развитие нижнего отдела межпредсердной перегородки,*
- ☹ *мембранозной части межжелудочковой перегородки и*
- ☹ *медиальных створок митрального и/или трикуспидого клапанов*



## ОАВК

Аускультат. - 2 эпицентра сист. шума:

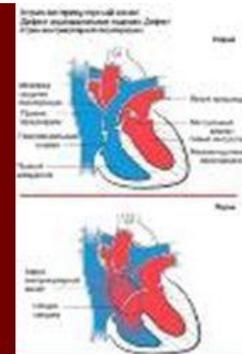
- 👉 в III — IV межр. слева от грудины и на грудине (шум ДМЖП)
- 👉 на верхушке сердца (шум митральной недостаточности).
- 👉 II тон на ЛА усилен и расщеплен.

Rg-грамма - усиление легочного рисунка. Сердце  $\rightleftarrows$  за счет желудочков и, в меньшей степени, предсердий. При легочной гипертензии  $\uparrow$  преимущественно правые полости.

# ОАВК

ЭКГ показывает выраженное

- смещение электрической оси сердца влево,
- высокий вольтаж комплексов QRS,
- признаки перегрузки обоих предсердий и желудочков,
- замедление атриовентрикулярной проводимости,
- блокаду правой ножки пучка Гиса.



# ОАВК

- Средняя продолжительность жизни – 39 лет,
- У 75% недоношенных закрывается спонтанно до 4 – 5 мес.  
У доношенных после 3-х мес. спонтанное закрытие не превышает 10%
- Оптимальные сроки оперативного вмешательства – первый год жизни.

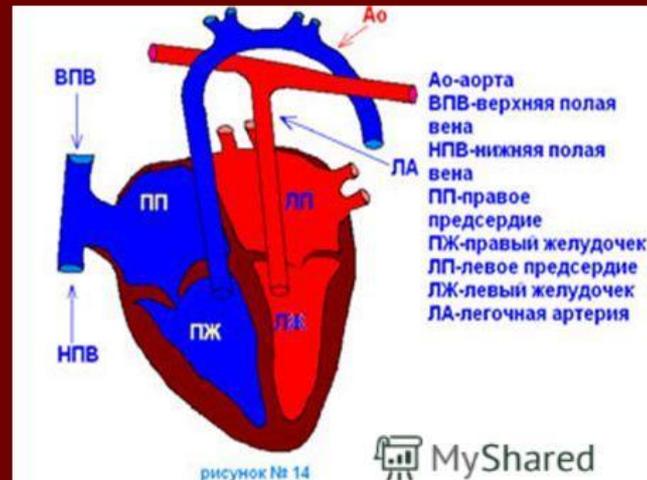


# ТРАНСПОЗИЦИЯ МАГИСТРАЛЬНЫХ СОСУДОВ (12 – 20%)

Аускультативная картина не имеет характерных черт, так как определяется компенсирющими коммуникациями.

Rg.

- ♥ Усиление сосудистого рисунка.
- ♥ ↑ размеры сердца, которое имеет форму яйца, лежащего на боку.
- ♥ Сосудистый пучок бывает узким в переднезадней проекции и расширен в боков. проекции.



## ТМС

### ЭКГ

- 👉 Ось сердца смещена вправо,
- 👉 признаки гипертрофии правых отделов сердца.
- 👉 Реже гипертрофия обоих желудочков.
- 👉 Возможно нарушение внутрижелудочковой проводимости

Прогноз: смертность 85% на 1-году

ЖИЗНИ

## ТМС

- При естественном течении 89,3% детей погибает в 3 – 6мес.
- В первые недели – до 30% больных,
- 3 мес – 70%,
- 6 мес – 75%,
- 1 год – 90%.

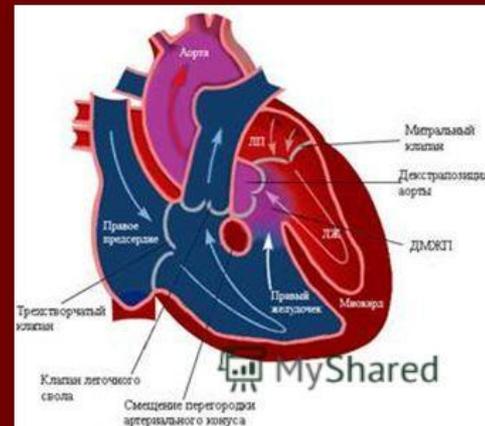


# ВПС С ОБЕДНЕНИЕМ МАЛОГО КРУГА КРОВООБРАЩЕНИЯ (с вено-артериальным шунтом крови)

**БОЛЕЗНЬ ФАЛЛО** (триада, тетрада, пентада).

Это один из самых частых пороков, протекающих с цианозом. Наиболее распространенной формой является тетрада Фалло

- ✓ *стеноз легочной артерии,*
- ✓ *высокий ДМЖП,*
- ✓ *транспозиция аорты вправо,*
- ✓ *гипертрофия правого желудочка).*

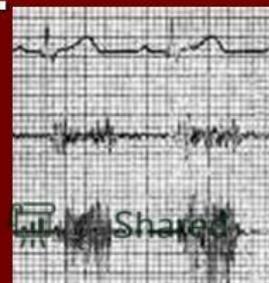


## Аускультация:

- ☞ Слева от грудины во 2 - 3 межреберье грубый систолический шум.
- ☞ При атрезии ЛА шума может не быть.
- ☞ II тон над ЛА ослаблен.

## ФКГ

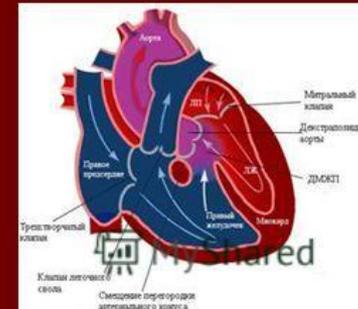
- ☞ II тон раздвоен.
- ☞ Резко выраженный щелчок закрытия аортальных клапанов → значительное колебание амплитуды II тона,
- ☞ слабовыраженный второй «щелчок», передающийся с устья легочной артерии.



# Болезнь ФАЛЛО

## Рентгенография грудной клетки.

- ♥ Размеры сердца нормальные.
- ♥ Верхушка приподнята, имеется западение дуги ЛА, что придает сердцу вид деревянного башмачка.
- ♥ Легочный сосудистый рисунок обеднен в соответствии с тяжестью обструкции выходного тракта правого желудочка.
- ♥ В 25-30% случаев дуга аорты изгибается вправо.



# Болезнь ФАЛЛО

При естественном течении средняя продолжительность жизни 12 – 15 лет.

**Оперативное лечение**

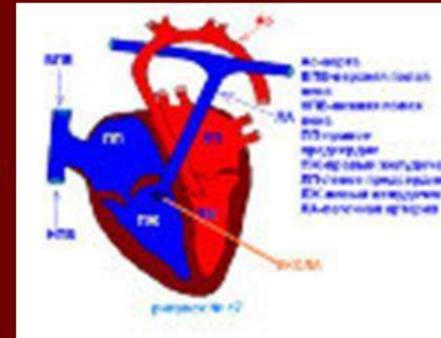
При крайних формах – оперативная шунтирующая на 1 году,

Радикальная - через 2 – 3 года, но не позже чем в 6 – 7 лет.



## ИЗОЛИРОВАННЫЙ СТЕНОЗ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ (2 -10%)

- Аускультативно: во II межреберье слева выслушивается грубый систолический шум.
- II тон на ЛА ослаблен.
- I тон на верхушке усилен.
- При 3-куспидальной недостаточности по являются систолический шум в V межреберье слева.



## ИСЛА

- Rg - определяется увеличение правых отделов сердца и, обычно, легочной артерии (постстенотическое расширение) с обеднением легочного сосудистого рисунка.

- На ЭКГ отмечается смещение электрической оси сердца вправо, гипертрофия правого желудочка и предсердия, блокада правой ножки пучка Гиса.



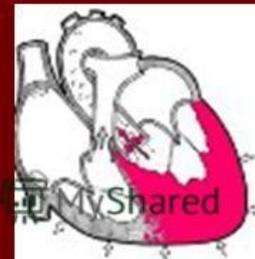
## ИСЛА

- Средняя продолжительность жизни при естественном течении 25 лет
- Оптимальный возраст для операции младший школьный возраст (хуже результаты до 3-х лет и после 15 лет)

# СТЕНОЗ АОРТЫ (3-5,5% )

## Аускультативно:

- ☑ грубый систолический шум во II межреберье справа, здесь же систолическое дрожание.
- ☑ При подклапанном стенозе: шум в III — IV межреберье слева.
- ☑ I тон сердца всегда усилен.



## При Rg исследовании

- ❑ размеры сердца увеличены влево,
- ❑ талия резко выражена,
- ❑ верхушка приподнята и закруглена.
- ❑ Восходящая аорта расширена.

## ЭКГ

- ❑ имеются признаки гипертрофии левого желудочка и левого предсердия,
- ❑ нарушения ритма, а при тяжелом стенозе и
- ❑ признаки нарушения коронарного кровотока.



## СТЕНОЗ АОРТЫ

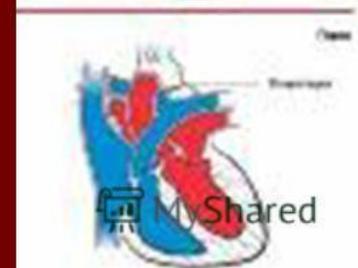
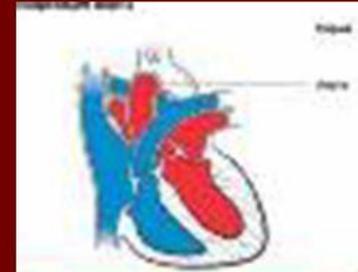
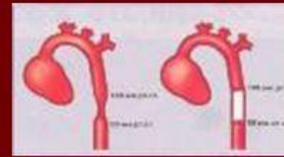
- В грудном возрасте от «критического стеноза» погибает 8,5 – 25% детей, а до 7 лет доживает 9%.
- При умеренном стенозе до 20 лет доживает 97%  
До 30 – 40 лет 60%
- Оптимальный срок операции 13 – 14 лет

## **КОАРКТАЦИЯ АОРТЫ (10-15%)**

*Сужение аорты ниже устья левой  
подключичной артерии.*

### **Аускультативная картина**

неопределенна: может  
выслушиваться систолический  
шум в области II-III грудного  
позвонка в межлопаточном про-  
странстве,  
систолодиастолический шум при  
ОАП либо шум относительной  
митральной недостаточности. II  
тон на аорте усилен.



Подозрение на КА возникает при

👉 выявлении ↑ АД на верхних конечностях и

👉 ↓ или N — на нижних; а также

👉 при отсутствии или ослаблении пульса на ногах.



Rg определяются увеличение левых отделов сердца, узуры II-VIII ребер в задних отделах.

ЭКГ выявляет горизонтальную или смещенную влево электрическую ось сердца, гипертрофию левого или обоих желудочков.

# КОАРКТАЦИЯ АОРТЫ

- Средняя продолжительность жизни при естественном течении 30 – 35 лет.

При «инфантильном типе» не превышает 2-х лет

- Оптимальный срок операции 3 – 5 лет



# Консервативное лечение детей с ВПС

Умеренно щадящий режим,  
свежий воздух,  
посильные физические упражнения,  
закаливающие процедуры,  
правильное питание ребенка

## Наблюдение

- Консультация кардиолога 1 р/ 3 - 4 мес. 2 года,
- Затем 1 – 2 р/год