

# Врождённые пороки сердца

Бузаев Игорь Вячеславович

заведующий отделением  
рентгенохирургических методов  
диагностики и лечения №1

кандидат медицинских наук

[www.buzaev.ru](http://www.buzaev.ru)

buzaev@list.ru

Уфа – 2013

# Врождённый порок сердца (ВПС)

Дефект в структуре сердца или крупных сосудов, присутствующий с рождения

Большинство пороков нарушают ток крови внутри сердца или по большому и малому кругам кровообращения

Пороки сердца являются наиболее частыми врождёнными дефектами и являются основной причиной детской смертности от пороков развития

# Классификация ВПС

Врожденные пороки сердца могут быть сгруппированы по вызываемым ими патофизиологическим эффектам.

В соответствии с ними различают пять категорий пороков:

1. Пороки с внутрисердечным шунтированием крови и увеличением легочного кровотока
2. Пороки с внутрисердечным шунтированием крови и уменьшением легочного кровотока
3. Пороки с обструкцией кровотоку
4. Пороки с клапанной регургитацией
5. Сочетанные пороки сердца

## **«Студенческая» классификация**

ВПС «бледного» типа

ВПС «синего» типа

# Заболевания ассоциированные с ВПС

Синдром Марфана - треть пациентов расширение аорты, ДМПП  
Синдром Дауна - 20% имеют ВПС  
Синдром Тернера - КоА  
22q11 ДиДжорджа - ТТФ  
Краснуха - ДМПП, ОАП, СЛА  
Диабет матери - ТМС

# Пороки с внутрисердечным шунтированием и увеличением легочного кровотока

1. Открытый артериальный (боталлов) проток (ОАП)
2. Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП)
3. Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП)

Патофизиологические особенности этих пороков:

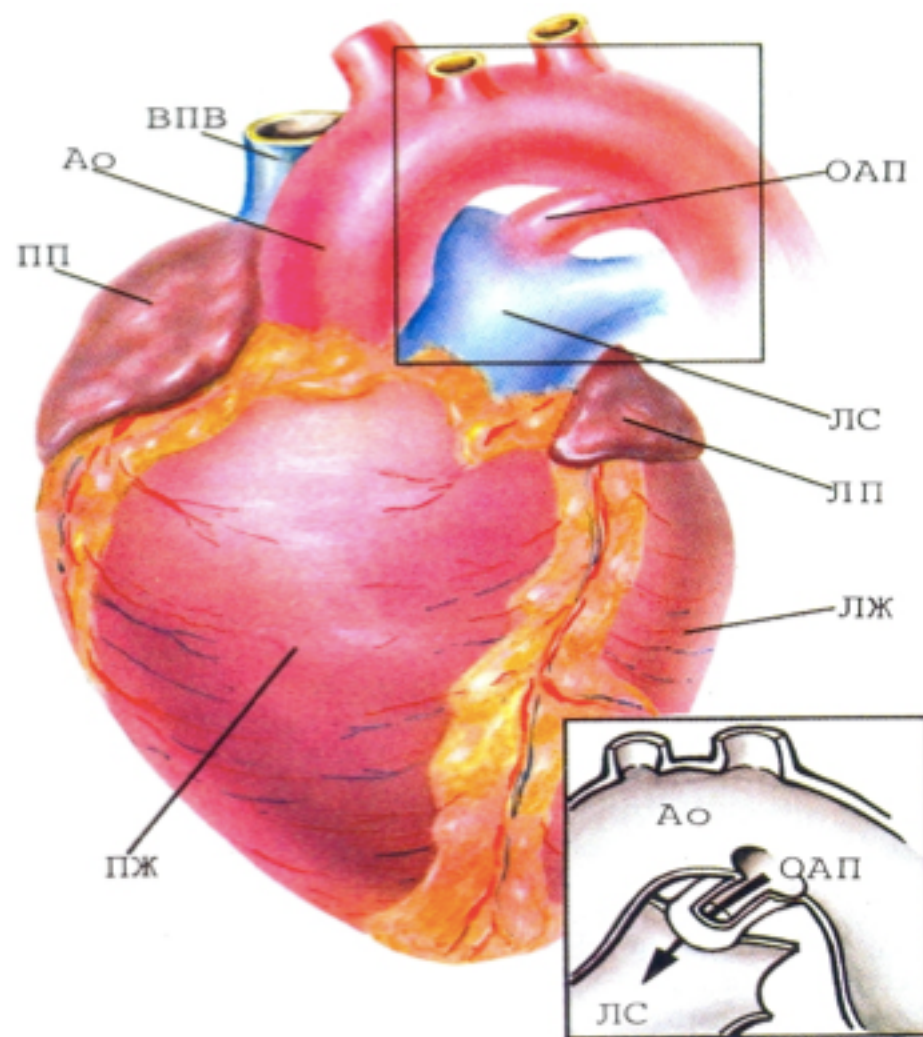
Шунт крови «слева направо»

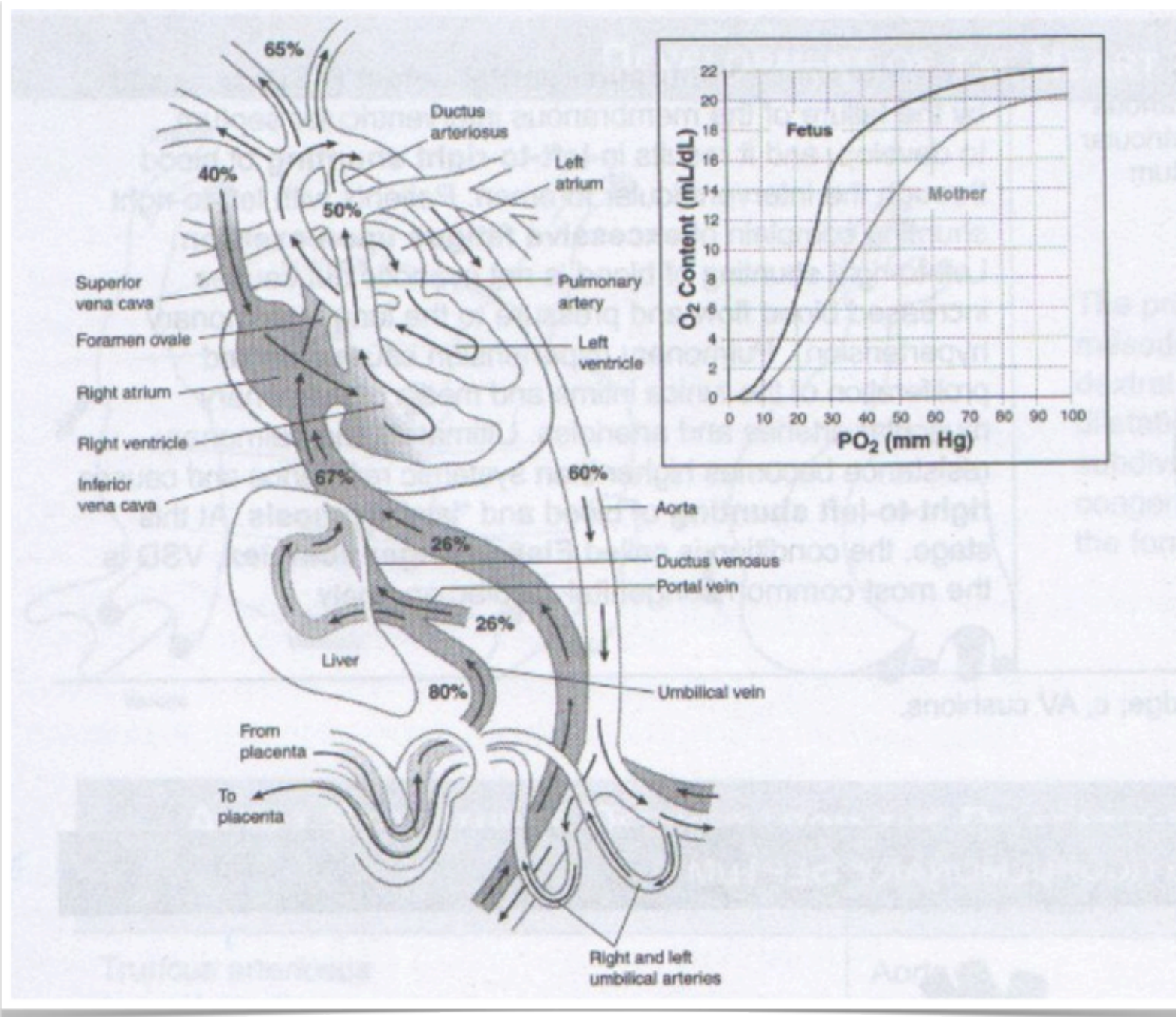
Объемная перегрузка желудочка

Развитие застойной сердечной недостаточности

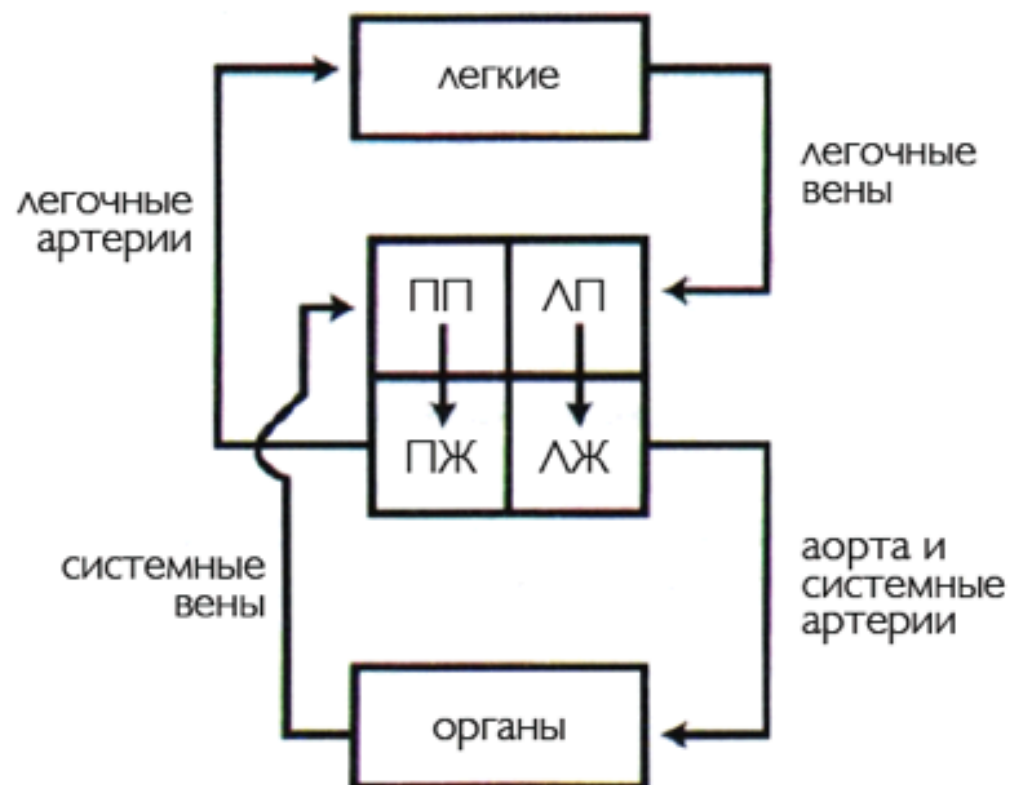
Развитие легочной гипертензии

# Открытый артериальный проток









1. сердечный выброс и ударный объем левого и правого сердца почти одинаковы

2. средние давления отличаются, потому что системное сопротивление в 6 раз выше

3. пульсовое давление в малом круге ниже из-за лучшей податливости

правый желудочек	25/0
легочная артерия	25/8
среднее в легочной артерии	14
капилляры	7-9
легочные вены	5
левое предсердие	<5
градиент давления	$15 - 5 = 10$

левый желудочек	120/0
аорта	120/80
среднее в артериях	93
капилляры: скелет	<30
почечные клубочки	45-50
периферические вены	<15
правое предсердие	0
градиент давления	$93 - 0 = 93$



# Легочная гипертензия (ЛГ)

I стадия	гипертрофия средней оболочки мелких мышечных артерий (от 15 до 300 мкм);
II »	гипертрофия средней оболочки мелких мышечных артерий в сочетании с клеточной пролиферацией интимы сосудов;
III »	гипертрофия средней оболочки мелких мышечных артерий и склероз внутренней;
IV »	истончение средней оболочки, дилатация просвета артерий и развитие плексиформных структур;
V »	генерализованная дилатация артерий и гемосидероз легких;
VI »	некротизирующий артериит.

Стадия гипертензии	Отношение систолического давления в легочном стволе к системному артериальному давлению, %	Сброс крови по отношению к минутному объему малого круга кровообращения, %	Отношение общего легочного сосудистого сопротивления к системному, %
IA	До 30	<30	До 30
IB	30	>30	30
II	До 70	В среднем 50—60	30
ША	> 70	>40	< 60
ШБ	<100	<40	> 60
IV	100	Справа налево	100

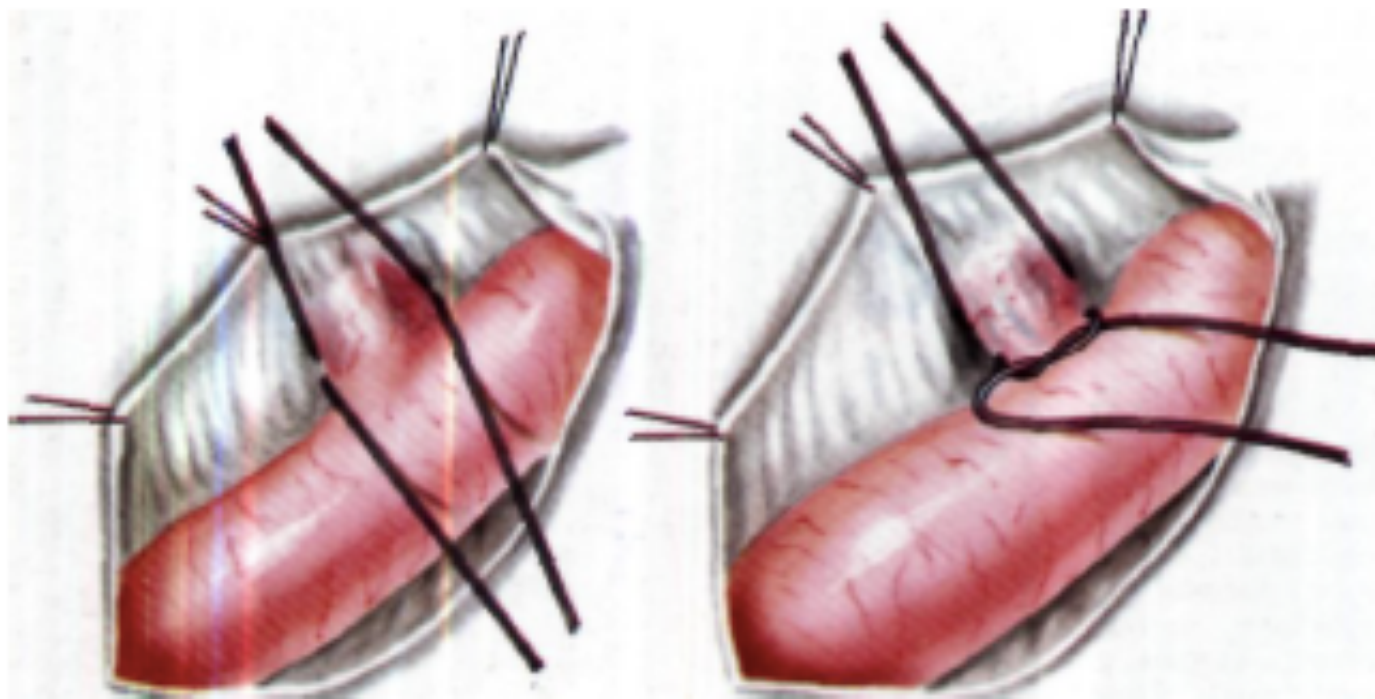
# Открытый артериальный проток

закрывается сам 12-24 часа жизни после рождения

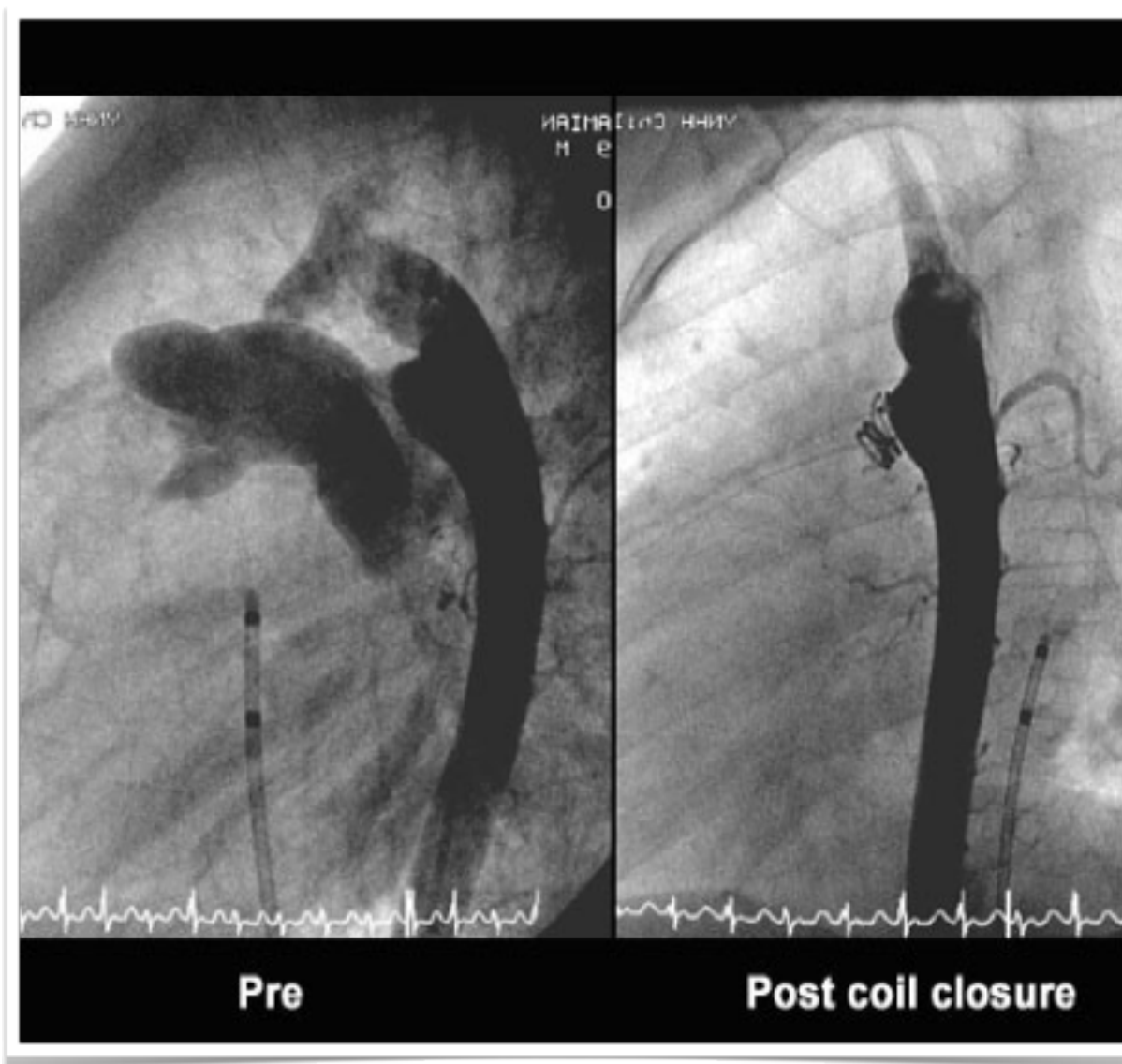
ПГ Е - препятствует закрытию

Индометацин, ацетилхолин, гистамин, катехоламины - способствуют закрытию  
индометацин 0,25 мг/кг внутривенно каждые 12 часов 3 раза

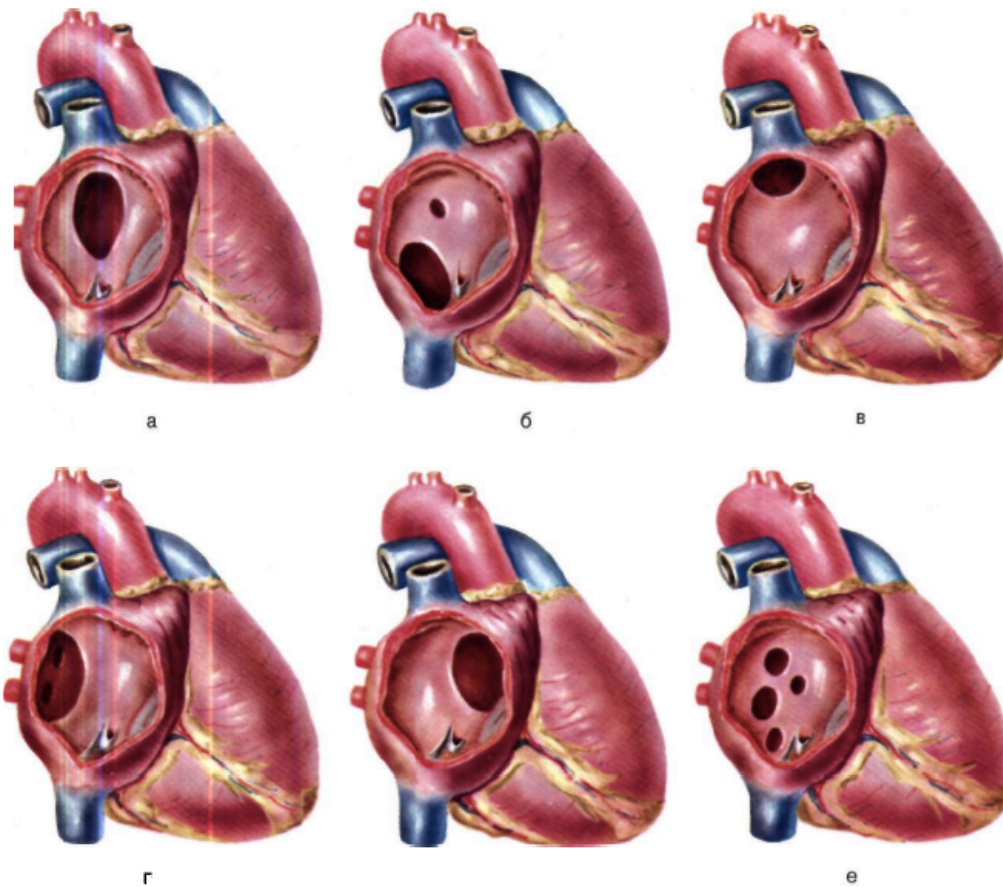
## Перевязка ОАП







# Дефект межпредсердной перегородки



Давление в левом предсердии  
12 мм рт

Давление в правом предсердии  
5 мм рт

Сброс крови «слева направо»

*С каждым сердечным циклом в  
сосуды  
легких поступает  
дополнительный  
объем крови из левого  
предсердия,  
который зависит от размера  
ДМПП*

Первичный - нет нижней  
перегородки

Вторичный - наиболее частый

# Диагностика ДМПП

## Опрос

одышка

сердцебиение при физической нагрузке

быстрая утомляемость

**Осмотр** отставание в физическом развитии бледность кожных покровов и видимых слизистых

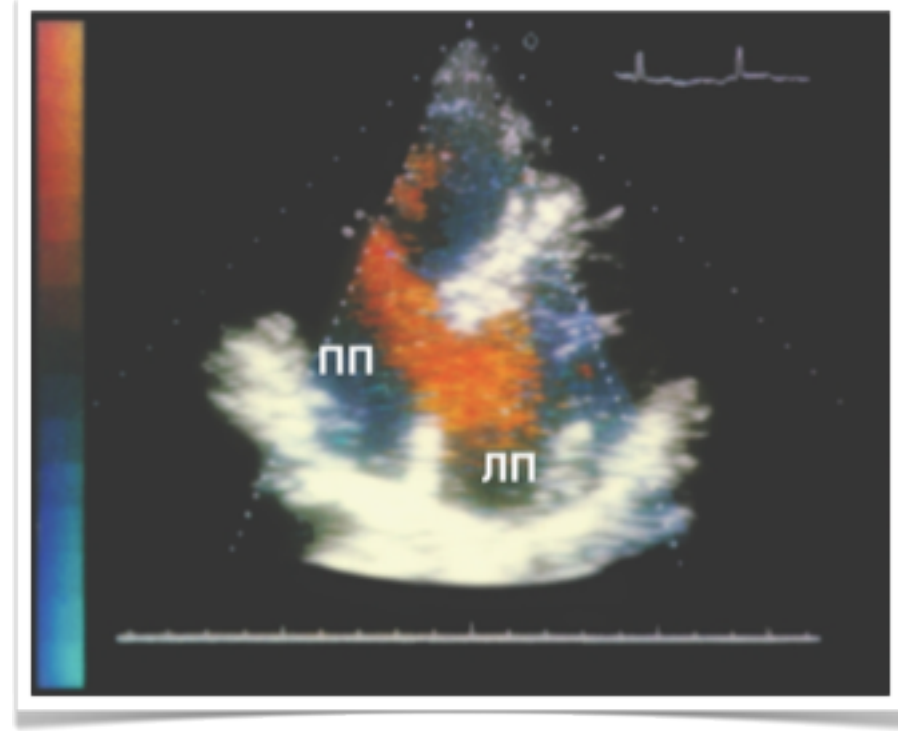
границы сердца: гипертрофия и дилатация правых отделов аускультативная картина

во втором и третьем межреберьях слева от грудины выслушивается систолический шум умеренной интенсивности никогда не бывает грубым

**ЭКГ при вторичных ДМПП** перегрузка правых отделов сердца и характеризуется постоянством

**ЭХОКГ**

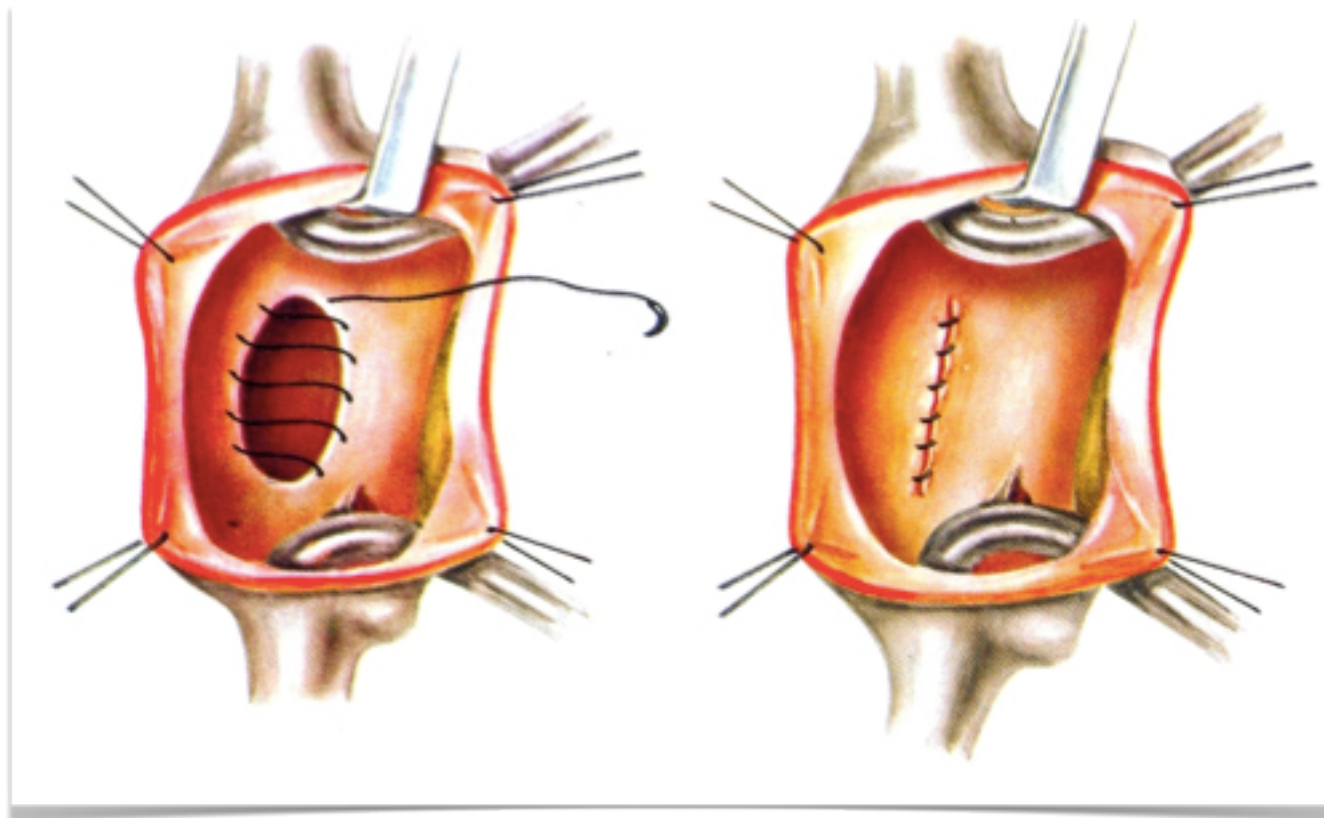


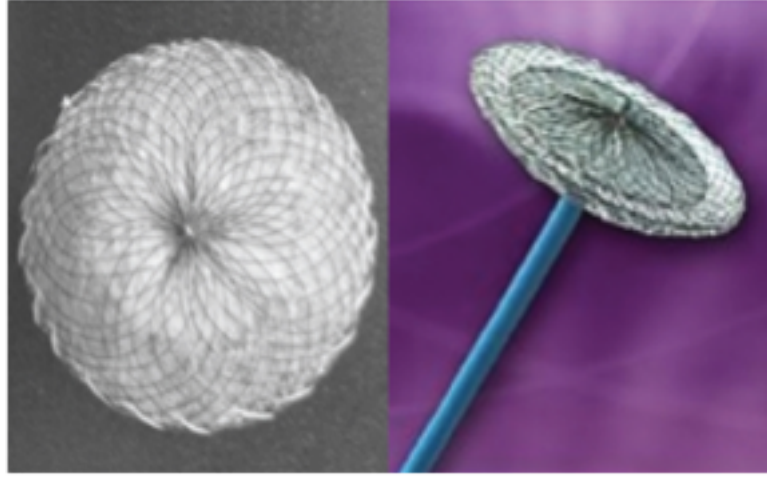


Размеры дефекта более 1,0 см

Признаки перегрузки правых отделов:  
наличие жалоб, нарушения ритма, легочная  
гипертензия, правая атромегалия,  
недостаточность на ТК

## Ушивание ДМПП







# Дефект межжелудочковой перегородки

I. Перимембранозные (периперепончатые) дефекты:

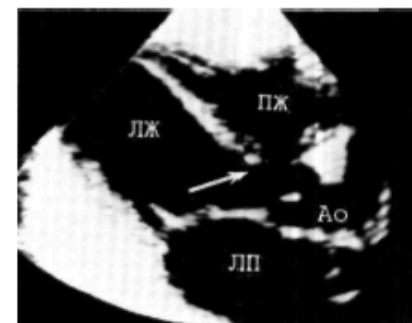
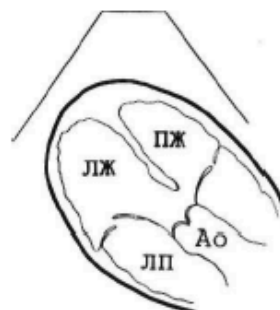
- 1) трабекулярной части
- 2) входной, или приточной части
- 3) выходной, или отточной части

II. Подартериальные отточные дефекты

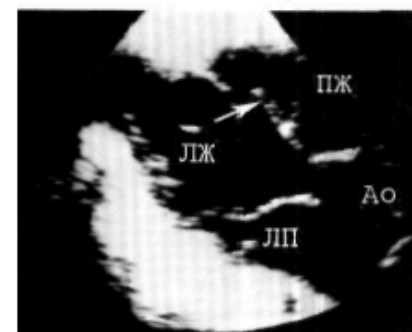
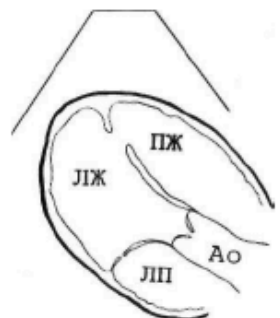
III. Мышечные дефекты:

- 1) входной, или приточной части
- 2) трабекулярной части
- 3) выходной части или отточной.

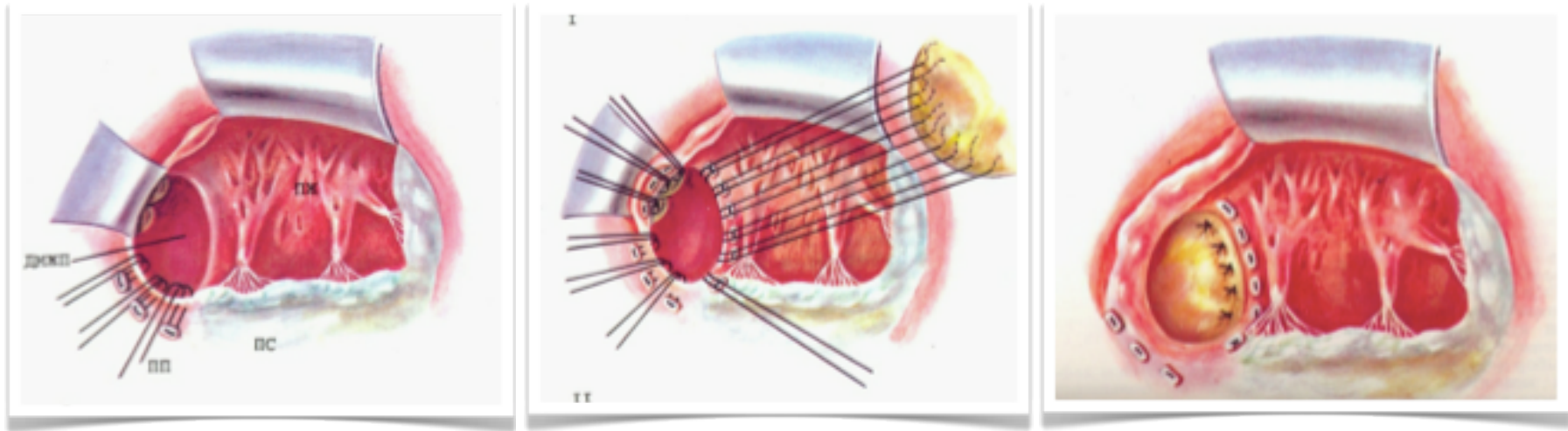
2.74. Эхокардиограмма и схематическое изображение сердца при большом периперепончатом трабекулярном ДМЖП (проекция четырех камер). ЛЖ—левый желудочек; ПЖ—правый желудочек; ЛП—левое предсердие; Ао—аорта.



2.75. Эхокардиограмма и схематическое изображение сердца при большом мышечном трабекулярном дефекте, расположенном у верхушки (проекция четырех камер). Отметим, насколько точность локализации дефекта (указан стрелкой) выгодно отличает эхокардиографическое изображение по сравнению с обычной ангиокардиограммой. Обозначения те же, что на рис. 2.74.







Доступ – срединная стернотомия.

Искусственное кровообращение.

Сердце останавливается с помощью кардиopleгии.

Заплата из собственного перикарда или ксеноперикарда

## Клиника ВПС с усиленным легочным кровотоком (шунт «слева направо»)

Синдром сердечной недостаточности (одышка, сердцебиение, отеки)

Синдром дыхательных расстройств (частые респираторные заболевания, пневмонии)

Синдром гипоперфузии (отставание в физическом развитии)

Синдром легочной гипертензии (при высокой степени ЛГ)

## Шумовая картина

ОАП – грубый систолодиастолический шум 2 м/р слева от грудины

ДМЖП – грубый систолический шум 4 м/р слева от грудины

ДМПП - мягкий систолический шум 2 м/р слева от грудины

# Инструментальная диагностика ВПС

## **Эхокардиография с цветным доплеровским сканированием:**

Наличие дефекта перегородки

Увеличение полостей сердца

Гипертрофия миокарда

Патологический внутрисердечный поток (шунт)

Давление в полостях сердца

## **Электрокардиография:**

Признаки гипертрофии миокарда

Нарушения ритма сердца

## **Рентгенография органов грудной клетки:**

Увеличение полостей сердца

Гипертрофия миокарда

Гиперволемиа малого круга кровообращения

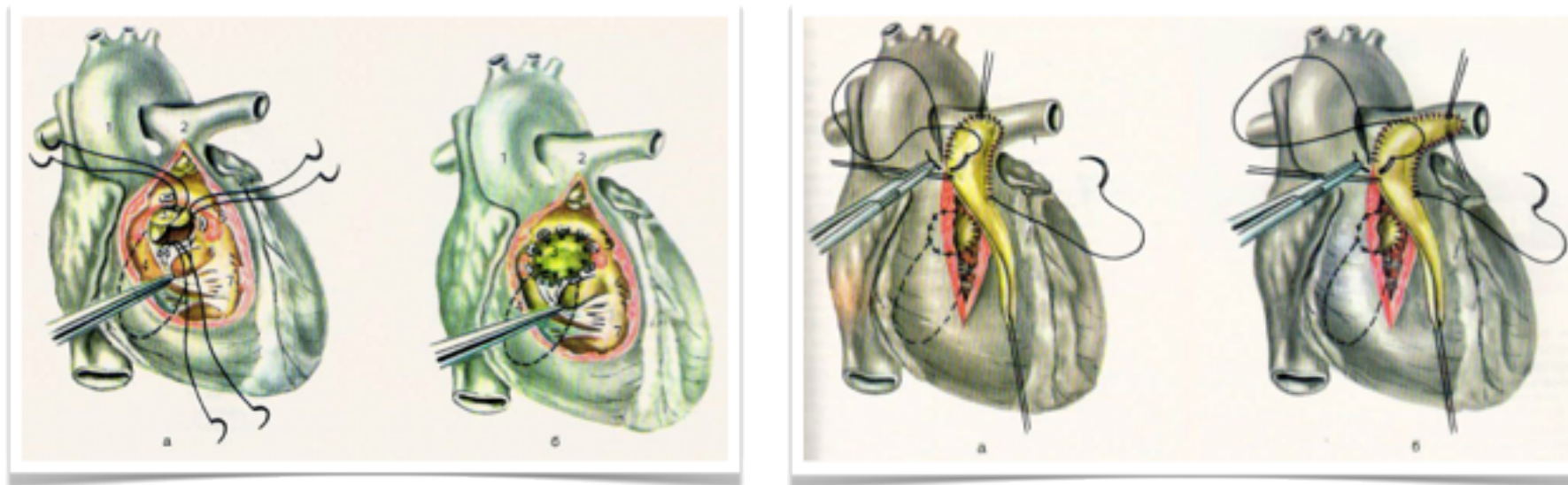
## **Катетеризация полостей сердца с рентгеноконтрастным исследованием:**

Давление в полостях сердца

Оксигенация крови в полостях сердца

Патологический внутрисердечный поток (шунт)

# Радикальная коррекция тетрады Фалло



Доступ – срединная стернотомия.

Искусственное кровообращение.

Сердце останавливается с помощью кардиopleгии.

Закрывается ДМЖП заплатай.

Расширяется легочный ствол и выходной отдел правого желудочка с помощью заплатай.

Заплатай из собственного перикарда, ксеноперикарда или синтетической ткани

# Пороки с обструкцией кровотоку

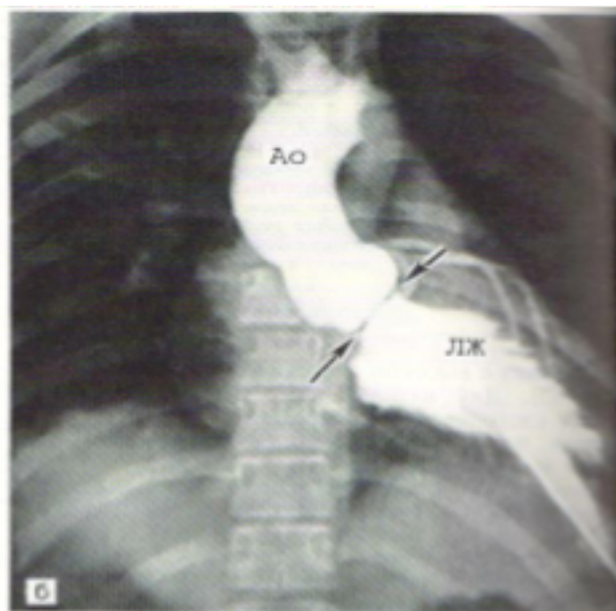
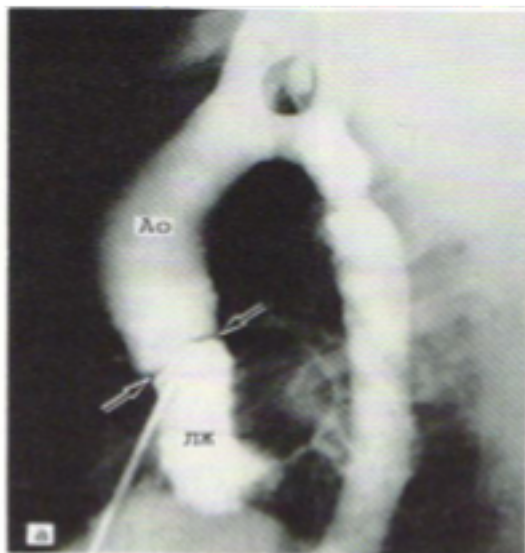
Стеноз аорты

Стеноз легочной артерии

Коарктация аорты

## **Патофизиологические особенности:**

- Перегрузка желудочка давлением
- Гипертрофия желудочка
- Желудочковая дисфункция

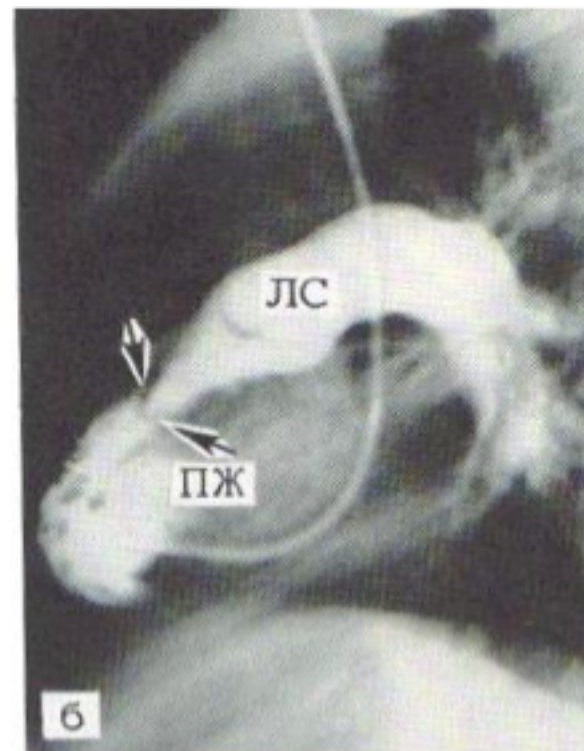
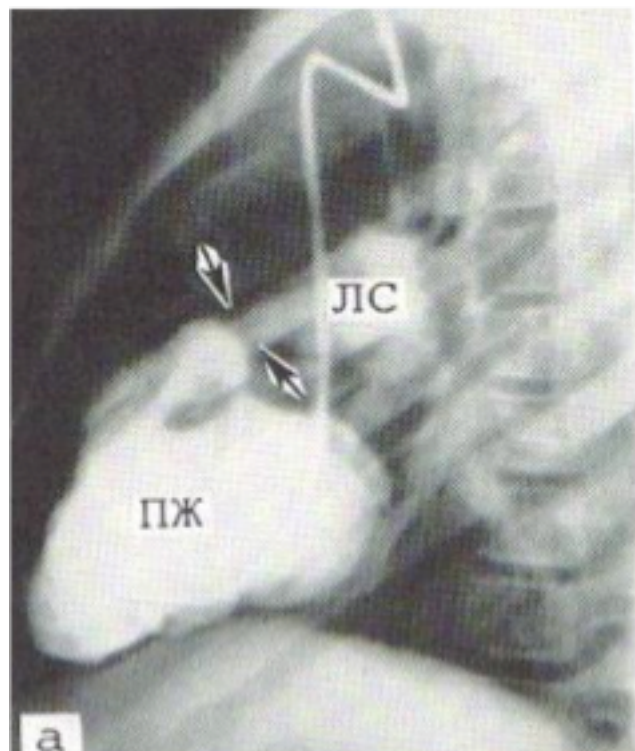


Ангиокардиограмма при различных формах стеноза

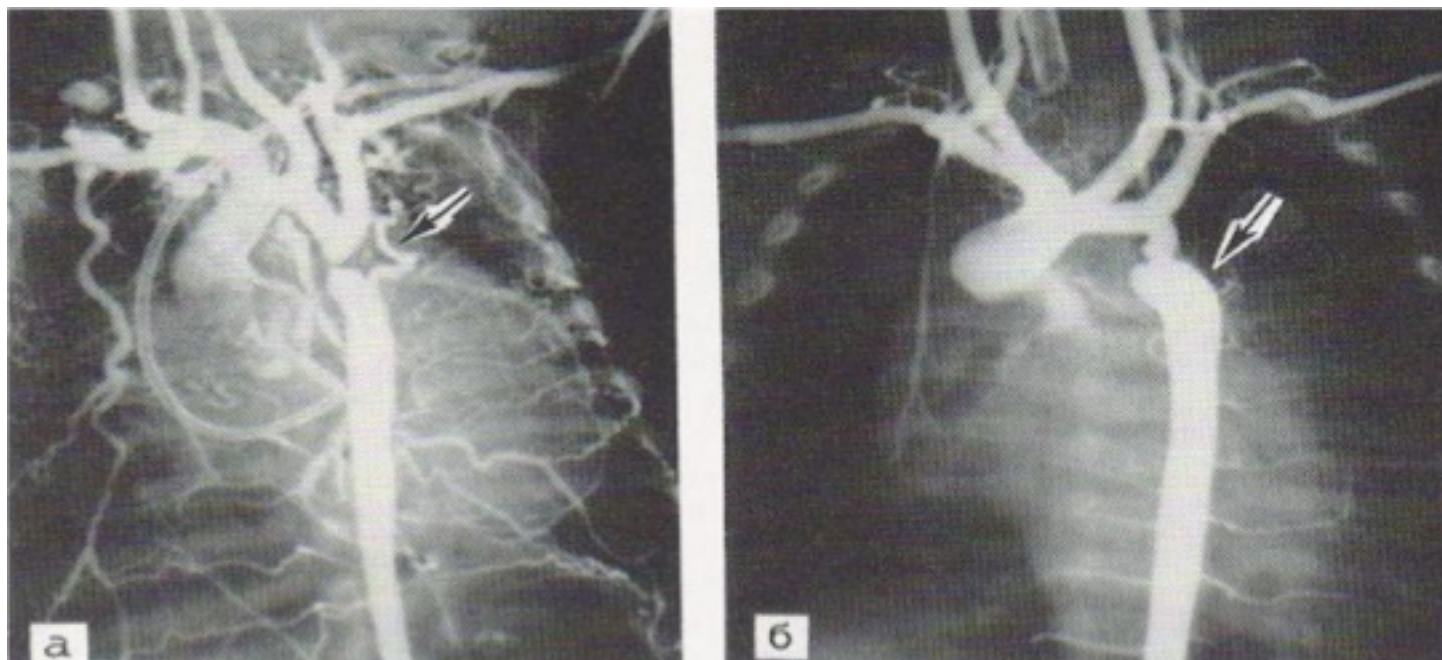
- а — клапанный
- б — подклапанный мембраноз
- в — подклапанный диффузный
- г — надклапанный.



## Стеноз легочной артерии



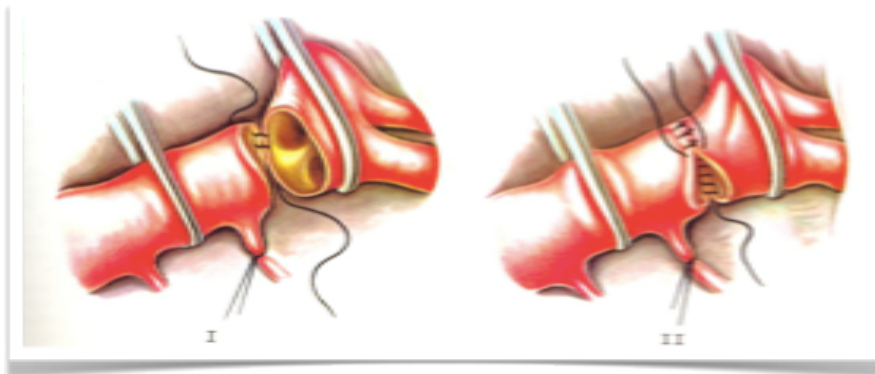
## Коарктация аорты



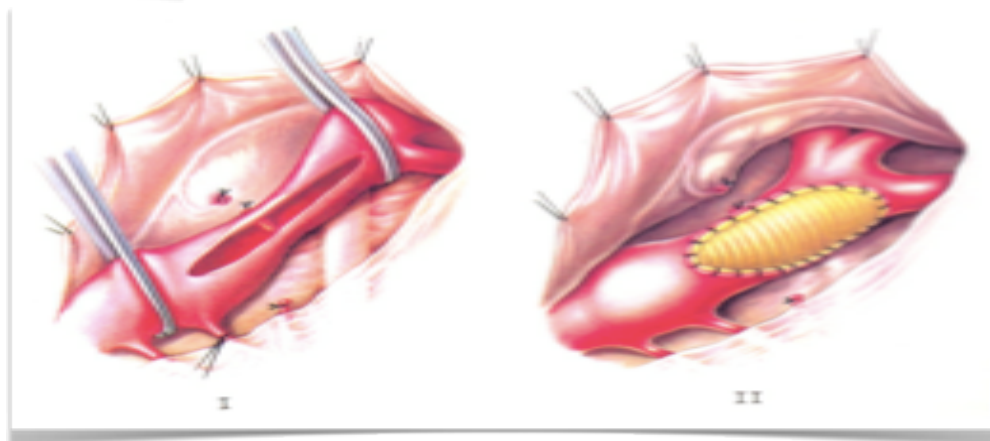
Аортограмма больного 2 мес.

а - локализованное сужение аорты сочетается с гипоплазией перешейка аорты

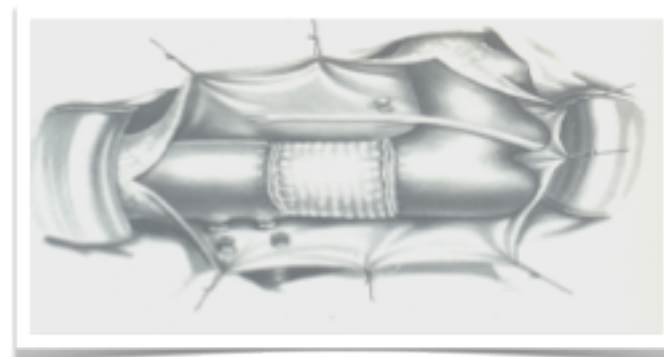
б - постстенотическое расширение аорты



Резекция коарктации аорты  
с наложением  
анастомоза конец в конец



Истмопластика заплатой



Протезирование аорты

Доступ – задне-боковая  
левосторонняя торакотомия 4 м/р