Курский государственный медицинский университет

Кафедра внутренних болезней ФПО

Реферат на тему:

«СИНИЕ ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА»

Клинический интерн

группы Баева Н.В.

Зав. кафедрой профессор,

д.м.н. Прибылова Н.Н.

Куратор ассистент,

к.м.н. Ярошенко Е.Ю.

г. Курск 2014 год

**План**

1.Введение

.Этиология

.Классификация

.Триада Фалло (патогенез, изменения гемодинамики, клиника)

.Тетрада Фалло (патогенез, изменения гемодинамики, клиника)

.Пентада Фалло (патогенез, изменения гемодинамики, клиника)

.Диагностика ВПС

.Методы лечения ВПС

.Список литературы

**1. Введение**

Врожденные пороки сердца - это группа заболеваний сердечно-сосудистой системы, которые связаны с анатомическими дефектами как в самой структуре сердца, его перегородок или клапанов, так и в проходимости главных сосудов : аорты и легочной артерии.

Распространенность ВПС на 1000 младенцев, родившихся живыми, по данным J.I. Hoffman, S. Kaplan составляет 3 случая- ВПС, требующие оказания хирургической помощи сразу после рождения; 3 случая- ВПС, при которых сроки оказания хирургической помощи зависят от степени выраженности порока; до 40 случаев- ВПС, хирургическая помощь при которых может не потребоваться в течение всей жизни. По данным крупномасштабного исследования, проведенного в провинции Квебек (Канада), распространенность ВПС составляла 4,09 на 1000 взрослых; из них тяжелых ВПС 0,38 на 1000 взрослых.

**2. Этиология**

Среди причин ВПС можно выделить следующие:

1. Хромосомные нарушения;

2. Вредные привычки матери (курение <http://baby-calendar.ru/mama/vrednye-privychki/kurenie/>, алкоголизм <http://baby-calendar.ru/mama/vrednye-privychki/alkogol/>, наркомания);

. Необоснованный прием лекарственных препаратов;

. Инфекционные заболевания матери (краснуха <http://baby-calendar.ru/mama/krasnuha/>, герпетическая инфекция и др.);

. Наследственные факторы (наличие порока сердца у родителей и близкий родственников значительно увеличивает риск аномалий сердечно-сосудистой системы у ребенка);

. Возраст родителей (мужчина старше 45 лет, женщина старше 35 лет);

. Неблагоприятные воздействия химических соединений (бензин, ацетон и др.);

. Радиационное воздействие.

Помимо этиологических факторов следует выделять факторы риска рождения ребенка с ВПС, которыми являются возраст (возрастная первородящая) матери, эндокринные нарушения у супругов, токсикозы в первом триместре и угрозы прерывания беременности, мертворождения в анамнезе, наличие других детей с врожденными пороками развития, прием женщиной эндокринных препаратов для сохранения беременности и др.

### **3. Классификация ВПС**

ВПС принято условно делить на две группы:

**Белые, или бледные**. Без смешивания венозной и артериальной крови, с лево-правым сбросом крови. Включают в себя 4 группы:

.С обогащением малого круга кровообращения (дефект межпредсердной перегородки, дефект межжелудочковой перегородки, открытый артериальный проток, АВ-коммуникация и т.д.);

.С обеднением малого круга кровообращения (например, изолированный пульмональный стеноз и т.д.);

.С обеднением большого круга кровообращения (коарктация аорты, изолированный аортальный стеноз и т.д.);

.Без значительного нарушения системной гемодинамики ( дистопии сердца - брюшная, грудная, шейная; диспозиции сердца - синистро-, декстро-, мезокардии).

**Синие** (со смешиванием венозной и артериальной крови, с право-левым сбросом крови). Включают в себя 2 группы:

.С обогащением малого круга кровообращения (комплекс Эйзенмегера, полная транспозиция магистральных сосудов и т.д.);

.С обеднением малого круга кровообращения (аномалия Эбштейна, тетрада Фалло и т.д.).

По степени нарушения гемодинамики:

без нарушения гемодинамики

с умеренным нарушением

с выраженным нарушением гемодинамики

По клиническому течению:

фаза первичной адаптации

фаза относительной адаптации

фаза терминальной адаптации

**4. Триада Фалло**

Триада Фалло - сложный порок с наличием трех признаков - сужения отверстия легочной артерии, незаращения межпредсердной перегородки и гипертрофии правого желудочка сердца. Встречается в 1,6-1,8 % случаев врождённых пороков сердца.

Патогенез и изменения гемодинамики при триаде Фалло.

Основная причина гемодинамических изменений - сужение легочной артерии. Сообщение между предсердиями имеет второстепенное значение. Сужение легочной артерии не вызывает чрезмерной нагрузки правого желудочка и не обусловливает более значительного нарушения гемодинамики правого сердца до тех пор, пока оно не достигает определенной степени. В таком случае шунт из-за порочного сообщения между предсердиями отличается исключительным или преимущественным направлением тока крови слева направо и цианоз не наблюдается. Стеноз, препятствующий опорожнению правого желудочка, вызывает уменьшение минутного объема легочной артерии, повышение давления в правом желудочке и снижение систолического давления в легочной артерии. Развивается концентрическая гипертрофия правого желудочка с уменьшением его полости, вследствие чего затрудняется его заполнение, что приводит к повышению диастолического давления. В результате ухудшается опорожнение правого предсердия, повышается систолическое и диастолическое давление. Шунт из-за порочного сообщения между предсердиями отличается исключительным или преимущественным направлением тока крови справа налево, вследствие чего может наблюдаться цианоз. Повышение давления в правом предсердии передается венам с предсистолической пульсацией их и печени, а при развитии относительной недостаточности трехстворчатого клапана появляется также систолическая пульсация.

Клиника триады Фалло.

Клиника зависит от степени сужения клапанного отверстия легочной артерии и величины сброса венозной крови через дефект межпредсердной перегородки в левое предсердие. Характерными симптомами являются рано или поздно появляющиеся одышка и цианоз. Одышка обычно вначале (уже в детстве) обнаруживается при физической нагрузке, в дальнейшем увеличивается, ограничивая физические возможности больного. В тяжелых (и прогностически неблагоприятных) случаях могут появиться приступы удушья. У некоторых больных после физической нагрузки наблюдаются обморочные состояния. Цианоз то в большей, то в меньшей степени выраженный, а может и отсутствовать в течение всей жизни. Обычно он развивается с детства и постепенно увеличивается. Выраженность цианоза находится в прямой зависимости от степени стеноза легочной артерии. При раннем и стойком цианозе со временем развиваются полицитемия и утолщение пальцев в виде барабанных палочек. При осмотре грудной клетки нередко обнаруживаются «сердечный горб» и бурная систолическая пульсация в предсердной области слева от грудины. В большинстве случаев во втором межреберье слева пальпируется систолическое кошачье мурлыканье. Сердце расширено вправо и влево. При аускультации во втором или третьем межреберьях слева обнаруживается грубый скребущий систолический шум, распространяющийся по левому краю грудины и в левую подключичную область.

Кошачье мурлыканье и систолический шум связаны с прохождением быстро движущейся во время систолы крови через суженное клапанное отверстие легочной артерии. Они не отличаются от аналогичных симптомов, наблюдающихся при «чистом» стенозе легочной артерии.

В редких случаях в области легочной артерии выслушивается также диастолический шум, патогенез которого не ясен. Второй тон над легочной артерией ослаблен либо отсутствует.

Может отмечаться малый пульс (pulsus parvus), артериальное давление нормальное или понижено. Довольно часто увеличена печень, пальпируется предсистолическая, а иногда и систолическая (при развитии относительной трикуспидальной недостаточности) пульсация печени.

**5. Тетрада Фалло**

Тетрада Фалло- это сочетание 4 признаков: стеноза вплоть до атрезии отверстия легочной артерии, декстрапозиции аорты (аорта как бы сидит верхом на правом и левом желудочках, т. е. сообщается с обоими желудочками), дефекта межжелудочковой перегородки и гипертрофии правого желудочка. Тетрада Фалло - самый частый врожденный порок сердца, сопровождающийся с раннего детства стойким цианозом и совместимый со сравнительно продолжительной жизнью.

Патогенез и изменение гемодинамики.

Во время утробной жизни кровообращение не нарушается, поэтому при рождении сердце нормальных размеров. После рождения обычно овальное отверстие закрывается. Если закрытие артериального протока запаздывает, кровь некоторое время поступает через проток из аорты в легочную артерию. Таким образом, в легкие, как правило, поступает достаточное количество крови для обогащения кислородом. Благодаря этому в левое сердце доставляется сравнительно большое количество насыщенной кислородом крови, которая смешивается в аорте со сравнительно небольшим количеством венозной крови, поступающей из правого желудочка в «сидящую верхом» аорту. Поэтому сразу после рождения цианоз может отсутствовать. После закрытия артериального протока правый желудочек нагнетает часть крови в легкие через суженную легочную артерию, а часть крови прямо в аорту через дефект в межжелудочковой перегородке.

Правый желудочек опорожняется с большим напряжением. С одной стороны, это связано со стенозом легочной артерии, затрудняющим прохождение крови в легочную артерию и вызывающим гиперфункцию правого желудочка. С другой стороны, опорожнение правого желудочка в аорту может произойти только тогда, когда давление в нем во время систолы будет таким же, как в левом желудочке, и выше, чем в аорте. Это вторая причина гиперфункции правого желудочка. В результате правый желудочек гипертрофируется, в то время как левый желудочек, получающий уменьшенное количество крови из малого круга кровообращения, остается нормальным. Вследствие ограниченного поступления крови в легкие для насыщения кислородом и значительного сброса венозной крови непосредственно в аорту обычно развивается интенсивный и стойкий цианоз. Таким образом, на динамику кровообращения главным образом влияют стеноз легочной артерии и декстропозиция аорты, определяющие клиническую картину порока. Степень же той и другой аномалии бывает выражена неодинаково. Часто при значительном стенозе легочной артерии наблюдается только небольшая декстропозиция аорты. Важно, что обе аномалии вызывают гипертрофию правого желудочка. При развитии гипертрофии правого желудочка в большинстве случаев препятствие, вызванное стенозом легочной артерии, играет меньшую роль, чем адаптация правого желудочка к давлению в аорте, причем роль давления в аорте тем значительнее, чем выраженнее декстропозиция аорты. Приспособиться к пороку помогают незаращение артериального протока (в течение определенного, а иногда довольно продолжительного времени) и развитие коллатерального кровообращения между большим кругом кровообращения и легкими.

Обычно или чаще всего при тетраде Фалло сброс крови идет справа налево. Однако при выраженном стенозе легочной артерии, дефекте межжелудочковой перегородки и декстропозиции аорты сброс происходит слева направо. Все это свидетельствует как о морфологической, так и о гемодинамической неоднородности этого сложного порока сердца.

Клиническая картина тетрады Фалло.

Для тетрады Фалло характерно появление приступов удушья и интенсивного цианоза - цианотических приступов (пароксизмального цианоза). Приступы появляются иногда после незначительной физической нагрузки или психического возбуждения, иногда без явной причины, длятся от нескольких минут до нескольких часов (с перерывами). Во время приступа, кроме одышки и цианоза, наблюдаются заметное похолодание конечностей, ускорение сердечной деятельности, учащение и углубление дыхания. Иногда больные теряют сознание, у них возникают судороги. В редких случаях приступ заканчивается смертью, но чаще проходит. Сначала исчезает удушье, затем уменьшается цианоз. Механизм возникновения приступов не совсем ясен. Высказывается мнение, что в основе приступа лежит спазм суженной инфундибулярной части правого желудочка, в результате чего прекращается поступление крови в легочное русло.

При осмотре грудной клетки можно обнаружить признаки развитого коллатерального кровообращения. Иногда виден сердечный горб. Пульсация в области сердца обычно не выражена. В большинстве случаев пальпируется систолическое дрожание с эпицентром во втором или третьем межреберьях у края грудины слева. Сердечная тупость при перкуссии обычно не увеличена или увеличена в незначительной степени. При аускультации в местах пальпируемого кошачьего мурлыканья выслушивается грубый систолический шум различной интенсивности. Шум громкий, занимает всю систолу или ее большую часть, проводится вверх к ключицам, особенно к левой, иногда на сосуды шеи и вниз вдоль левого края грудины, иногда к верхушке сердца, а также в область гребня левой лопатки. Шум лучше слышен в лежачем положении, в некоторых случаях отчетливо выслушивается лишь при наклоне туловища вперед. Главную роль в возникновении шума играет сужение легочной артерии. Некоторое участие в его возникновении могут также принимать вихревые движения встречающихся в аорте двух потоков крови. При атрезии легочной артерии, при ее сдавлении во время операций шум не прослушивается. Второй тон над легочной артерией ослаблен, над аортой может быть усиленным. Иногда он лучше выслушивается во втором межреберье слева, создавая ложное впечатление усиления 2-го тона над легочной артерией. Пульс и артериальное давление обычно не отличаются от нормы.

**6. Пентада Фалло**

Пентада Фалло - сочетание 5 признаков: стеноза отверстия легочной артерии, декстропозиции аорты, дефекта межжелудочковой перегородки, дефекта межпредсердной перегородки и гипертрофии правого желудочка, т. е. это тетрада Фалло с таким дополнительным признаком, как дефект межпредсердной перегородки. Крупный дефект межпредсердной перегородки наблюдается редко. Большей частью отмечается незаращение овального отверстия в результате недостаточного развития клапана овального отверстия, хотя нередко бывает ostium primum. При пентаде Фалло имеется дополнительный сброс крови через дефект межпредсердной перегородки В зависимости от направления сброса у больного с пентадой Фалло может быть более резко выражена артериальная гипоксемия (при сбросе справа налево), чем у больного с тетрадой Фалло. Однако у некоторых больных сброс крови через дефект межпредсердной перегородки происходит слева направо, что ведет к некоторой дополнительной нагрузке на правый желудочек, но одновременно - к компенсации артериальной гипоксемия.

Клиника пентады Фалло Клиника сходна с таковой при тетраде Фалло. Диагноз уточняют на основании зондирования сердца и ангиокардиографии.

**7. Диагностика ВПС**

В случае подозрения врожденного порока сердца врач может направить ребенка на различные методы диагностики:

· *Фетальная эхокардиография.* Это ультразвуковой метод диагностики пороков сердца, когда ребенок находится еще в утробе матери. Это ультразвуковой метод исследования, и поэтому он безопасен и для матери, и для плода. Этот метод позволяет выявить порок сердца еще у неродившегося ребенка. Это весьма точный метод диагностики, по нему врач ориентируется при планировании лечения.

· *Эхокардиография.* Это так же ультразвуковой метод диагностики патологии сердца, но уже у родившегося ребенка. Данный метод позволяет оценить работу сердца, его структуру, наличие дефектов его стенок, сужения сосудов, функцию клапанов и др.

· *Электрокардиография.* Это также неинвазивный и безопасный метод исследования, который позволяет оценить работу сердечной мышцы, ее состояние, а также проводимость сердца.

· *Рентгенография грудной клетки.* Рентгенография грудной клетки позволяет выявить расширение сердца или наличие дополнительной жидкости в легких. Это может быть признаком сердечной недостаточности.

· *Пульсоксиметрия.* Этот метод исследования позволяет выявить насыщенность крови кислородом. На кончик пальца ставится специальный датчик, который и регистрирует уровень кислорода в крови. Низкое насыщение крови кислородом говорит о проблемах с сердцем.

· *Катетеризация сердца.* Это рентгенологический метод, который заключается в том, что с помощью тонкого катетера, который вводится через бедренную артерию, в кровоток вводится специальное контрастное вещество, после чего делается серия рентгеновских снимков. Это позволяет врачу оценить состояние структур сердца. Кроме того, этот метод позволяет определить давление в камерах сердца, на основе чего можно косвенно судить о патологии сердца.

**8. Методы лечения ВПС**

В некоторых случаях врожденные пороки сердца могут никак не проявляться долгое время и быть замечены лишь во взрослом возрасте. Некоторые же пороки сердца выявляются сразу после рождения и требуют лечения сразу после их выявления.

В зависимости от типа порока сердца, методы лечения могут быть разными:

· Малоинвазивные процедуры с применением катетера. При некоторых пороках сердца в настоящее время применяется катетерная техника, которая позволяет проводить коррекцию пороков без вскрытия грудной клетки и самого сердца. Эта техника заключается во введении тонкого катетера через вену на бедре, который под контролем рентгена доводится до сердца. По этому катетеру к месту дефекта подводятся тончайшие инструменты.

· Открытое вмешательство. В некоторых случаях катетерная техника операции не годится для коррекции врожденного порока сердца. Тогда применяется традиционная открытая операция. Недостатком такого метода является длительный и более тяжелый восстановительный период по сравнению с катетерными техниками.

· Трансплантация сердца. При серьезных пороках сердца, которые не поддаются оперативному лечению, применяется пересадка сердца.

· Медикаментозная терапия. В некоторых легких случаях пороков сердца, особенно, когда они выявлены в старшем детском или взрослом возрасте, может применяться медикаментозная терапия, для улучшения функции сердца и обеспечения адекватного кровотока.

триада хромосомное нарушение порок сердце

**9. Список используемой литературы**

1. Бураковский В.И., Бухарин В.А. Константинов С.А. и др. Врожденные пороки сердца. В кн. Частная хирургия болезней сердца и сосудов / Под ред. В.И. Бураковского и С.А.Колесникова. М.: Медицина, 1967; 315-23.

. Бураковский В.И., Бухарин В.А., Плотникова Л.Р. Легочная гипертензия при врожденных пороках сердца. М. Медицина, 1975; 247.

. Амосов Н.М., Бендет Я.А. Терапевтические аспекты кардиохирургии. Киев: Здоровье, 1983; 33-96.

. Белоконь Н.А., Кубергер М.Б. Болезни сердца и сосудов у детей. Руководство для врачей. В 2 томах. - М. Медицина, 1987; 918.

. Бураковский В.А., Бухарин В.А., Подзолков В.П. и др. Врожденные пороки сердца. В кн. Сердечно-сосудистая хирургия / Под ред. В.И. Бураковского, Л.А. Бокерия. М. Медицина, 1989; 345-82.

. Иваницкий А.В., Роль рентгенологического исследования в диагностике пороков сердца у детей. Педиатрия. 1985; 8 (7) 55-7.

. Н.А.Белоконь, В.П. Подзолков. Врожденные пороки сердца. М. Медицина, 1991; 352.