

# Врожденные пороки сердца и крупных сосудов

**А.В. Сукало**

*1-я кафедра детских болезней*

*БГМУ*

# Определение понятий

Врожденные пороки сердца – аномалии

развития органа, при котором имеются сообщения между камерами сердца или препятствия кровотоку, отсутствующие в норме во внеутробной жизни.

## Частота

Частота ВПС у новорожденных в Европе составляет около 1% 60-70% из них без хирургической коррекции погибает на 1-ом году жизни.

Более 30% погибает на 1-ом месяце жизни.

# Этиология

В большинстве случаев установить ее не удастся.

Пороки формируются вследствие нарушений эмбриогенеза на 2-ой ÷ 8-ой неделях беременности (сроки очень ранние, даже при тщательном расспросе выяснить что-либо весьма сложно).

# Факторы, приводящие к развитию врожденных пороков сердца:

## Физические:

- рентгеновские лучи;
- ионизирующая радиация;
- вибрация;
- шум.

# Факторы, приводящие к развитию врожденных пороков сердца:

## Химические:

- алкоголь;
- наркотики;
- лекарства;
- вредности лакокрасочной промышленности;
- вредности химических предприятий.

# Факторы, приводящие к развитию врожденных пороков сердца:

## Биологические (самые многочисленные):

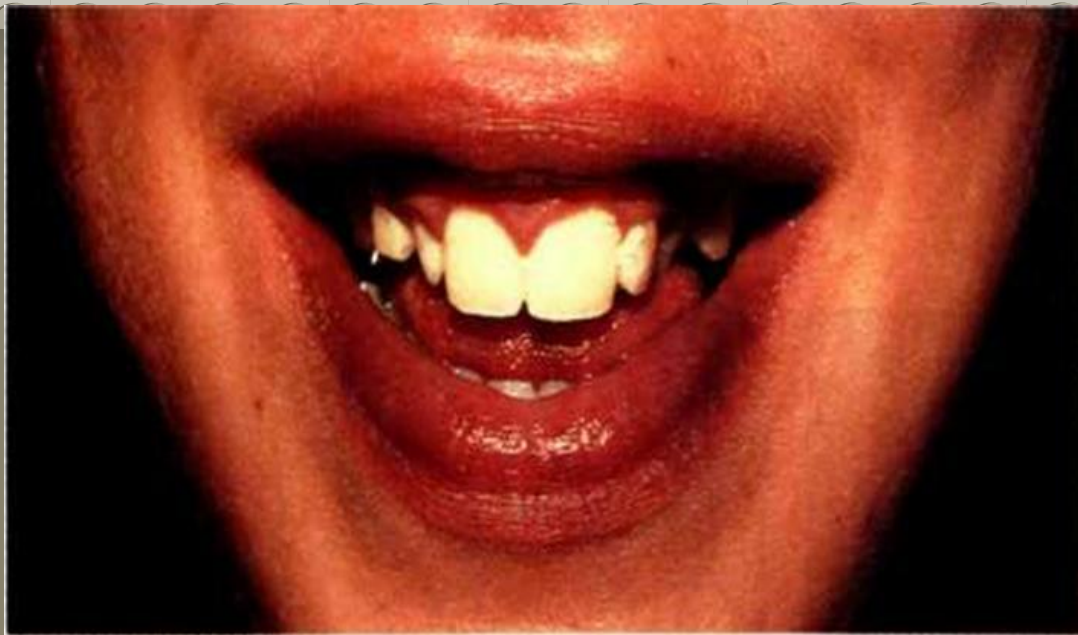
- генетические (хромосомные aberrации, генные мутации и т.п.);
- инфекционные и вирусные агенты (краснуха, корь, ветряная оспа, герпес ...);
- «пожилая» первородящая: ВПС, хроническая ревматическая болезнь и т.п..

# Общие принципы диагностики ВПС

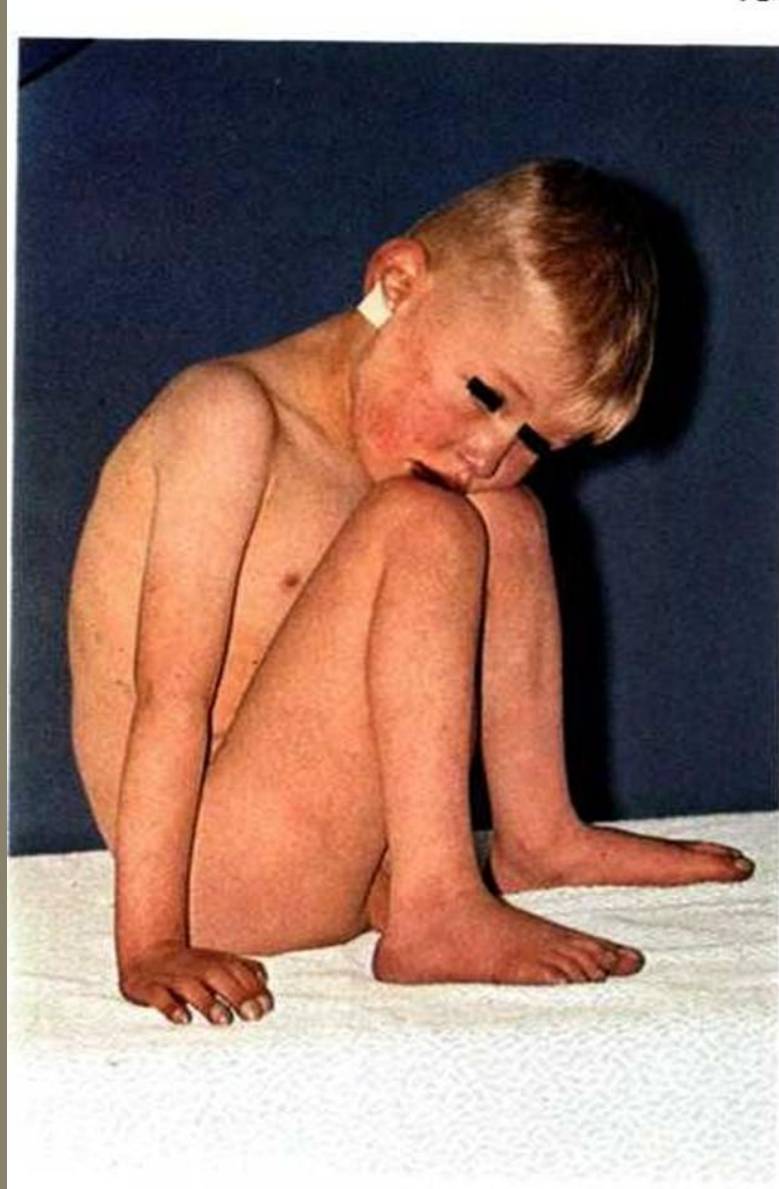
- Шум над областью сердца.
- Цианоз (постоянный, периодический, приступообразный).



# Цианоз



# Одышечно-цианотический приступ



# Общие принципы диагностики ВПС

- Кардиомегалия.
- Одышка.
- Сердечная недостаточность.

# Классификация

## (патофизиологическая, Моргана-Мардера)

1. ВПС с обогащением малого круга кровообращения:

а) без цианоза:

1. ОАП
2. ДМПП
3. ДМЖП
4. А\В коммуникация

б) с цианозом:

1. Общий артериальный ствол
2. Транспозиция магистральных сосудов
3. С-м Эйзенменгера

# Классификация

## (патофизиологическая, Моргана-Мардера)

2. ВПС с обеднением малого круга кровообращения:

а) без цианоза:

- ИСЛА

б) с цианозом:

- Болезни Фалло (триада, тетрада, пентада);
- Транспозиция магистральных сосудов (со стенозом легочной артерии);
- С-м Эбштейна.

# Классификация

(патофизиологическая,  
Моргана-Мардера)

3. ВПС с обогащением большого круга  
кровообращения.

Это пороки без цианоза:

- Изолированный аортальный стеноз;
- Коарктация аорты.

# Классификация

## (патофизиологическая, Моргана-Мардера)

4. ВПС без нарушений гемодинамики:
  - Декстрапозиция сердца;
  - Аномалии положения аорты;
  - Болезнь Толочинова-Роже.

# Фазы течения ВПС

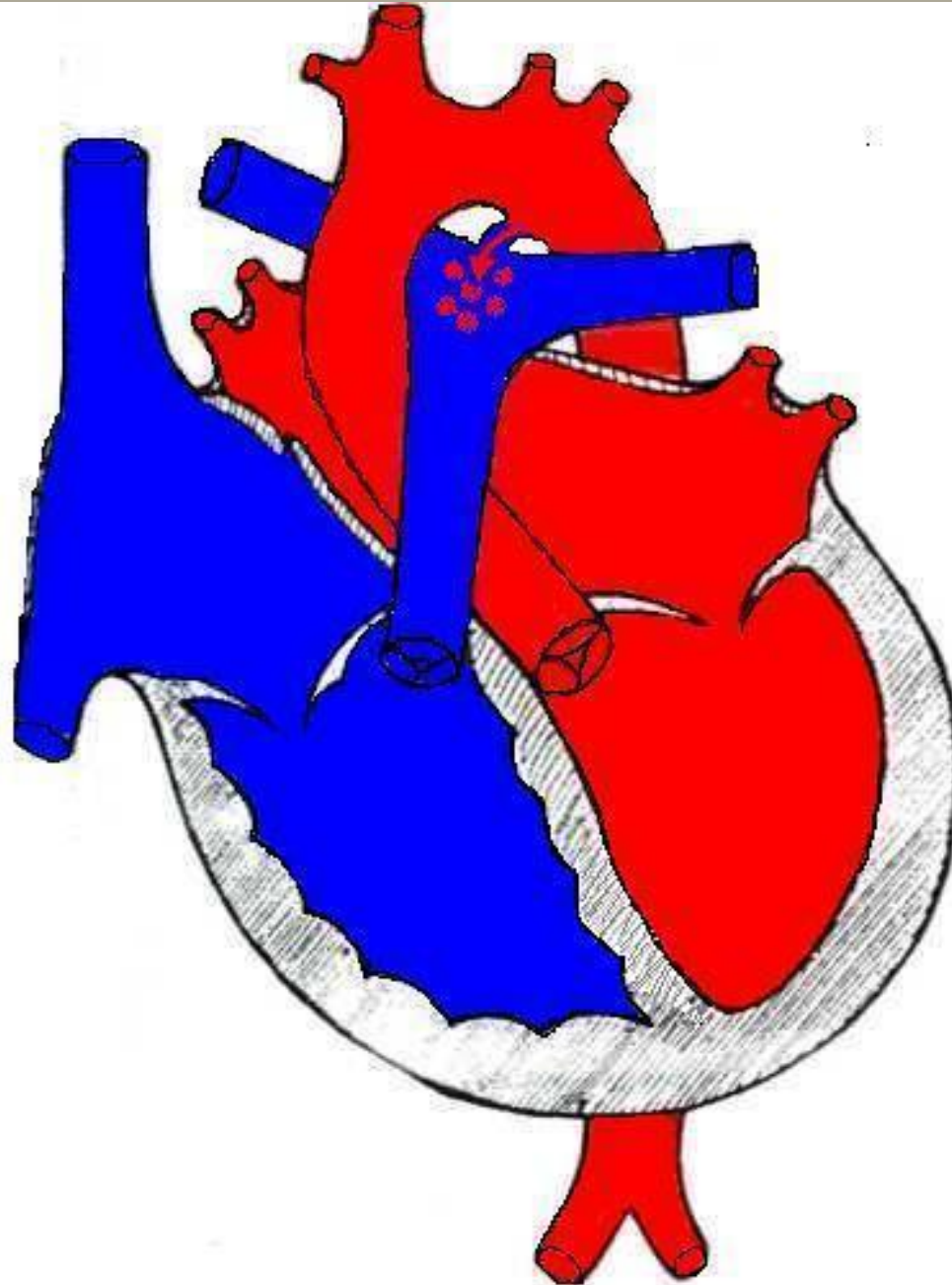
- Первичная адаптация (организм приспособляется к нарушениям гемодинамики, вызванным пороком; возможности компенсации невелики; больной может погибнуть).
- Относительная компенсация (субъективные жалобы отсутствуют; улучшаются физическое развитие и моторная активность; это лучшее время для коррекции).
- Декомпенсация (терминальная фаза) (развиваются дистрофические изменения сердца и внутренних органов; чем больше сопутствующей патологии, тем быстрее истощаются возможности).



# Открытый артериальный проток

- Частота составляет  $10 \div 20\%$  всех ВПС.
- В  $5 \div 10\%$  случаев сочетается с другими пороками.
- Во внутриутробной жизни обеспечивает поступление крови из легочного ствола в аорту (минуя легкие плода).
- Функциональное закрытие в норме в течение 15-20 часов.
- Окончательная облитерация в течение  $2 \div 10$  недель.

# Открытый артериальный проток



# Открытый артериальный проток

## Клиника

- Чаще встречается у девочек (3-2:1).
- Течение различно (от бессимптомных до крайне тяжелых вариантов – диаметр протока).
- Клинические проявления чаще обнаруживают на 2-3 году жизни.

# Открытый артериальный проток

## Клиника

- Границы сердца расширены влево и вверх.
- Шум (вначале систолический, затем «машинный») слева от грудины во II межреберье; проводится на верхушку, аорту, шейные сосуды, в межлопаточную область.

# Открытый артериальный проток

## Клиника

- II тон на легочной артерии усилен.
- Исчезновение шума – плохой прогностический признак.
- А/Д max – N; А/Д min - ↓; РД - ↑↑.

### *R-логически:*

- увеличение левых отделов сердца;
- усиление кровенаполнения легких.

### *R-логически при развитии легочной гипертензии:*

- увеличение правых отделов сердца;
- выбухание дуги легочной артерии.

### *ЭКГ:*

- гипертрофия левого желудочка;
- отклонение электрической оси сердца влево;
- гипертрофия обоих желудочков.

# Открытый артериальный проток

## Клиника

- Специфических УЗ признаков нет.
- Катетеризация сердца:
  - проведение катетера из легочной артерии в аорту;
  - увеличение давления в легочной артерии;
  - повышение насыщения крови  $O_2$  в легочной артерии.

# Открытый артериальный проток

## Лечение

- Консервативное – индометацин (ингибитор простагландинов  $E_2, L_2$ ).
- Радикальное – хирургическое (оптимальный возраст 6 ÷ 12 лет), но можно и раньше, и позже.
- Средняя продолжительность жизни без операции  $\approx 40$  лет.

# Дефект межжелудочковой перегородки

Частый порок – 20-30% случаев всех ВПС.

Гемодинамические нарушения определяются:

- сбросом крови слева направо;
- величиной сброса (d дефекта);
- наличием легочной гипертензии;
- гипертрофией сердца.

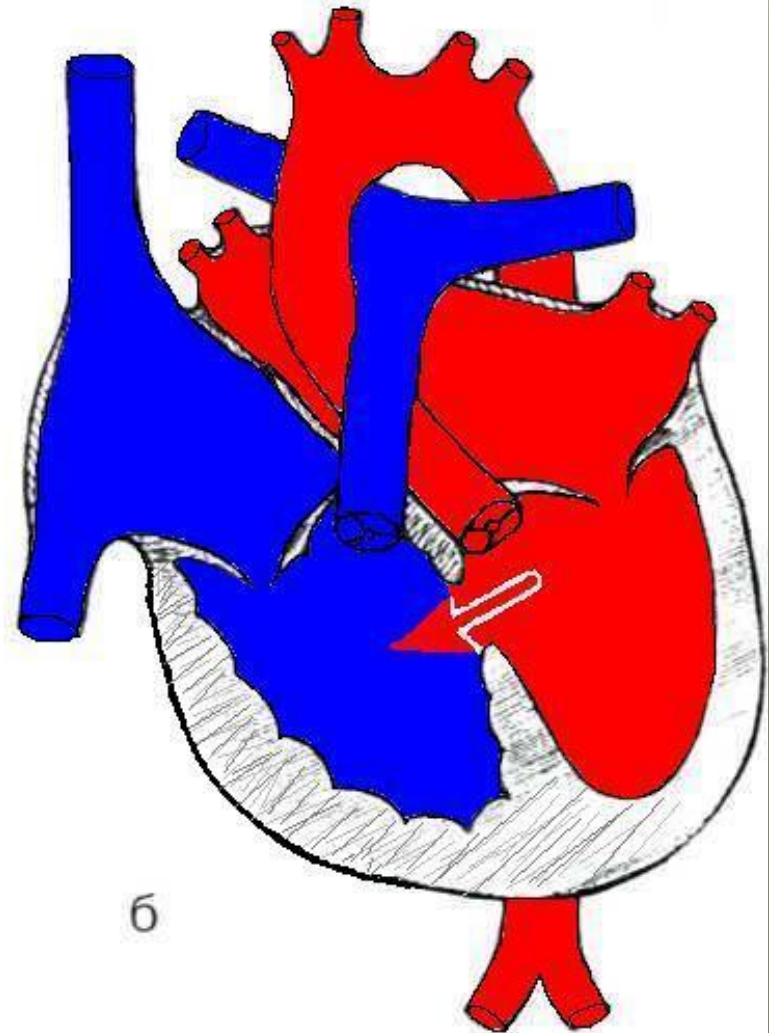
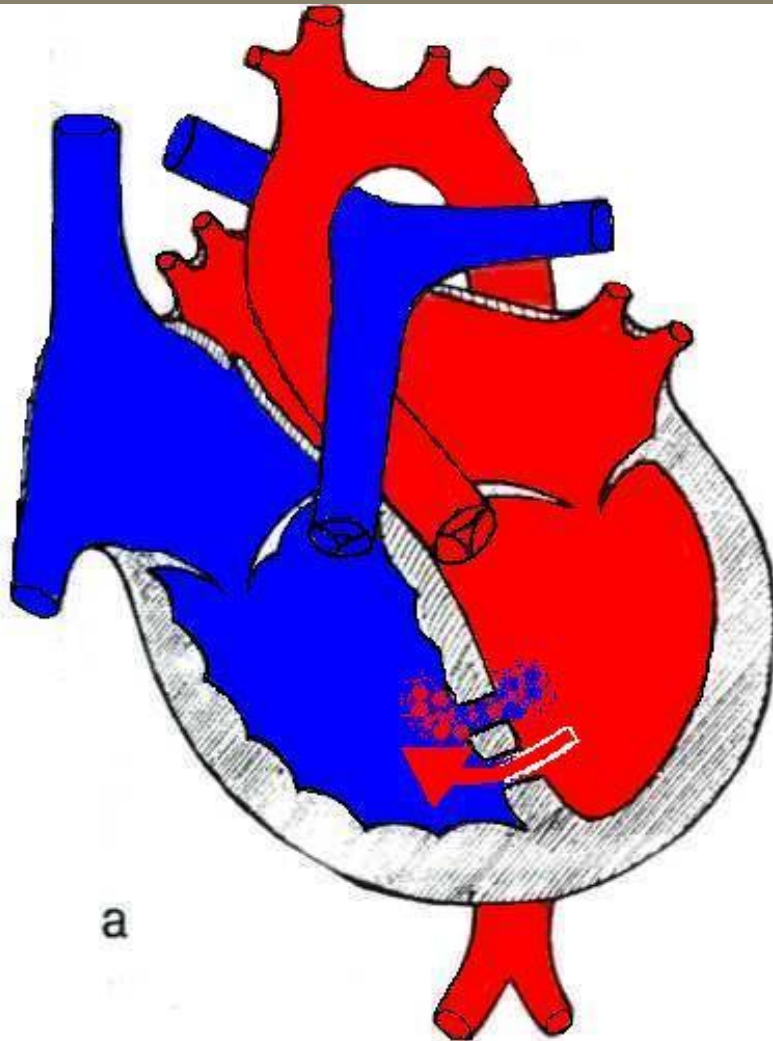
Выделяют две формы порока:

- 1) низкие малые дефекты (мышечной части перегородки);
- 2) высокие дефекты в мембранозной части.



# Дефект межжелудочковой перегородки

- а) ДМЖП в мышечной части
- б) ДМЖП перимембранозный



# Дефект межжелудочковой

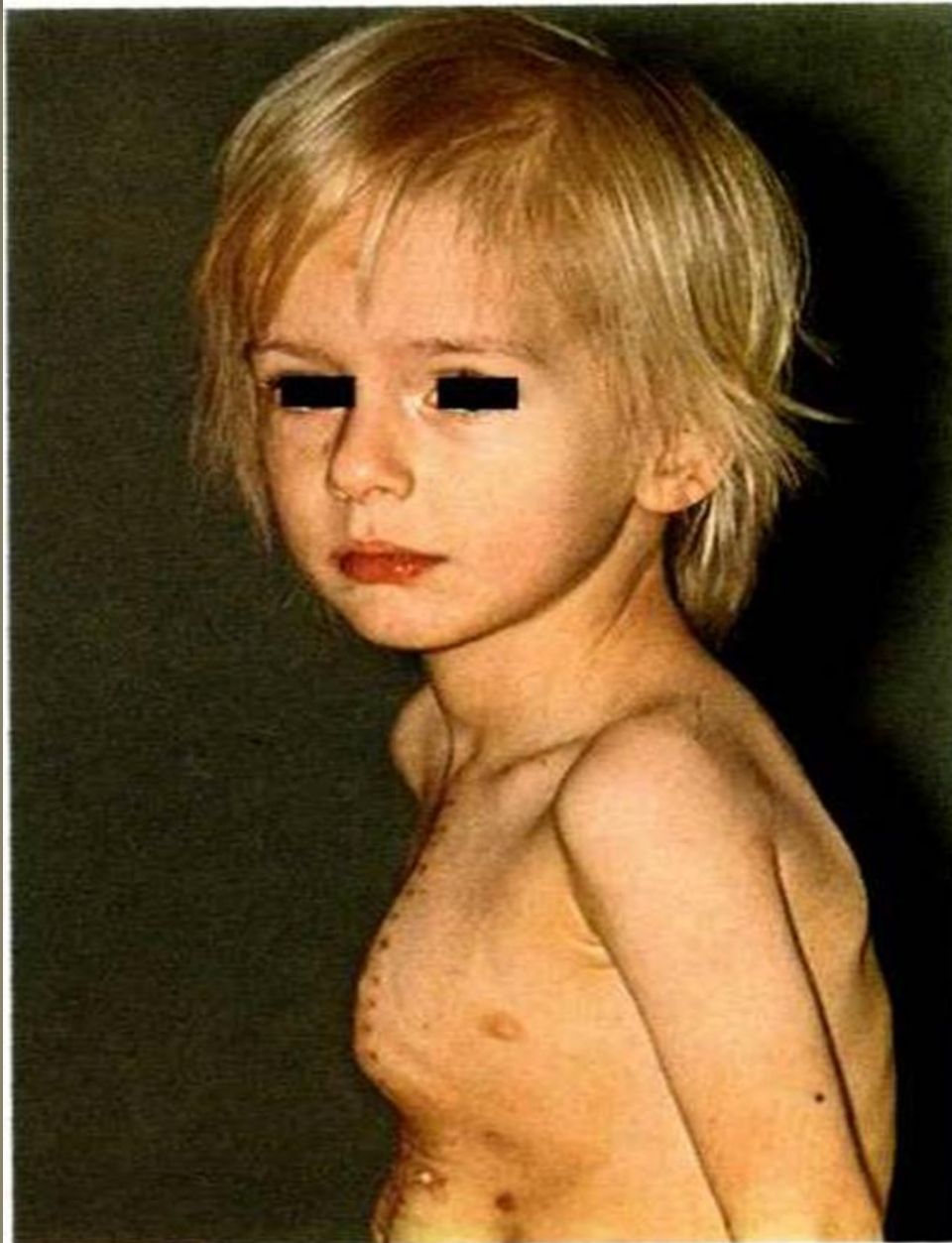
## перегородки

### Клиника

При дефектах в мембранозной части:

- Одышка.
- Утомляемость.
- Кашель.
- Отставание в физическом развитии.
- Бронхолегочные поражения.
- Частые ОРВИ.
- Расширение границ сердца в поперечнике и вверх.
- Деформация грудной клетки («сердечный горб»).

# «Сердечный горб»



# Дефект межжелудочковой

## перегородки

### Клиника

#### При дефектах в мембранозной части:

- Систолическое дрожание в III-IV межреберье слева от грудины.
- Пансистолический шум.
- Короткий диастолический шум на верхушке.
- Ритм «галопа».
- Усиление и расщепление II тона на легочной артерии.
- Появление шума Грехема-Стила при легочной гипертензии (протодиастолический на легочной артерии).
- А/Д max – ↓; А/Д min - N; РД - ↓.

# Дефект межжелудочковой перегородки Клиника

При дефектах в мембранозной части:

*R-логически*

- Усиление сосудистого рисунка легких.
- Обеднение сосудистого рисунка легких по периферии при развитии легочной гипертензии.
- Увеличение размера левых, а затем – правых отделов сердца.

*ЭКГ*

- Перегрузка и гипертрофия левого желудочка.
- Перегрузка и гипертрофия обоих желудочков.
- Перегрузка правых отделов (легочная гипертензия).

*УЗИ*

- Определяют локализацию и размер дефекта

# Дефект межжелудочковой перегородки Клиника

При дефектах в мембранозной части:

## *Катетеризация сердца*

- Прохождение зонда из правых отделов в аорту (патогномоничный признак);
- ↑ давления и оксигенации в правом желудочке;
- При разнице давления в правом желудочке ↑ и легочной артерии ↓ более 40 мм рт. ст. развивается стеноз легочной артерии.

# Дефект межжелудочковой

## перегородки

### Варианты течения

1. Спонтанное закрытие дефекта (15-20-30% случаев).
2. Развитие синдрома Эйзенменгера:
  - склеротические изменения легочных сосудов;
  - дилатация легочной артерии;
  - гипертрофия правого желудочка.
3. Трансформация в «белую» форму тетрады Фалло:
  - подклапанный стеноз легочной артерии;
  - изменяется направление сброса (справа → налево);
  - гипертрофируется правый желудочек;
  - аорта смещается вправо.



# Дефект межжелудочковой

## перегородки

## Лечение

Средняя продолжительность жизни без хирургической коррекции  $\approx$  25 лет.

### *Показания к операции:*

- нарушения гемодинамики;
- легочная гипертензия;
- рецидивирующие пневмонии;
- гипотрофия.

Лучше оперировать до 2-х лет.

Старше 3-х лет:

- Пневмонии;
- Ограничение физической нагрузки;
- Сброс  $> 40\%$ .



# Дефект межжелудочковой

## перегородки

### Лечение *До операции:*

- Диуретики;
- Сердечные гликозиды;
- Витамины;
- Лечение сопутствующих заболеваний.

# Дефект межпредсердной перегородки

Частота 5 ÷ 15% всех ВПС.

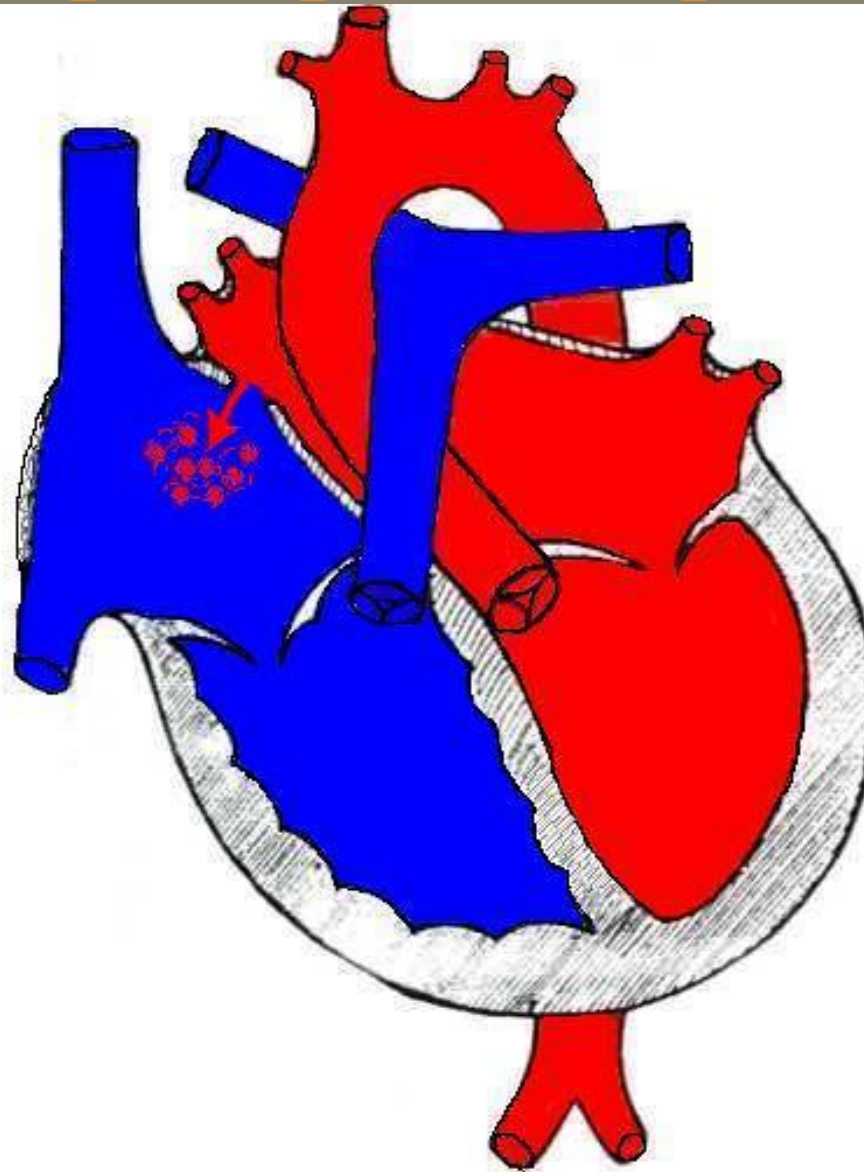
## *Анатомически:*

- Вторичные дефекты (открытое овальное окно, дефект устьев полых вен, полное отсутствие перегородки);
- Первичный дефект (неполная А/В коммуникация – ДМПП + расщепление передней створки митрального клапана).

## *Гемодинамика:*

- А/В сброс слева направо;
- Перегрузка малого круга кровообращения;
- Перегрузка и дилатация правого желудочка.

# Вторичный дефект межпредсердной перегородки



# Дефект межпредсердной перегородки Клиника

Соотношение мальчиков и девочек  $\approx 1:3$

- Одышка (умеренная);
- Утомляемость;
- Боли в сердце;
- Частые ОРВИ, бронхиты, пневмонии.

*Границы сердца:*

- Расширены в поперечнике и вправо;
- Расширен сосудистый пучок (легочная артерия).

# Дефект межпредсердной

## перегородки

### Клиника

#### *Шум:*

- Систолический, негрубый II-III межреберье слева;
- II тон на легочной артерии усилен и расщеплен;
- Может появляться шум Грэхема-Стилла.
- А/Д (min, max, РД) – N.

# Дефект межпредсердной

## перегородки

### Клиника

*R-логически:*

- Увеличение поперечника за счет правых отделов и легочной артерии;
- Увеличение амплитуды пульсации легочной артерии;

*ЭКГ:*

- Смещение электрической оси вправо;
- Блокада правой ножки пучка Гиса (полная, неполная);
- Замедление А/В проводимости;
- Гипертрофия правого предсердия и желудочка.

# Дефект межпредсердной

## перегородки

### Клиника

*УЗИ:*

- Уточняет диагноз.

*Катетеризация сердца:*

- ↑ насыщение крови  $O_2$  в правом предсердии;
- Прохождение зонда из правого предсердия в левое.

# Дефект межпредсердной перегородки Течение

Возможно спонтанное закрытие дефекта (до 10%) в первые 5 лет жизни.

Средняя продолжительность жизни без хирургической коррекции  $\approx$  40 лет.



# Дефект межпредсердной перегородки

## Лечение

### *Показания к операции:*

- Сброс более 40%;
  - Неэффективность медикаментозной терапии;
  - Сохраняющиеся признаки сердечной недостаточности.
- Оптимальный возраст – 5-10 лет.

### *Консервативно:*

- Диуретики;
- Сердечные гликозиды;
- Витамины;
- Лечение сопутствующих заболеваний.

# ВПС с обеднением малого круга

## кровообращения

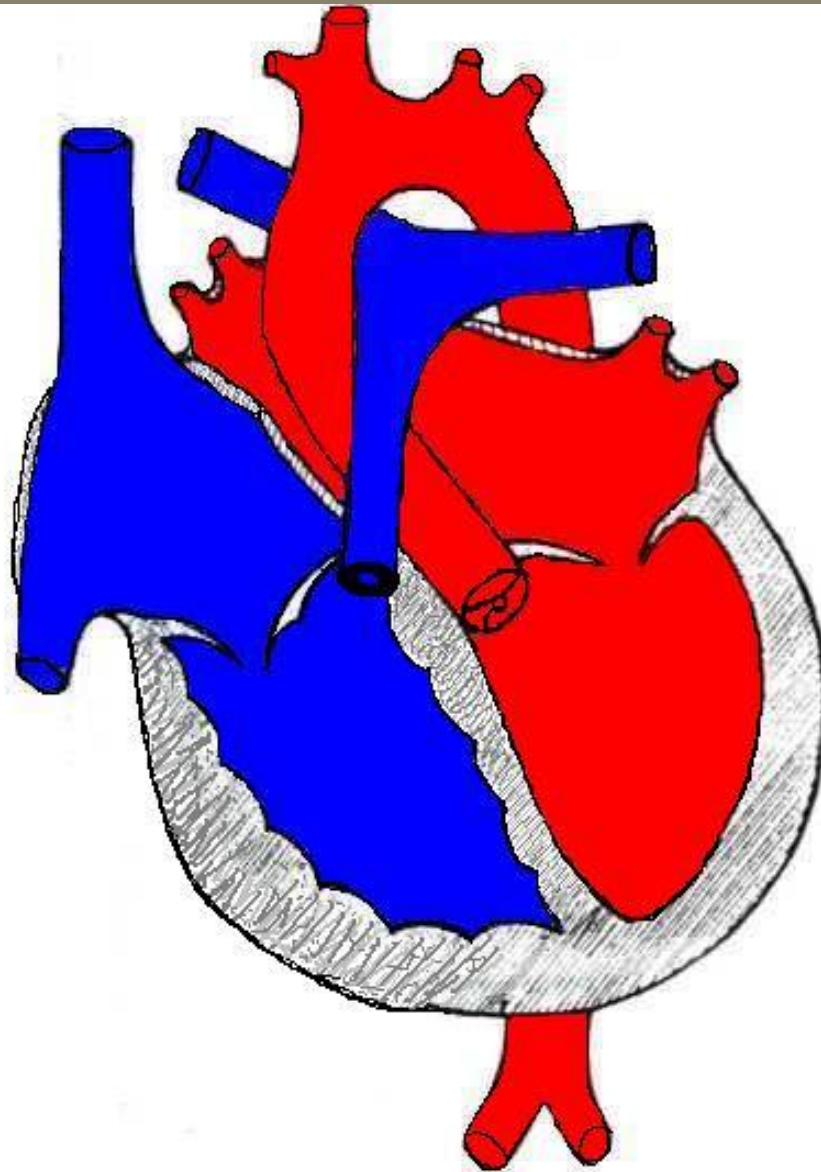
## ИСЛА

Частота  $6 \div 9\%$  от всех ВПС

*Гемодинамика:*

- препятствие к выбросу крови из правого желудочка;
- повышение давления в правом желудочке (до 200 ! мм рт. ст.);
- при сочетании с ДМПП – «синий» порок (триада Фалло).

# Изолированный стеноз легочной артерии



# ВПС с обеднением малого круга

## кровообращения

## ИСЛА

*Клиника:*

R-логически:

- Увеличение правых отделов сердца;
- Увеличение легочной артерии (после стеноза);
- Обеднение легочного сосудистого рисунка.

ЭКГ:

- Смещение электрической оси сердца вправо;
- Гипертрофия правого желудочка;
- Гипертрофия правого предсердия;
- Блокада правой ножки пучка Гиса.

Катетеризация сердца:

- Повышение давления в правом желудочке;
- Снижение давления в легочной артерии.

# ВПС с обеднением малого круга

## кровообращения

## ИСЛА

### *Лечение:*

Без хирургической коррекции до 50 лет доживает не более 10% больных.

### Показания к операции:

- Кардиомегалия;
- Сердечная недостаточность;
- Градиент давления между правым желудочком и ЛА  $> 50$  мм рт. ст.

Предпочтительный возраст до 16 лет.

# Болезнь Фалло

## Частота:

- около 10% всех ВПС;
- около 75% «синих» пороков.

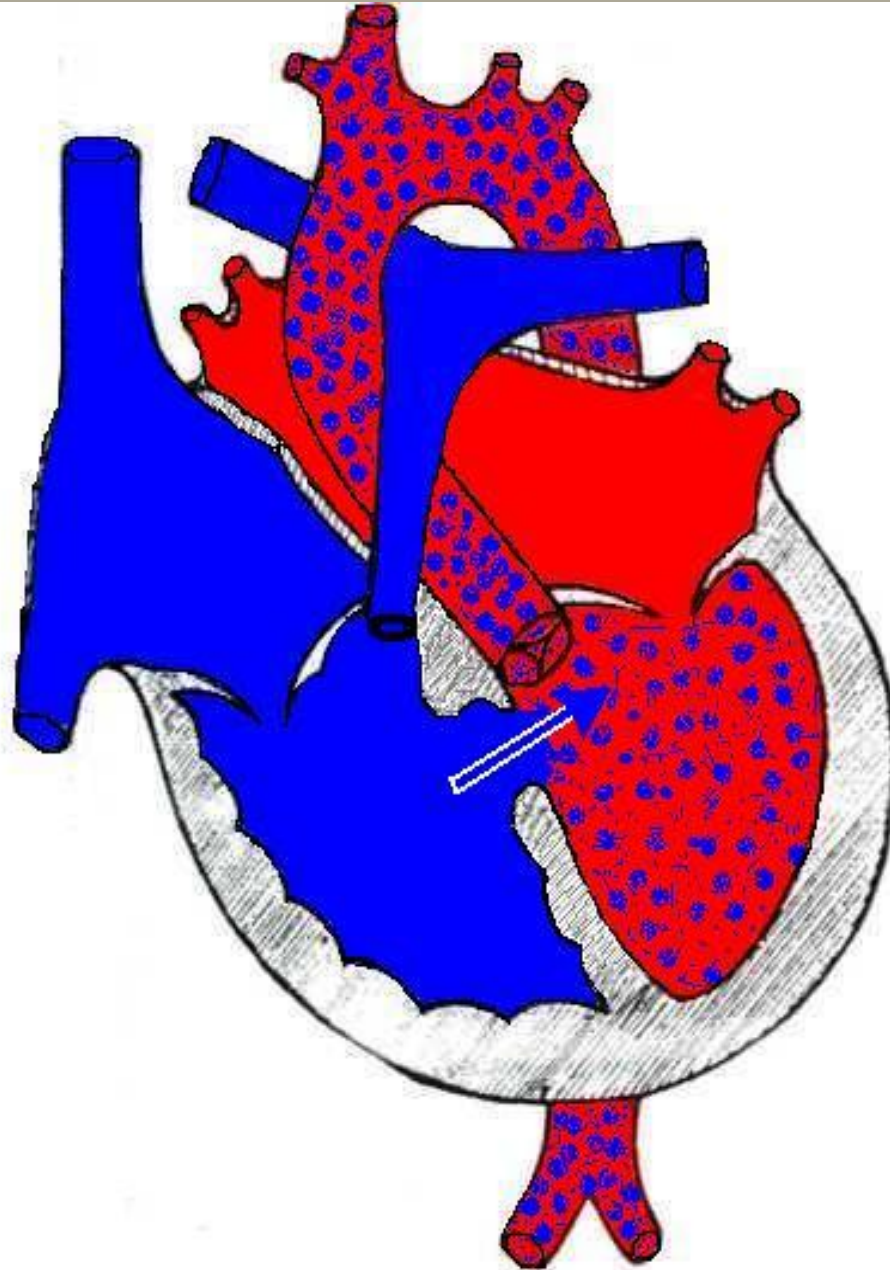
«Классическим» вариантом считается тетрада Фалло:

- стеноз ЛА;
- ДМЖП;
- декстрапозиция аорты;
- гипертрофия правого желудочка.

## Гемодинамика:

- Кровь в аорту и легочную артерию во время систолы поступает из обоих желудочков;
- Выраженность гипоксемии зависит от величины стеноза.

# Тетрада Фалло



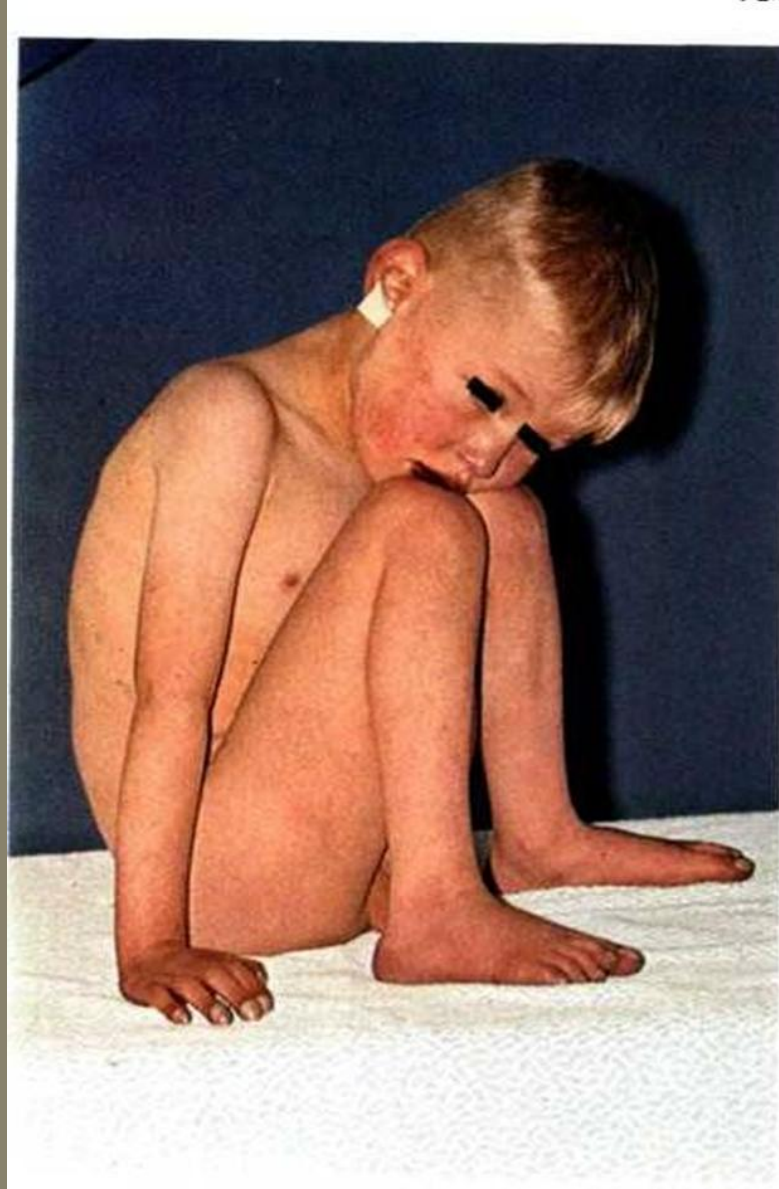
# Болезнь Фалло

## Клиника:

- цианоз;
- одышка;
- отставание в физическом развитии;
- снижение толерантности к физической нагрузке;
- деформации пальцев и ногтей («барабанные палочки», «часовые стекла»).



# Одышечно-цианотический приступ



# «Часовые стекла»



# Болезнь Фалло

## Клиника

### Одышечно-цианотические приступы:

- возникают чаще в возрасте 3 мес. ÷ 2 года;
- развиваются внезапно;
- появляется беспокойство;
- усиливаются одышка, цианоз;
- возможна потеря сознания (гипоксическая кома);
- судороги;
- появление гемипареза.

# Болезнь Фалло

## Клиника

- границы сердца нормальны или незначительно расширены в поперечнике слева;
- грубый систолический шум вдоль грудины слева;
- ослаблен II тон на легочной артерии;
- АД max ↓; АД min – N; РД ↓.

### R-логически:

- Обеднение сосудистого рисунка легких;
- Небольшие размеры сердца;
- Сердце в виде «сапожка» (талиа выражена, верхушка приподнята).

# Болезнь Фалло

## Клиника

### ЭКГ:

- смещение электрической оси вправо;
- гипертрофия правых отделов сердца.

### УЗИ:

- метод уточняет величину дефекта, степень стеноза, смещение аорты.

### Катетеризация сердца:

- ↑ давление в правом желудочке;
- ↓ насыщения артериальной крови  $O_2$ ;
- катетер проходит из правого желудочка в аорту.

# Болезнь Фалло

## Лечение

Без хирургической коррекции средняя продолжительность жизни  $\approx$  12 лет.

Метод выбора – радикальная операция.

При невозможности – паллиативная (создание межартериальных анастомозов).

Отдаленные результаты радикальных операций – 20-летняя выживаемость более чем у 90% больных.

# ВПС с обеднением большого круга

## кровообращения

### Коарктация аорты

Врожденное сужение на ограниченном участке  
ниже левой подключичной артерии.

#### Частота:

6 ÷ 15 от всех ВПС.

КА может сочетаться с ОАП и располагаться до  
протока (преддуктально) или после  
постдуктально).

# ВПС с обеднением большого круга

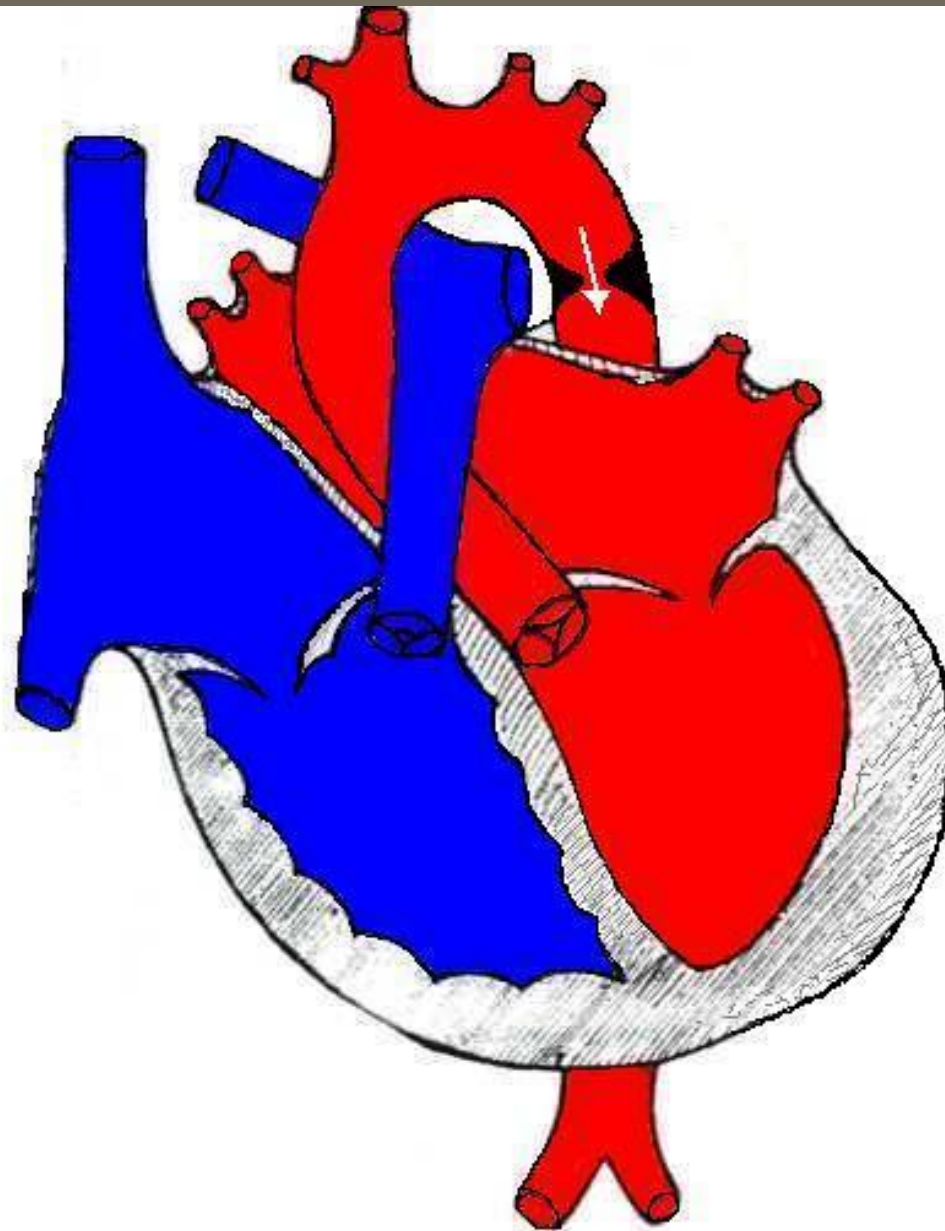
## кровообращения Коарктация аорты

### Гемодинамика:

- гипертензия выше сужения;
- гипотензия ниже сужения;
- при сужении ниже ОАП → сброс в легочную артерию и рано развивается легочная гипертензия.



# Коарктация аорты



# Коарктация аорты

## Клиника

Соотношение мальчиков и девочек = 3÷5:1.

### В младшей возрастной группе:

- бледность; одышка;
- застойные хрипы;
- головная боль;

### В старшей возрастной группе:

- носовые кровотечения;
- отставание в физическом развитии нижней части тела.

# Коарктация аорты

## Клиника

- Расширение границы сердца влево;
- Грубый систолический шум на основании сердца или межлопаточно.

### R-логически:

- Увеличение левых отделов сердца;
- Узурь III-IV ребер;
- Обогащение малого круга (постдуктальный тип).

# Коарктация аорты

## Клиника

### ЭКГ:

- смещение электрической оси влево;
- гипертрофия левого желудочка.

### УЗИ:

- ускорение потока;
- турбулентность ниже места сужения.

### Катетеризация аорты (применяется очень редко!)

- градиент давления  $\uparrow$  и  $\downarrow$  сужения.

# Коарктация аорты

## Лечение

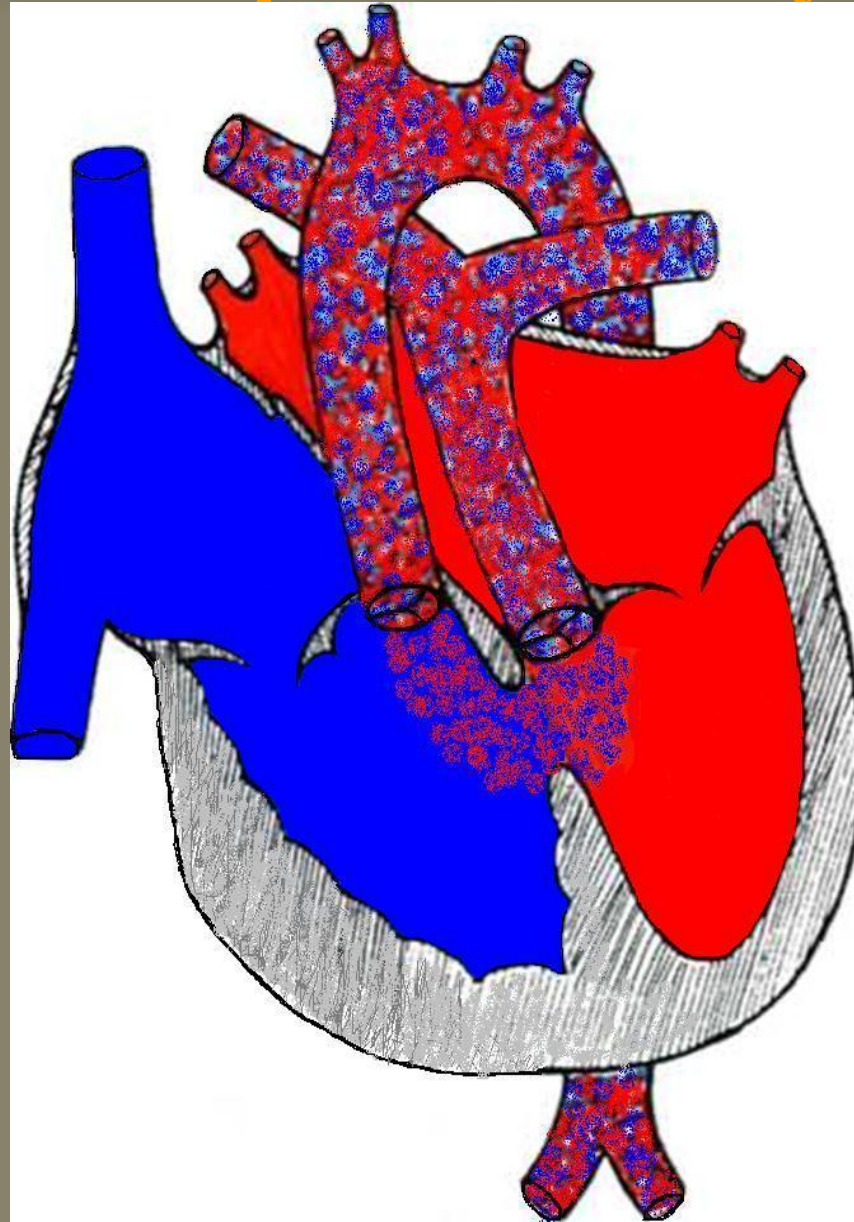
Без хирургической коррекции средняя продолжительность жизни  $\approx$  35 лет.

### Показания к операции:

- Градиент давления на верхних и нижних конечностях  $>$  50 мм рт. ст.;
- При нетяжелом течении оптимальный возраст 10-14 лет (уменьшение риска рекоарктации).

При сохраняющейся в послеоперационном периоде артериальной гипертензии – гипотензивная терапия.

# Транспозиция магистральных сосудов

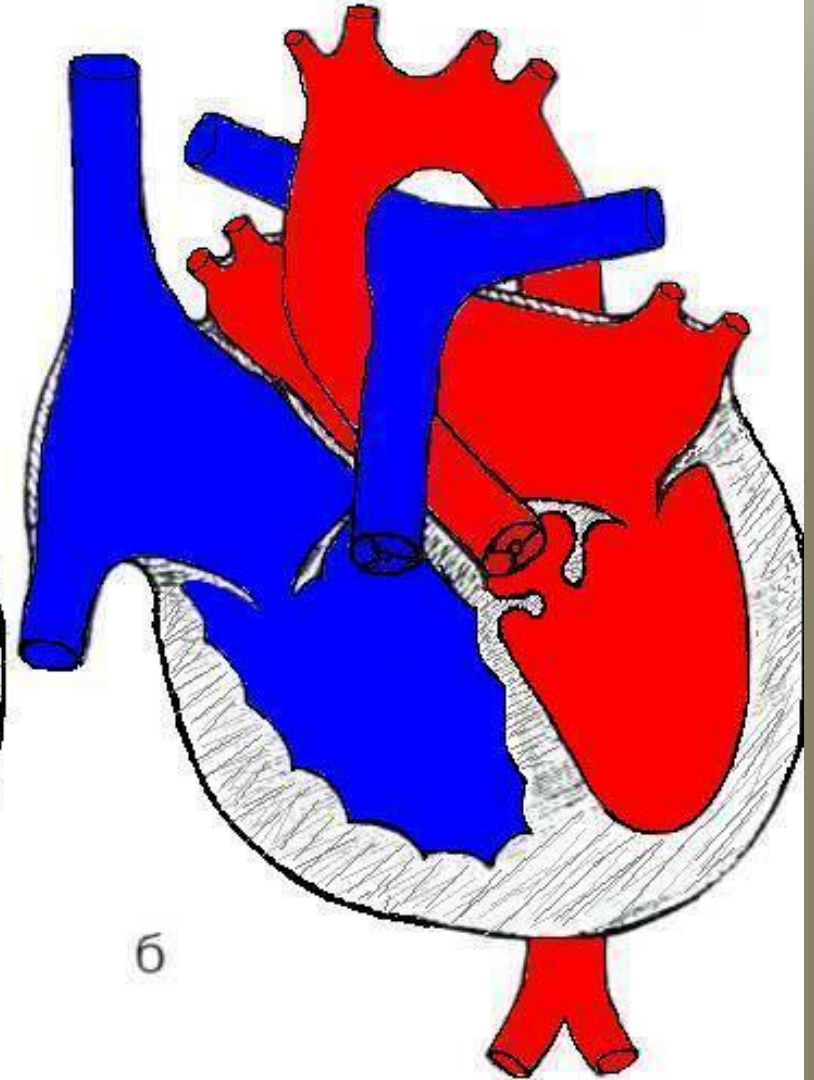
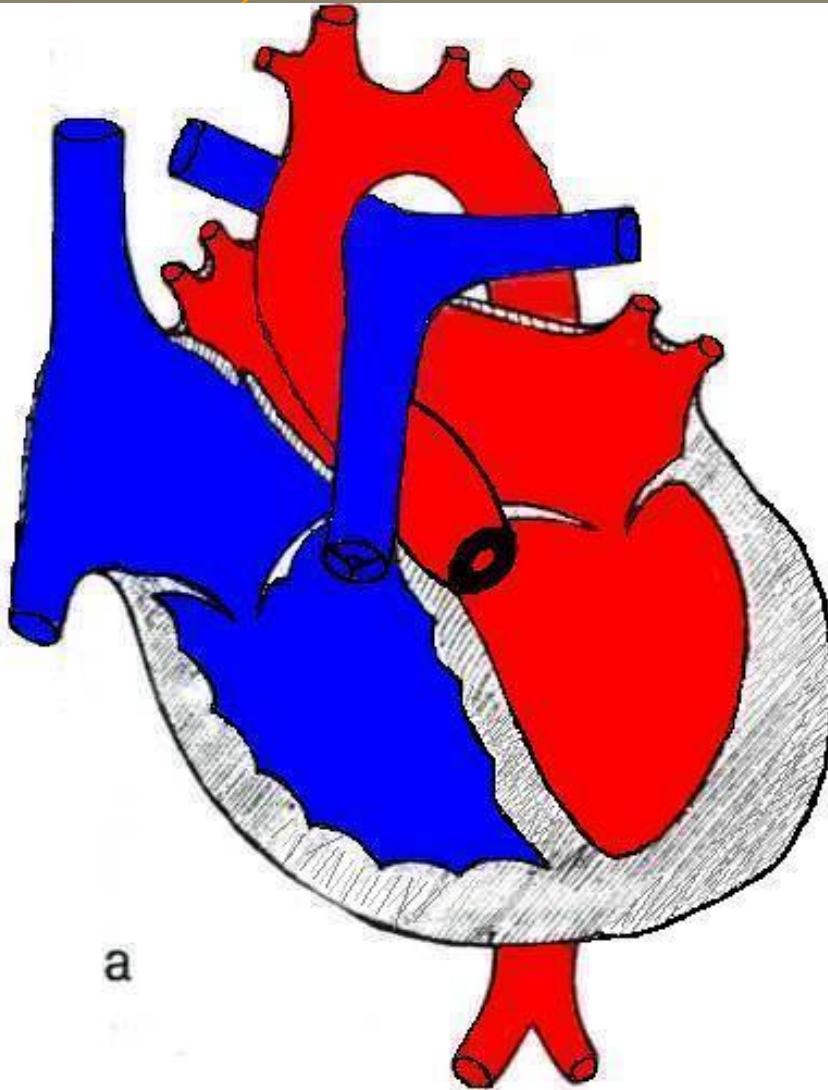




# Стеноз аорты

а) клапанный

б) подклапанный мембранозный



Спасибо за внимание!

