

БЛЕДНЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

ДЕФФЕКТ МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ

ПАТОЛОГИЯ И ПРИЧИНЫ

- Отверстие в стенке сердца, разделяющее левое/правое предсердие (шунт слева направо)
- Кровь избыточно поступает в малый круг кровообращения.

ПРИЗНАКИ И СИМПТОМЫ

- Фиксированный, расщепленный 2 тон и шум над легочной артерией (громче с возрастом)
- Младенцы и дети
 - Респираторные инфекции
 - Задержка физического развития (из-за гипоксии тканей)
- Взрослые (до 40 лет)
 - Учащенное сердцебиение, непереносимость физических нагрузок, одышка, усталость

ДИАГНОСТИКА

ДИАГНОСТИЧЕСКАЯ ВИЗУАЛИЗАЦИЯ

Рентген грудной клетки

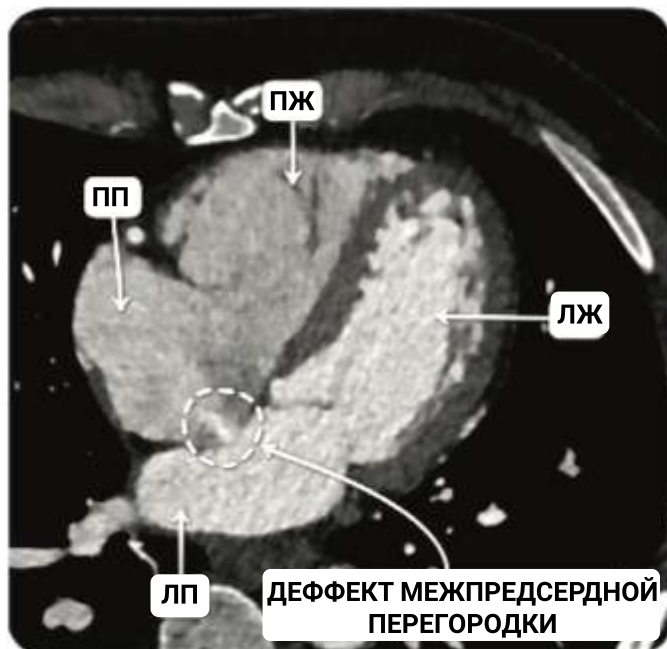
- Расширение правого сердца
- Выраженная легочная васкуляризация

Чреспищеводная эхокардиография

- Точно визуализируйте размер и местоположение операции.

Катетеризация правого сердца

- Повышенное насыщение кислородом в:
 - Правом предсердии
 - Правый желудочек
 - Легочная артерия



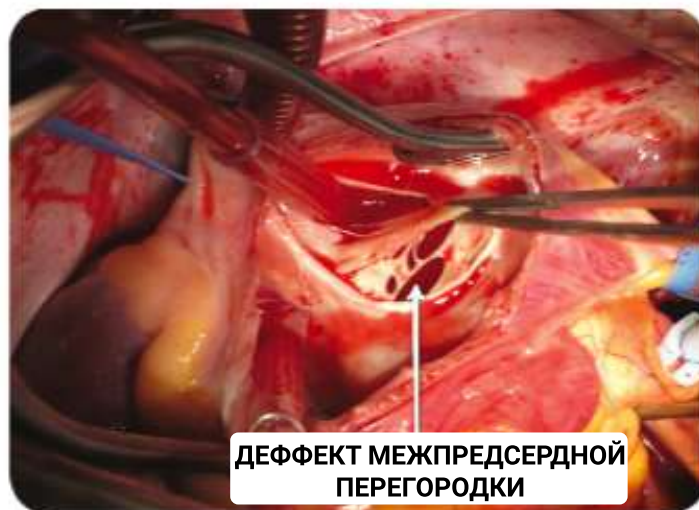
Компьютерная томография в аксиальной плоскости показывает дефект межпредсердной перегородки. Обратите внимание на слабый контрастный шлейф, когда кровь течет из левой системы высокого давления в правую систему низкого давления.



ЛЕЧЕНИЕ

ХИРУРГИЯ

- Чрескожное хирургическое закрытие
- Взрослые: хирургическое вмешательство в случаях
 - Расширения правого желудочка,
 - парадоксальной эмболии, шунтирования справа налево



Вид множественных, точечных дефектов межпредсердной перегородки.

ДЕФФЕКТ МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ



КОАРКТАЦИЯ АОРТЫ

ПАТОЛОГИЯ И ПРИЧИНЫ

- Суженный сегмент аорты
- Проблемы с восходящим потоком
 - Кровоток увеличивается в ветви аорты перед коарктацией → кровоток, давление увеличивается в верхних конечностях, голове
- Нарушение реперфузии ниже
 - Снижение кровотока, снижение давления в нижних конечностях
 - Почки получают меньше крови → активируют ренин-ангиотензин-альдостероновую систему (РААС) → вторичная гипертензия
- Преддуктальная коарктация
 - Проксимальнее артериальной связки
 - Связанный с синдромом Тернера
 - Может остаться незамеченным, если только он не является серьезным.
- Постдуктальная коарктация
 - Дистальнее артериальной связки
 - Присутствует во взрослом возрасте
 - Кровяное давление выше по течению, ниже по течению
 - Ауторегуляторная вазоконстрикция/вазодилатация сохраняет региональный кровоток

ПРИЗНАКИ И СИМПТОМЫ

- Зависит от тяжести
- Систолический шум
- Систола: ромбовидный шум
- Диастола: высокий шум

Младенцы

- Цианоз нижних конечностей
- Отсутствие или задержка бедренного пульса
- Задержка физического развития/плохое питание
- Повышение артериального давления в верхних конечностях

- Вторичная гипертензия
- Тяжелая сердечная недостаточность, шок, если/когда КПК закрывается
- Другие симптомы могут быть более очевидными с возрастом.
 - Боль в груди, холодные конечности, хромота при физической нагрузке
 - Пульсации, ощущаемые в межреберных промежутках

Взрослые

- Гипертония (наиболее распространенная)
- Гипотензия в нижних конечностях
- Двусторонняя хромота нижних конечностей
- Отдышка при физической нагрузке
- Задержанные/слабые бедренные импульсы

ДИАГНОСТИКА

ДИАГНОСТИЧЕСКАЯ ВИЗУАЛИЗАЦИЯ

Ангиограмма

- Визуализирует сужение аорты и анатомию

Рентген грудной клетки

- Надрез ребер: 3-знак (суженная аорта напоминает надрез № 3 из-за прстенотического расширения дуги аорты и постенотического расширения нисходящей аорты)

Эхокардиограф

- Визуализация местоположения, размера, турбулентности крови

И ДРУГИХ ДИАГНОСТИЧЕСКИХ ДАННЫХ. ЭКГ

- Гипертрофия левого желудочка, увеличение левого предсердия.



ЛЕЧЕНИЕ

ЛЕКАРСТВА

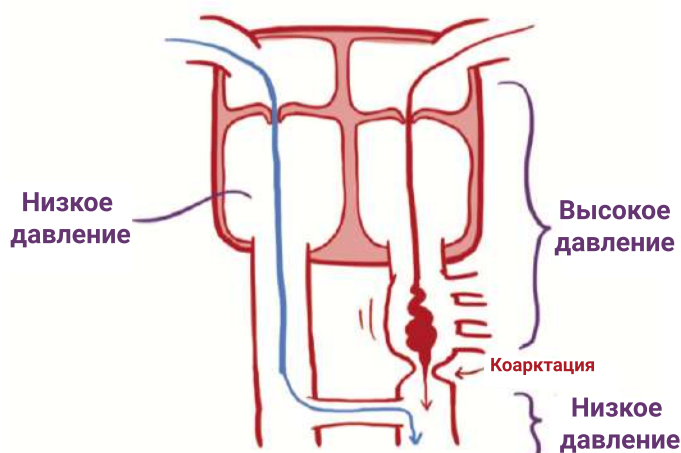
Простагландин Е

- Увеличивает приток крови к нижним конечностям.

ХИРУРГИЯ

- Резекция с анастомозом конец в конец
- Если это невозможно, шунтирование через область коарктации
- Коарктация длинного сегмента: подключичная аортопластика
- Аортопластика протезным пластырем (редко)
- Баллонная ангиопластика с возможным стентированием

КОАРКТАЦИЯ АОРТЫ



КОАРКТАЦИЯ АОРТЫ



Компьютерная томография в сагиттальной плоскости, демонстрирующая коарктацию аорты.



Рентгенограмма грудной клетки, демонстрирующая фигуру - букву 3, наблюдаемых при коарктации аорты.

ОТКРЫТЫЙ АРТЕРИАЛЬНЫЙ ПРОТОК

ПАТОЛОГИЯ И ПРИЧИНЫ

- Артериальный проток остается открытым после рождения
- Шунт слева направо между предсердиями
- Иногда встречается с врожденными дефектами (синдром врожденной краснухи)

ПРИЧИНЫ

Врожденная краснуха

- Передача краснухи от матери к плоду в первом триместре → цитопатическое повреждение кровеносных сосудов, ишемия органов
- Недоношенность
- Перинатальный дистресс, гипоксия

ПРИЗНАКИ И СИМПТОМЫ

Зависит от размера дефекта

- **Меньше**
 - Обычно протекает бессимптомно
 - Новорожденные: голосистолический “машинный” шум при аускультации
 - Младенцы, дети, взрослые: непрерывный шум
- **Умеренный**
 - Непереносимость физических упражнений
 - Непрерывный шум
 - Широкое системное пульсовое давление
 - Смещение верхушечного толчка
- **Больше**
 - Младенцы: приводит к сердечной недостаточности
 - Дети: одышка, утомляемость, синдром Эйзенменгера

ДИАГНОСТИКА

ДИАГНОСТИЧЕСКАЯ ВИЗУАЛИЗАЦИЯ

Эхокардиограф

- 2D супрастернальная эхокардиограмма

Рентген грудной клетки

- Нормальная/кардиомегалия

ДРУГАЯ ДИАГНОСТИКА

ЭКГ

- Гипертрофия левого желудочка, увеличение левого предсердия.

ЛЕЧЕНИЕ

- Небольшой бессимптомный дефект: мониторинг

ЛЕКАРСТВА

Новорожденные (10-14 дней)

- Закрыть КПК с помощью ингибитора простагландинов

Симптоматический умеренный/большой дефект

- При сердечной недостаточности
 - Дигоксин, фуросемид

ХИРУРГИЯ

Симптоматический умеренный/большой дефект

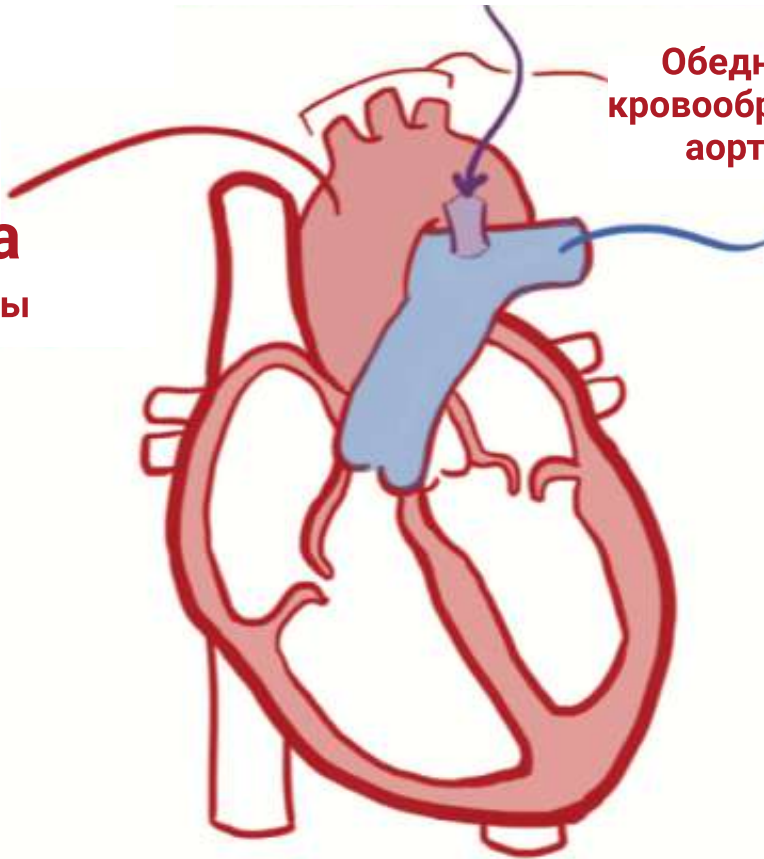
- Закрытие рекомендуется при симптомах левостороннего шунтирования, левосторонней объемной перегрузки, обратимой легочной артериальной гипертензии.

- Дети < 5 кг/11 фунтов: хирургическая перевязка
- > 5 кг/11 фунтов (включая подростков/ взрослые): чрескожная окклюзия, хирургическая перевязка большого дефекта



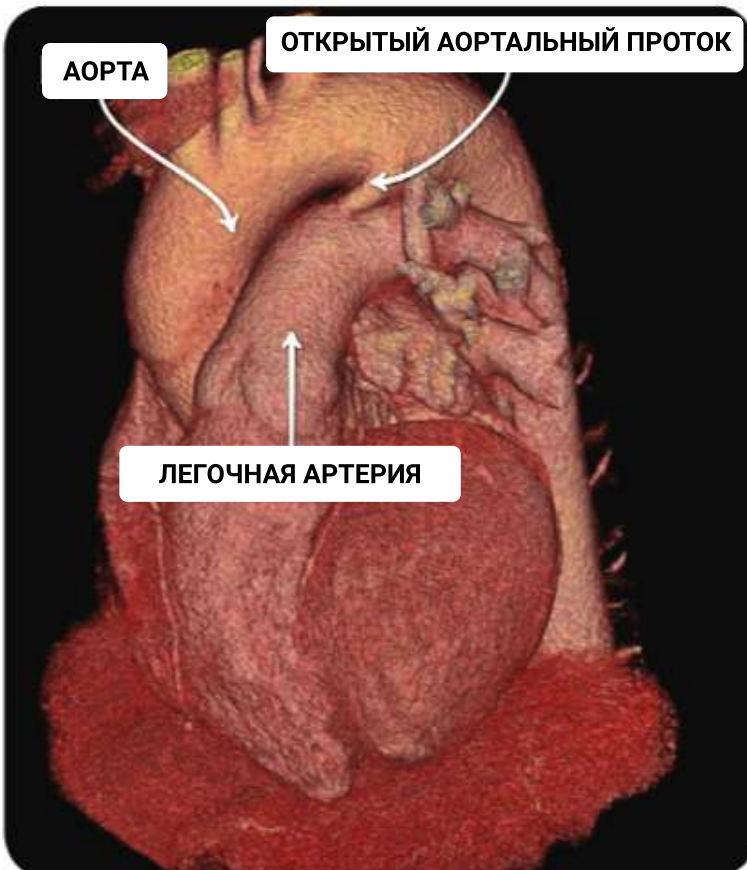
ОТКРЫТЫЙ АОРТАЛЬНЫЙ ПРОТОК

Аорта
дуга аорты



Обеднение большого круга кровообращения из-за сброса из аорты в легочный ствол

Легочная артерия



Объемно-визуализированная компьютерная томография сердца и магистральных сосудов, показывающая открытый артериальный проток.

ДЕФЕКТ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ

ПАТОЛОГИЯ И ПРИЧИНЫ

- Шунт слева направо между желудочками
- Наиболее распространенный врожденный порок сердца
- Шунт слева направо между желудочками
- Часто встречается с другими дефектами (например, тетралогия Фалло)

Размер дефекта

- Малый: ограничительный
- Нормальное давление, поддерживаемое между желудочками
- Умеренные или большие: не ограничительные
- Отсутствие разницы давлений между желудочками

ПРИЗНАКИ И СИМПТОМЫ

- Бессимптомное внутриутробное течение
- Голосистолический шум (громкий, высокий) расположен на нижней левой границе грудины

Размер дефекта

- Небольшой: бессимптомный, шум
- Средний–большой: потливость, плохое питание/ неспособность процветать, респираторные инфекции. Шум плюс трепет и диастолический гул в митральной области
- Признаки застойной сердечной недостаточности (одышка, постоянный кашель, сопротивление легочных сосудов)
- Синдром Эйзенменгера

ДИАГНОСТИКА

ДИАГНОСТИЧЕСКАЯ ВИЗУАЛИЗАЦИЯ

Рентген грудной клетки

- Ненадежно; может указывать на увеличение левого предсердия, гипертрофию правого желудочка, гипертрофию левого желудочка или увеличение легочной артерии.

Эхокардиограмма

- Определяет местоположение и размер МРТ
- Используйте, если эхо не диагностирует

ОПЕРАЦИИ

Катетеризация сердца

- Используется, если эхо и МРТ не диагностировали, но у человека все еще есть легочная гипертензия

ДРУГИЕ МЕРОПРИЯТИЯ

ЭКГ

- Гипертрофия левого желудочка
- Может наблюдаться гипертрофия правого желудочка; увеличение левого, правого предсердий (может наблюдаться феномен Каца–Вахтеля)



ЛЕЧЕНИЕ

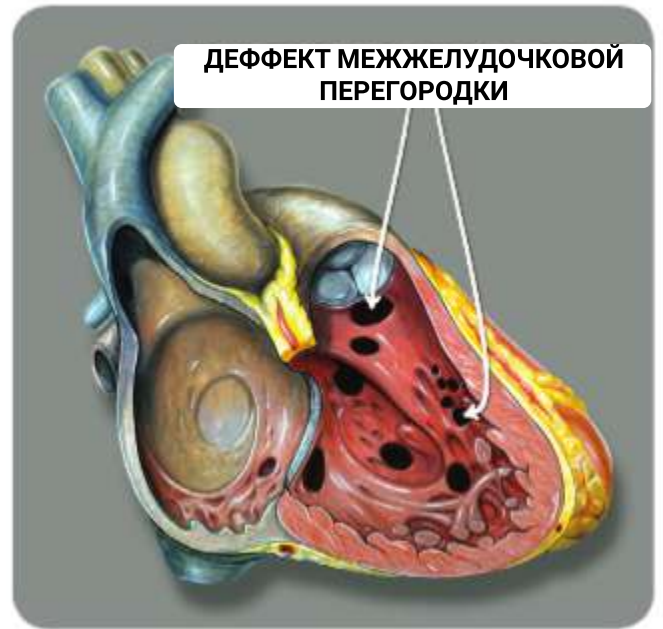
- Большинство небольших дефектов закрываются самостоятельно.
- Ремонт больших шунтов к 2 годам для предотвращения легочной гипертензии

Хирургические операции

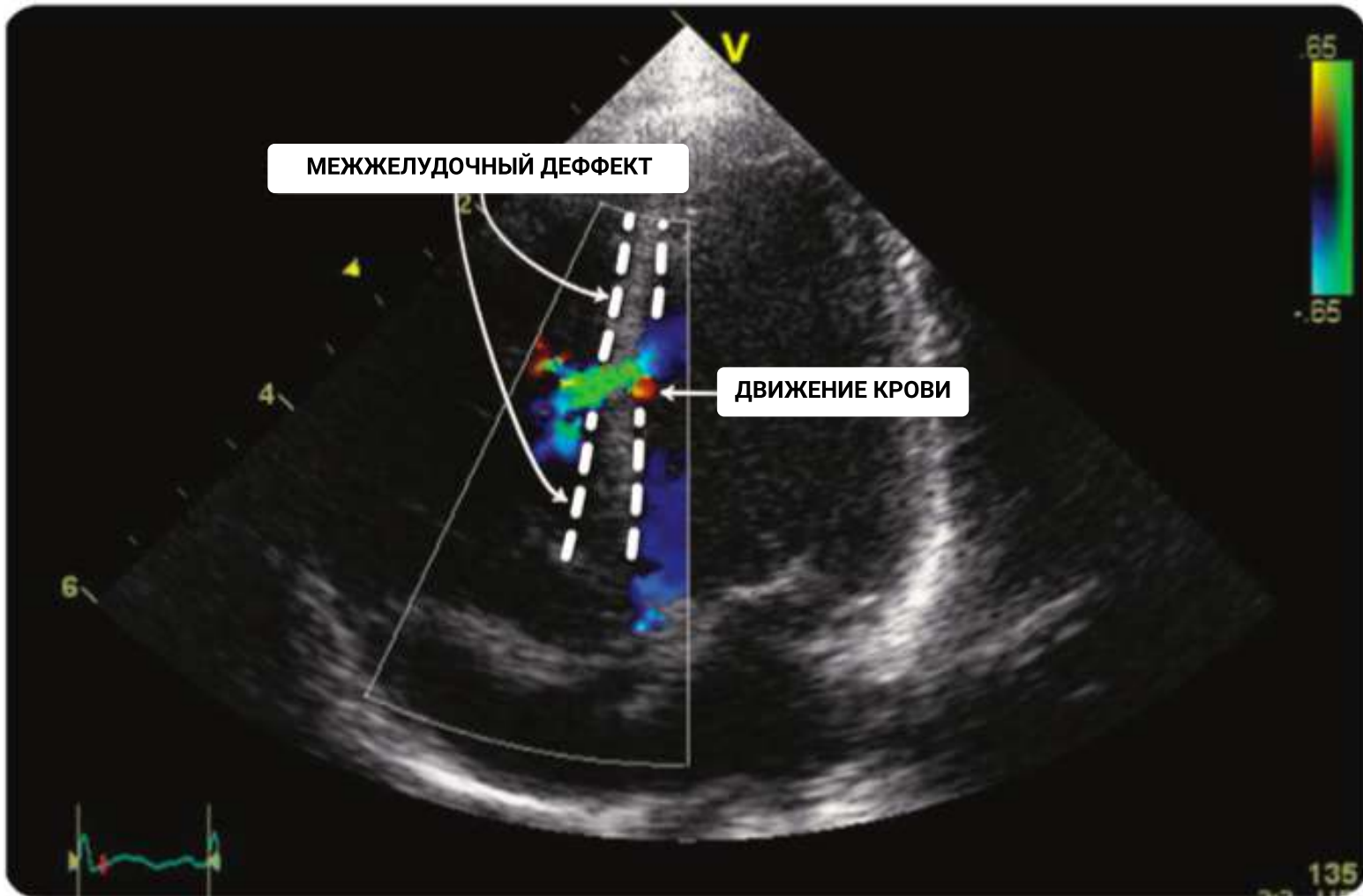
- Закрывание пластыря над дефектом межжелудочковой перегородки (предпочтительное лечение)

Закрывание транскатетера

- Сетка для закрытия дефектов (более высокий риск)



Вид правой стороны сердца с множественными дефектами межжелудочковой перегородки.



Ультразвуковое доплеровское сканирование, демонстрирующее поток крови через межжелудочковую перегородку .

СИНИЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

ЧТО ЭТО ТАКОЕ?

ПАТОЛОГИЯ И ПРИЧИНЫ

- Пороки сердца с синюшным проявлением: синее обесцвечивание кожи/слизистых оболочек, обычно наблюдаемое на кончиках пальцев, губах, конечностях.
- Развивается внутриутробно
- Стойкий артериальный отек, гипопластический синдром левого сердца, транспозиция магистральных сосудов могут привести к сердечной недостаточности.
- Стойкий артериальный отек, тетралогия Фалло может привести к синдрому Эйзенменгера.

ПРИЗНАКИ И СИМПТОМЫ

- Цианоз
- См. Отдельные расстройства

ДИАГНОСТИКА

ДИАГНОСТИЧЕСКАЯ ВИЗУАЛИЗАЦИЯ

- Пренатальное УЗИ
- Эхокардиография
- Рентген грудной клетки

ДРУГИЕ МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ

- ЭКГ

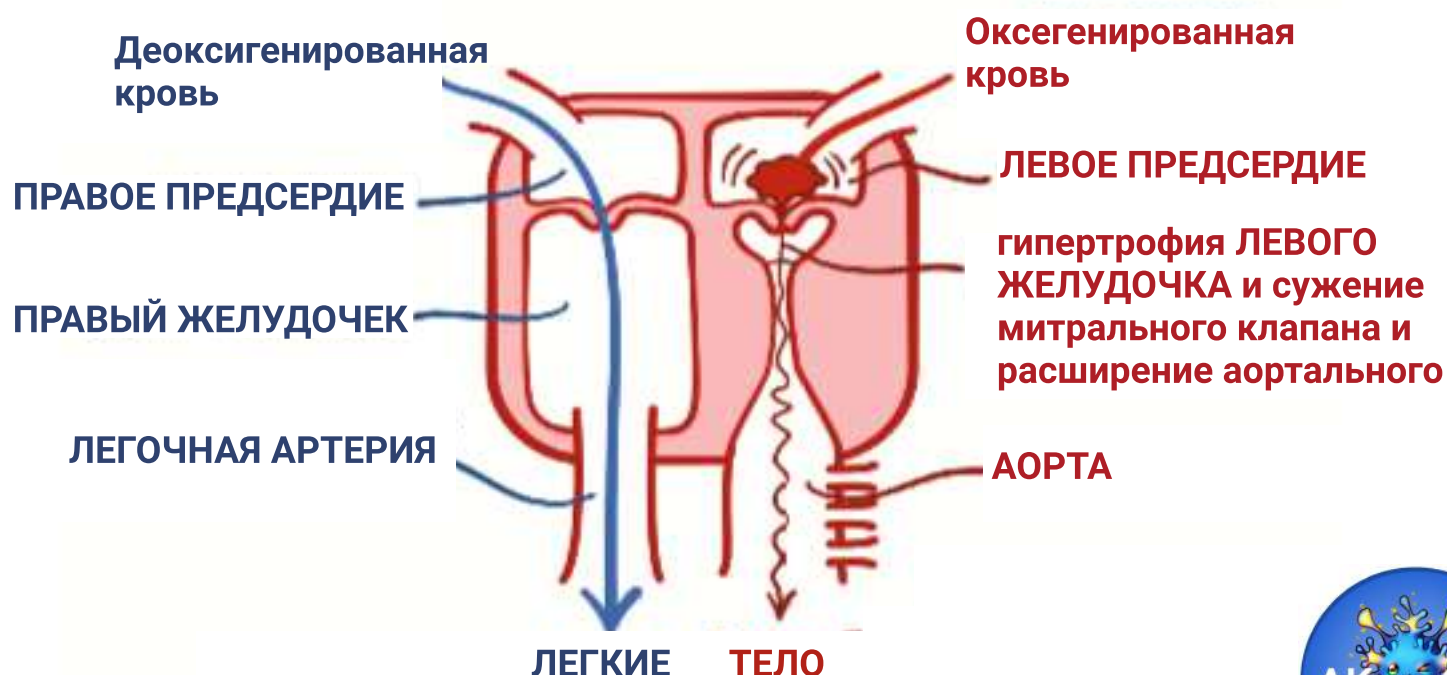
ЛЕЧЕНИЕ

ЛЕКАРСТВА

- См. раздел "Хирургия отдельных расстройств".
- Окончательное лечение

ДРУГИЕ ВМЕШАТЕЛЬСТВА

- Изменение образа жизни



ТЕТРАДА ФАЛЛО

ПАТОЛОГИЯ И ПРИЧИНЫ

- Сочетание четырех врожденных пороков сердца
 - **Стеноз клапана легочной артерии оттока правого желудочка (пульмонический стеноз): затрудняет легочное кровообращение.**
 - **Гипертрофия правого желудочка: компенсирует стеноз тракта оттока правого желудочка.**
 - **Дефект межжелудочковой перегородки : отверстие в стенке между желудочками. Высокое давление в правом желудочке → шунты крови справа налево → дезоксигенированная кровь в организм**
 - **Декстрапозиция аорты**

ПРИЧИНЫ

- Возникает во время развития сердечно-сосудистой системы
- Наиболее распространенная причина цианотических врожденных пороков сердца
 - Четыре аномалии вместе вызывают
 - Смешивание насыщенной кислородом, дезоксигенированной крови
 - Суженные сосуды/клапаны, которые увеличивают сердечную нагрузку
 - Тяжесть стеноза влияет на кровоток, изменяя перепады давления.
 - Легкий стеноз: левый-правый шунт → насыщенная кислородом кровь просто снова проходит через легочное кровообращение
 - Тяжелый стеноз: правый-левый шунт → дезоксигенированная кровь поступает в кровообращение организма → меньше кислорода в ткани
 - Приводит к пульмонической регургитации: кровь течет назад в ПЖ, правое сердце перегружается, может вызвать правостороннюю сердечную недостаточность.
 - Связано с воздействием алкоголя в утробе матери, возрастом матери 40 лет и старше, плохим питанием или вирусными заболеваниями во время беременности (например, краснухой), синдромом Дауна или синдромом ДиГеорга, положительным семейным анамнезом тетралогии Фалло

ПРИЗНАКИ И СИМПТОМЫ

- Зависит от тяжести стеноза
- Менее тяжелая обструкция правого желудочка часто бессимптомная
- Цианоз вокруг губ, ногтей (“синдром голубого ребенка”)
 - Плохое кормление/неспособность процветать
 - Резкий голосистолический шум на левой верхней границе грудины → звучит как стеноз легких
 - Подъем правого желудочка
- Младенцы старшего возраста, дети
 - Скрюченные пальцы рук и ног через несколько месяцев
 - Одышка при физической нагрузке
 - Гиперцианотический эпизод (закливание тет): при физической нагрузке потребность ребенка в кислороде увеличивается → внезапное снижение насыщения кислородом → цианоз

ДИАГНОСТИКА

ДИАГНОСТИЧЕСКАЯ ВИЗУАЛИЗАЦИЯ

Эхокардиография

- Пре/послеродовой период

Рентген грудной клетки

- Сердце в форме ботинка

ДРУГИЕ МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ

ЭКГ

- Гипертрофия правого желудочка, увеличение правого предсердия.



ПАТОЛОГИЯ И ПРИЧИНЫ

Аналоги простагландина E1 (алпростадил)

- Тяжелые случаи
- Для того, чтобы снова открыть артериальный проток.

ДРУГИЕ МЕРОПРИЯТИЯ

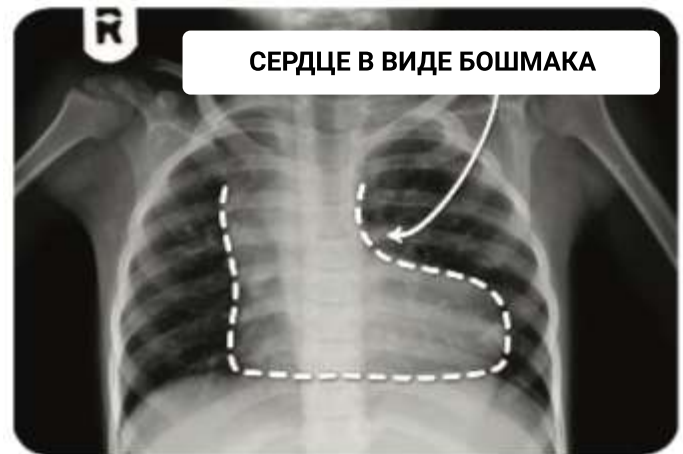
- Основное лечение - это хирургическое
- Младенцы приседают на корточки, чтобы уменьшить цианоз: перегибает бедренные артерии → увеличивает сосудистое сопротивление → увеличивает системное давление → увеличивает давление в левом желудочке до большего, чем давление в правом желудочке → обратный шунт влево - вправо → устраняет цианоз

ХИРУРГИЯ

- Операция по нормализации оксигенации сердца (первый год жизни)
- Закрытие дефекта межжелудочной перегородки
- Расширение отверстия легочной артерии правого желудочка



Симптом барабанных палочек, который возникает из-за хронической гипоксии



СЕРДЦЕ В ВИДЕ БОШМАКА

Рентгенограмма грудной клетки младенца, демонстрирующая классическое сердце в форме ботинка, видимое в тетраде Фалло.

ТЕТРАДА ФАЛО

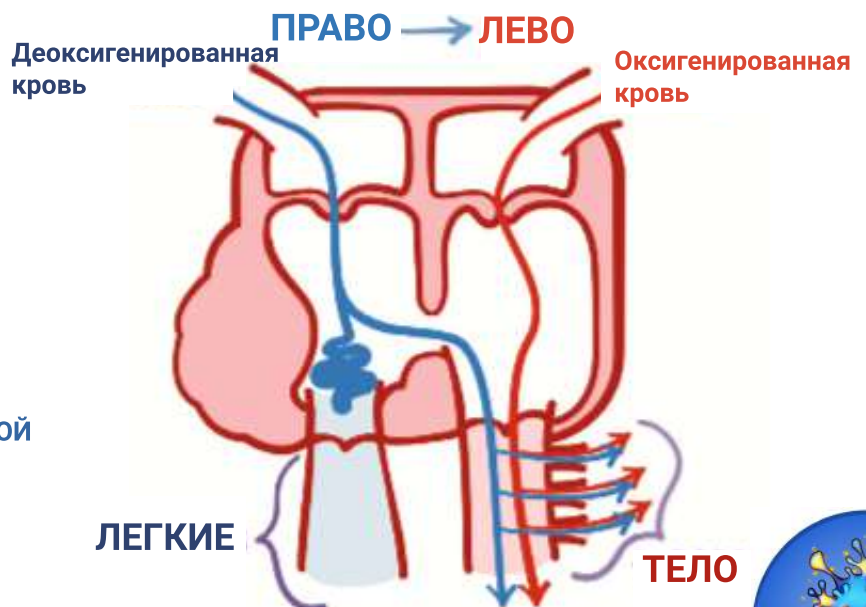
1 СТЕНОЗ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ
нарушение оттока из правого желудочка в легочную артерию

Сужение не большое: слева направо
Сужение большое: справа налево

2 ГИПЕРТРОФИЯ ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА
так как накапливается большое количество крови из-за стеноза желудочек старается больше сокращаться, вследствие этого идет гипертрофия

3 ДЕФФЕКТ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ

4 ДЕКСТРАПОЗИЦИЯ АОРТЫ



ТРАНСПОЗИЦИЯ МАГИСТРАЛЬНЫХ СОСУДОВ

ПАТОЛОГИЯ И ПРИЧИНЫ

- Аномальное развитие приводит к возникновению аорты из правого желудочка, легочной артерии из левого желудочка.
- Транспозиция создает два небольших контура кровотока, а не один большой
 - Правая сторона: правый желудочек → аорта → тело → правое предсердие → правый желудочек (**кровь никогда не насыщается кислородом**)
 - Левая сторона: левый желудочек → легочная артерия → легкие → легочные вены → левое предсердие → левый желудочек (**кровь никогда не дезоксигенируется**)
- После рождения → легкие, используемые для кислорода → овальное отверстие, артериальный проток закрыт → нет обмена между двумя контурами → цианоз, смерть
- Иногда овальное отверстие или артериальный проток остаются открытыми, или у ребенка дефект межжелудочковой перегородки (ВСД); позволяет циркулировать крови.

ФОРМЫ ТРАНСПОЗИЦИИ

- При полной транспозиции магистральных сосудов венозная кровь из правого желудочка поступает в аорту, разносится по большому кругу кровообращения, а затем вновь поступает в правые отделы сердца.
- Корригированная транспозиция магистральных сосудов (КТМС) представляет собой врожденный порок сердца, который характеризуется предсердно-желудочковой и желудочково-артериальной дискордантностью. Дискордантность - разнонаправленность, несогласованность, однако кровоток имеет физиологическое направление, т.е. в легкие поступает венозная кровь, а в большой круг кровообращения - артериальная.

ФАКТОРЫ РИСКА

- Во время беременности: диабет, краснуха, плохое питание, употребление алкоголя, возраст > 40 лет

ПРИЗНАКИ И СИМПТОМЫ

- Внутриутробно: бессимптомно
- Полная транспозиция:
 - Цианоз, неизменный при дополнительном кислороде (менее выраженный при наличии ВСД)
 - Тахипноэ
 - Ацидоз
 - Как правило не совместим с жизнью
- Корригированная транспозиция магистральных сосудов:
 - Бессимптомный

ДИАГНОСТИКА

ДИАГНОСТИЧЕСКАЯ ВИЗУАЛИЗАЦИЯ

Эхокардиограмма

- Оценить функцию сердца, структуру

Рентген грудной клетки

- Классическая триада
- Сердце выглядит как яйцо на боку / появление "яйца на веревочке"
- Застойные явления в легких
- Кардиомегалия

Ангиограмма

- Предоперационная подготовка



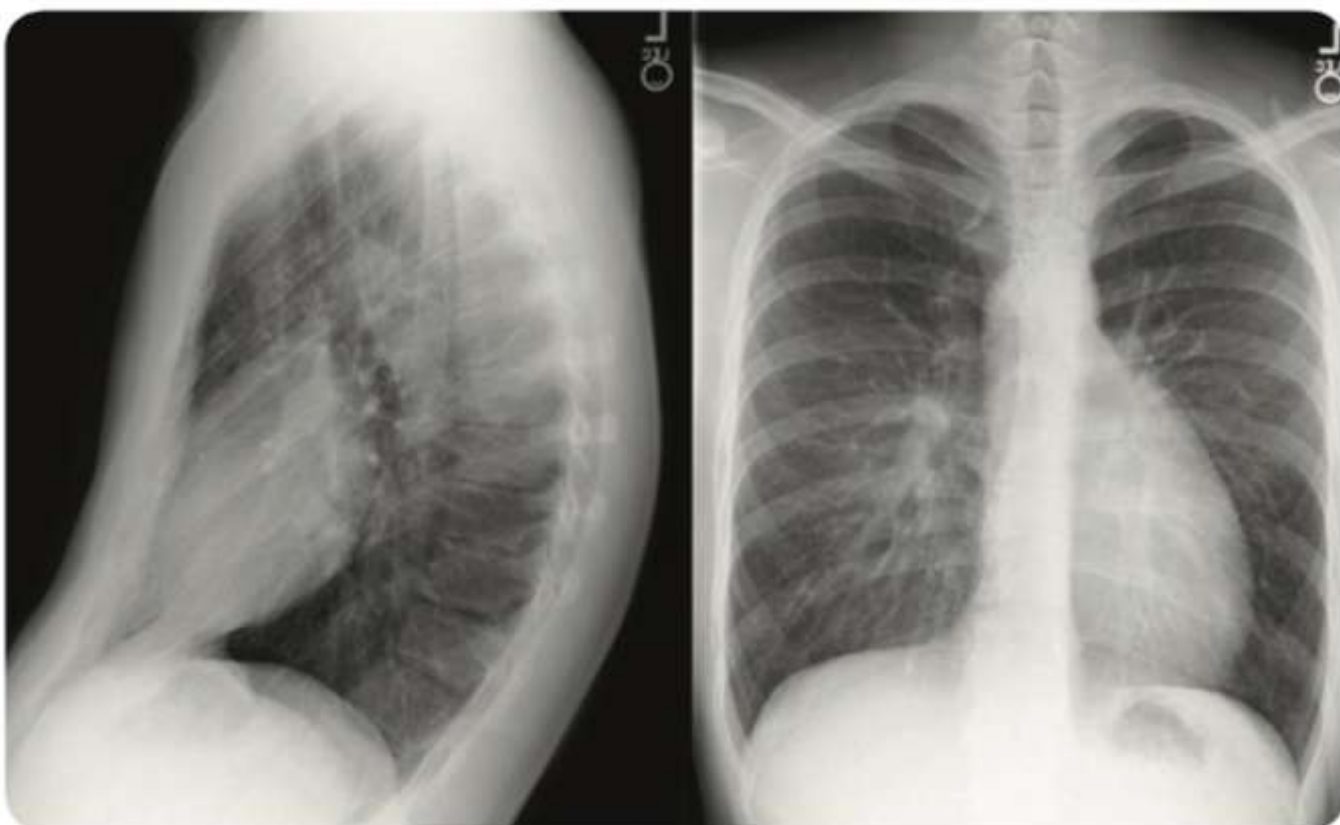
ЛЕЧЕНИЕ

МЕДИКАМЕНТОЗНОЕ

- Простагландин E: краткосрочное решение. Сохраняет артериальный проток открытым

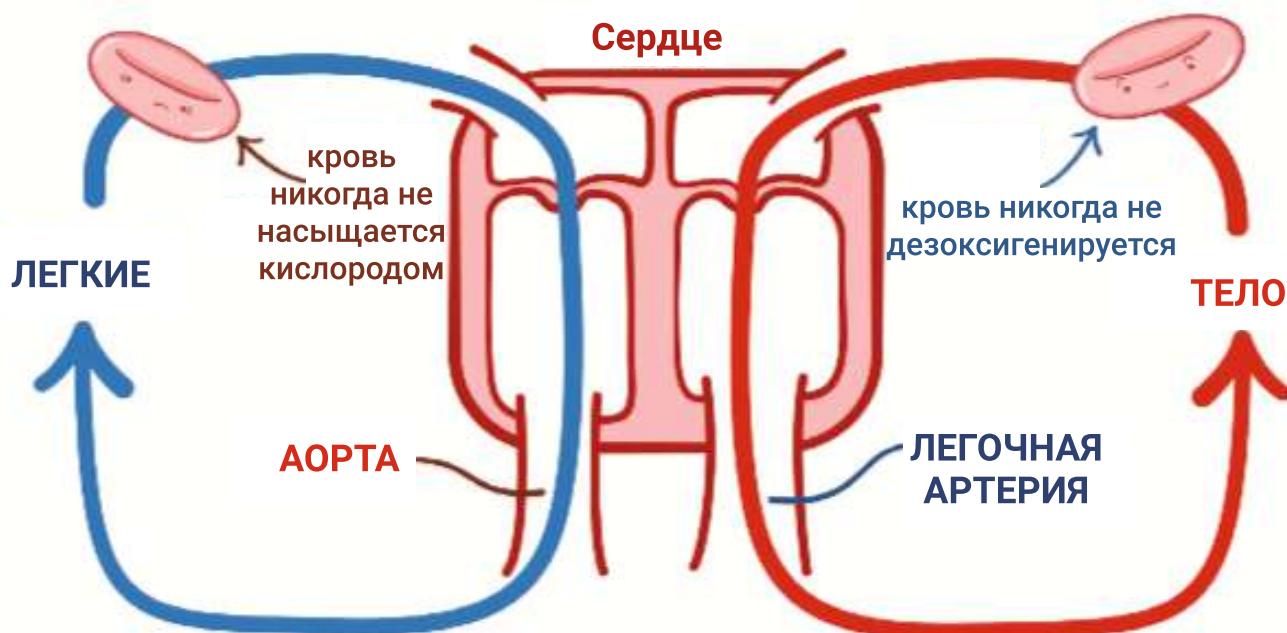
ХИРУРГИЧЕСКОЕ

- Баллонная септостома предсердий: краткосрочное решение. Отверстие в межпредсердной перегородке
- Хирургическое переключение магистральных сосудов
 - Пятилетняя выживаемость > 80%
 - Отсутствие лечения: выживаемость в течение одного года 10%

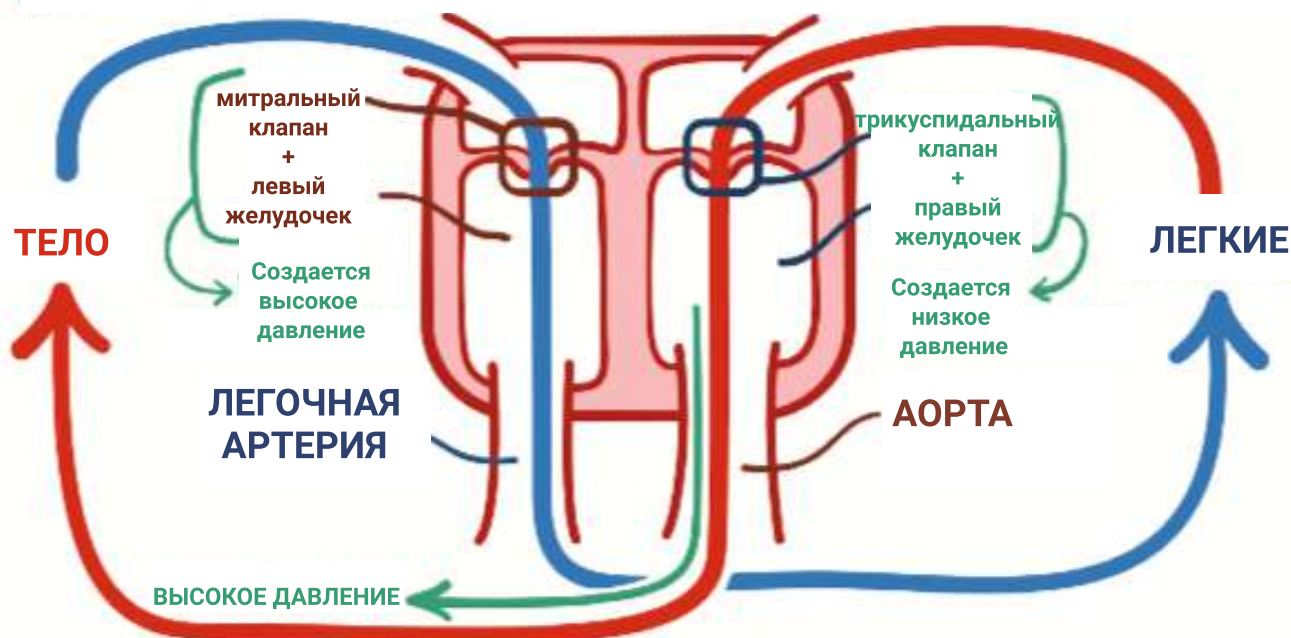


Рентгенограмма грудной клетки как в боковом (L), так и в фронтальном (R) ракурсе, демонстрирующая признак транспозиции магистральных сосудов "яйцо на веревочке".

ПОЛНАЯ ТРАНСПОЗИЦИЯ МАГИСТРАЛЬНЫХ СОСУДОВ



КОРРИГИРОВАННАЯ ТРАНСПОЗИЦИЯ МАГИСТРАЛЬНЫХ СОСУДОВ



ОБЩИЙ АРТЕРИАЛЬНЫЙ СТВОЛ

ПАТОЛОГИЯ И ПРИЧИНЫ

- Артериальный ствол не делится на аорту/легочную артерию.
- Одна гигантская артерия, ответвляющаяся от правого, левого желудочков, которая разделяется на аорту, легочную артерию.
- Насыщенная кислородом, дезоксигенированная смесь крови
- Дезоксигенированная кровь смешивается в системное кровообращение → ПРИЧИНЫ цианоза
- Ассоциировано с синдромом ДиГеорга/синдромом делеции 22q11.2 (аномальное образование тканей во время развития)
- Перед рождением дезоксигенированная кровь отправляется матери, насыщенная кислородом кровь поступает от матери.
- Сердце плода посылает кровь через овальное отверстие
- Насыщенная кислородом, дезоксигенированная кровь смешивается в артериальном стволе. Оба кровообращения получают одинаковое количество насыщенной кислородом, дезоксигенированной крови
- В остальном нормальное развитие плода
- После рождения ребенок полагается на собственные легкие → овальное отверстие закрывается
- Дезоксигенированная, насыщенная кислородом кровь все еще смешана → цианоз
- Избыточная кровь шунтируется в легочный контур, так как давление в легочном контуре меньше давления системного контура

ФАКТОРЫ РИСКА

- Сочетание генов, материнская среда
- Курение, чрезмерное употребление алкоголя, тератогенные препараты во время беременности; гестационный диабет; вирусные заболевания во время беременности (например, корь); связанные с генетическими нарушениями (синдром ДиГеорга)

СЛОЖНЕНИЯ

- Кардиомегалия
- Легочная гипертензия, может прогрессировать до необратимого повреждения легких
- Проблемы с дыханием
- Аритмия
- Регургитация клапанов

ПРИЗНАКИ И СИМПТОМЫ

- Затрудненное дыхание, учащенное сердцебиение, слабый пульс, плохое питание/неспособность развиваться, вялость.
- При физической нагрузке (степень тяжести варьируется)
 - Головокружение, усталость, сердцебиение, одышка
 - Нарушение роста
 - Аускультация
 - Громкий систолический шум вдоль левой границы грудины из-за увеличения потока через митральный клапан
 - Постоянный щелчок выброса перед S2 (закрытие аортального, пульмонического клапанов)
 - Шум диастолического потока на вершине при увеличении легочного кровотока

ДИАГНОСТИКА

ДИАГНОСТИЧЕСКАЯ ВИЗУАЛИЗАЦИЯ

Рентген

- Показывает размер сердца, аномалии легких, возможное наличие избыточной жидкости в легких.

Эхокардиограмма

- Один большой сосуд, возникающий из левого, правого желудочков
- Аномалии клапанов между большим сосудом и желудочком
- Может проявляться аномальное движение крови между правым и левым желудочками и объем кровотока в легких.



ЛЕЧЕНИЕ

- В редких случаях дети могут дожить до зрелого возраста без хирургического лечения.

ЛЕКАРСТВА

Диуретики

- Избавляется от избытка жидкости (например, хлоротиазида)

Инотропные средства

- Усиливает сердечные сокращения (например, Дигоксин, лечит застойную сердечную недостаточность, замедляет сердечный ритм, увеличивает силу сокращений)

Профилактика

- Антибиотики во время стоматологических/других хирургических процедур, чтобы избежать инфекций

ХИРУРГИЯ

- Цель: восстановить нормальный кровоток через сердце.

- Процедуры варьируются в зависимости от индивидуальной анатомии

- Закрывать отверстие между правым/левым желудочками
- Разделить большой сосуд на легочную

- артерию, аорту

- Реконструировать один крупный сосуд в новую, полную аорту

- Имплантировать новую трубку, клапан для соединения правого желудочка с верхней частью легочной артерии, создавая новую, полную легочную артерию

ДРУГИЕ МЕРОПРИЯТИЯ

- Образ жизни: возможное ограничение интенсивной физической активности

- Пожизненный мониторинг

ОБЩИЙ АРТЕРИАЛЬНЫЙ СТВОЛ

