

Синие пороки сердца

ВПР – аномалии строения сердца и крупных сосудов, формирующиеся в период эмбрионального развития, в результате которых возникают нарушения гемодинамики
8-14 на 1000 новорожденных

Классификация по клиническим проявлениям

Синие

- D-транспозиция магистральных артерий
- Тетрада Фалло
- Общий артериальный ствол
- Критический стеноз легочной артерии
- Аномалия Эбштейна

Бледные

- ДМЖП
- ДМПП
- Внутрисердечные дефекты (AV-канал)
- ОАП
- СГЛОС
- Клапанный стеноз легочной артерии

С системной гипоперфузией

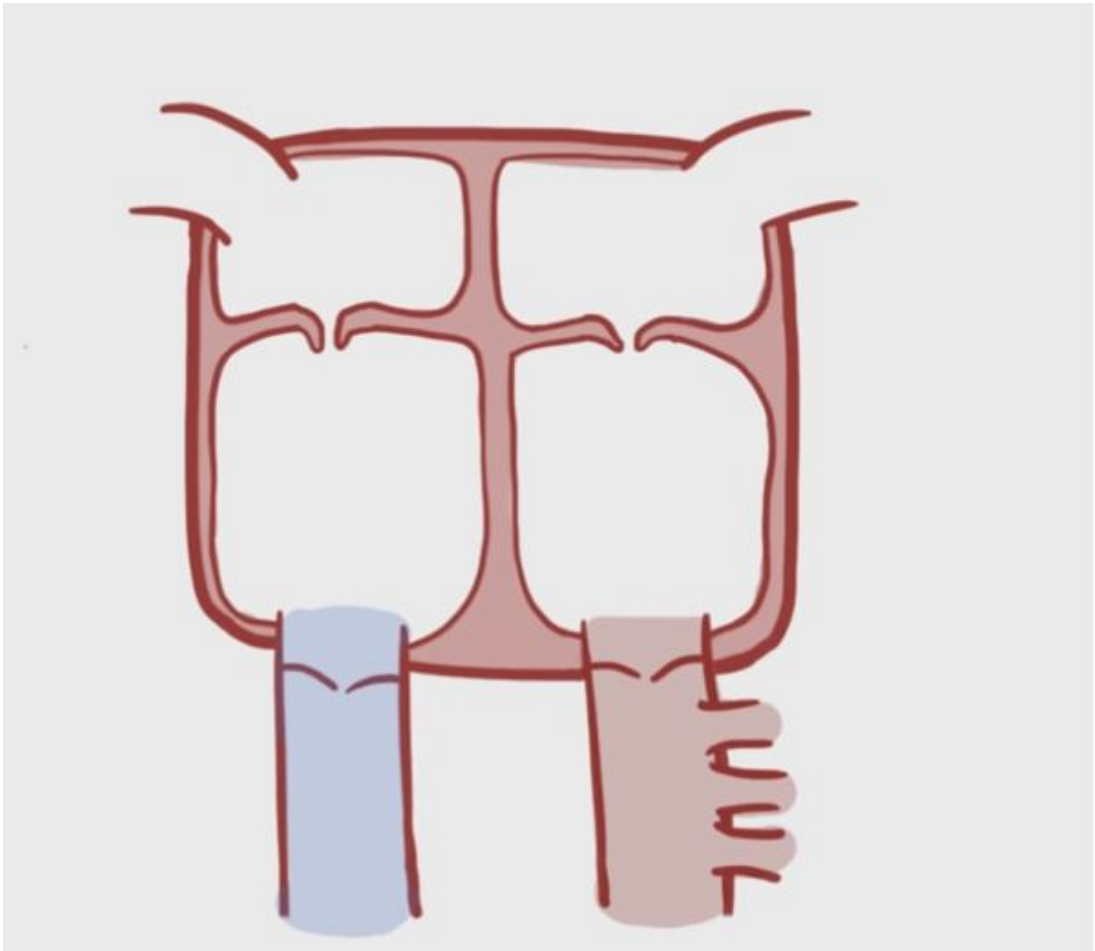
- Аортальный стеноз
- Коарктация аорты
- Перерыв аорты
- СГЛОС
- С-м Шона

Синие пороки – пороки с преимущественным сбросом крови справа налево, сопровождаются цианозом



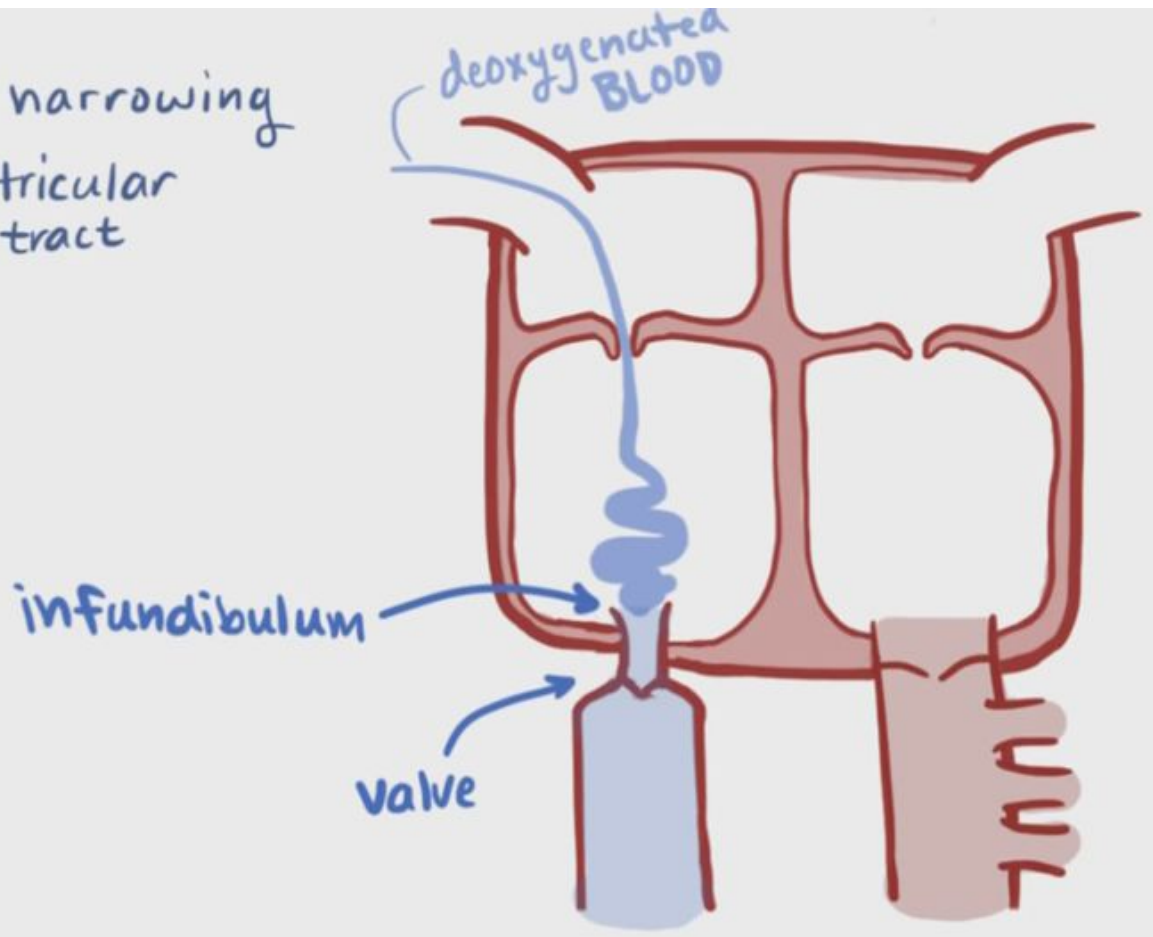
Тетрада Фалло

- Самый распространенный
- Большая часть крови течет, минуя легкие, поэтому в аорту поступает главным образом венозная кровь с низким содержанием кислорода



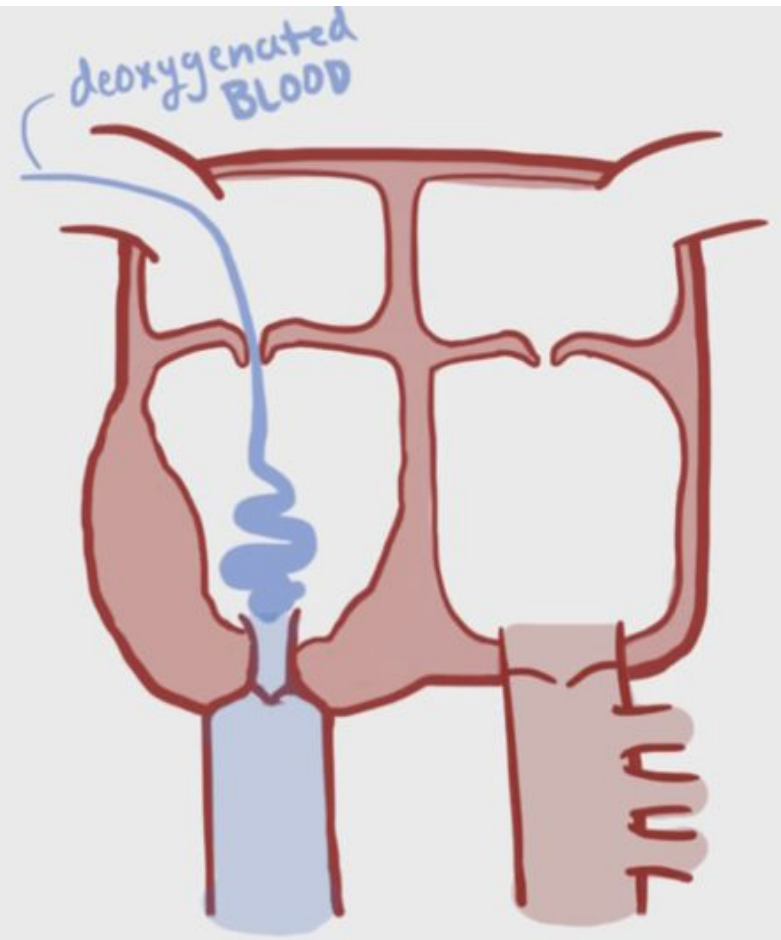
1

STENOSIS ~ narrowing
↳ right ventricular
outflow tract



1 **STENOSIS** ~ narrowing
└ right ventricular
outflow tract

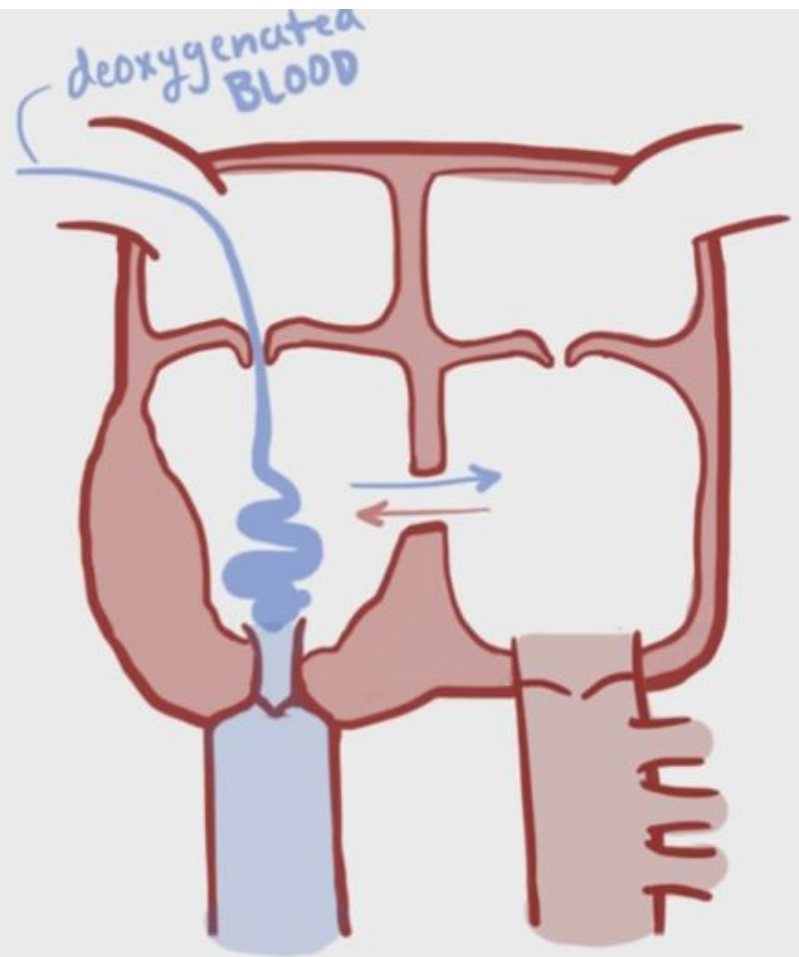
2 **RIGHT VENTRICULAR
HYPERTROPHY**

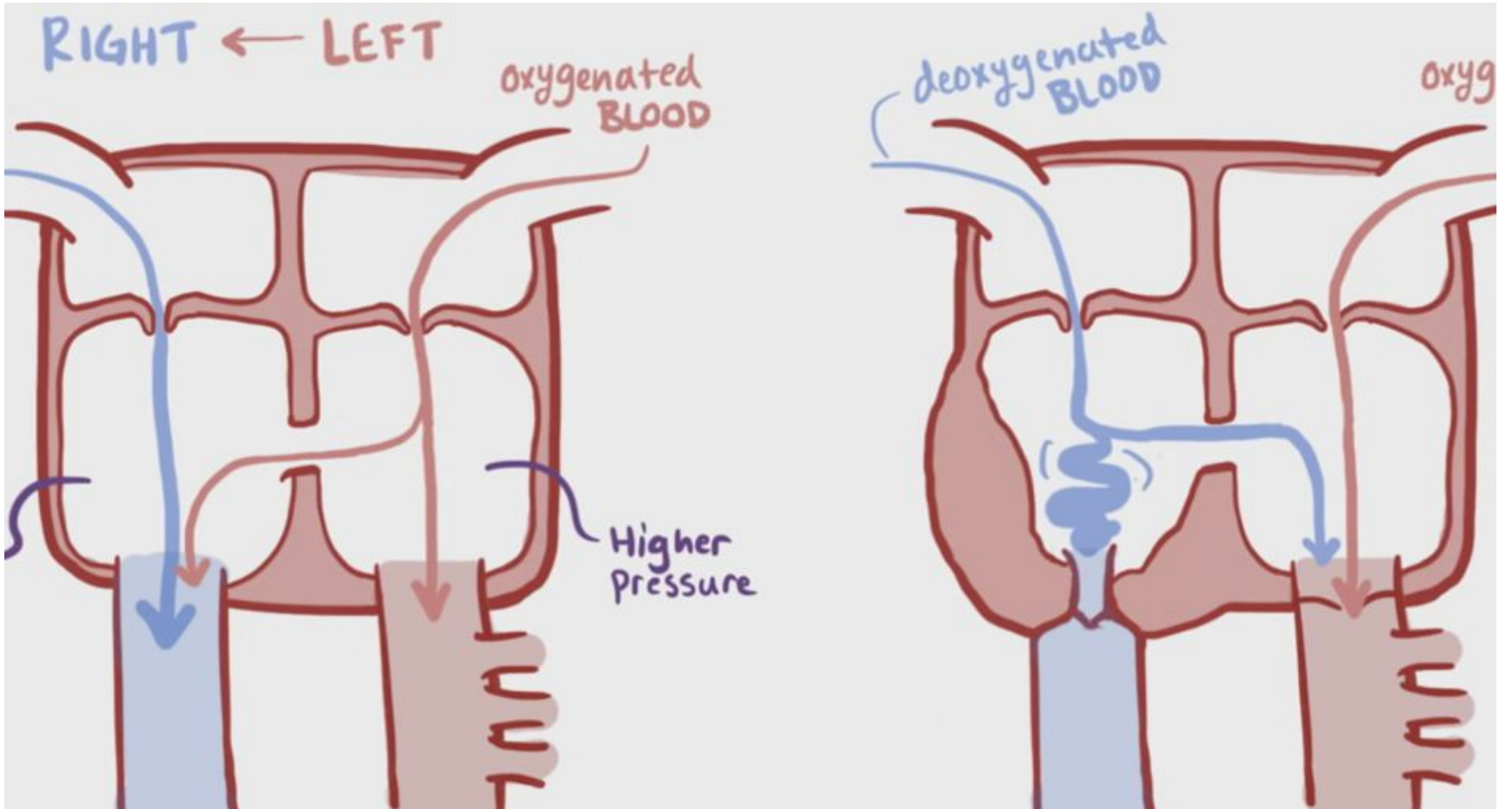


1 STENOSIS ~ narrowing
↳ right ventricular
outflow tract

2 RIGHT VENTRICULAR
HYPERTROPHY

3 VENTRICULAR SEPTAL
DEFECT



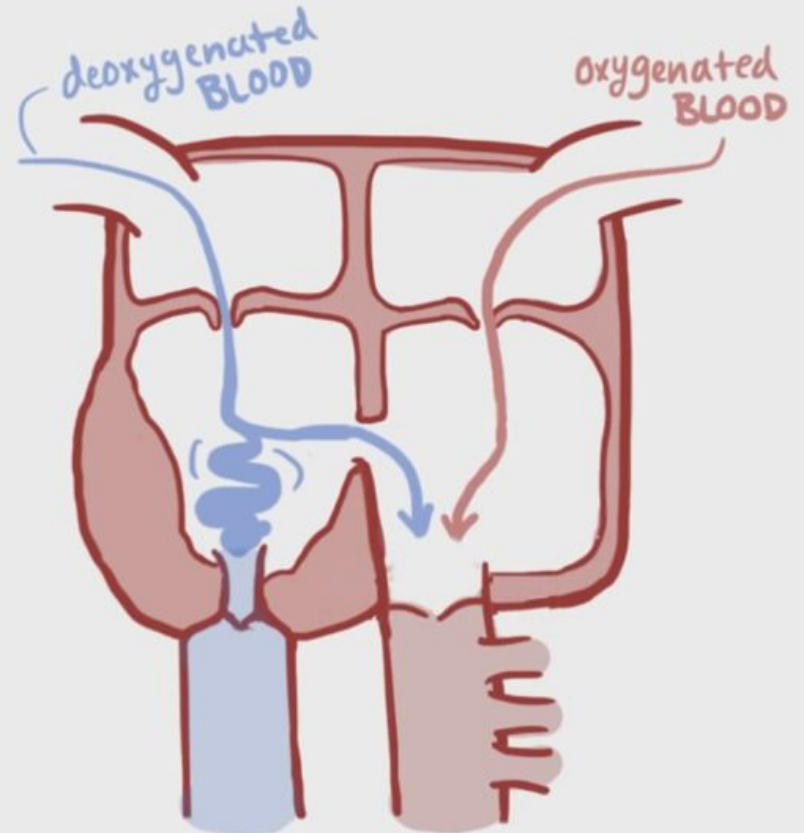


1 **STENOSIS** ~ narrowing
↳ right ventricular outflow tract

2 **RIGHT VENTRICULAR HYPERTROPHY**

3 **VENTRICULAR SEPTAL DEFECT**

4 **AORTA OVERRIDES SEPTAL DEFECT**
↳ variable



ЗДОРОВОЕ СЕРДЦЕ



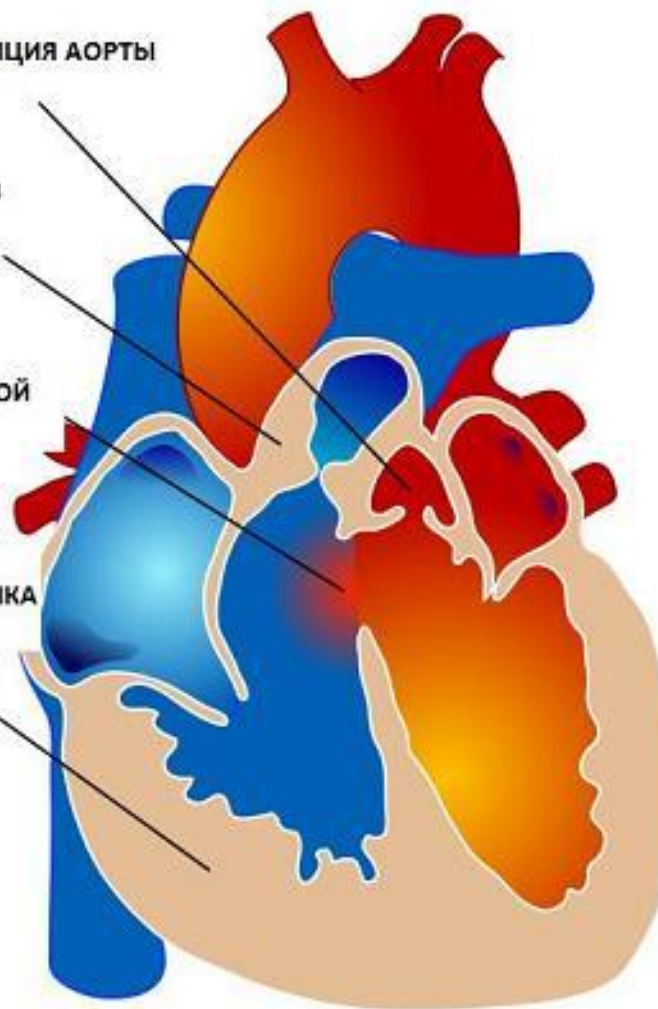
ТЕТРАДА ФАЛЛО

ДЕКСТРАПОЗИЦИЯ АОРТЫ

ЛЕГОЧНЫЙ СТЕНОЗ

ДЕФЕКТ
МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ
ПЕРЕГОРОДКИ

ГИПЕРТРОФИЯ
ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА



Некорригированный порок

Прогноз зависит от степени стеноза легочной артерии

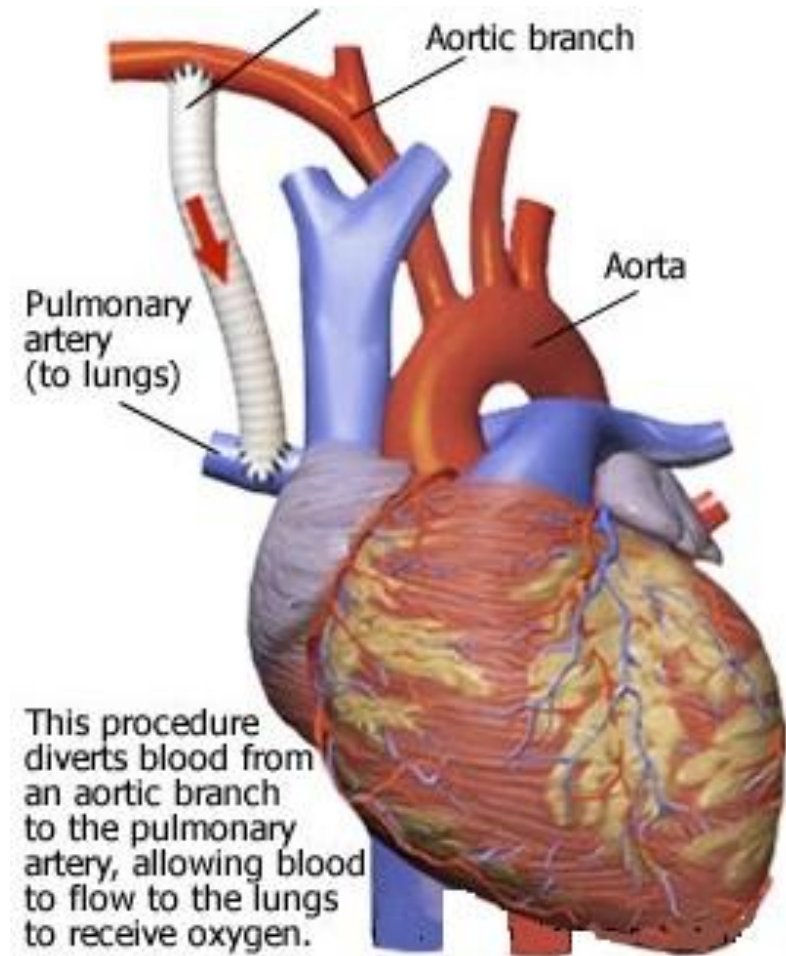
Причины смерти: тромбоэмболия, сердечная недостаточность, эндокардит

Паллиативное вмешательство

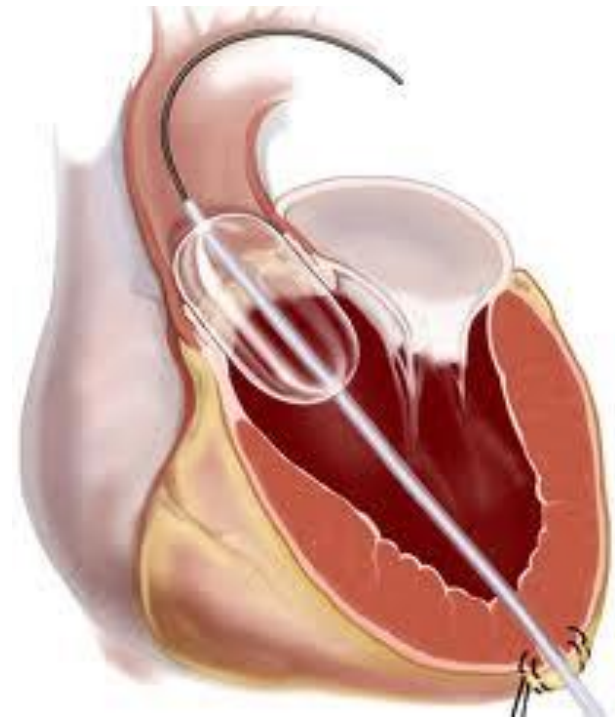
- Показания: $SO_2 < 70\%$
- Уровень HGB > 190 г/л
- Частые одышечно-цианотические приступы (2-3 раза/день)
- Длительная терапия бета-блокаторами
- Сопутствующая патология
 - врожденные внесердечные аномалии
 - инфекционные осложнения
 - острое нарушение мозгового кровообращения

Системно-легочные анастомозы

1-й этап – анастомоз по
Блелоку (шунт между
подключичной артерией и
ветвью легочной
артерии для обеспечения
адекватного
легочного кровотока)



- Стентирование ОАП, ветвей ЛА
- Транслюминальная баллонная вальвулопластика клапанного стеноза ЛА



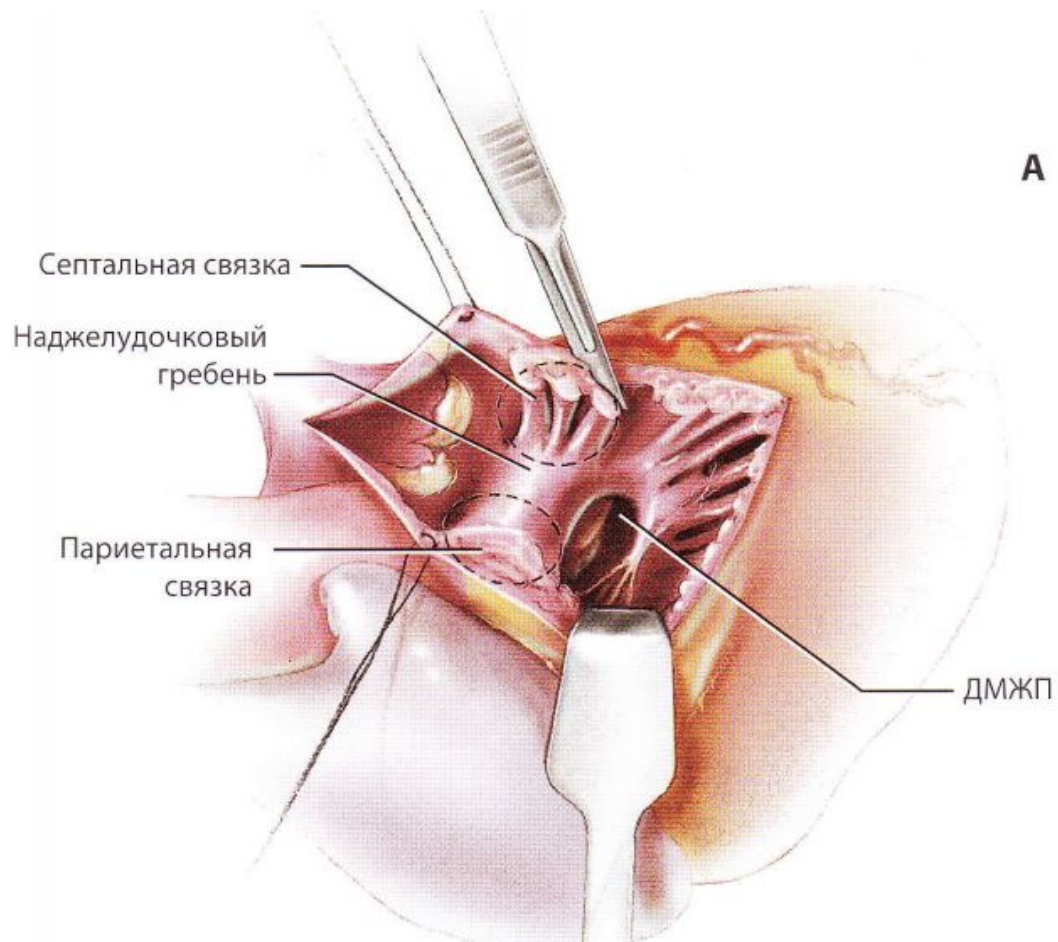
Радикальное хирургическое лечение

Показания:

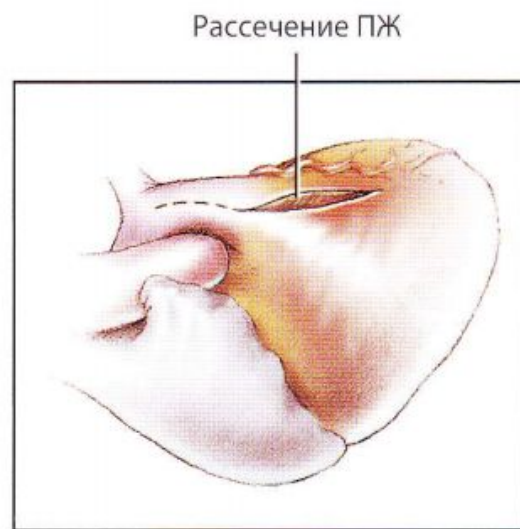
1. Состояние пациента ($HGB < 180 - 190$; SO_2 в аорте $> 70 - 75\%$)
2. Анатомические критерии:
 - А) $ЛАИ > 250$
 - Б) Отсутствие гипоплазии ПЖ и ЛЖ ($КДО\ ЛЖ > 40$ мл/м²)
 - В) $ФВ > 50$
 - Г) Отсутствие множественных крупных коллатеральных артерий
3. Гемодинамические критерии ($СИМКК / СИБКК > 0,65$; $ИЭЛК / СИМКК > 0,55$)

Ход операции

1. Продольная вентрикулотомия
2. Иссечение инфундибулярного стеноза
3. Пластика ДМЖП заплатой
4. Пластика выводящего отдела ПЖ заплатой



A

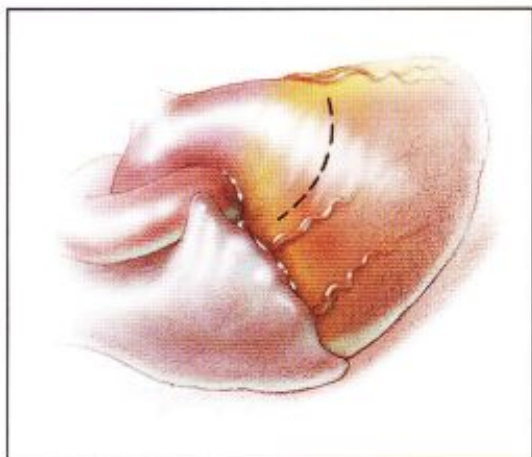
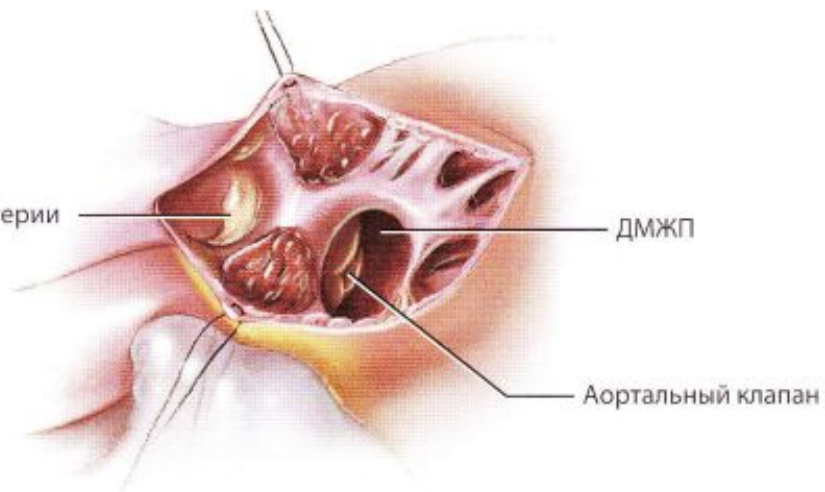


В

Клапан легочной артерии

ДМЖП

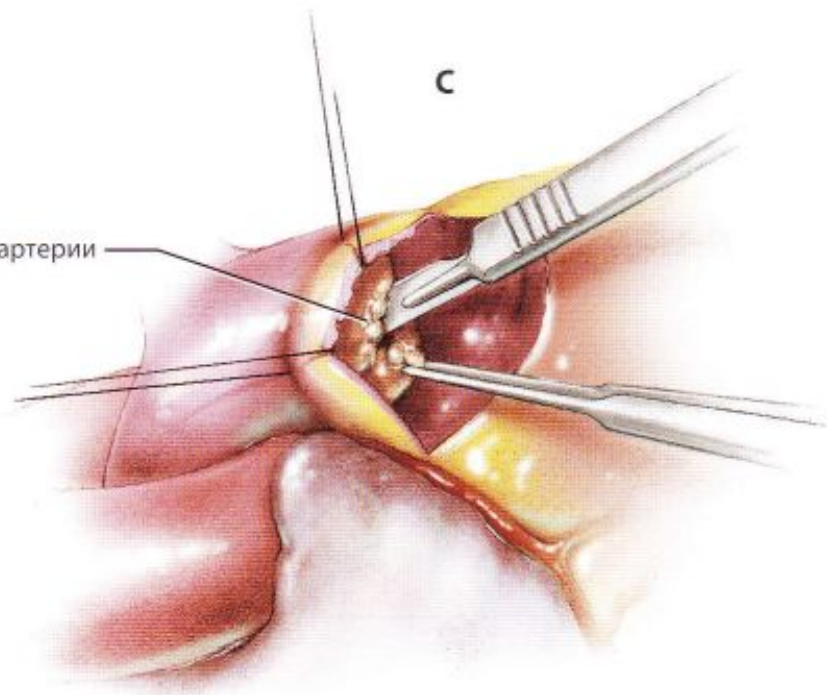
Аортальный клапан

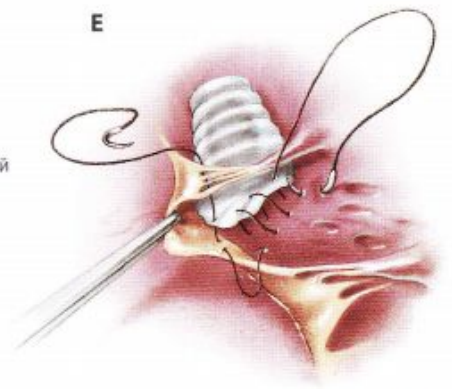
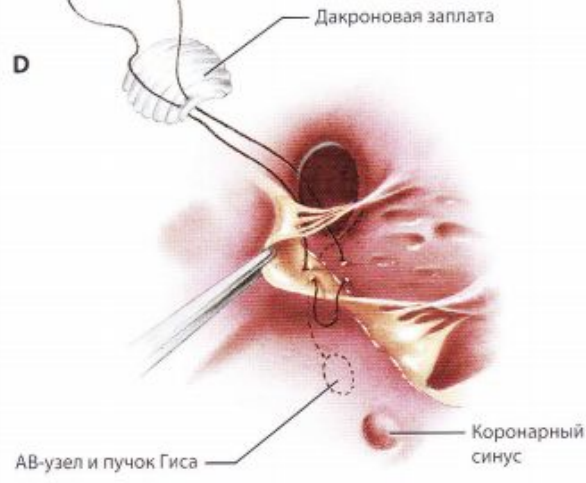


Дополнительный поперечный разрез

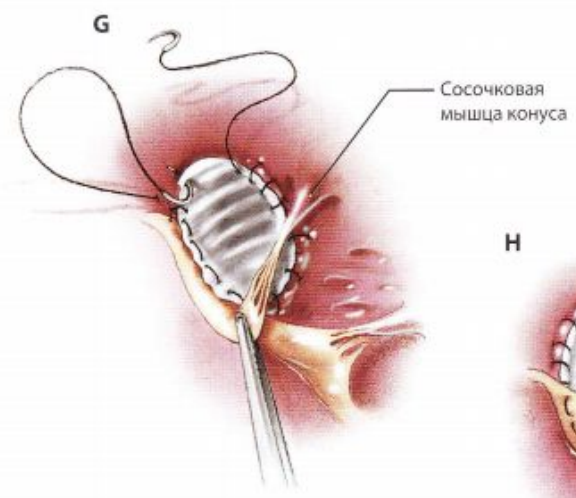
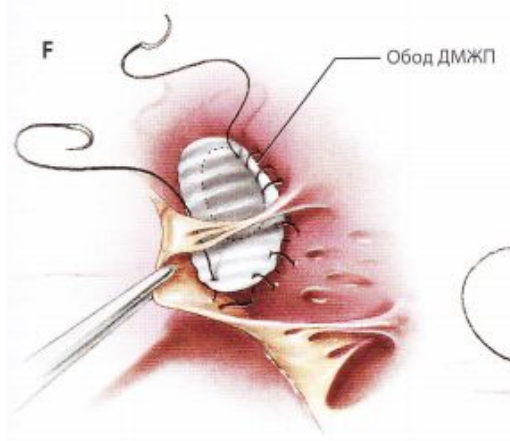
С

Клапан легочной артерии

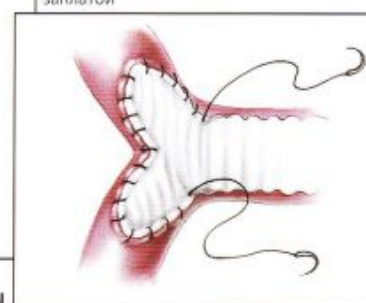
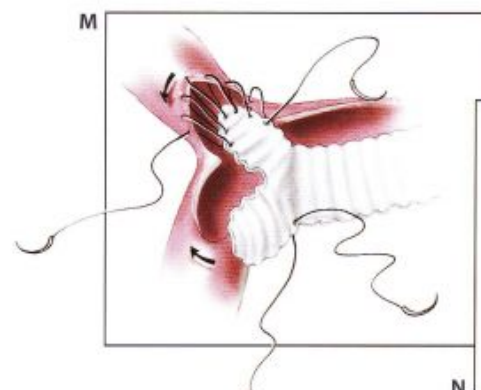
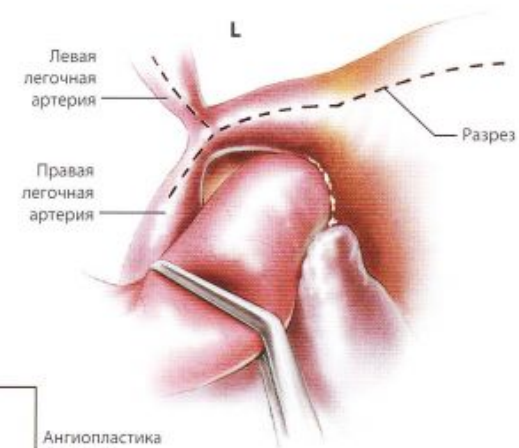
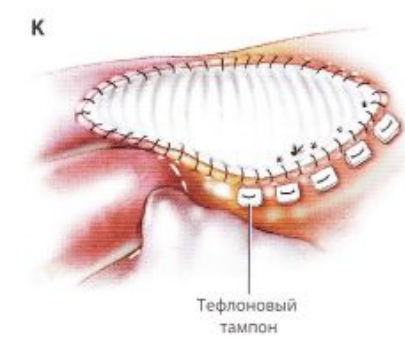
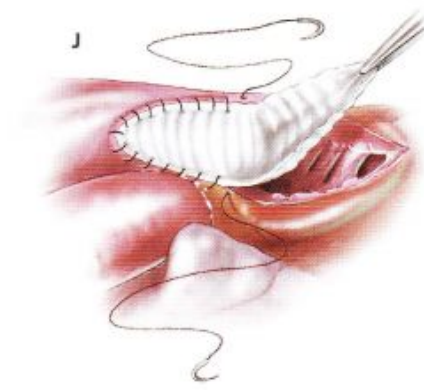
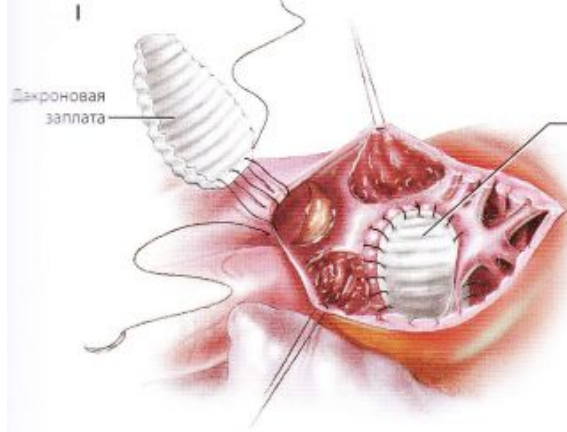




C. James



С.К.



Возможные осложнения

- Остаточная легочная регургитация
- Остаточный стеноз выводного тракта ПЖ
- Реканализация ДМЖП
- Недостаточность трикуспидального клапана
- Стеноз или гипоплазия ветвей ЛА
- АВ-блокада
- Стеноз или гипоплазия ветвей легочной артерии

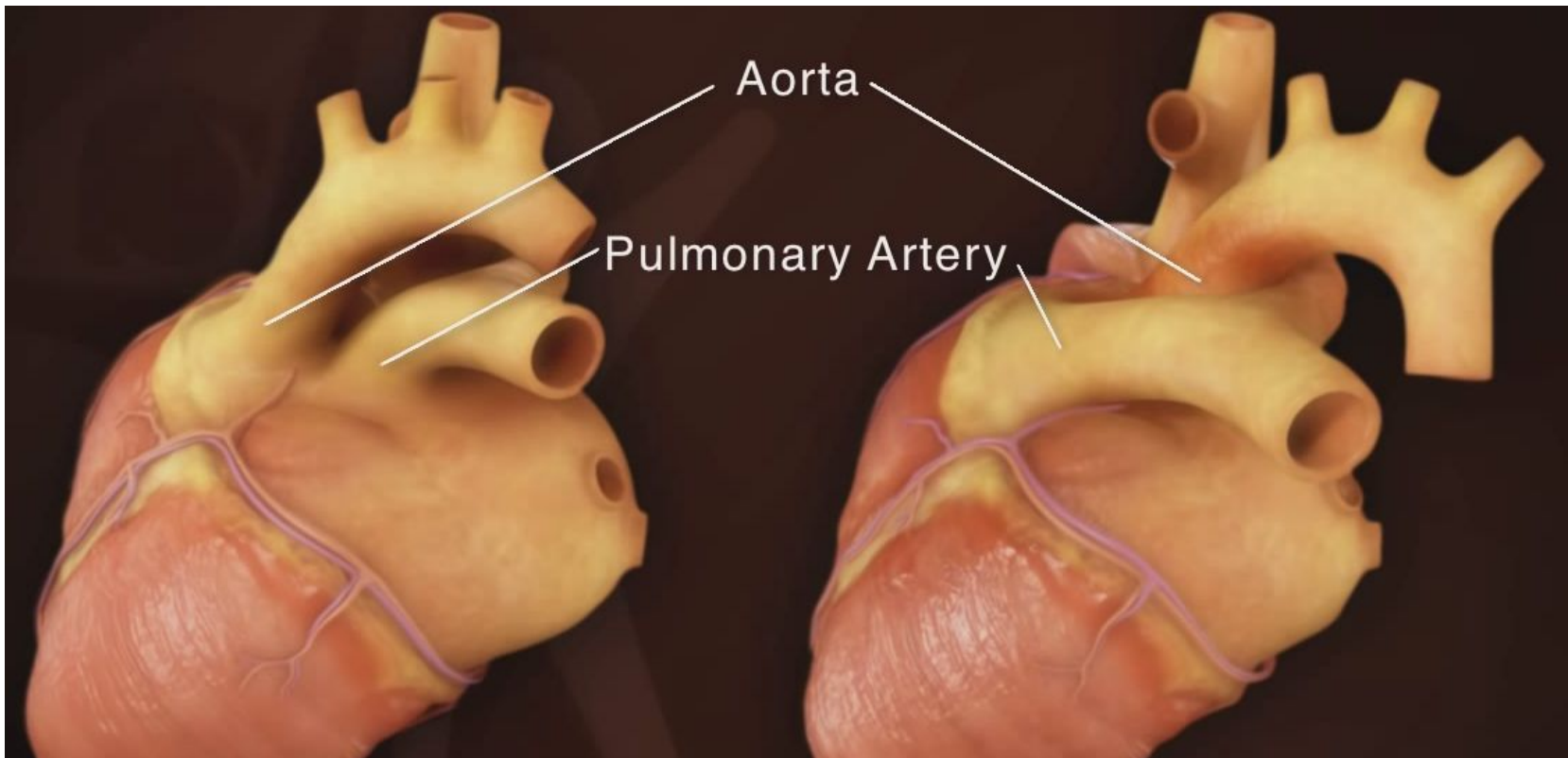
Транспозиция магистральных артерий

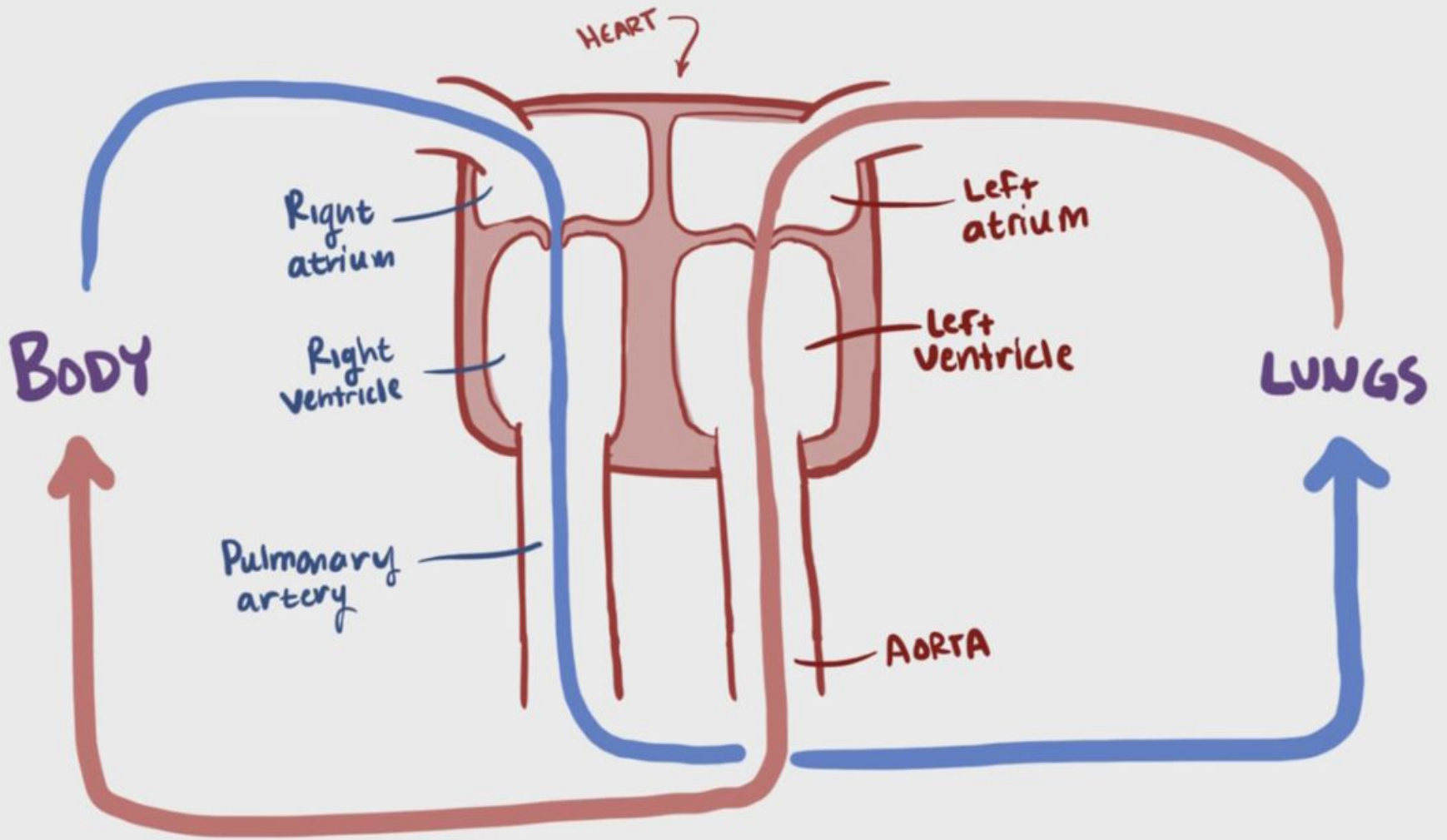
1. ТМА с интактной межжелудочковой перегородкой
2. ТМА с дефектом межжелудочковой перегородки
3. ТМА с ДМЖП с обструкцией выводного тракта левого желудочка
4. ТМА с ДМЖП с обструктивной болезнью легочных сосудов

много сочетанных пороков

Гемодинамика

- Разобщение большого и малого кругов кровообращения
- Эффективный легочной кровоток за счет системы фетальных коммуникаций

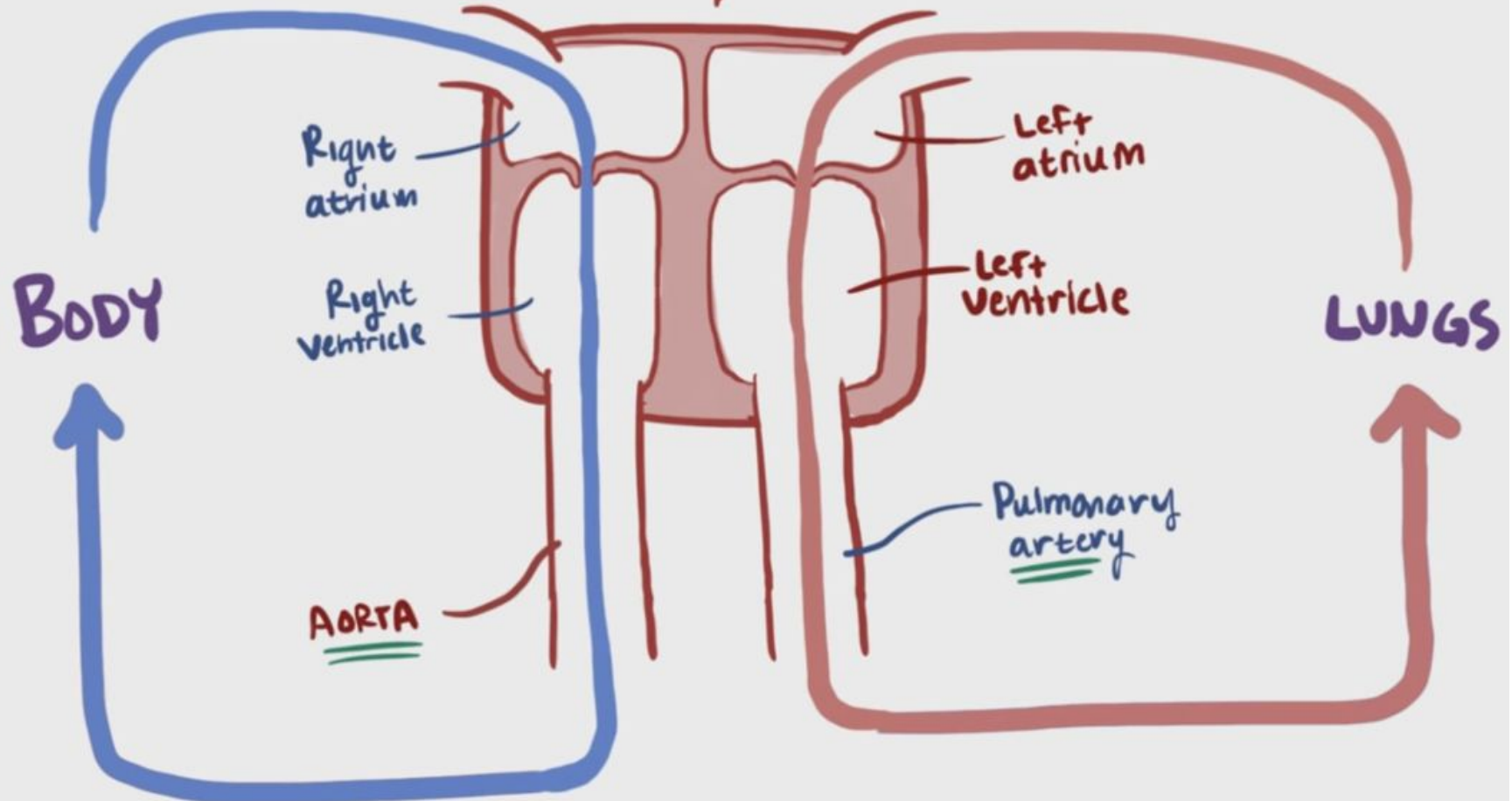


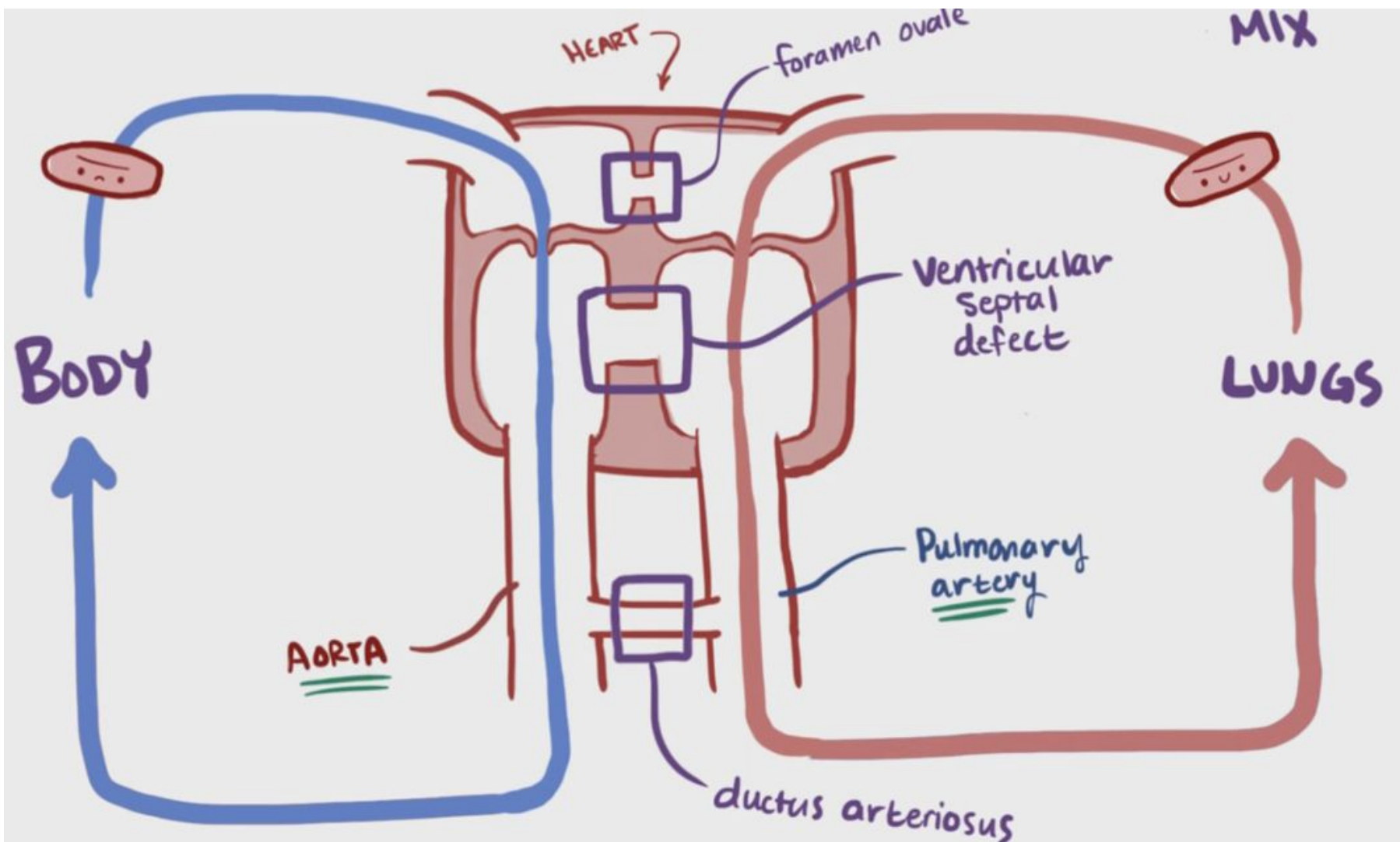


TRANSPOSITION OF the GREAT ARTERIES



Switch places

HEART



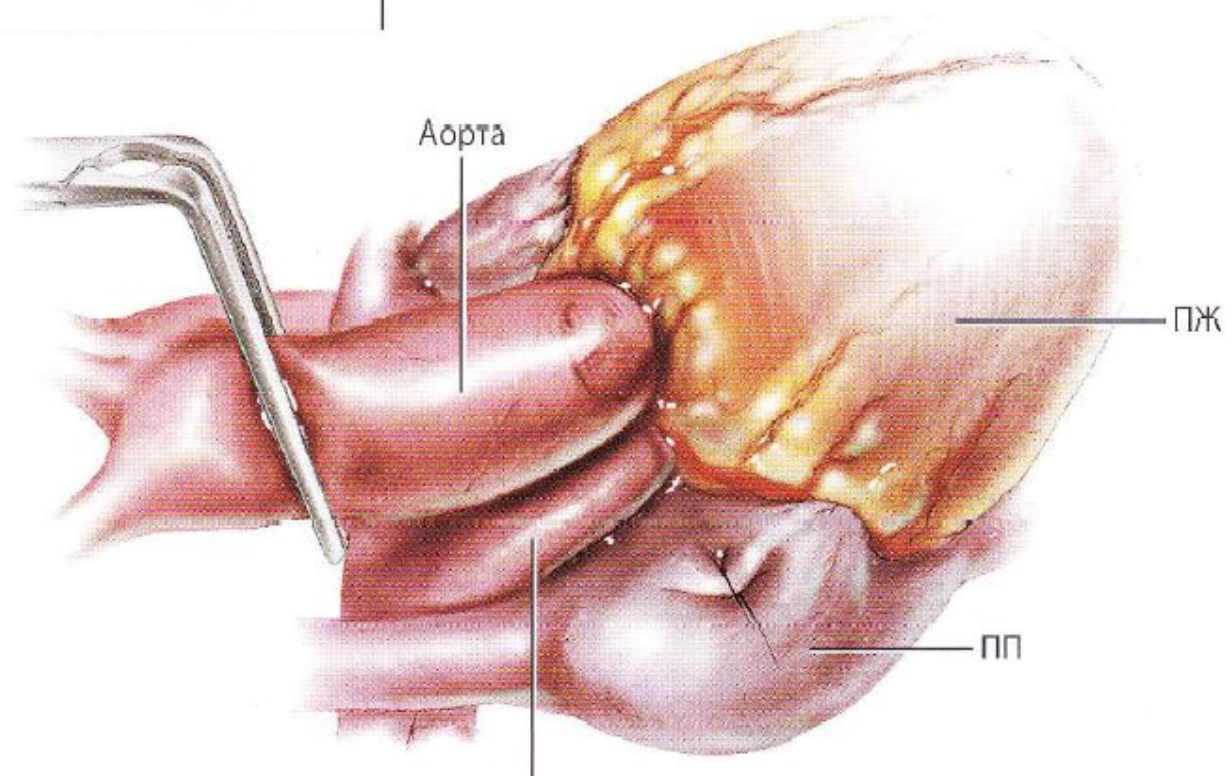
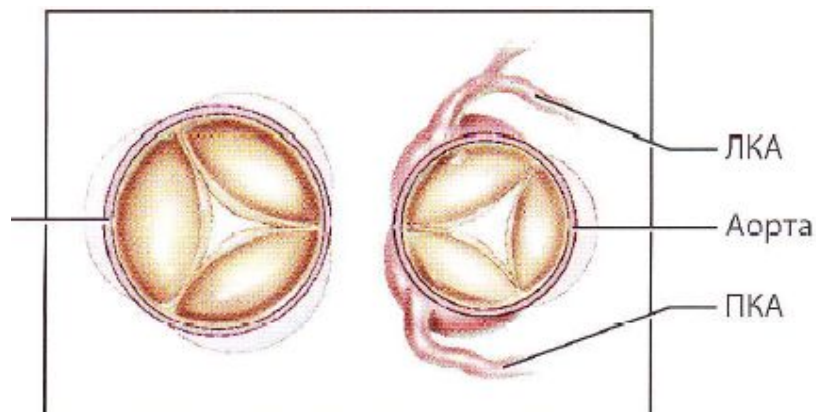


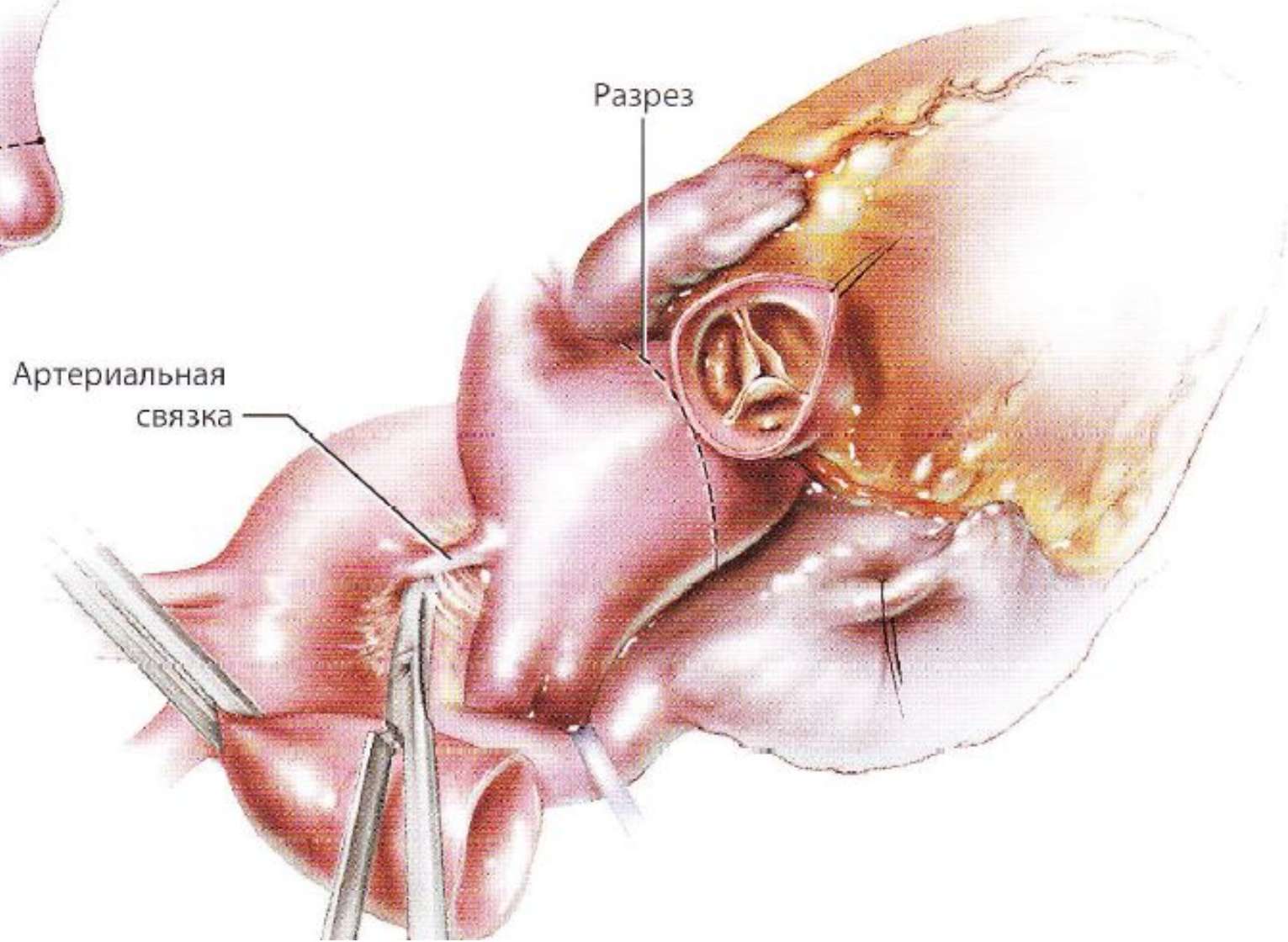
Хирургическая тактика

1. Нет ДМПП  процедура
Rashkind (баллонная атриосептостомия)
2. Есть ДМПП достаточных размеров

Коррекция без атриосептостомии

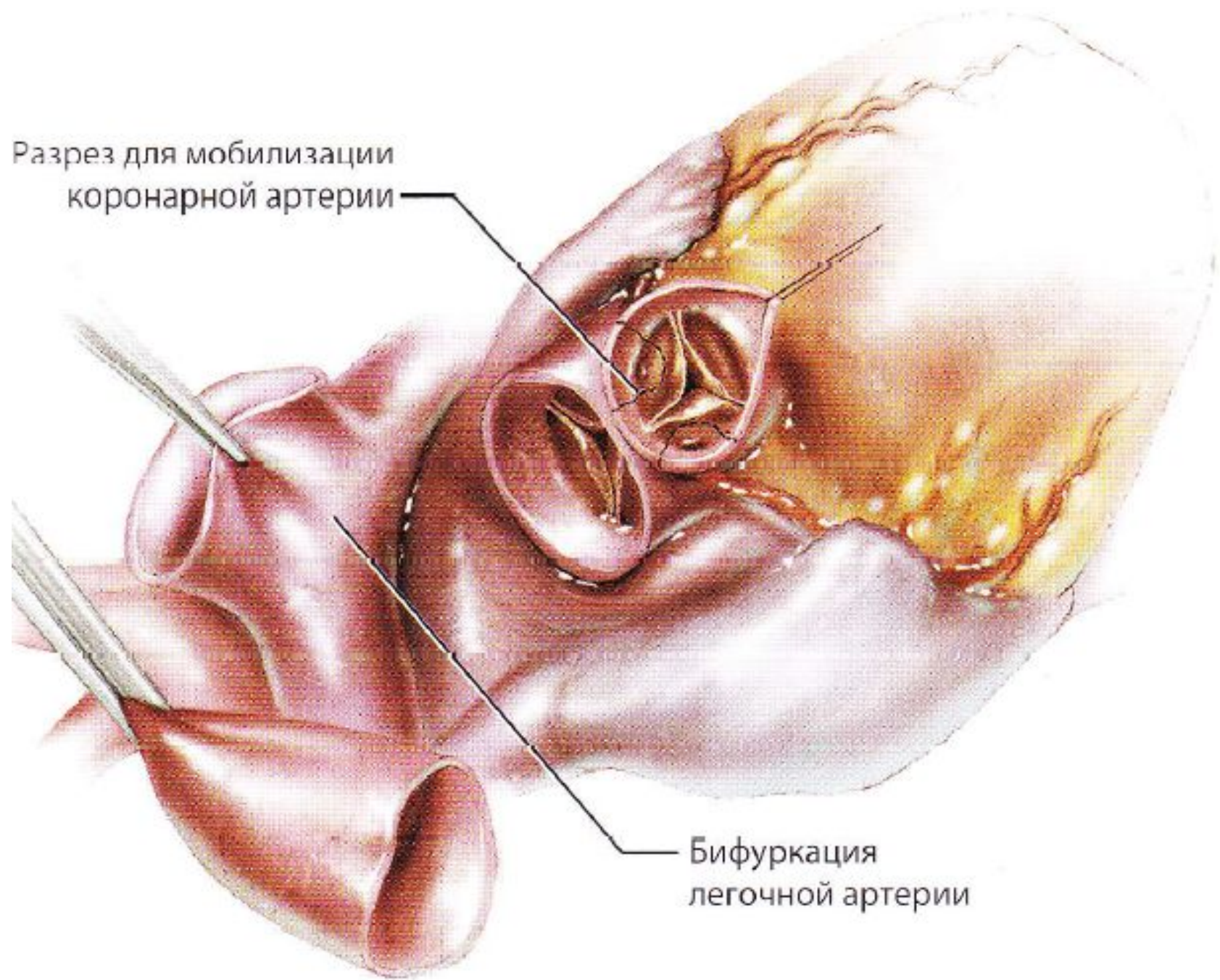
- «Золотой стандарт» операция **артериального переключения** в первые две недели жизни
- Паллиативный вариант заключается в суживании легочной артерии
- При постановке диагноза после 1 месяца, после паллиативных операций можно выполнить операцию **предсердного переключения**

Артериальное переключение



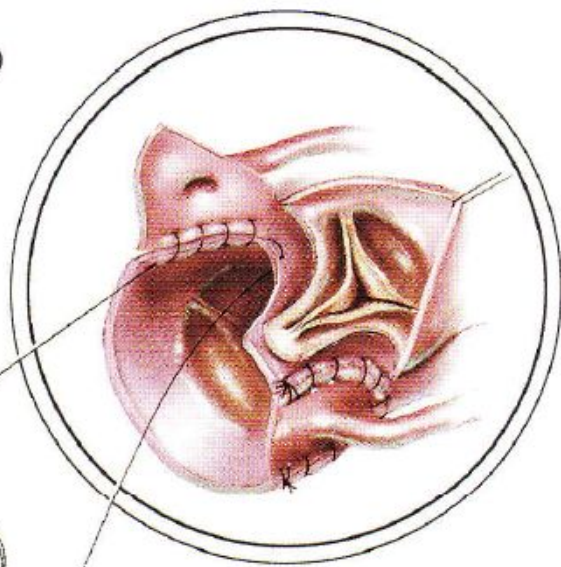


Разрез для мобилизации
коронарной артерии

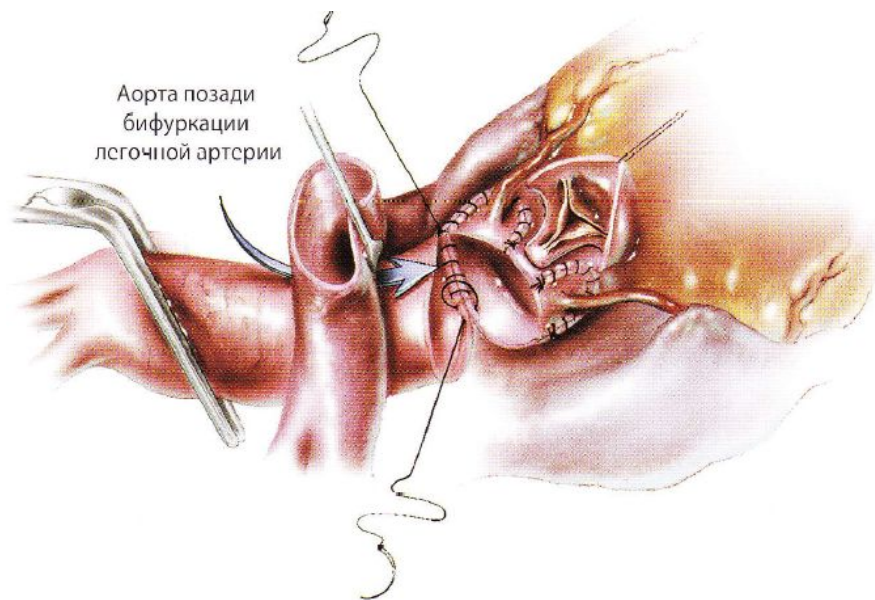


Бифуркация
легочной артерии

D



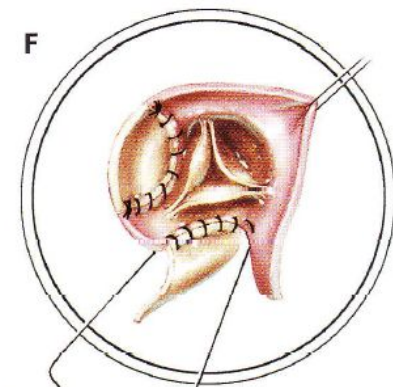
Анастомоз
между
коронарными
артериями
и легочной артерией



Аорта позади
бифуркации
легочной артерии

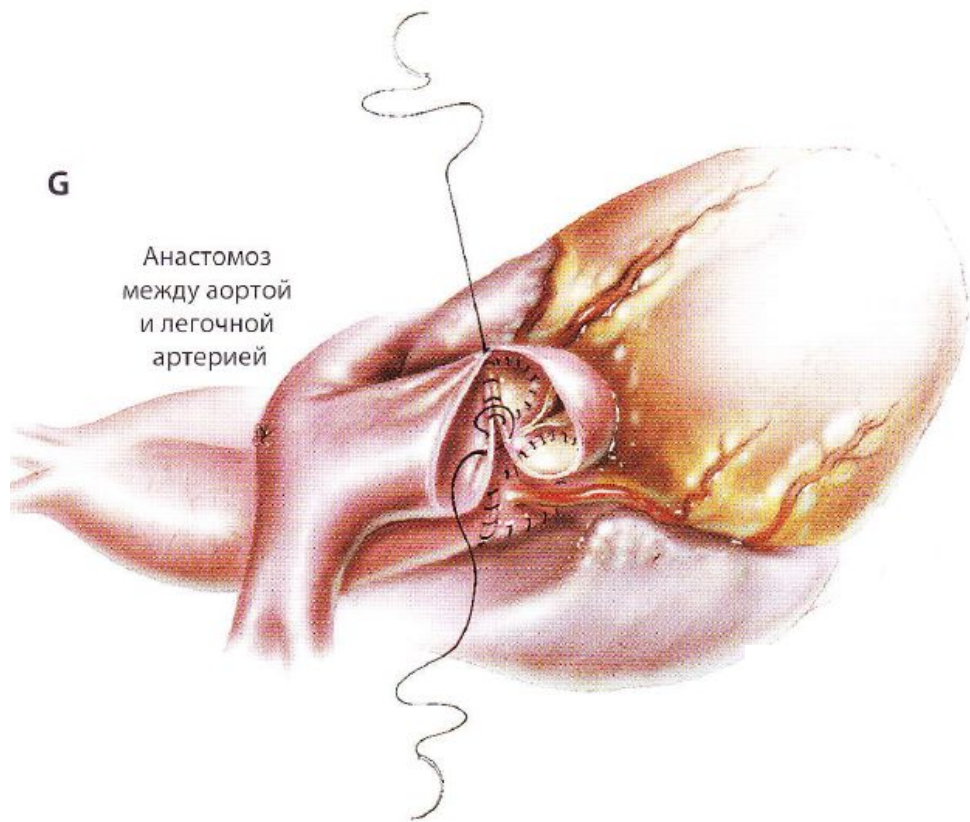
Ушивание аорты

F

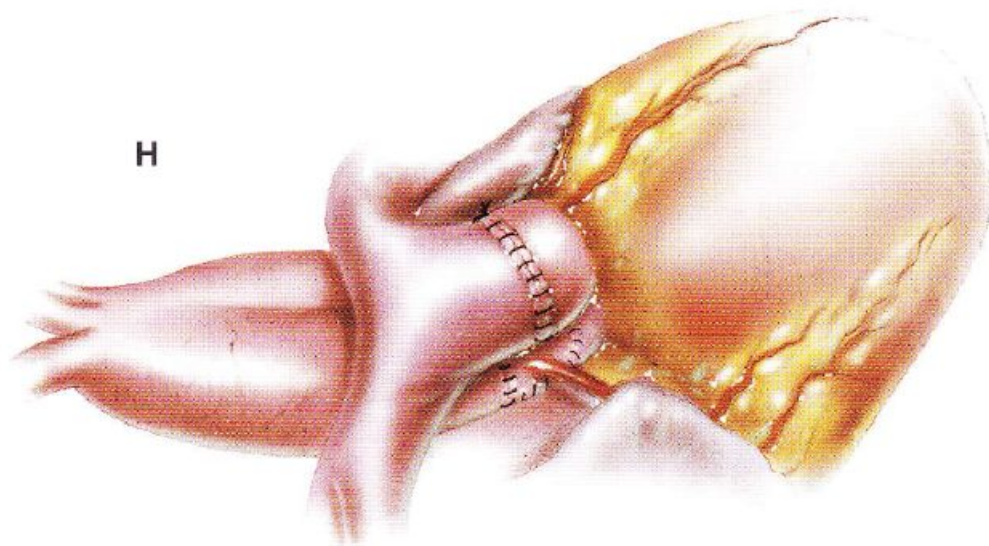


G

Анастомоз
между аортой
и легочной
артерией



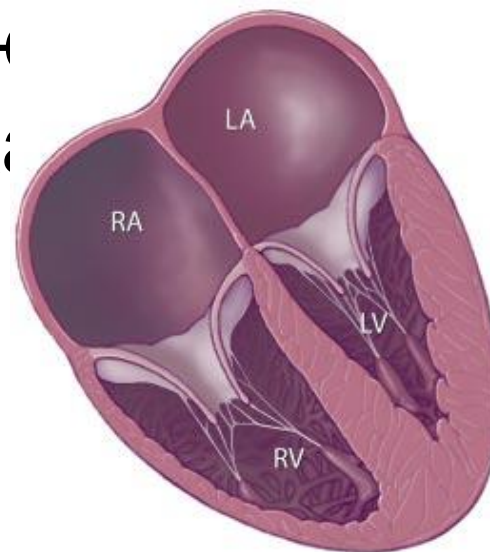
H



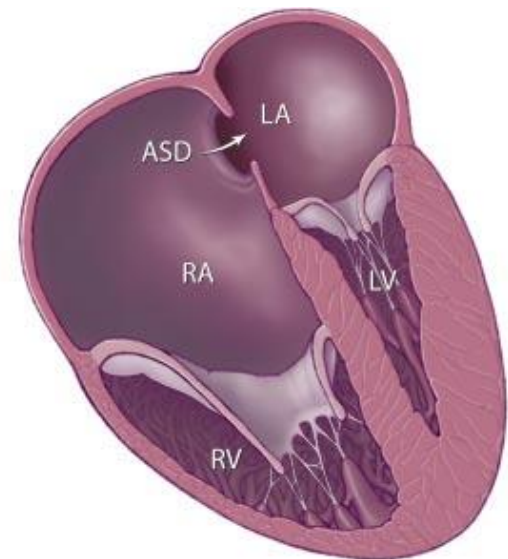
Завершенная коррекция

Аномалия Эбштейна

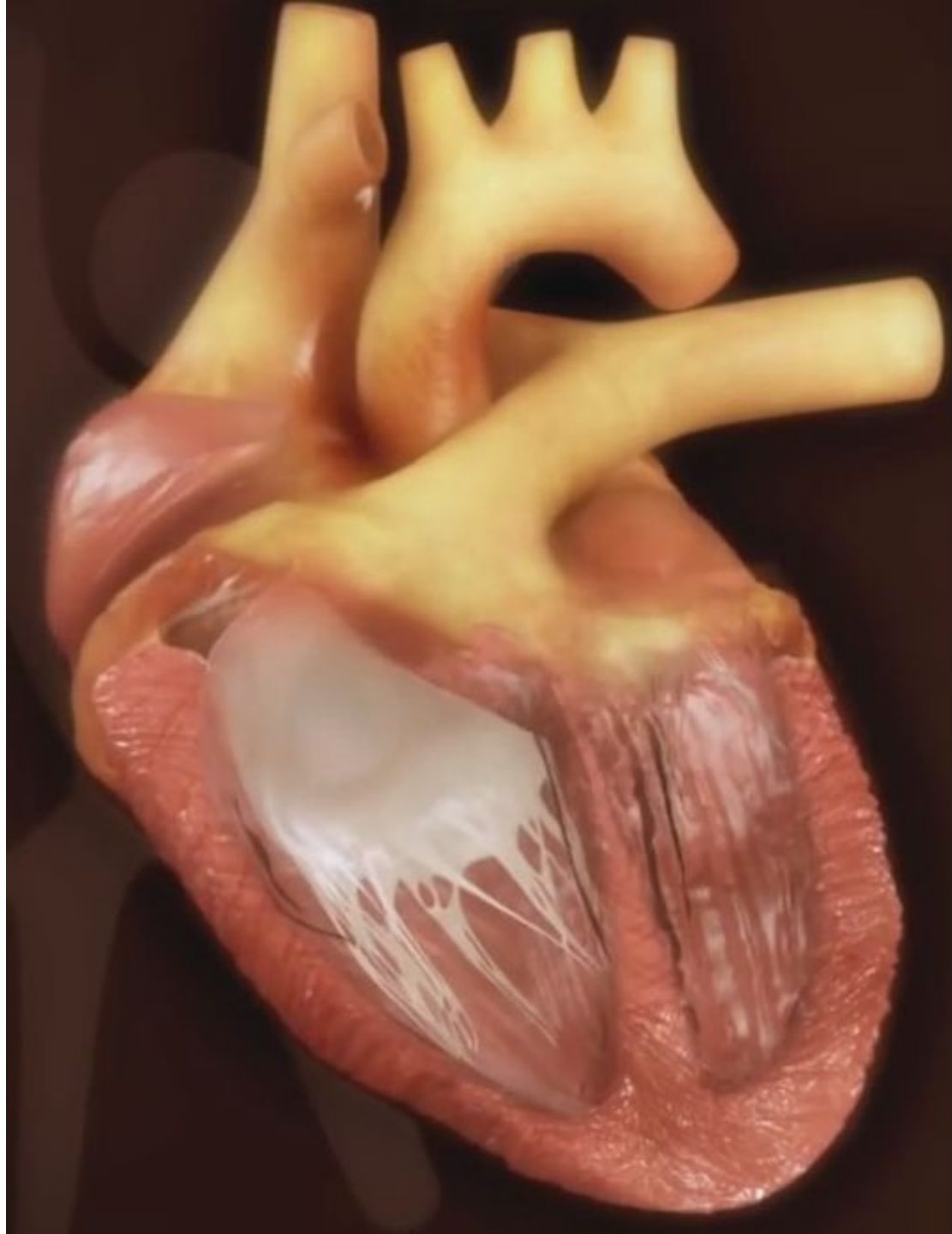
Аномалия Эбштейна – сложный ВПС, обусловленный смещением септальной и задней створок ТК и характеризующийся широкой вариабельностью вариантов порока:



Normal

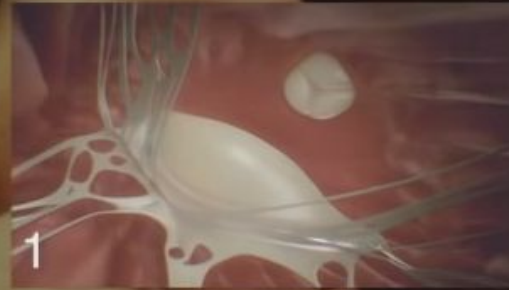


Ebstein's Anomaly



Ebstein Anomaly

1. Abnormal Tricuspid Valve
2. Trisupid Valve Regurgitation
3. PFO or ASD
4. Large Right Atrium

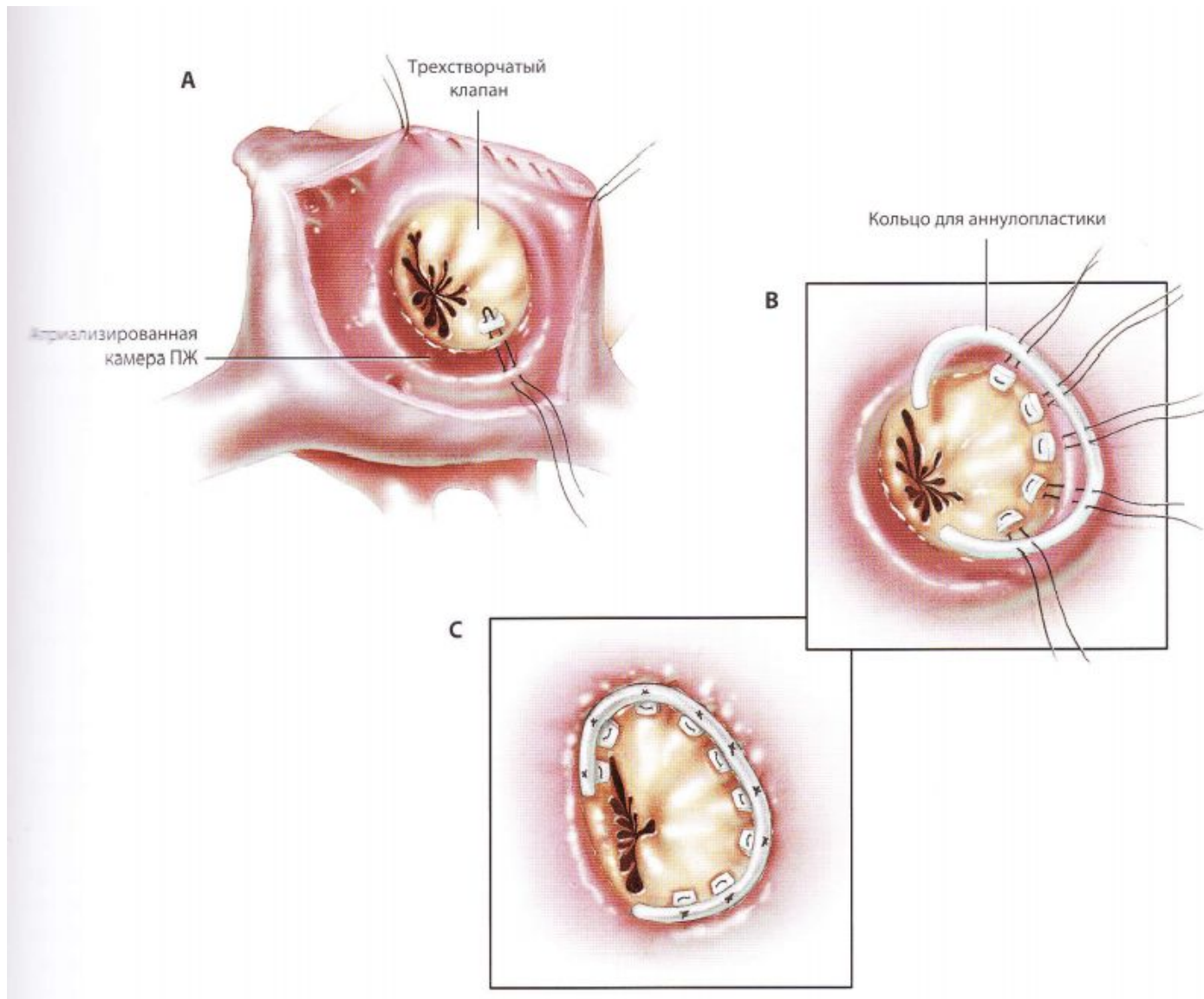


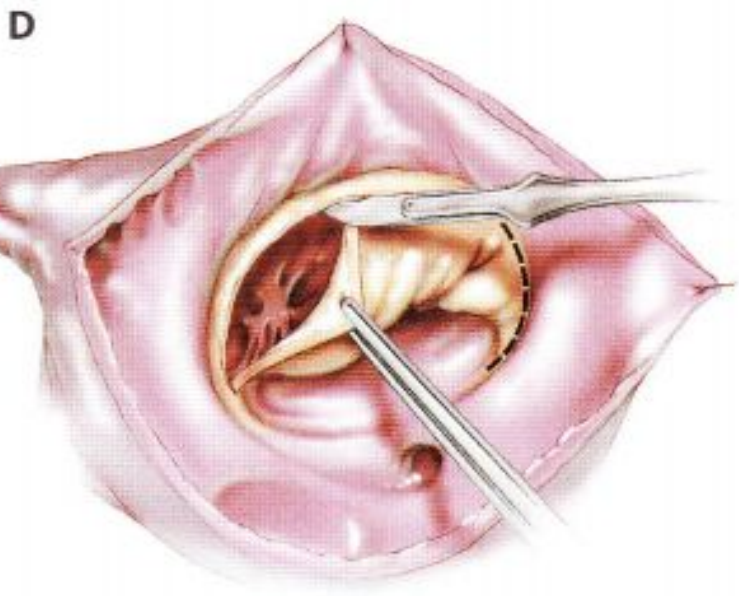
Анатомические признаки АЭ

- крепление створок трикуспидального клапана к прилежащему миокарду
- смещение септальной и задней створок ТрК ниже фиброзного кольца в правый желудочек
- дилатация приточной части правого желудочка
- избыточность ткани передней створки ТрК с фенестрациями
- различная степень недостаточности ТрК
- увеличенное правое предсердие
- различная выраженность цианоза (50% имеют шунт в виде ООС или ДМПП)

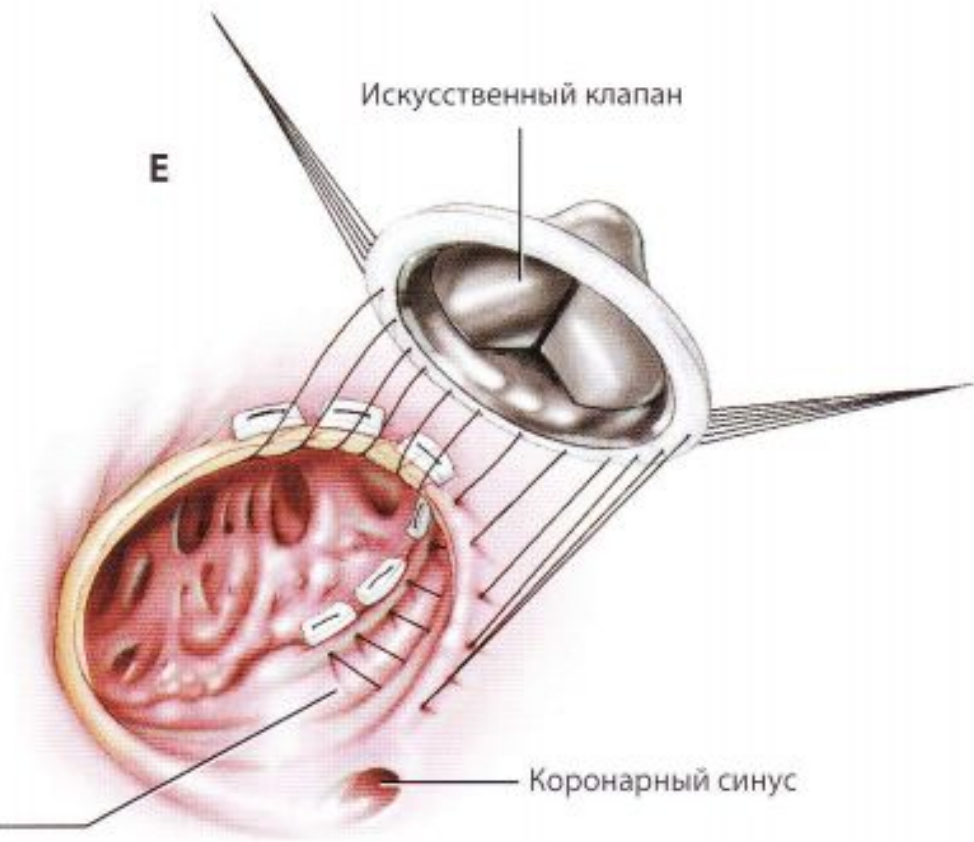
Показания к хирургическому лечению

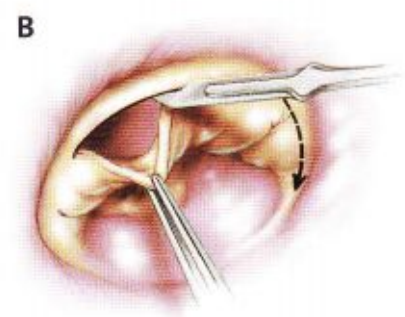
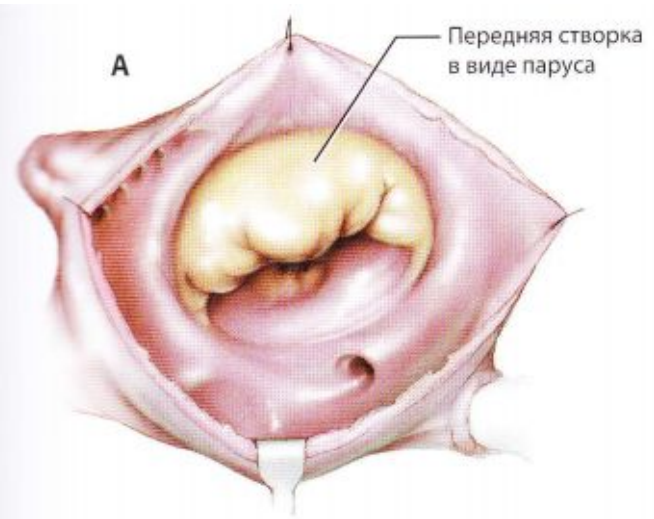
- появление симптомов или снижение толерантности к физической нагрузке
- цианоз (насыщение крови кислородом менее чем 90%)
- парадоксальные эмболии
- прогрессирующая кардиомегалия по данным рентгенографии грудной клетки
- прогрессирующая дилатация ПЖ или ухудшение систолической функции ПЖ



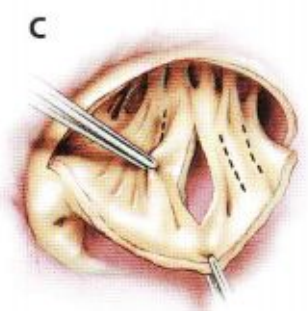


Иссечение трехстворчатого клапана

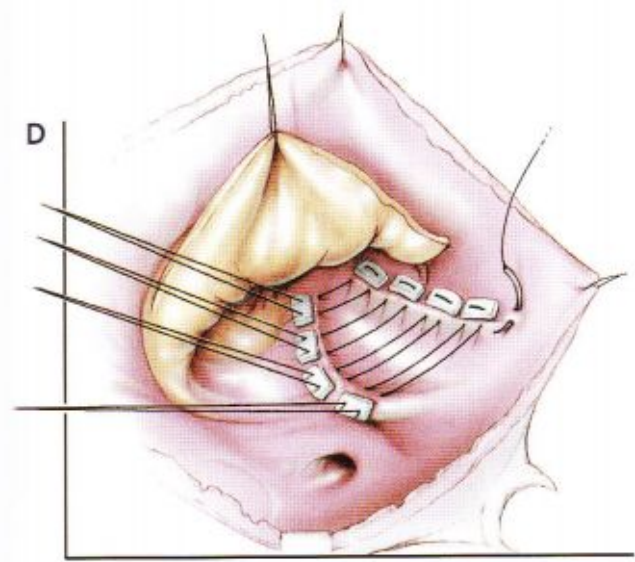




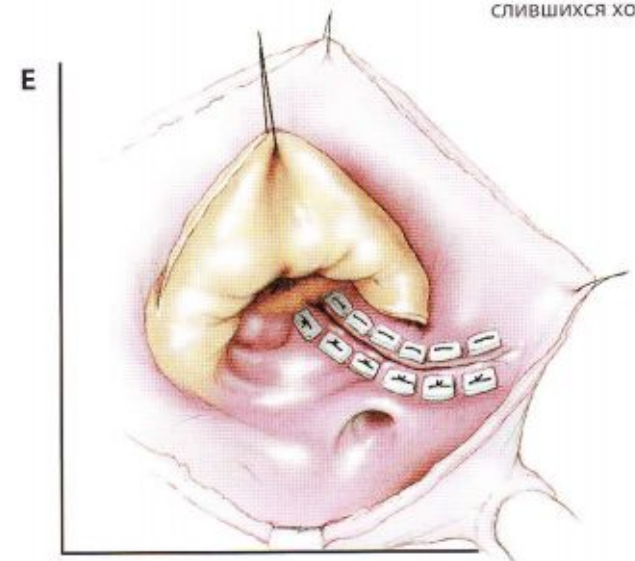
Отделение
передней створки



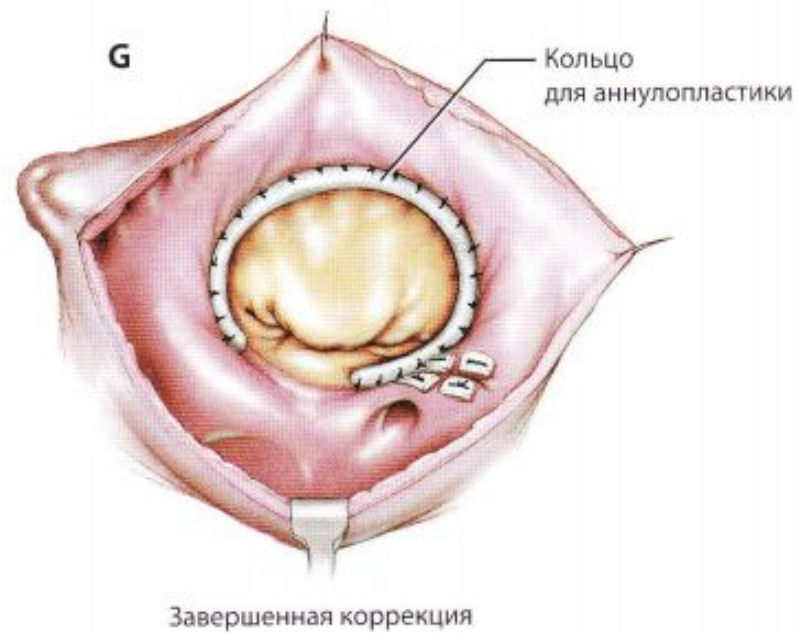
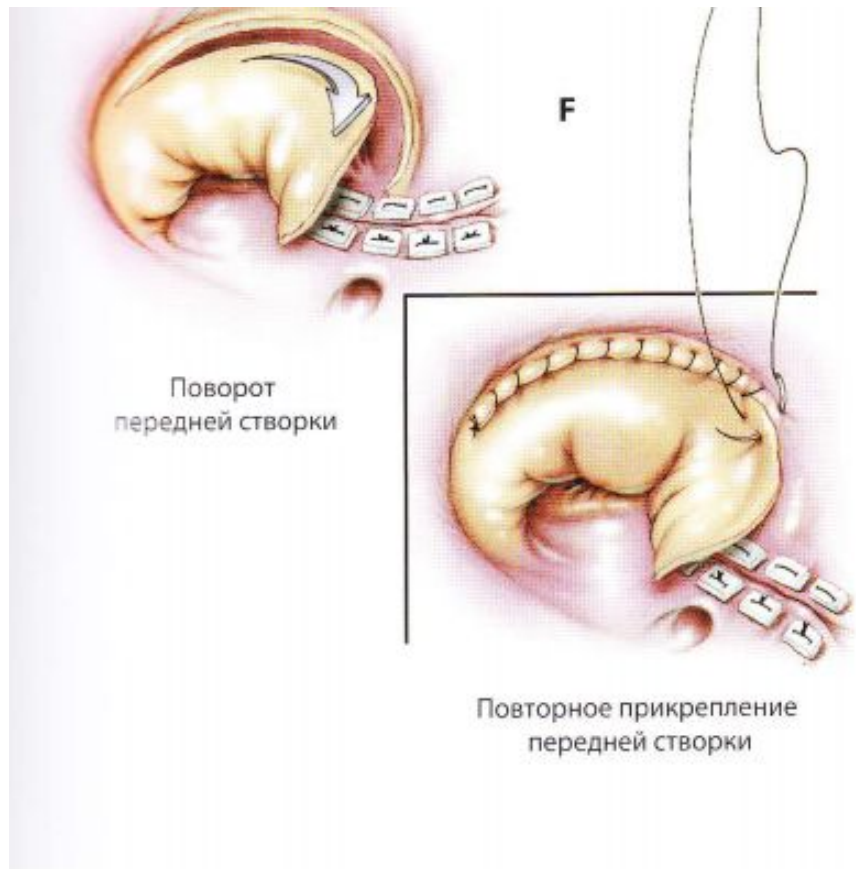
Фенестрация
слившихся хорд



Пликация атриализированной
камеры ПЖ



Законченная вертикальная
пликация





To be continued