

Аномалии отхождения крупных сосудов.

Выполнила:
студентка лечебного
факультета 3 курса
11 группы Воробьёва
Т.А.

Тетрада Фалло.

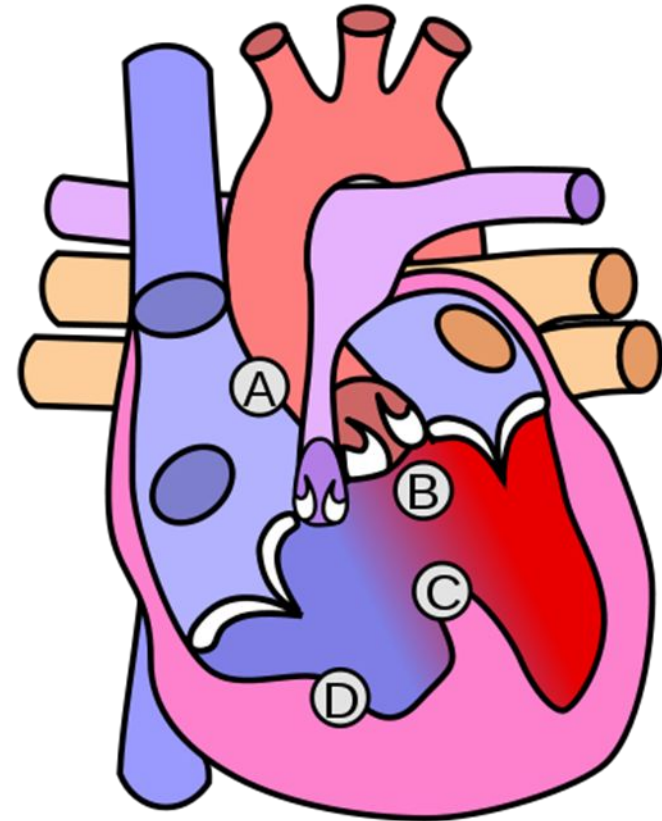
Тетрада Фалло — так называемый «синий» порок сердца, сочетающий, по определению французского патологоанатома Фалло, четыре аномалии:

1. стеноз выходного отдела правого желудочка (клапанный, подклапанный, стеноз легочного ствола и (или) ветвей легочной артерии или комбинированный);
2. высокий (субаортальный) дефект межжелудочковой перегородки;
3. декстрапозиция аорты;
4. гипертрофия правого желудочка (как следствие затрудненного оттока крови из желудочка).

Тетрада Фалло.

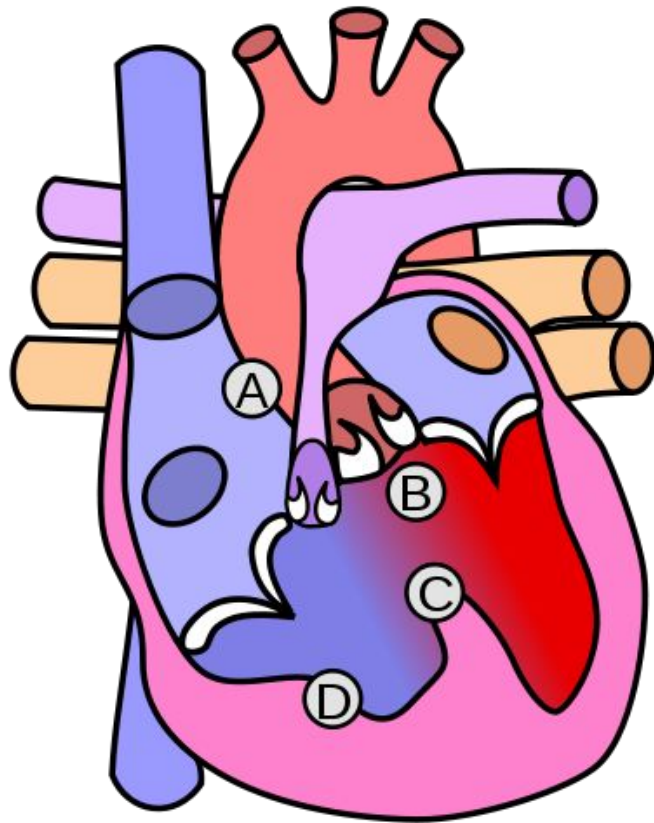
4 анатомических компонента:

1. **Вентрикулосептальный дефект** — дефект межжелудочковой перегородки соединяет между собой правые и левые отделы сердца. ДМЖП при Тетраде Фалло всегда большой и нерестриктивный. Как правило это перимембранозный ДМЖП, мышечный ДМЖП, или юктаартериальный ДМЖП.
2. **Обструкция исходящего отдела правого желудочка** — происходит за счет одной из перечисленных или комбинации анатомических компонентов. К ним относятся инфундибулярный стеноз исходящего отдела правого желудочка, клапанный стеноз легочной артерии, обструкция за счет гипертрофированного миокарда правого желудочка, гипоплазия ствола и/или ветвей легочной артерии
3. **Декстрапозиция аорты** — аорта отходит частично от правого желудочка, или кровотоки в ней поддерживаются доминантно за счет работы левого желудочка
4. **Гипертрофия правого желудочка сердца** — гипертрофия мышечного компонента правого желудочка развивается с возрастом

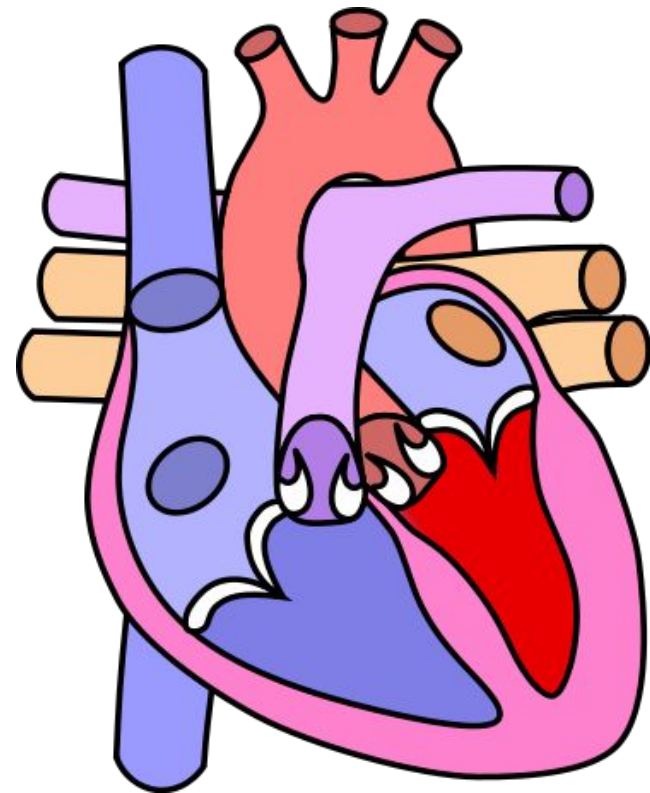


Тетрада Фалло.

- Тетрада Фалло



- Нормальное сердце

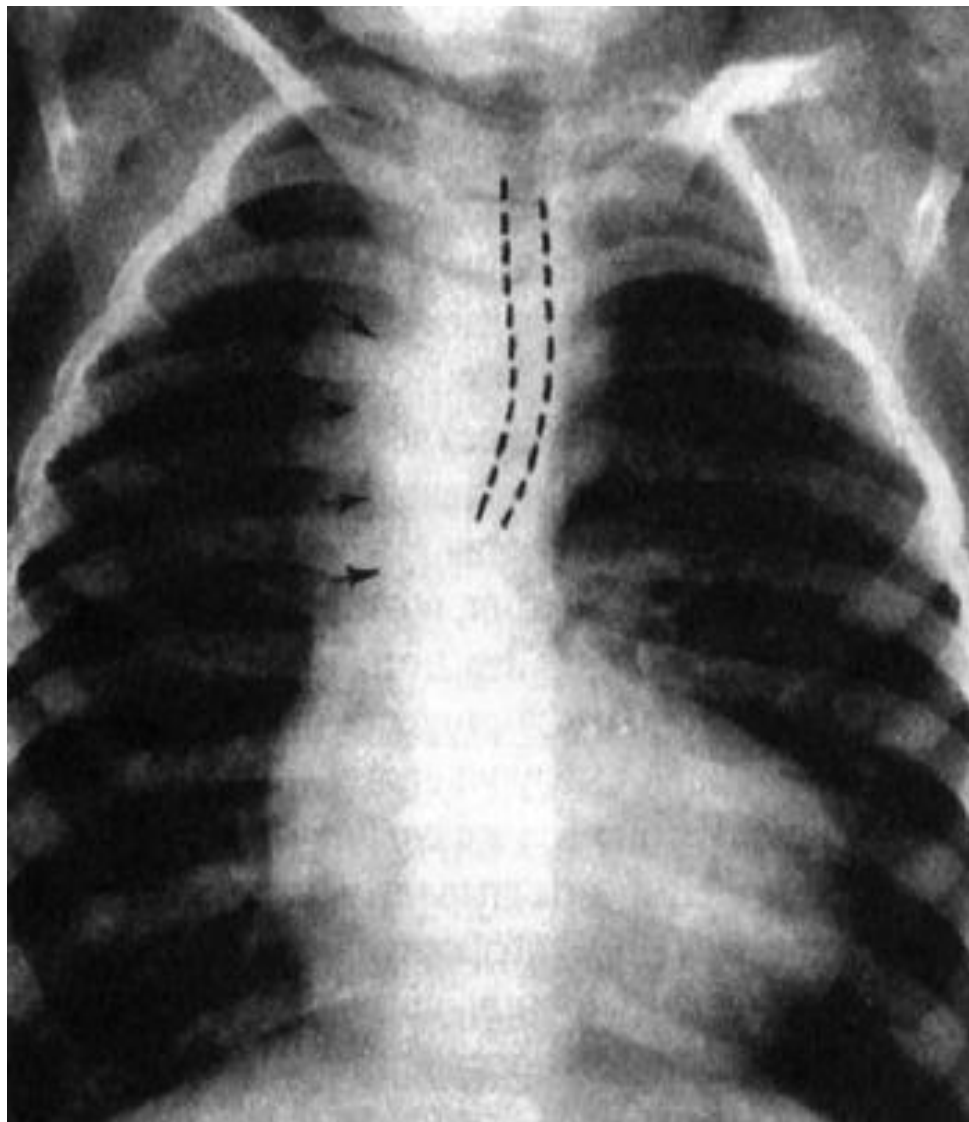


Тетрада Фалло.

Тень сердца не увеличена, легочный сосудистый рисунок обеднен, поскольку легочный кровоток снижен. Из-за гипоплазии выносящего тракта правого желудочка и легочного ствола верхняя часть левого контура сердечной тени становится не выпуклой, как в норме, а вогнутой. Иногда тень сердца, особенно при атрезии легочной артерии, может напоминать деревянный башмачок. Восходящая аорта расширена. В 25% случаев можно увидеть правостороннюю дугу аорты, которую можно распознать по вогнутости правого, а не левого, как в норме, контура трахеи. Тень верхней поллой вены может быть смещена вправо.

При выраженном расширении бронхиальных артерий, осуществляющих коллатеральный кровоток, на всем протяжении легочных полей могут быть мелкие сосудистые тени. Выраженное обеднение легочного сосудистого рисунка слева может указывать на стеноз или атрезию левой легочной артерии.

Стрелками обозначена правосторонняя дуга аорты, пунктиром — вогнутость правого контура трахеи.



Болезнь Эйзенменгера.

- врожденный порок сердца, при котором имеется сочетание 3 признаков:

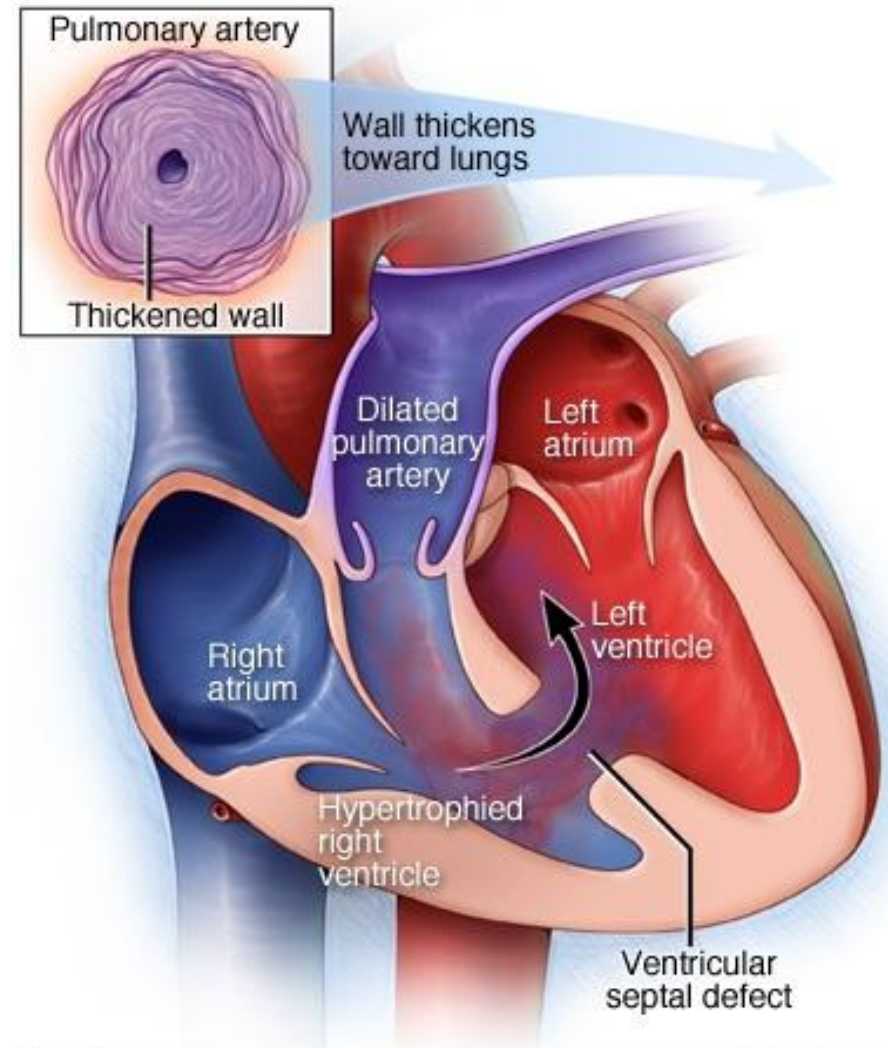
1. декстропозиции аорты (аорта как бы сидит верхом на правом и левом желудочках, т. е. сообщается с обоими желудочками),
2. дефекта межжелудочковой перегородки
3. гипертрофии правого желудочка.

Таким образом, это та же тетрада Фалло, но без стеноза легочной артерии и инфундибулярной части правого желудочка.

Обнаруживается гораздо реже, чем тетрада Фалло, составляя 5 % всех случаев врожденных пороков сердца, сопровождающихся цианозом.

Болезнь Эйзенменгера.

1. декстропозиции аорты (аорта как бы сидит верхом на правом и левом желудочках, т. е. сообщается с обоими желудочками),
2. дефекта межжелудочковой перегородки
3. гипертрофии правого желудочка.



Общий артериальный ствол.

От сердца вместо двух магистральных сосудов – аорты и легочной артерии – отходит один большой сосуд, несущий кровь в большой круг кровообращения, в легкие и в венечные сосуды сердца.

Этот сосуд – *артериальный ствол* – не разделился, как ему положено, на 4-5 неделе внутриутробной жизни плода, на аорту и легочную артерию, а «сидя» верхом над двумя желудочками, несет смешанную кровь в оба круга кровообращения (желудочки сообщаются между собой через огромный дефект межжелудочковой перегородки). Легочные артерии к обоим легким могут отходить от ствола одним общим сосудом (и потом разделяться на ветви) или отдельно, когда и правая, и левая отходят непосредственно от ствола.

В желудочках смешиваются потоки венозной и артериальной крови. Эта недонасыщенная кислородом смесь поступает в большой круг и в легкие под одинаковым давлением, и сердце работает с огромной нагрузкой.

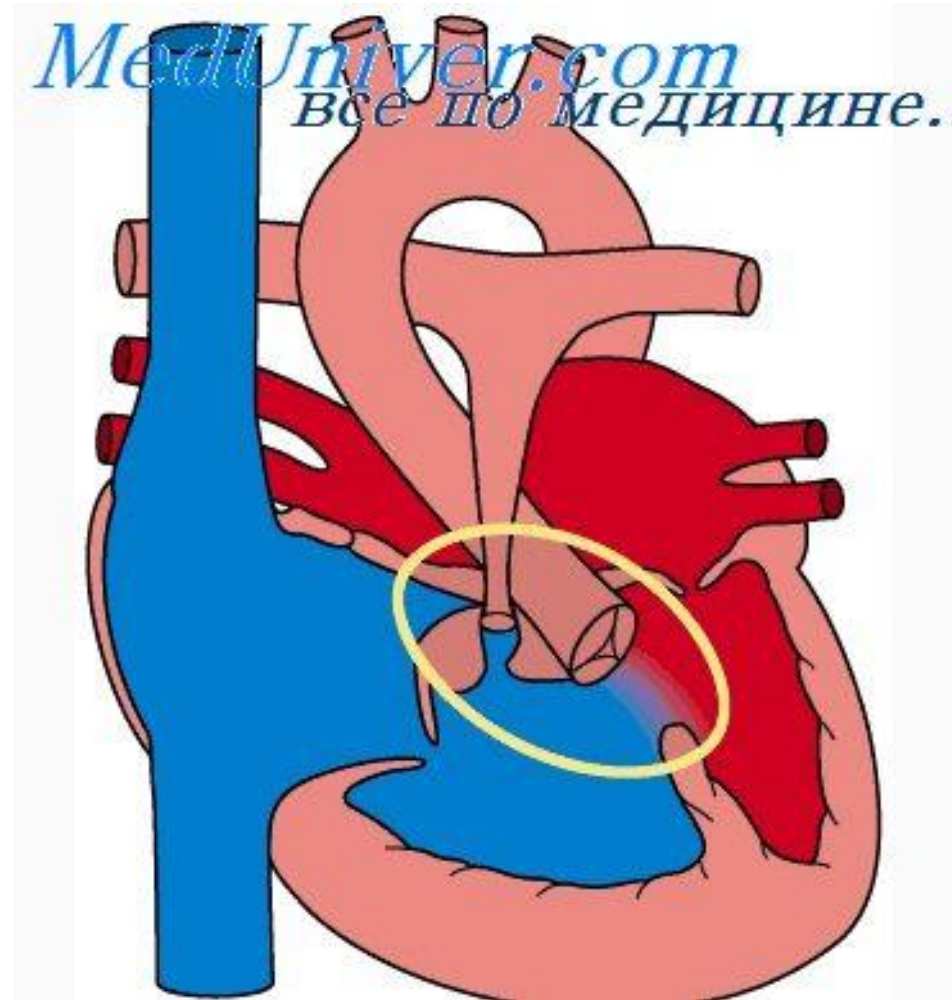
По статистическим данным, 65% детей с общим артериальным стволом погибают в течение первых 6 месяцев жизни, а 75% не доживают до первого дня рождения. Больных, даже достигших всего лишь двух-трехлетнего возраста, оперировать, как правило, уже поздно, хотя они и могут дожить до 10-15 лет.

Общий артериальный ствол.

Истинный общий артериальный ствол образуется, если не развивается перегородка, отделяющая оба больших сосуда. Вместо отдельных стволов аорты и легочной артерии из сердца исходит один общий крупный сосуд. От восходящей части его в обе стороны отходят артериальные ветви к легким.

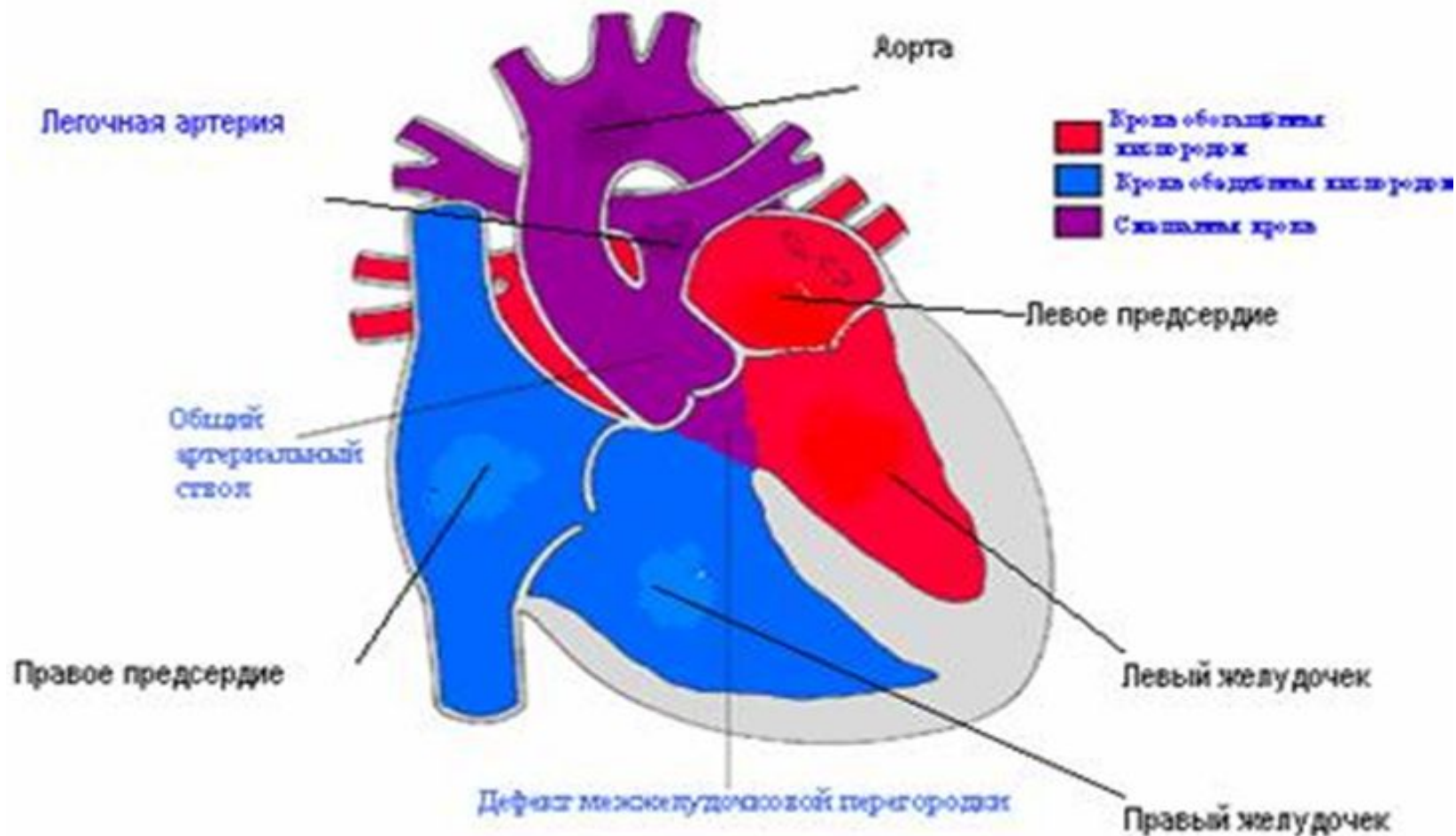
Ложный общий артериальный ствол получается при очень раннем нарушении развития артерий VI жаберной дуги: не развиваются и отсутствуют обе основные ветви легочного ствола — правая и левая легочные артерии. Большой круг кровообращения снабжается кровью из общего артериального ствола, а малый круг получает кровь через расширенные бронхиальные артерии, т. е. по коллатералям. Общий ствол включает как аорту, так и легочный ствол, но от него не отходят легочные артерии и поэтому он называется ложным.

Тетрада Фалло с атрезией легочного ствола отличается от предыдущих форм. Аорта и легочный ствол разделились, но наступило вторичное закрытие легочного ствола. Легочный ствол полностью закрыт или имеется максимальное сужение его в сочетании с декстропозицией. Легкие, как и при ложном общем артериальном стволе, получают кровь по коллатералям.



Истинный общий артериальный ствол.

ОБЩИЙ АРТЕРИАЛЬНЫЙ СТВОЛ

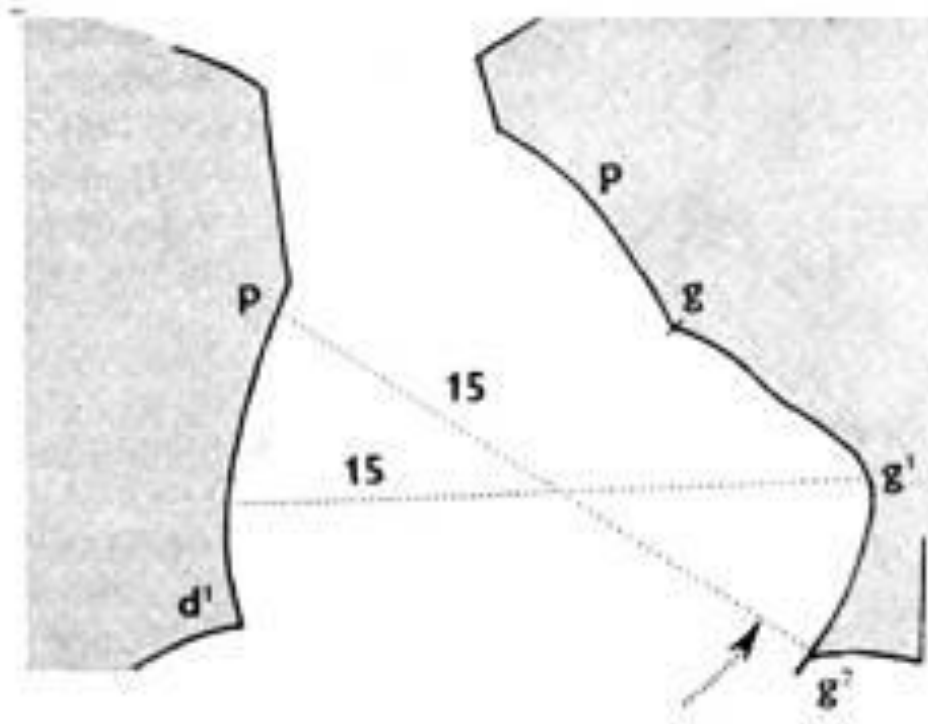


Общий артериальный порок.

При рентгенологическом исследовании видна характерная форма «голландского башмачка».

В передне-заднем и в I косом положении не видна дуга легочного ствола. Тень общего артериального ствола широкая, сильно пульсирует. Тень ворот легкого нормальная, и рисунок легких выражен при истинной форме, поскольку кровоснабжение легких обеспечено. При ложной форме видны только тени коллатералей, легочные поля светлые. В левом переднем косом положении тень больших сосудов узкая.

На серии снимков при ангиокардиографии видно попадание контрастного вещества в широкий общий артериальный ствол, также через дефект межжелудочковой перегородки в левый желудочек. Наполнение сосудов легких различное в зависимости от варианта порока: при истинном артериальном общем стволе отходящие к легким артерии выявляются одновременно с общим артериальным стволом, при ложном — на более поздних снимках видно наполнение коллатералей.



Увеличенный правый желудочек смещает верхушку сердца по направлению вверх и влево, удаляя ее от диафрагмы и конфигурация сердечной тени приобретает таким образом форму «голландского башмачка».

Транспозиция крупных сосудов.

Транспозиция магистральных сосудов представляет собой врожденный порок сердца, при котором изменено отхождение крупных сосудов (аорты и легочного ствола) от желудочков сердца.

Аорта отходит от правого желудочка, а легочный ствол – от левого желудочка (в норме наоборот аорта должна отходить от левого желудочка, а легочный ствол – от правого).

Транспозиция крупных

СОСУДОВ.

Расположение внутрисердечных структур в норме.

Полная транспозиция магистральных сосудов.

