

Врожденные пороки сердца и крупных сосудов

А.М.Чичко

1-я кафедра детских болезней БГМУ

Определение

ВПС – аномалии развития сердца, при которых имеются сообщения между камерами или препятствия кровотоку, отсутствующие в норме во внеутробной жизни.

Актуальность

- Частота ВПС у новорожденных в Европе составляет около 1% (2-3% детей рождаются с ВПР),
- в РБ ежегодно рождается около 1000 детей с ВПС
- 60-70% детей с ВПС без хирургической коррекции погибает на 1-ом году жизни, более 30% из них погибает на 1-ом месяце жизни.

ЭТИОЛОГИЯ

- ВПС формируются вследствие нарушений эмбриогенеза на 2-ой ÷ 8-ой неделях беременности (сроки очень ранние, даже при тщательном расспросе выяснить что-либо весьма сложно).
- В большинстве случаев причины ВПС установить ее не удастся.
- Для большинства ВПС характерна мультифакториальная этиология

Факторы, приводящие к развитию ВПС:

А. генетические

Хромосомные синдромы (около 5%) - синдромы Дауна, Вильямса, Шерешевского-Тернера, Эдвардса, Патау, del22/Ди Джорджи и др.

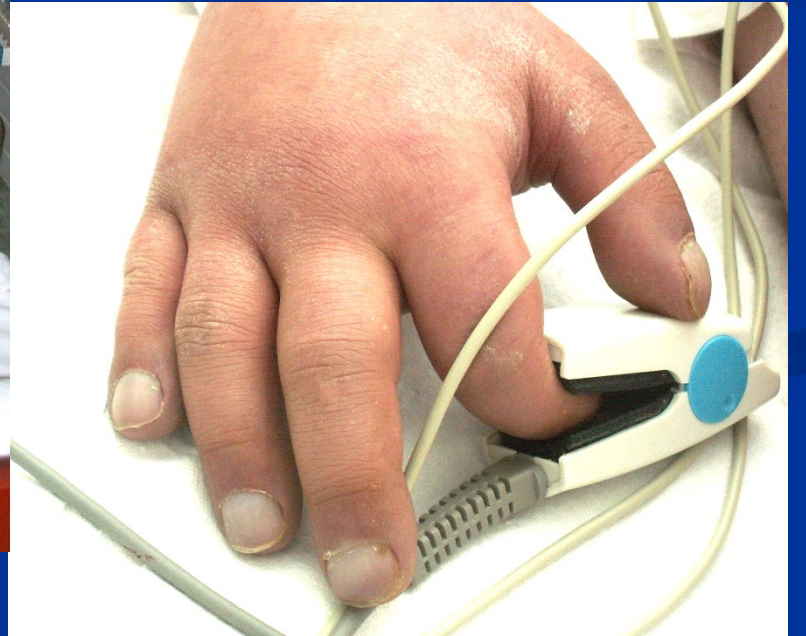
Генные синдромы (около 3%) – с.Марфана, Холта-Орама, Реклингаузена, Нунан, Элерса-Данло;

Ассоциации

VACTERL СИНДРОМ



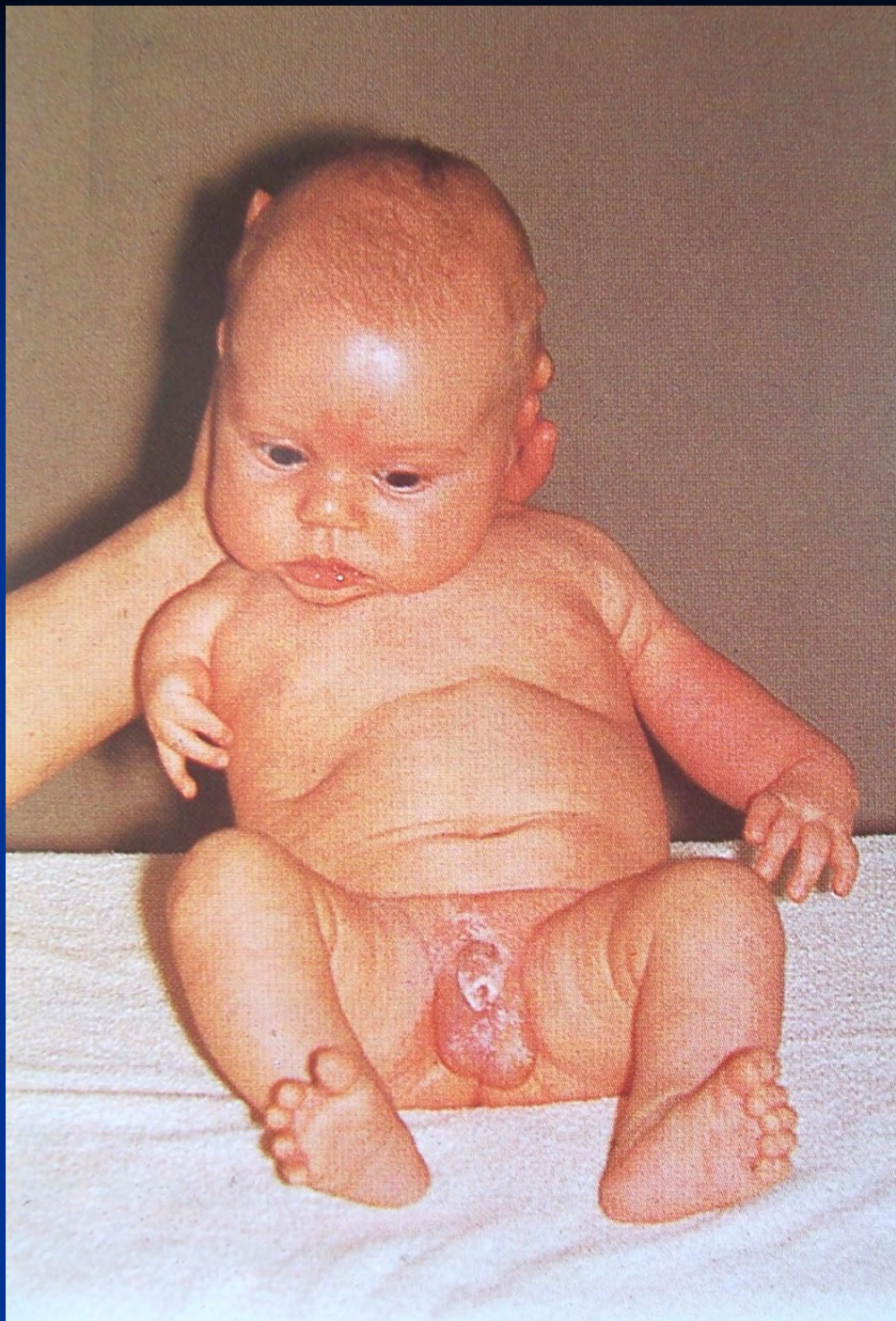
С.Дауна, ДМЖП, СН, цианоз



Синдром Шерешевского-Тернера



Синдром Холта-Орама





VACTERL
Атрезия
пищевода,
ануса,
ВПС(АВК),
аплазия луча
справа

Факторы, приводящие к развитию врожденных пороков сердца

Б. Экзогенные причины:

- инфекционные и вирусные агенты - TORCH и др. инфекции;
- Лекарственные средства
- Алкоголь , курение, наркотики
- Токсические воздействия, напр. химических предприятий, лакокрасочной промышленности
- рентгеновские лучи;
- ионизирующая радиация;
- вибрация;

Факторы, приводящие к развитию врожденных пороков сердца

В. Мультифакториальные ВПС -до 90%!

Большинство ВПС или происхождение их не ясно!

Играют роль также:

- Наследственная отягощенность по ВПС (риск для sibсов по ВПС - 2%), ССЗ, хронической ревматической болезни и т.п..
- Возраст матери – «возрастная» первородящая и др.
- Заболевания матери – СД, ФКУ и др.

Общие принципы диагностики ВПС

- Шум и патологические тоны над областью сердца.
- Цианоз/снижение сатурации крови (постоянный, периодический, приступообразный (одышечно-цианотические приступы)), не корригируемый увеличением концентрации O_2 .
Подтверждается параметрами КОС, пульсоксиметрии, наличием полицитемии в гемограмме

Общие принципы диагностики ВПС

- Одышка/тахипное, ортопное.
- Кардиомегалия с формированием сердечного горба.
- Отставание в физическом развитии, гипотрофия
- Плохая переносимость физической нагрузки
- Сердечная недостаточность.



Классификация (патофизиологическая, Моргана-Мардера)

1. ВПС с обогащением малого круга кровообращения:

Без цианоза

- ОАП
- ДМПП
- ДМЖП
- А-В коммуникация

С цианозом

- Общий артериальный ствол
- Транспозиция магистральных сосудов
- С-м Эйзенменгера

Классификация (патофизиологическая, Моргана-Мардера)

2. ВПС с обеднением малого круга кровообращения:

Без цианоза

- ИСЛА

С цианозом

- Болезнь Фалло (триада, тетрада, пентада);
- Транспозиция магистральных сосудов (со стенозом легочной артерии);
- С-м Эбштейна.

Классификация (патофизиологическая, Моргана-Мардера)

3. ВПС с обеднением большого круга
кровообращения.

Без цианоза

- Изолированный аортальный стеноз;
- Коарктация аорты.

Классификация (патофизиологическая, Моргана-Мардера)

4. ВПС без нарушений гемодинамики:
 - Декстрапозиция сердца;
 - Аномалии положения аорты;
 - Болезнь Толочинова-Роже.

Фазы течения ВПС

- **Первичной адаптации** - организм приспосабливается к нарушениям гемодинамики, вызванным пороком; возможности компенсации невелики; больной может погибнуть при тяжелых ВПС.
- **Относительной компенсации** - субъективные жалобы отсутствуют; улучшаются физическое развитие и моторная активность; это лучшее время для коррекции.
- **Декомпенсации/терминальная** развиваются дистрофические изменения сердца и внутренних органов; чем больше сопутствующей патологии, тем быстрее истощаются возможности.

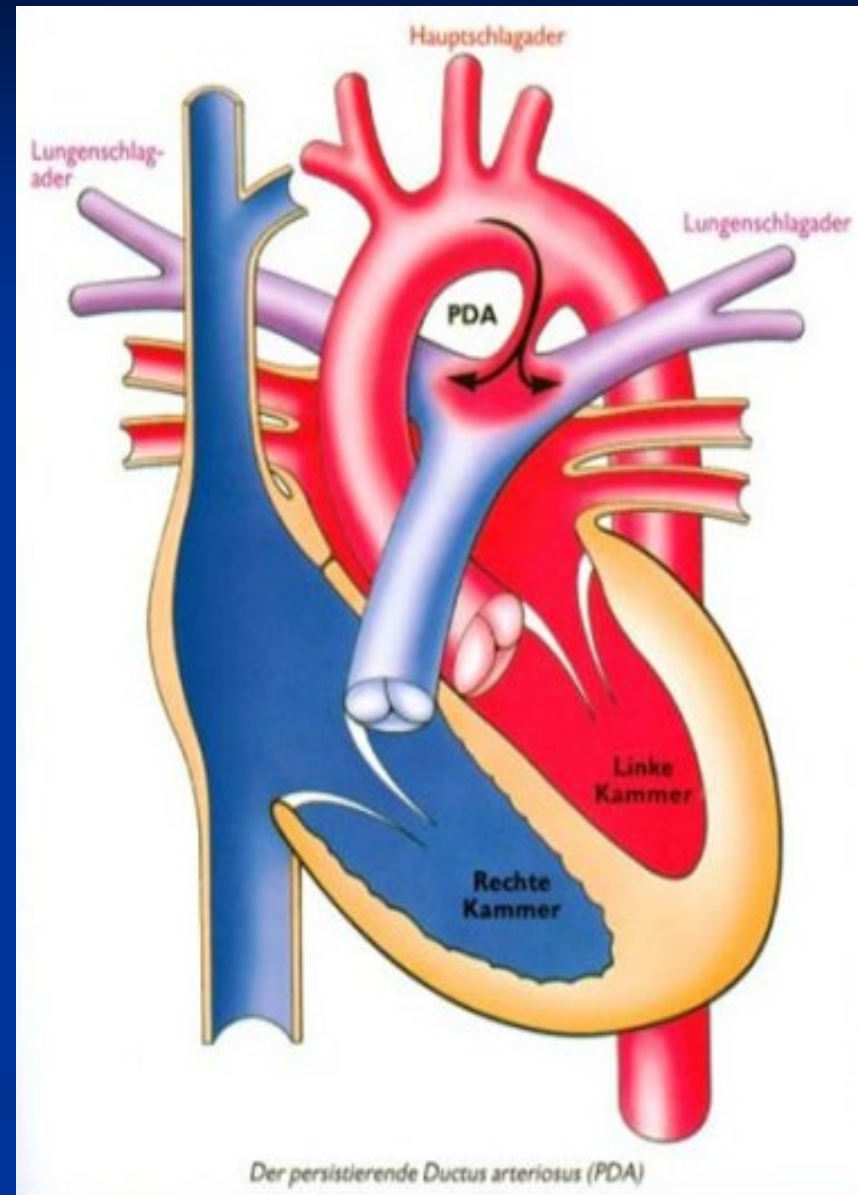
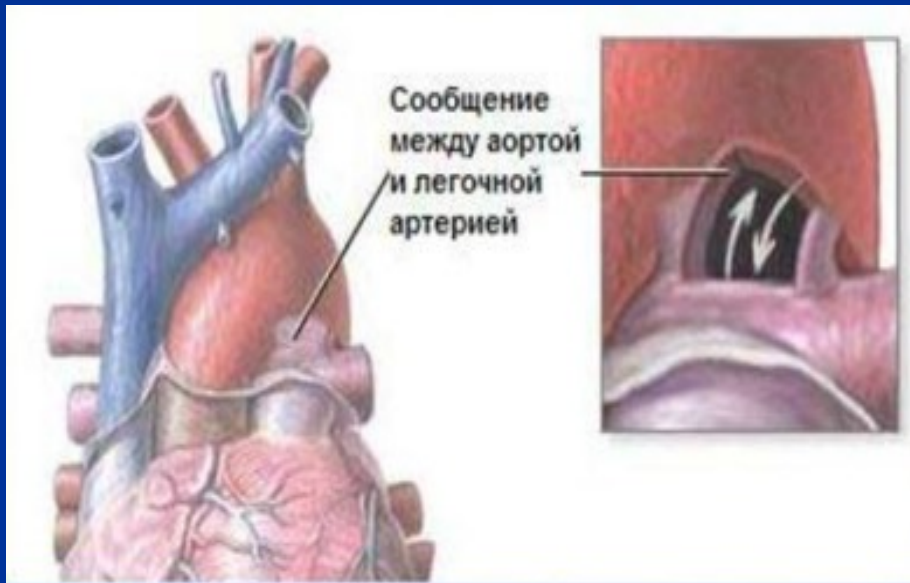
Осложнения ВПС

- Дистрофия/ гипотрофия
- Анемия
- Рецидивирующие пневмонии с развитием ХНЗЛ
- Развитие легочной гипертензии
- Инфекционный эндокардит
- Тромбоэмболический синдром, судороги, гемипарезы и др.
- Нарушения ритма сердца и проводимости

Открытый артериальный проток

- Частота составляет до 10 - 20% всех ВПС.
- У недоношенных с массой тела при рождении менее 1000 г встречается с частотой 42%, с массой 1000-1500г – в 21%, у 7% - с массой тела 1500-1750г
- В 5 - 10% случаев сочетается с другими пороками.
- Во внутриутробной жизни обеспечивает поступление крови из легочного ствола в аорту (минуя легкие плода).
- Функциональное закрытие в норме в течение 15-20 часов.
- Окончательная облитерация в течение 2 ÷ 10 недель.

Открытый артериальный проток



Открытый артериальный проток

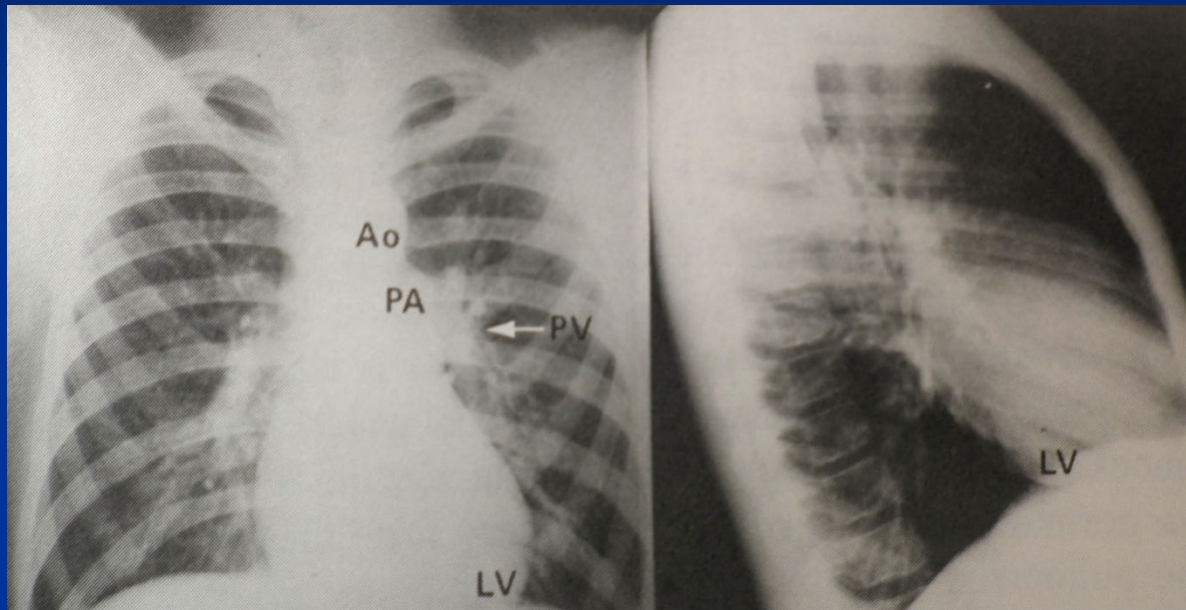
- Чаще встречается у девочек (3-2:1).
- Течение различно (от бессимптомных до крайне тяжелых вариантов – диаметр протока).
- У недоношенных детей с РДС, пневмопатиями проявляется рано
- Клинические проявления чаще обнаруживают на 2-3 году жизни.

Открытый артериальный проток

Клиника

- Границы сердца расширены влево и вверх.
- Шум (вначале систолический, затем систоло-диастолический, «машинный») слева от грудины во II межреберье; проводится на верхушку, аорту, шейные сосуды, в межлопаточную область. Исчезновение шума – плохой прогностический признак.
- II тон на легочной артерии усилен.
- АД max – N или ↑; АД min – ↓; РД – ↑↑.

Открытый артериальный проток



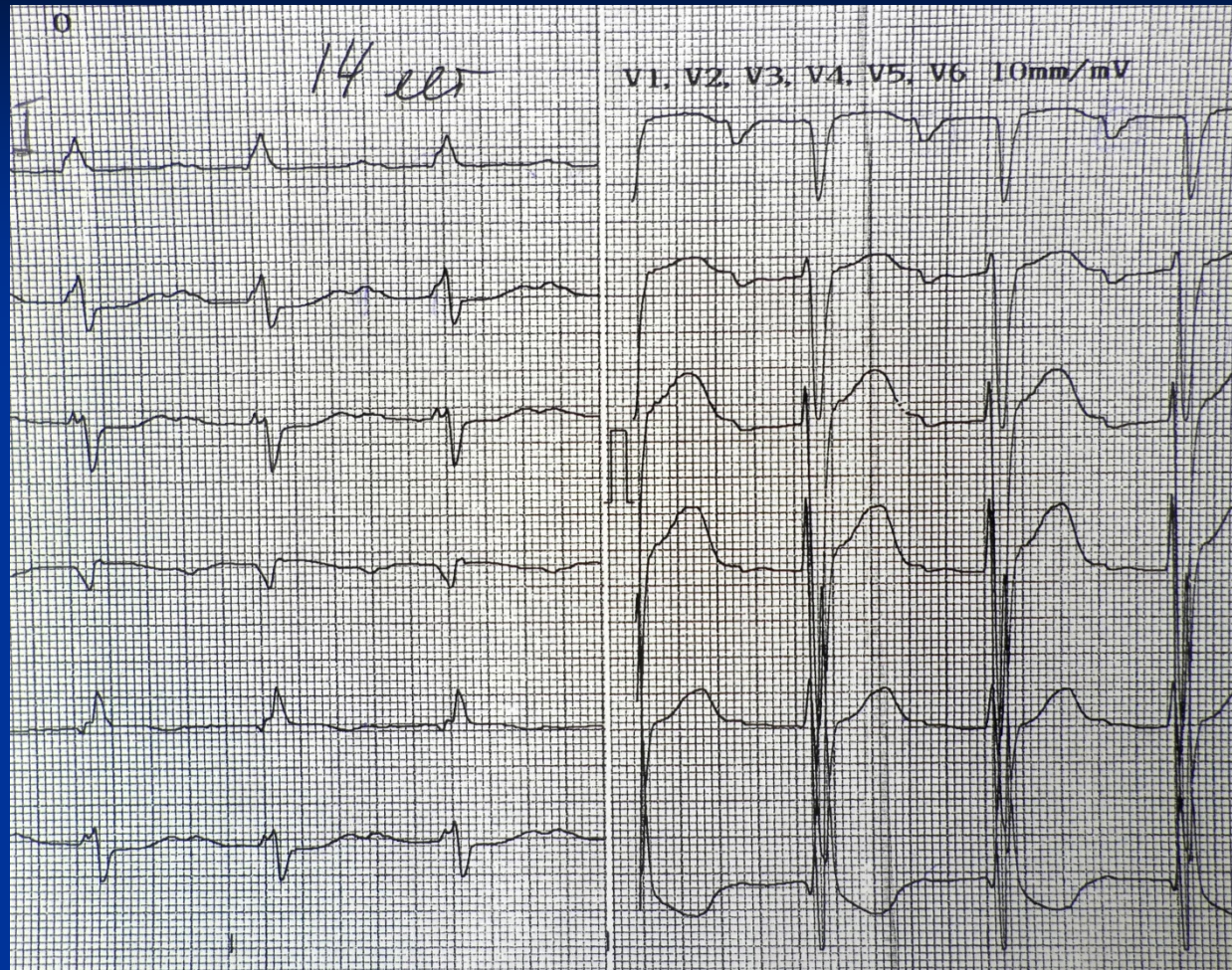
Р-грамма
реб. 7 лет с
ОАП

Р-логически:

увеличение левых отделов сердца;
усиление кровенаполнения легких.

При развитии легочной гипертензии:
увеличение правых отделов сердца;
выбухание дуги легочной артерии.

Открытый артериальный проток



ЭКГ:

Признаки гипертрофии левого желудочка;
отклонение электрической оси сердца влево;
Признаки гипертрофии обоих желудочков.

Открытый артериальный проток

УЗИ

- Специфических УЗ признаков нет, турбулентный ток крови в ЛА, признаки гиперфункции ЛЖ, в дальнейшем и правого.

Катетеризация сердца:

- проведение катетера из легочной артерии в аорту;
- увеличение давления в легочной артерии;
- повышение насыщения крови O_2 в легочной артерии.

Открытый артериальный проток

Лечение

- Консервативное – использование НПВС – в/венного ибупрофена, индометацина (ингибитор простагландинов E₂, L₂).

- Радикальное – хирургическое

Показания к операции – наличие ОАП.

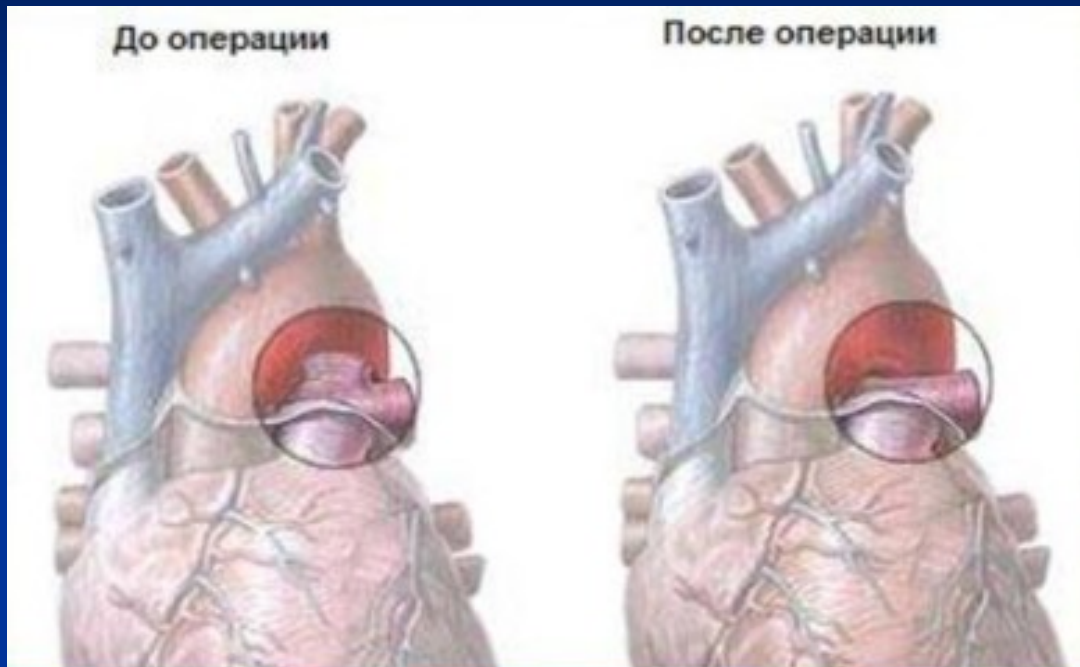
Оптимальный возраст 6 ÷ 12 лет

Недоношенные дети с легочными проблемами оперируются в периоде новорожденности.

Варианты – малоинвазивное, торакоскопическое закрытие, катетеризация сердца

Открытый артериальный проток

Лечение



Осложнение ОАП – боталлит.

Средняя продолжительность жизни без операции \approx 40 лет.

Дефект межжелудочковой перегородки

Самый частый ВПС – 20-30% случаев.

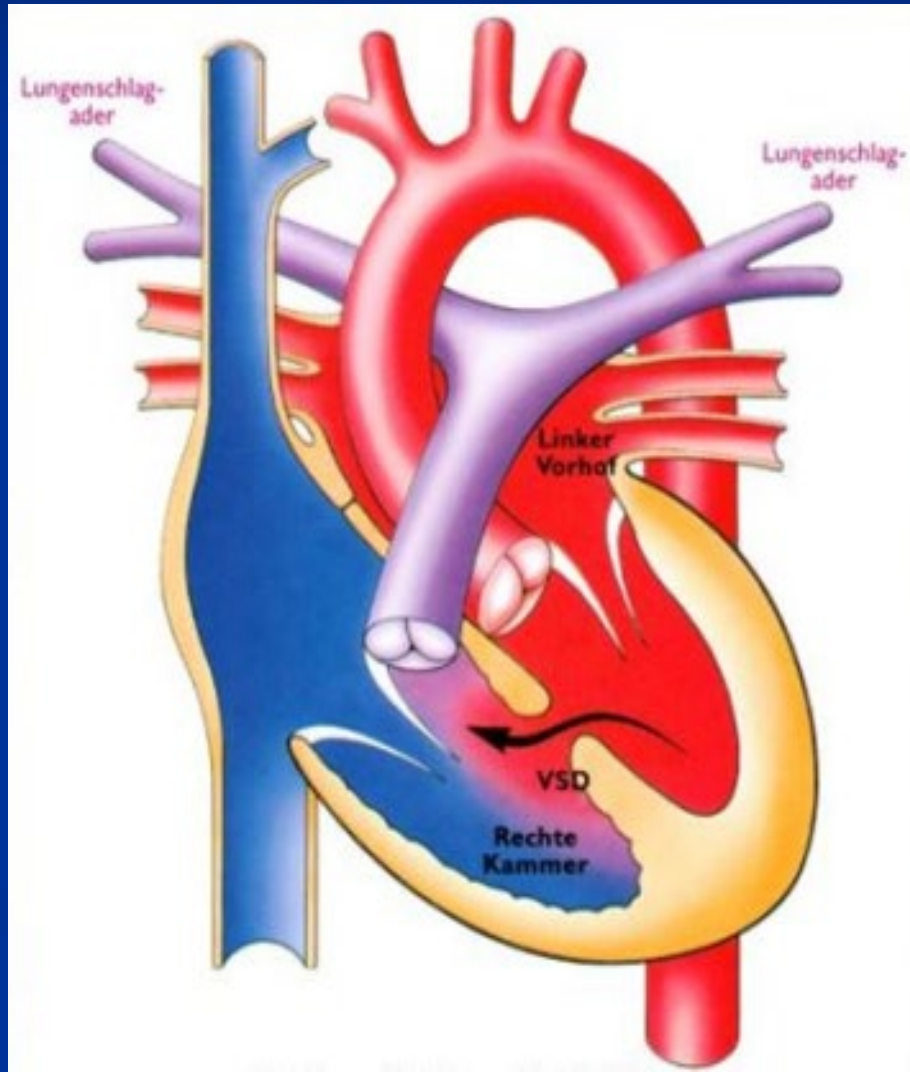
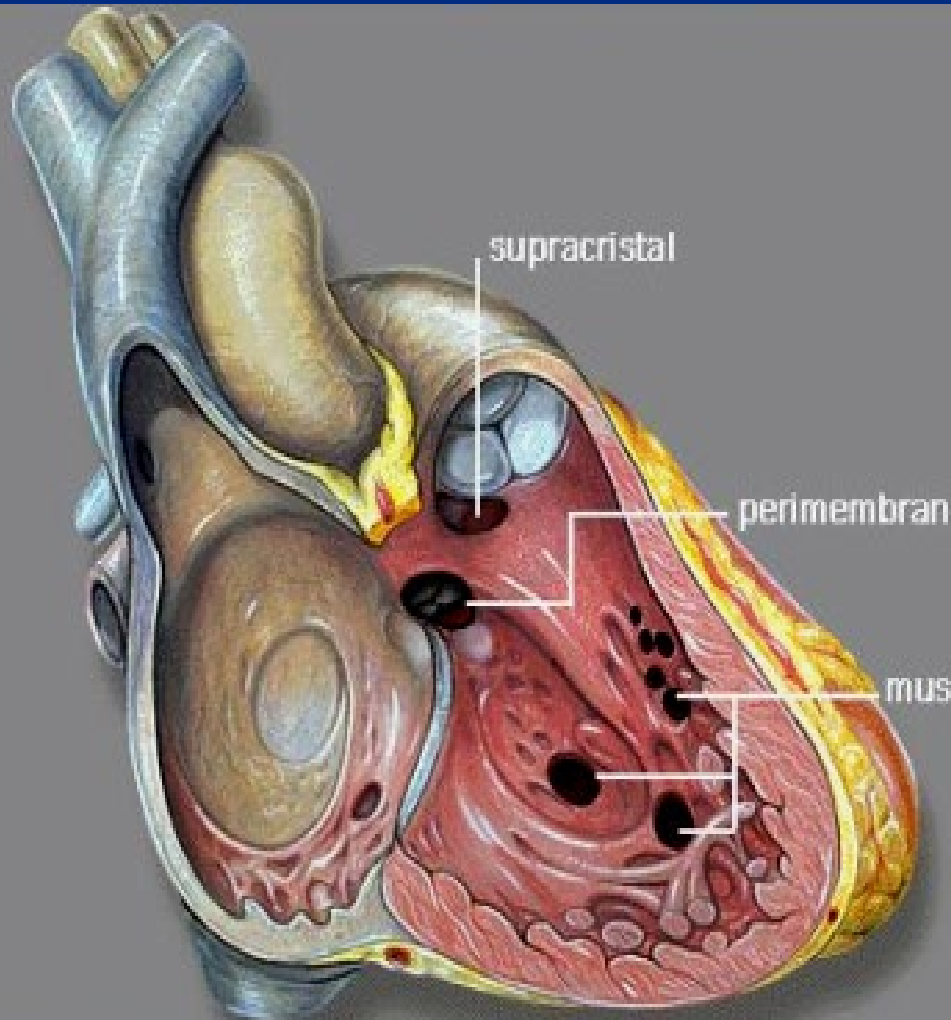
Гемодинамические нарушения определяются:

- сбросом крови слева направо;
- величиной сброса (размер дефекта);
- развитием легочной гипертензии;
- гипертрофией миокарда.

Выделяют две формы порока:

- 1) низкие малые дефекты (мышечной части перегородки);
- 2) высокие дефекты в мембранозной части.
- 3) рестриктивные и нерестриктивные

Дефект межжелудочковой перегородки



Дефект межжелудочковой перегородки

Клиника

При больших дефектах в мембранозной части:

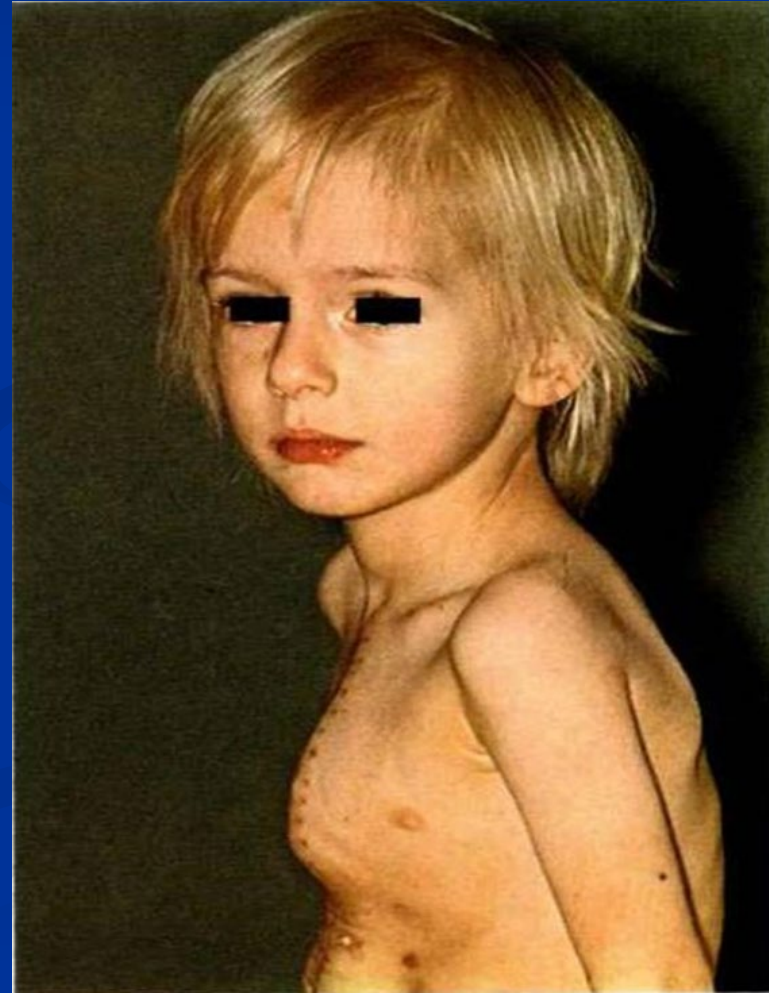
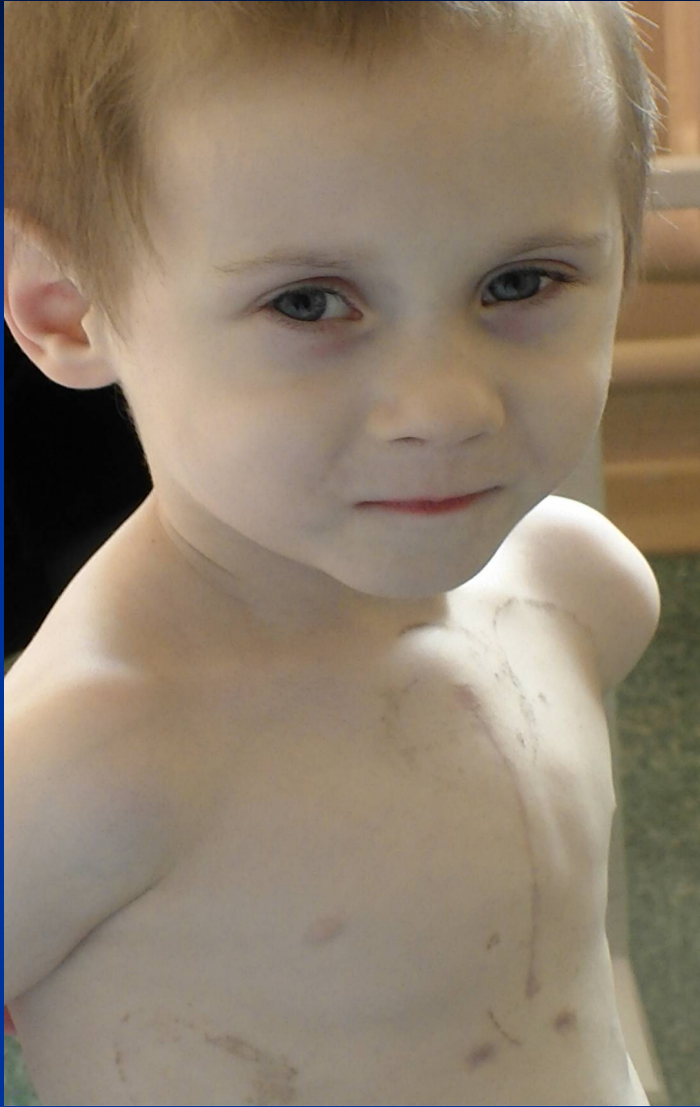
- Одышка/тахипное.
- Утомляемость.
- Отставание в физическом развитии.
- Деформация грудной клетки («сердечный горб»).
- Расширение границ сердца в поперечнике и вверх.
- Рецидивирующие бронхолегочные заболевания, ОРВИ, кашель.

Дефект межжелудочковой перегородки

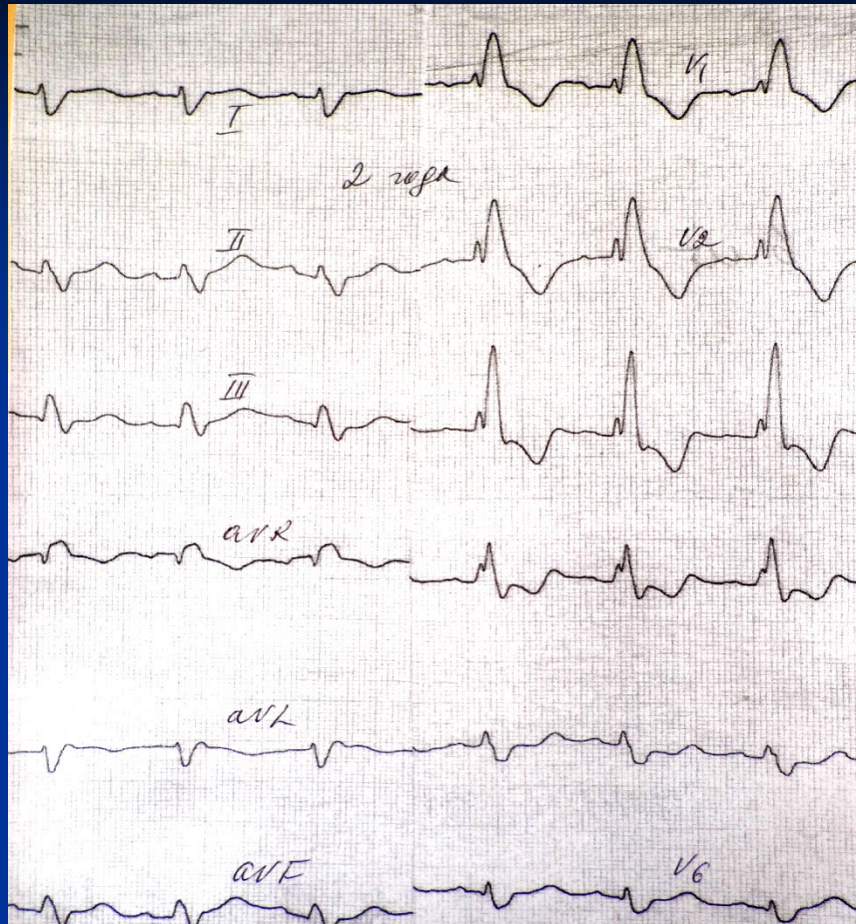
Клиника

- Систолическое дрожание в III-IV межреберье слева от грудины.
- Интенсивный пансистолический шум в III-IV межреберье слева от грудины.
- Короткий диастолический шум на верхушке.
- Может быть ритм «галопа».
- Усиление и расщепление II тона на легочной артерии.
- Появление шума Грехема-Стила при легочной гипертензии (протодиастолический на легочной артерии).
- А/Д max – ↓; А/Д min – N; РД – ↓.

«Сердечный горб»

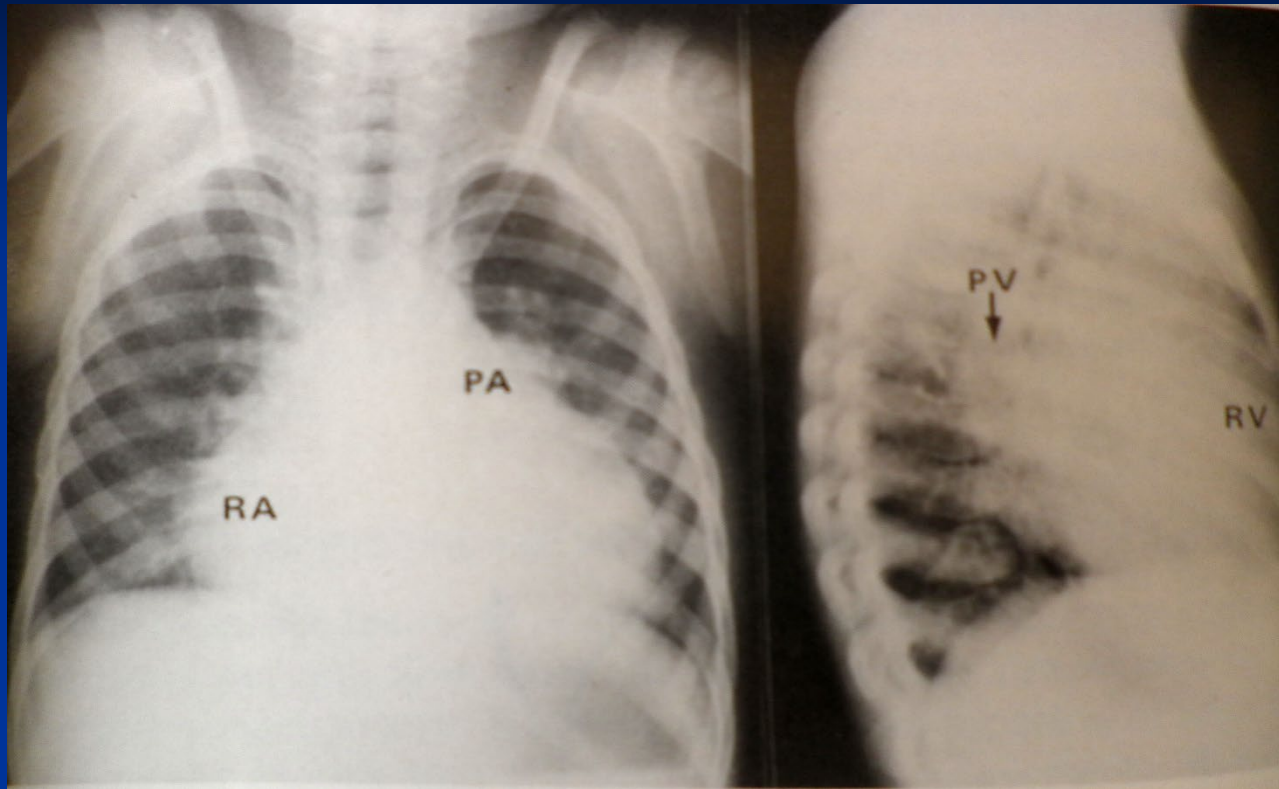


Дефект межжелудочковой перегородки



- Перегрузка и гипертрофия левого желудочка.
- Перегрузка и гипертрофия обоих желудочков.
- Перегрузка правых отделов (легочная гипертензия).
- ДМЖП может сочетаться с полными и неполными АВ-блокадами, блокадами п.Гиса.

Дефект межжелудочковой перегородки



При больших дефектах в мембранозной части:

Усиление сосудистого рисунка легких.

Обеднение сосудистого рисунка легких по периферии при развитии легочной гипертензии.

Увеличение размера левых, а затем – правых отделов сердца

Дефект межжелудочковой перегородки

УЗИ

- Определяют локализацию и размер дефекта, объем шунта

Катетеризация сердца

- Прохождение зонда из правых отделов в аорту (патогномоничный признак);
- ↑ давления крови и оксигенации в ПЖ;
- При разнице давления в правом желудочке ↑ и легочной артерии ↓ более 40 мм рт. ст. развивается стеноз легочной артерии.

Болезнь Толочинова-Роже

- Малый/малые ДМЖП в мышечной части МЖП (5-10 мм, до 1/3 диаметра аорты)
- Отсутствие отставания в физическом развитии, гипотрофии, не формируется сердечный горб
- Нет застойных пневмоний
- Интенсивный систолический шум с эпицентром в IV межреберье слева от грудины, там же систолическое дрожание.
- Отсутствует акцент II тона над легочной артерией
- Границы сердца нормальные
- Склонны к спонтанному закрытию – у 25-60% закрываются в течение 1- 4 х лет жизни, могут и позже.

Дефект межжелудочковой перегородки

Варианты течения

1. Спонтанное закрытие дефекта (15-30% случаев).
2. Развитие синдрома Эйзенменгера:
 - ◆ тяжелая легочная гипертензия на фоне склеротических изменений легочных сосудов
 - ◆ Венозно-артериальный сброс крови, появление цианоза
 - ◆ гипертрофия и дилатация всех отделов сердца (в том числе ПЖ), дилатация легочной артерии;
 - ◆ Уменьшение и исчезновение систолического шума и систолического дрожания
3. Трансформация в «белую» форму тетрады Фалло:
 - ◆ подклапанный стеноз легочной артерии;
 - ◆ изменяется направление сброса (справа → налево);
 - ◆ гипертрофируется правый желудочек;
 - ◆ аорта смещается вправо.

Дефект межжелудочковой перегородки

Лечение

Показания к операции:

- ◆ Сердечная недостаточность, не поддающаяся медикаментозной коррекции;
- ◆ развитие легочной гипертензии;
- ◆ рецидивирующие пневмонии;
- ◆ Развитие гипотрофии/БЭН.

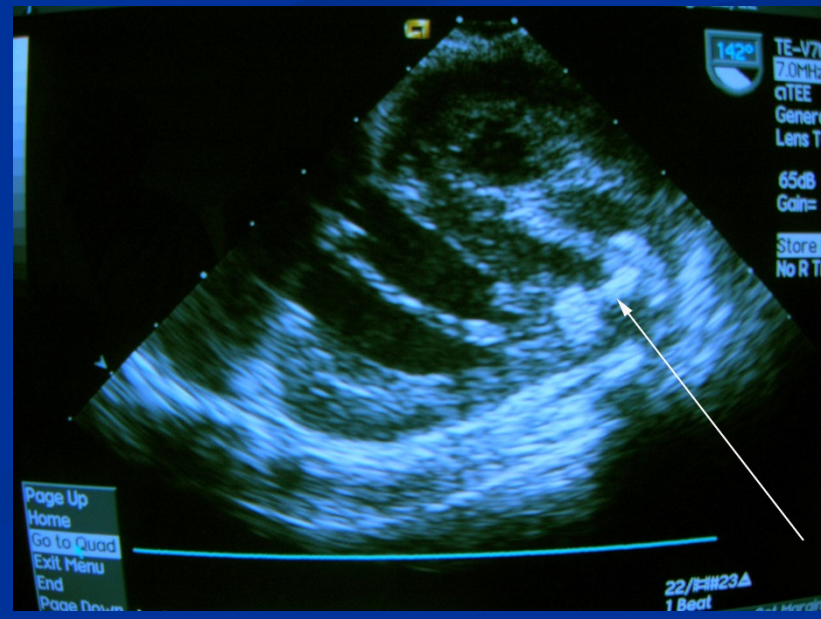
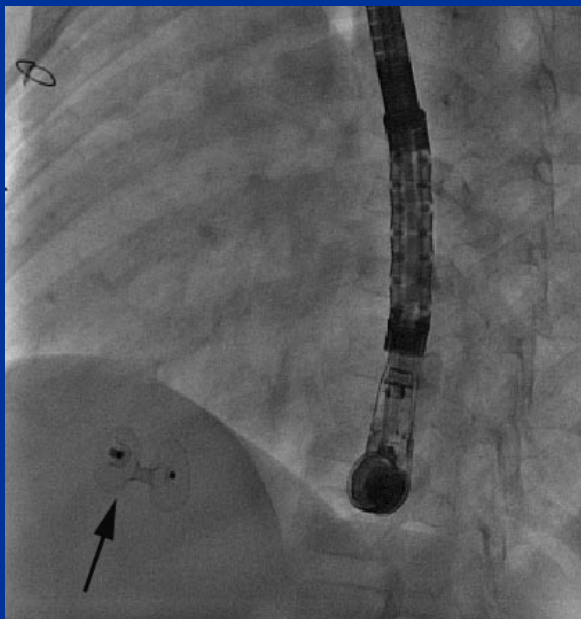
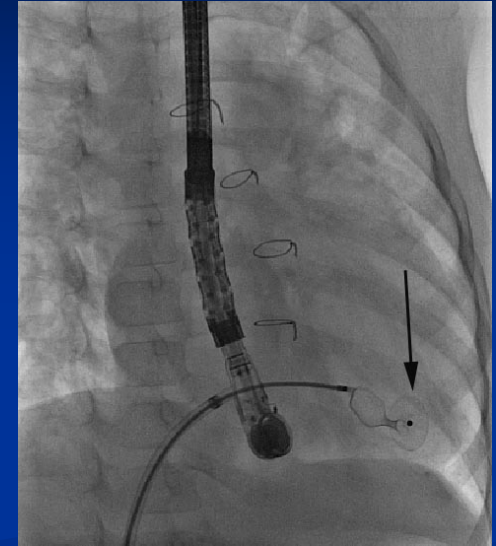
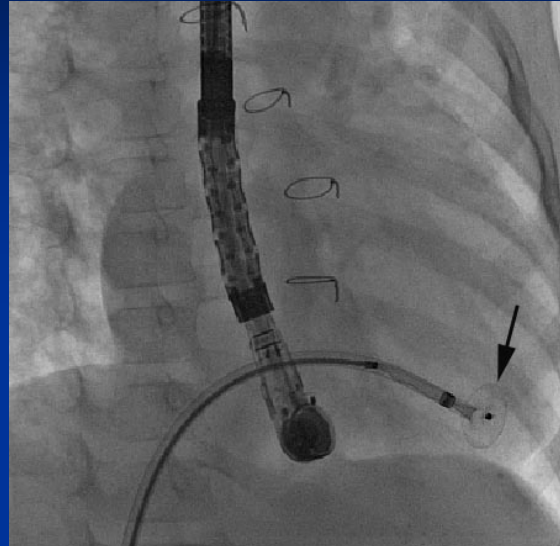
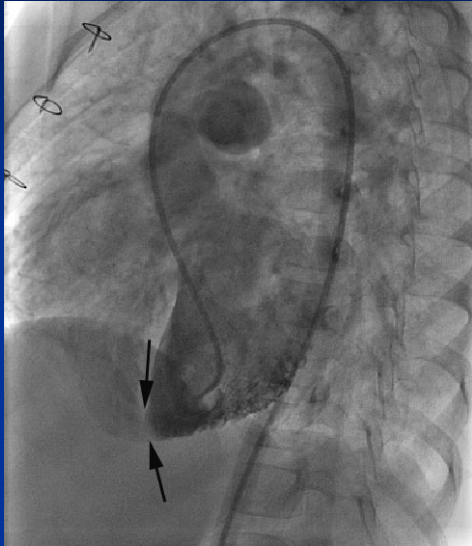
Лучше оперировать до 2-х лет.

Радикальные и паллиативные операции

Старше 3-х лет:

- ◆ Рецидивирующие пневмонии;
- ◆ Снижение толерантности к физической нагрузке;
- ◆ Сброс > 40%.

Окклюзия ДМЖП Amplatzer



Дефект межжелудочковой перегородки

Медикаментозное лечение

- ◆ Диуретики;
- ◆ иАПФ;
- ◆ Сердечные гликозиды;
- ◆ Витамины;
- ◆ Лечение сопутствующих заболеваний;
- ◆ Профилактика инфекционного эндокардита.

Средняя продолжительность жизни без хирургической коррекции \approx 25 лет.

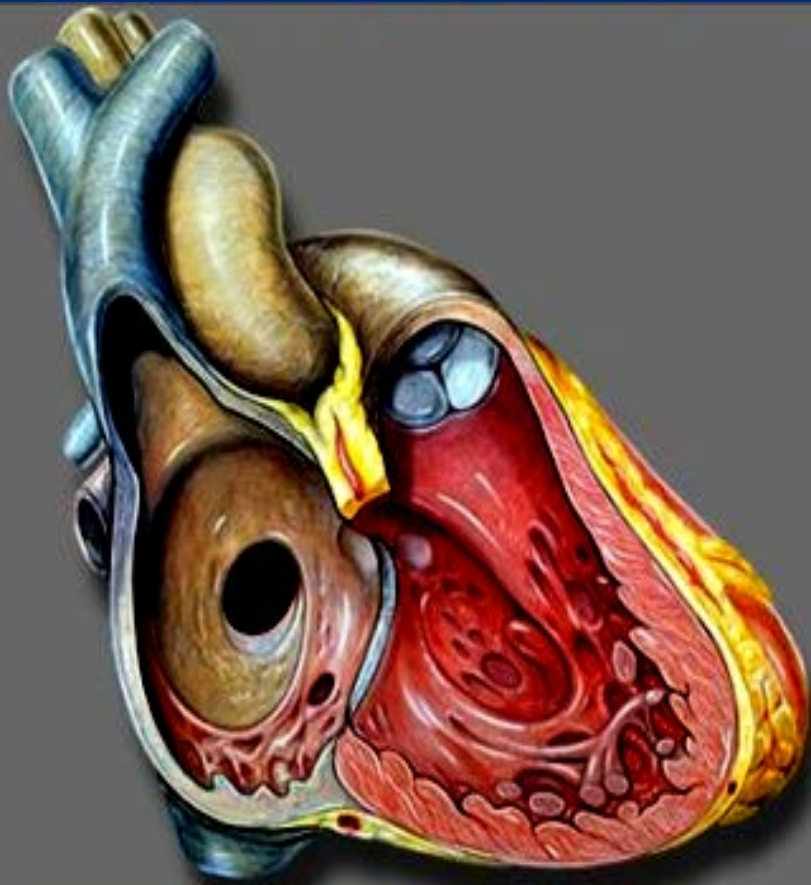
Дефект межпредсердной перегородки

Частота 5 ÷ 15% всех ВПС.

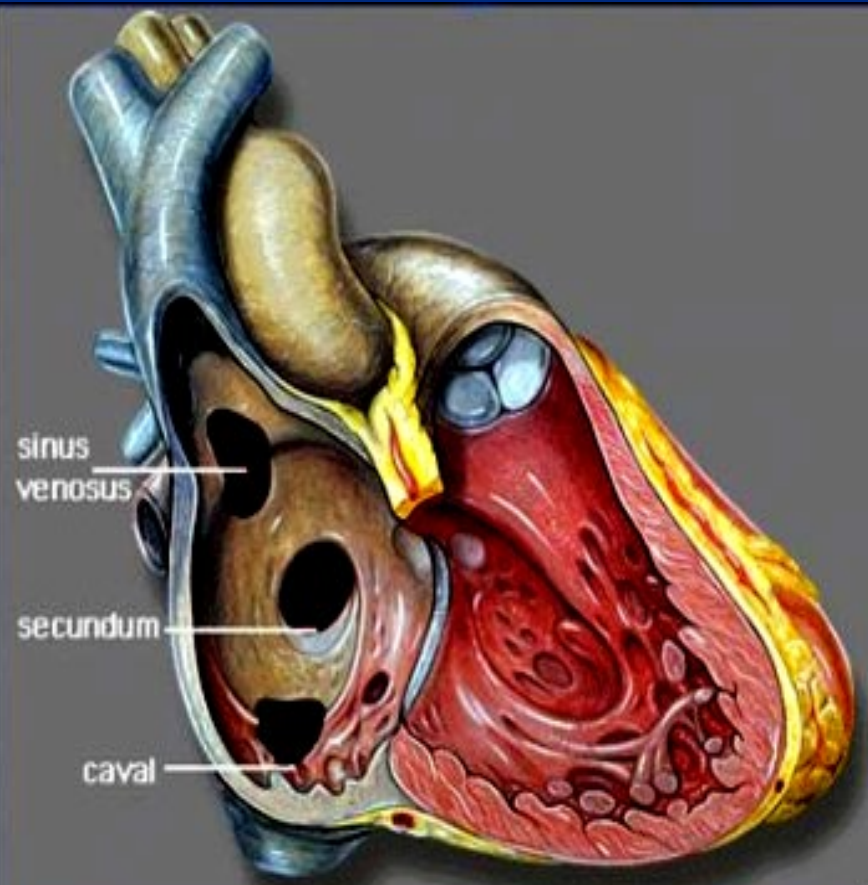
Анатомически:

- ◆ Вторичные дефекты (открытое овальное окно, дефект устьев полых вен, полное отсутствие перегородки);
- ◆ Первичный дефект (неполная А/В коммуникация – ДМПП + расщепление передней створки митрального клапана).

Вторичный дефект межпредсердной перегородки



Pat Lynch



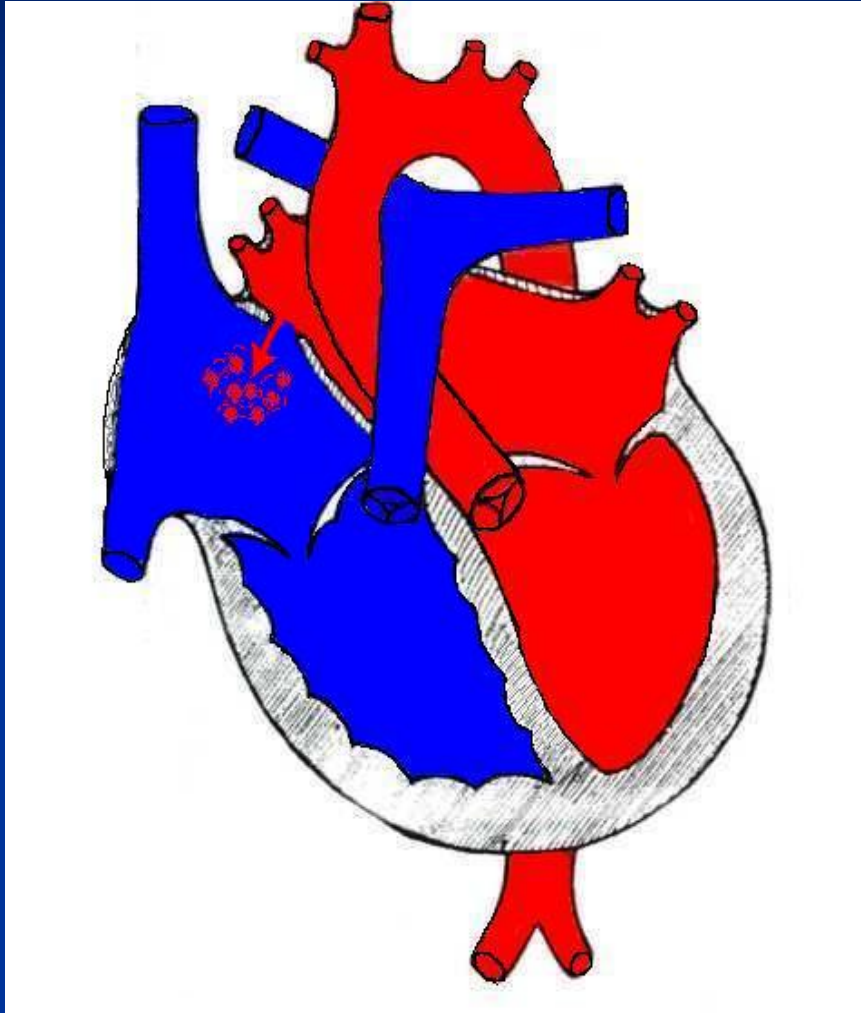
sinus
venosus

secundum

caval

Pat Lynch

Вторичный дефект межпредсердной перегородки гемодинамика



Сброс крови слева направо;
Перегрузка малого круга
кровообращения;
Перегрузка и дилатация
правого желудочка.

Дефект межпредсердной перегородки

Клиника

Соотношение мальчиков и девочек $\approx 1 : 3$

Клиническая симптоматика развивается постепенно, при больших дефектах

- Одышка (умеренная);
- Утомляемость;
- Частые ОРВИ, бронхиты, пневмонии.
- Могут быть боли в сердце;

Границы сердца:

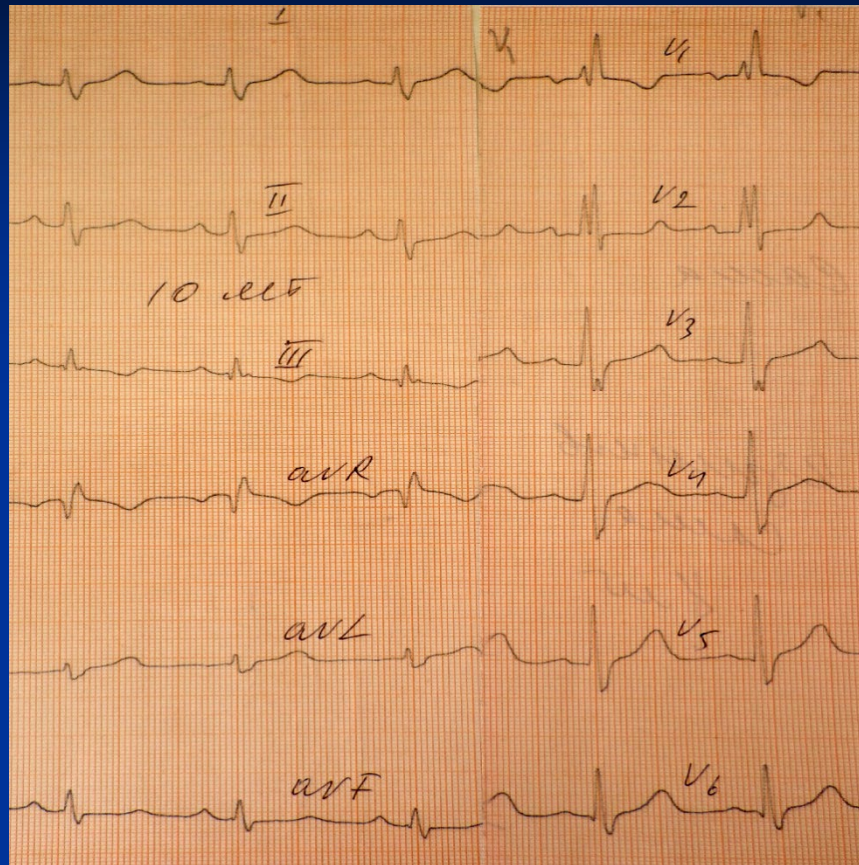
- Расширены в поперечнике и вправо;
- Расширен сосудистый пучок (легочная артерия).

Дефект межпредсердной перегородки

Клиника

- Систолический, негрубый II-III межреберье слева (относительный стеноз клапана ЛА);
- II тон на легочной артерии усилен и расщеплен;
- Может появляться шум Грэхема-Стилла.
- АД (min, max, ПД) – N.

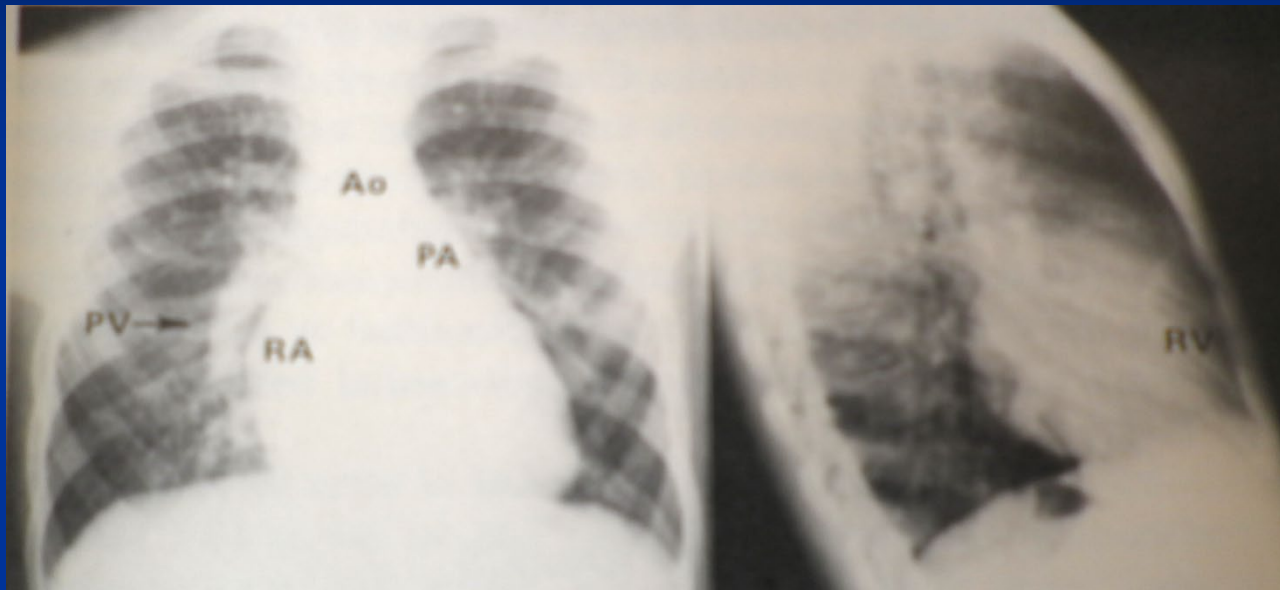
Дефект межпредсердной перегородки



ЭКГ:

- Смещение электрической оси вправо;
- Блокада правой ножки пучка Гиса (полная, неполная);
- Гипертрофия правого предсердия и желудочка.
- Замедление АВ проводимости;

Дефект межпредсердной перегородки

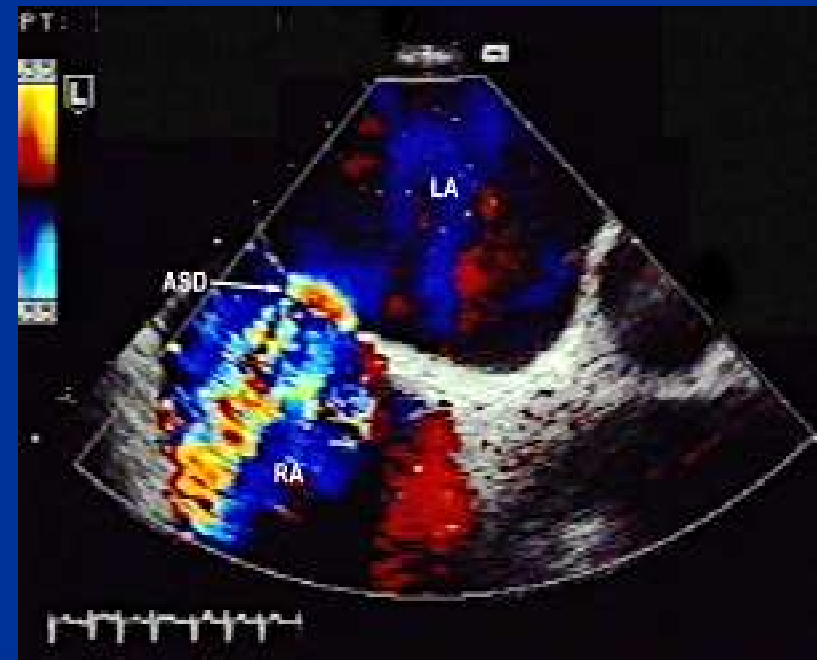


R-логически:

- Увеличение поперечника за счет правых отделов и легочной артерии,
- увеличение амплитуды пульсации легочной артерии;
- признаки обогащения МКК

ЭхоКГ

С помощью эхокардиографического исследования возможно визуализировать дефект межпредсердной перегородки, уточнить его характер (первичный или вторичный), оценить направление сброса через дефект.



Дефект межпредсердной перегородки

Катетеризация сердца:

- ↑ насыщение крови O_2 в правом предсердии;
- Прохождение зонда из правого предсердия в левое.

Дефект межпредсердной перегородки

Течение

- Протекает в целом благоприятно
- Прогноз определяется размером дефекта и величиной АВ – сброса
- Возможно спонтанное закрытие малого дефекта в первые 5 лет жизни (до 10%).
- Средняя продолжительность жизни без хирургической коррекции \approx 40 лет.

Медикаментозное лечение:

- Диуретики;
- иАПФ
- Сердечные гликозиды;
- Витамины;
- Лечение сопутствующих заболеваний, профилактика ИЭ.

Дефект межпредсердной перегородки

Лечение

Показания к операции:

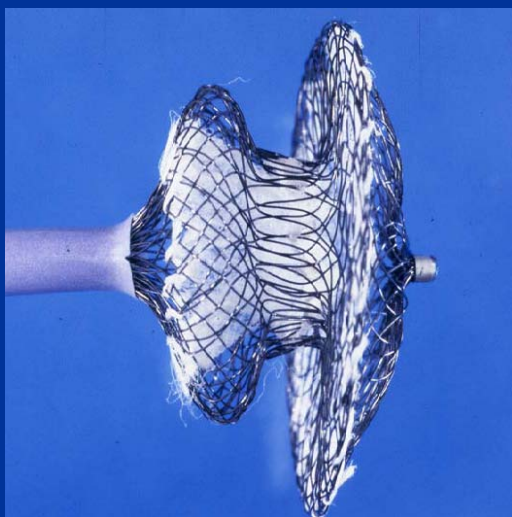
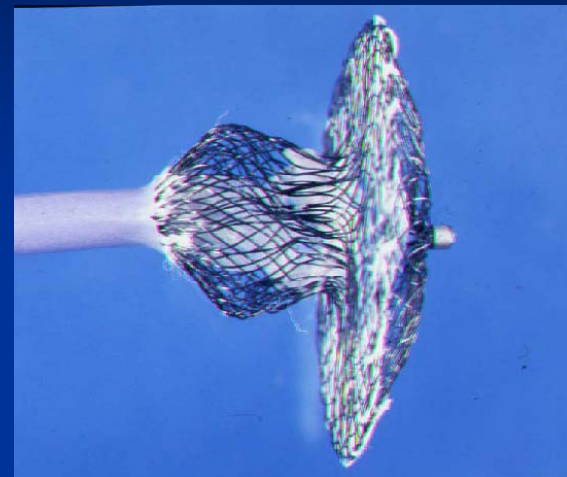
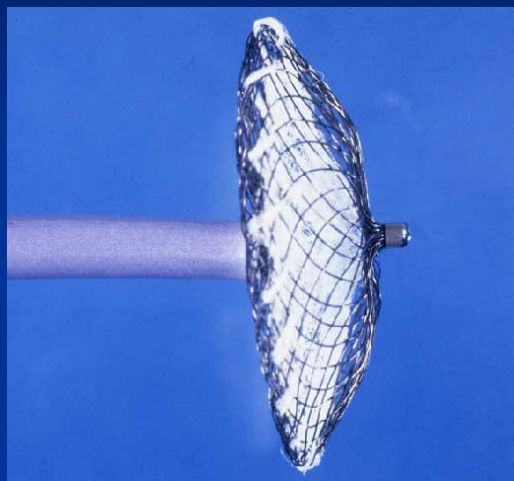
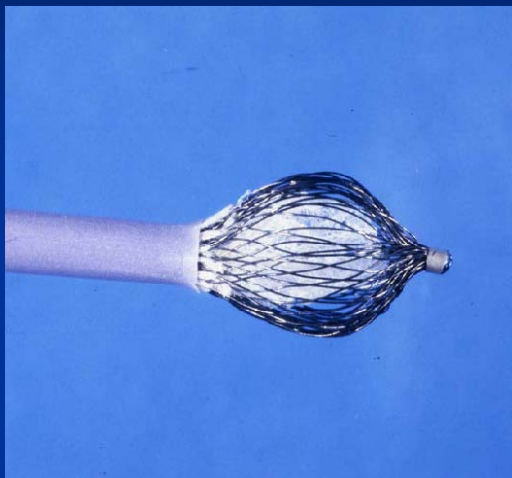
- Неэффективность медикаментозной терапии, сохраняющиеся признаки сердечной недостаточности, развитие легочной гипертензии.
- Сброс крови более 40%;

Оптимальный возраст для операции – 5-10 лет.

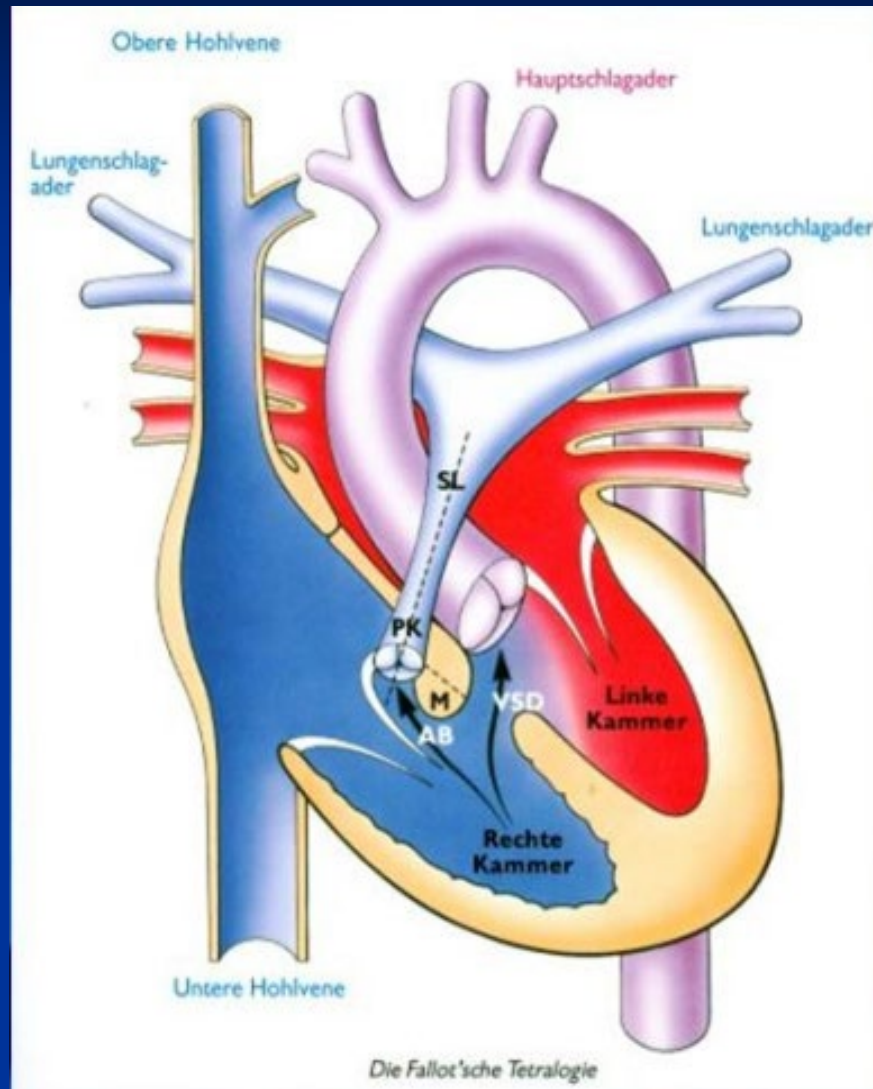
Возможно малоинвазивное закрытие при катетеризации сердца

Дифференциальная диагностика: АДЛВ, ОАП, АВК

Этапы имплантации «Amplatzer»



Тетрада Фалло



ВПС с обеднением малого круга кровообращения Болезнь Фалло

Около 10% всех ВПС , до 75% «синих» пороков.
«Классическим» вариантом считается тетрада Фалло:

- стеноз ЛА;
- ДМЖП;
- декстрапозиция аорты;
- гипертрофия правого желудочка.

Гемодинамика:

- Кровь в аорту и легочную артерию во время систолы поступает из обоих желудочков;
- Выраженность гипоксемии зависит от величины стеноза.

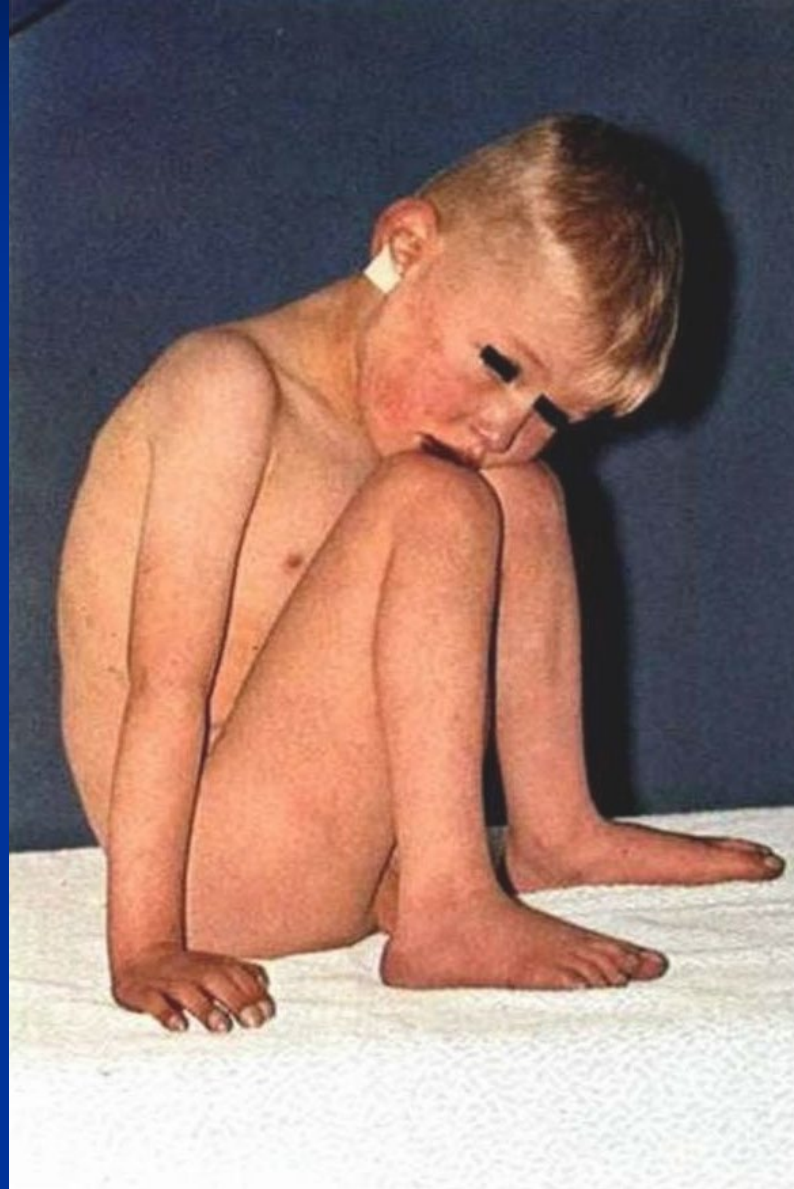
Болезнь Фалло

Клиника

Может сильно отличаться, зависит от степени стенозирования ЛА

- Цианоз, усиливается с возрастом;
- Одышка, одышечно-цианотические приступы
- отставание в физическом развитии;
- снижение толерантности к физической нагрузке,
- поза «приседания на корточки»;
- Формирование сердечного горба
- деформации пальцев и ногтей («барабанные палочки», «часовые стекла»).

Одышно-цианотический приступ



«Часовые стекла»



Болезнь Фалло

Клиника

- границы сердца нормальны или незначительно расширены в поперечнике;
- грубый систолический шум вдоль грудины слева, эпицентры 2-е и 4-е межреберье ;
- ослаблен II тон на легочной артерии;
- АД max ↓; АД min – N; РД ↓.
- Особенности гемограммы: анемия, которая вследствие гипоксемии сменяется полицитемией - риск тромбозов!

Одышечно-цианотические кризы

эпизоды резкого усиления одышки и цианоза, отражают острое снижение легочного кровотока.

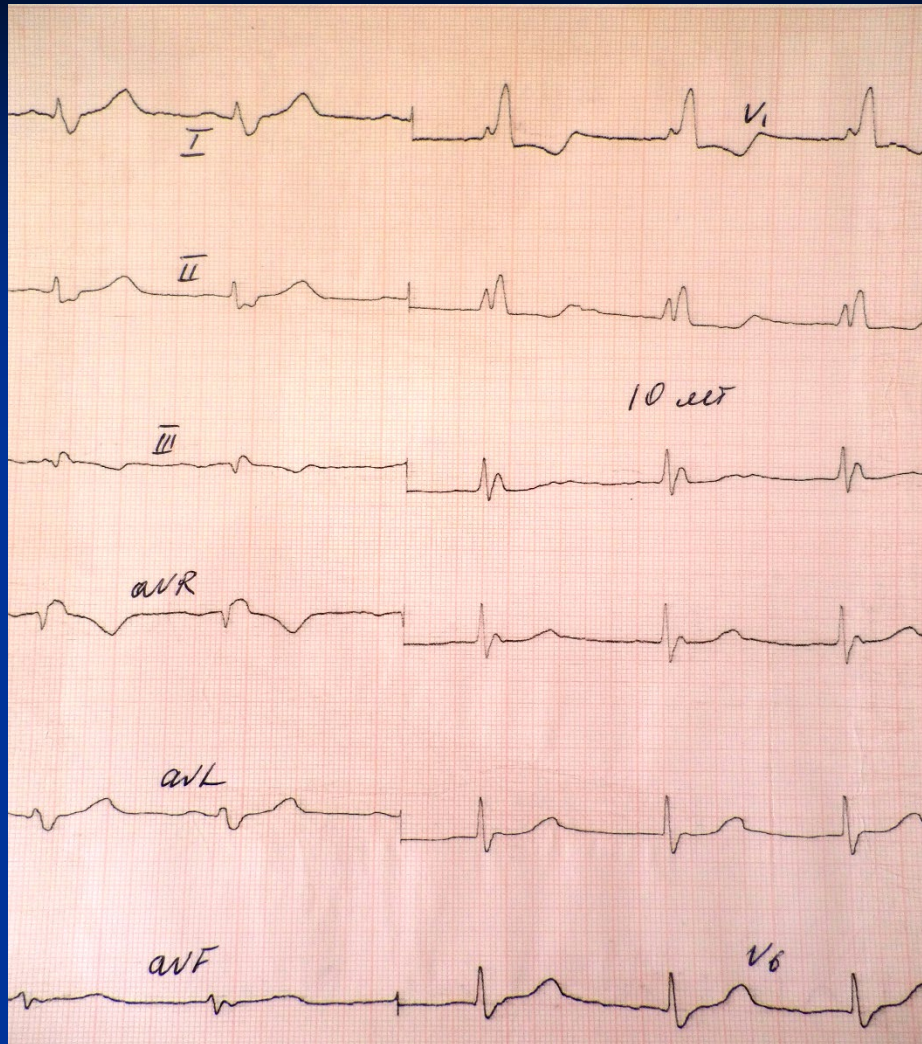
- возникают чаще в возрасте 3 мес. ÷ 2 года,
- развиваются внезапно; появляется беспокойство, усиливаются одышка, цианоз;
- возможна потеря сознания (гипоксическая кома); судороги, появление гемипареза.

Кризы могут возникать даже в отсутствие цианоза в покое.

Провоцируются:

- длительным плачем, который может уменьшать легочный кровоток из-за удлинения выдоха;
- уменьшением преднагрузки правого желудочка и снижение ОПСС, а следовательно, увеличение сброса справа налево и снижение легочного кровотока может происходить во сне, при лихорадке или в результате других причин, изменяющих сосудистый тонус;
- кроме того, легочный кровоток может снижаться при сокращении выносящего тракта правого желудочка.

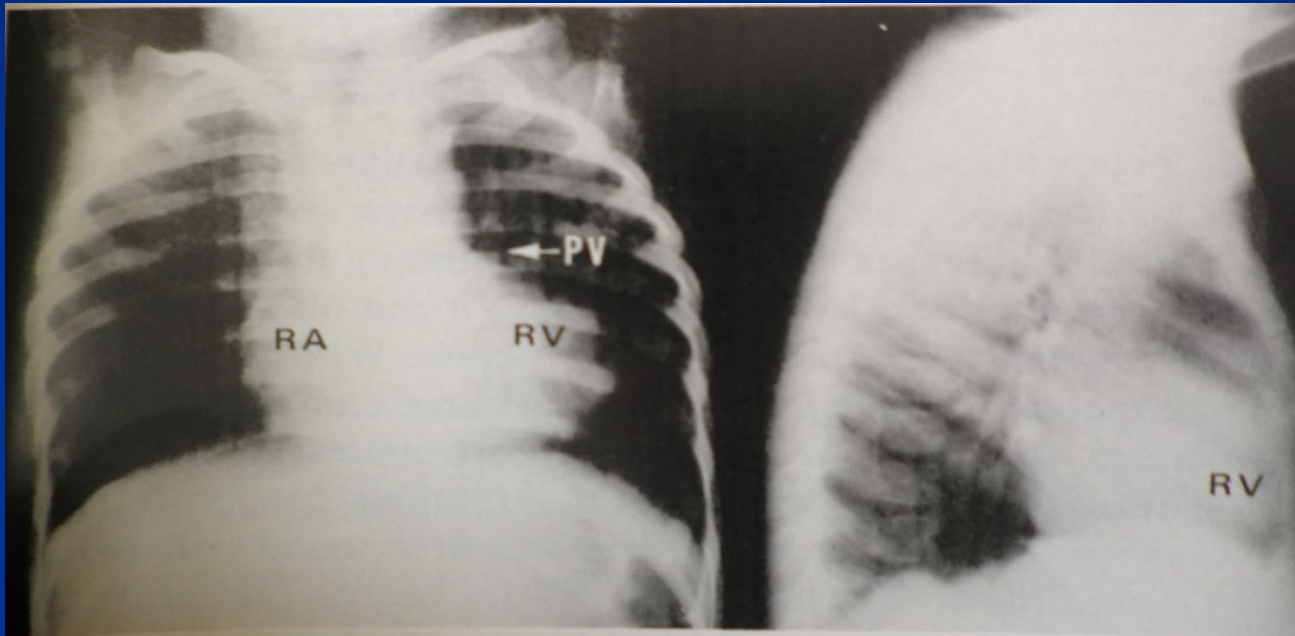
Болезнь Фалло



ЭКГ:

**Смещение электрической оси вправо ;
Признаки гипертрофии правых отделов сердца.**

Тетрада Фалло



R-логически:

Обеднение сосудистого рисунка легких;
Небольшие размеры сердца;
Сердце в виде «сапожка» (талиа выражена, верхушка приподнята).

Болезнь Фалло

УЗИ

- метод уточняет величину ДМЖП, степень стеноза ЛА, смещение аорты.

Катетеризация сердца:

- ↑ давление в правом желудочке;
- ↓ насыщения артериальной крови O_2 ;
- катетер проходит из правого желудочка в аорту.

Естественное течение тетрады Фалло и прогноз

При тетраде Фалло течение и прогноз в значительной степени определяются степенью стеноза ЛА

- 25% детей с тетрадой Фалло умирают в течение первого года жизни, из них большинство на первом месяце - как правило, больные, имеющие тяжелейшую обструкцию выходного отдела правого желудочка и легочной артерии;
- 40% больных погибают к 3 годам, 70%-к 10 годам и 95%-к 40 годам жизни.
- 25% больных с тетрадой Фалло, не имеющих цианоза в первые недели жизни, становятся синюшными спустя недели, месяцы или годы в связи с увеличением легочного стеноза.
- Прогрессирование гипоксемии, цианоза и полицитемии связано не только с увеличением степени легочного стеноза, но и может свидетельствовать о нарастающем тромбозе легочных артериол и артерий с последующей постепенной редукцией легочного кровотока.
- Тромбоз и абсцедирование сосудов головного мозга, что служит частой причиной смерти в первые 10 лет жизни.

Болезнь Фалло

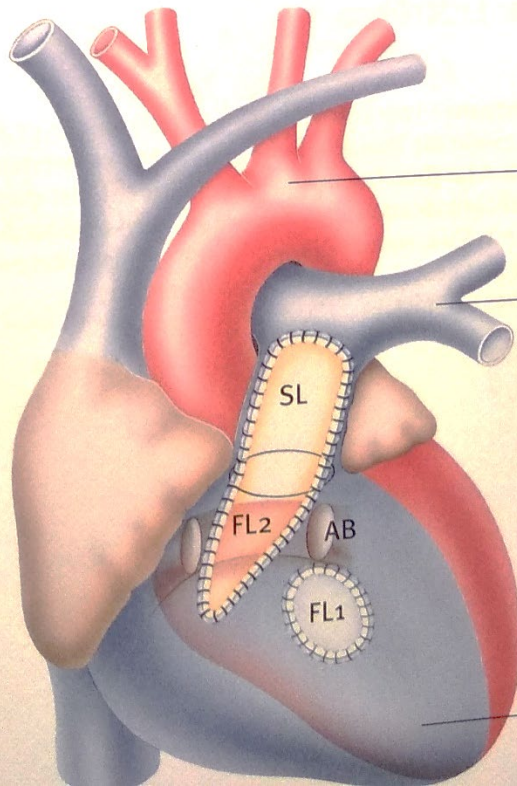
Консервативное лечение

- Ограничение физической нагрузки, питьевой режим
- В-адреноблокаторы
- Не используются сердечные гликозиды, мочегонные (риск тромбозов)

Без хирургической коррекции средняя продолжительность жизни \approx 12 лет.

Болезнь Фалло

Korrektur der Fallot'schen Tetralogie



Оперативное лечение

Метод выбора – радикальная операция.

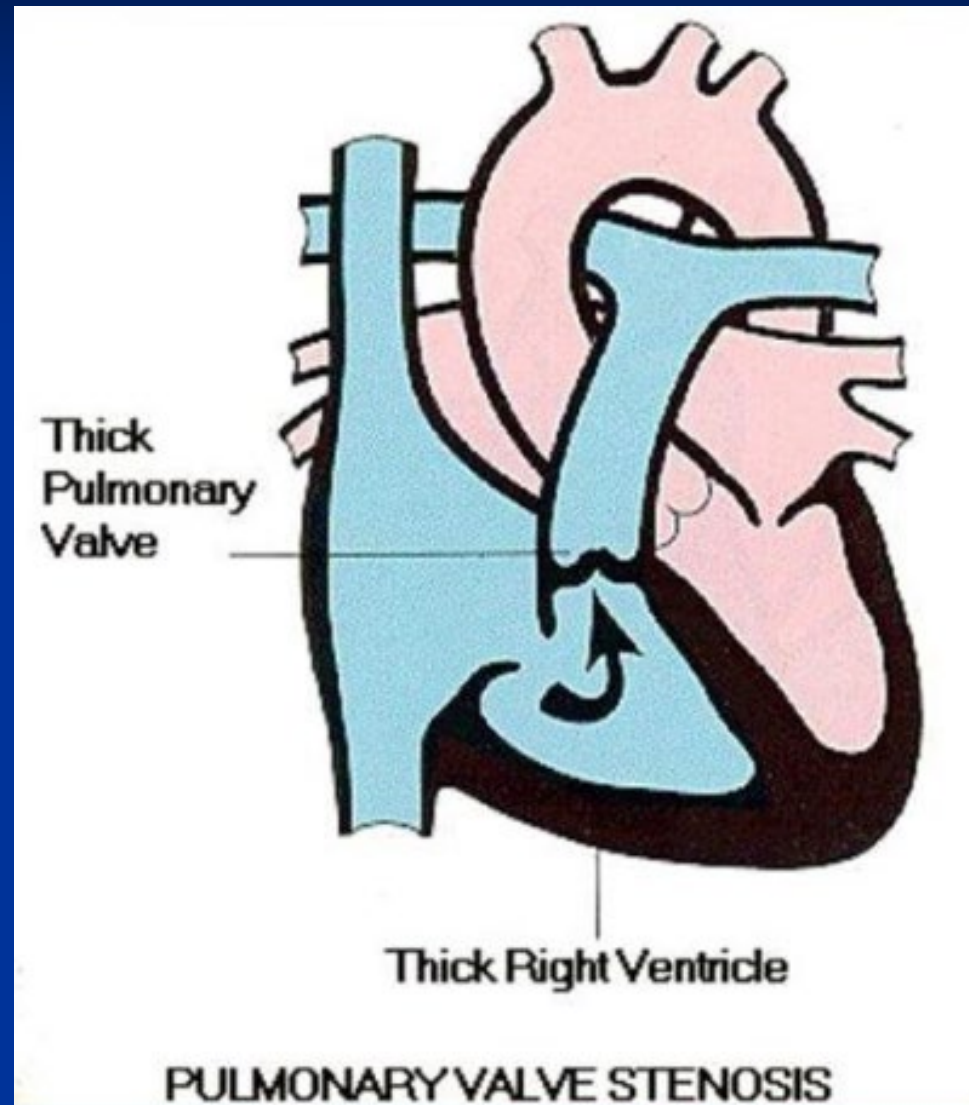
При невозможности – паллиативная (создание межартериальных анастомозов).

Отдаленные результаты радикальных операций – 20-летняя выживаемость более чем у 90% больных.

Одышечно-цианотические кризы. Неотложная помощь

- Ребенка усаживают на корточки или помогают ему принять коленно-локтевое положение для увеличения системного сосудистого сопротивления.
- Дают кислород при помощи кислородной маски со скоростью 5-8 л/мин.
- Вводят морфин 0,1-0,2 мг/кг массы, в/м или в/в
- При тяжелом приступе вводят внутривенно натрия бикарбонат 1мэкв/кг массы
- Если цианоз сохраняется, вводят пропранолол (анаприлин) 0,1-0,2 мг/кг массы в 10 мл 20% р-ра глюкозы, в/в медленно- 1 мл/мин.
- При длительном приступе проводят ИТ с целью увеличения объема циркулирующей крови
- При судорогах вводят натрия оксибутират 100-150 мг/кг массы, внутривенно (медленно – 20 мг/кг в час)
- Для увеличения легочного кровотока может потребоваться экстренное хирургическое вмешательство.

Изолированный стеноз легочной артерии



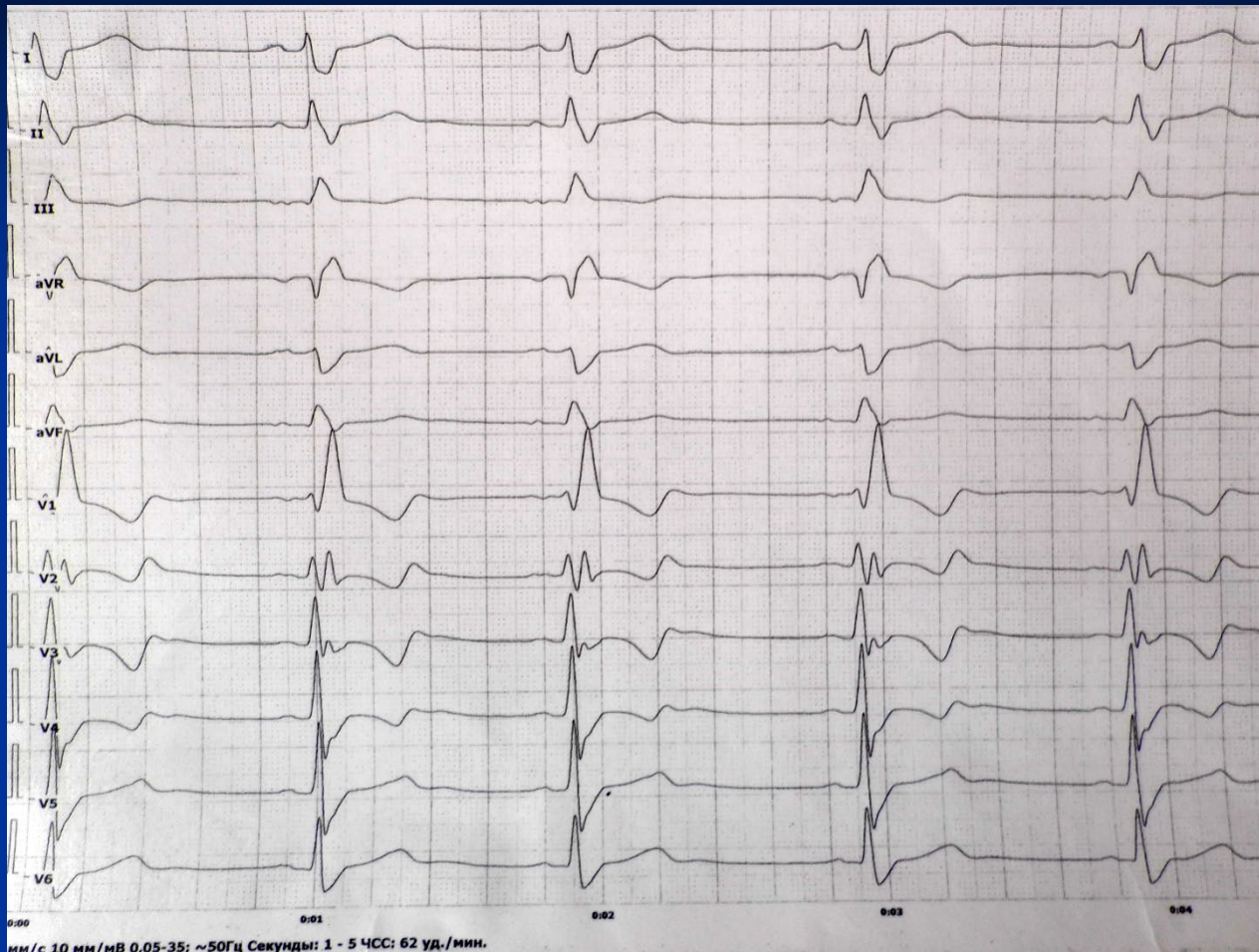
ВПС с обеднением малого круга кровообращения ИСЛА

Частота 6 ÷ 9% от всех ВПС

Гемодинамика:

- препятствие к выбросу крови из правого желудочка;
- повышение давления в правом желудочке (до 200 ! мм рт. ст.);
- при сочетании с ДМПП – «синий» порок (триада Фалло).

ИСЛА



ЭКГ:

Смещение электрической оси сердца вправо;
Признаки гипертрофии правого желудочка и правого предсердия;
Блокада правой ножки пучка Гиса.

ВПС с обеднением малого круга кровообращения ИСЛА

R-логически:

- Увеличение правых отделов сердца;
- Увеличение легочной артерии (после стеноза);
- Обеднение легочного сосудистого рисунка.

Катетеризация сердца:

- Повышение давления в правом желудочке;
- Снижение давления в легочной артерии.

ВПС с обеднением малого круга кровообращения

ИСЛА

Лечение

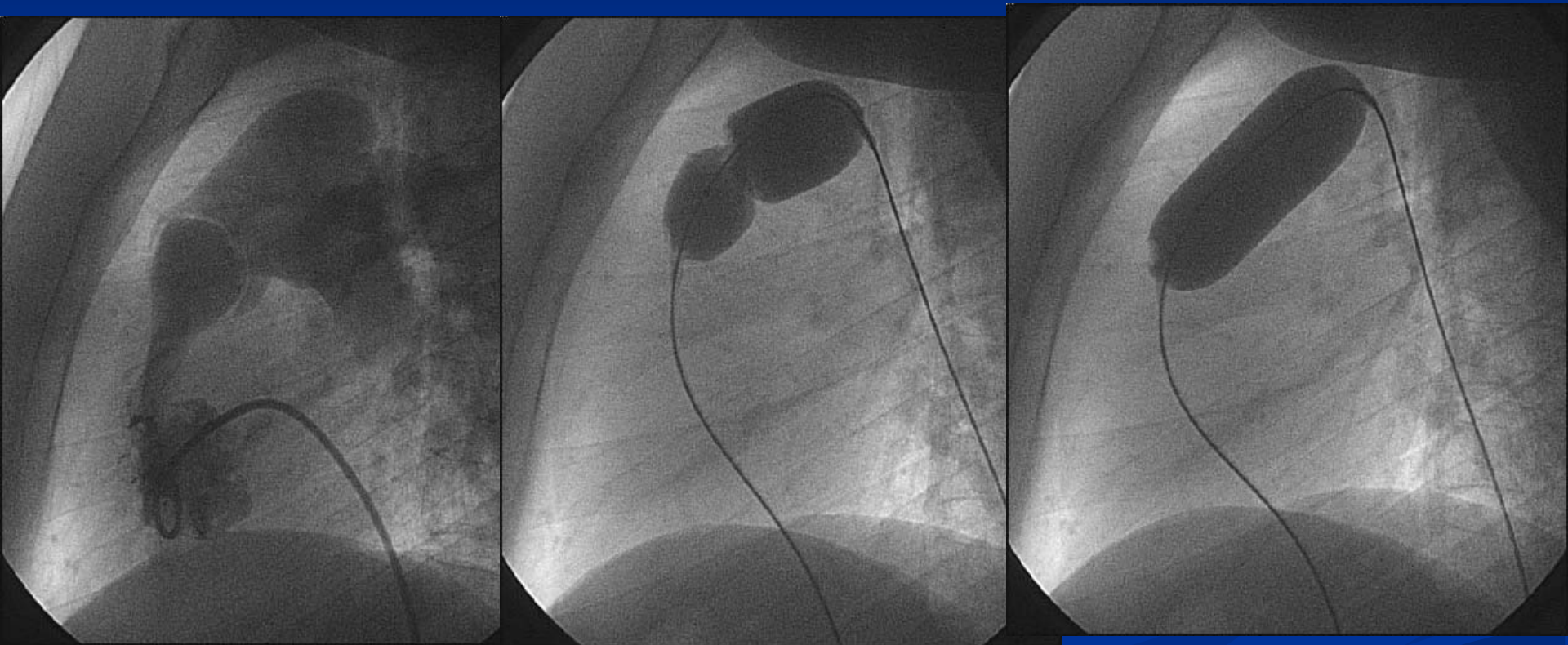
Консервативное.

Оперативное. Показания к операции:

- Кардиомегалия;
- Сердечная недостаточность;
- Градиент давления между правым желудочком и ЛА > 50 мм рт. ст.

Предпочтительный возраст до 16 лет. Без хирургической коррекции до 50 лет доживает не более 10% больных.

РЭБД стеноза клапана легочной артерии



ВПС с обеднением большого круга кровообращения

Коарктация аорты

- Врожденное сужение на ограниченном участке ниже левой подключичной артерии.
- 6 ÷ 15% от всех ВПС.
- КоА может сочетаться с ОАП и располагаться до протока (преддуктально) или после - постдуктально.

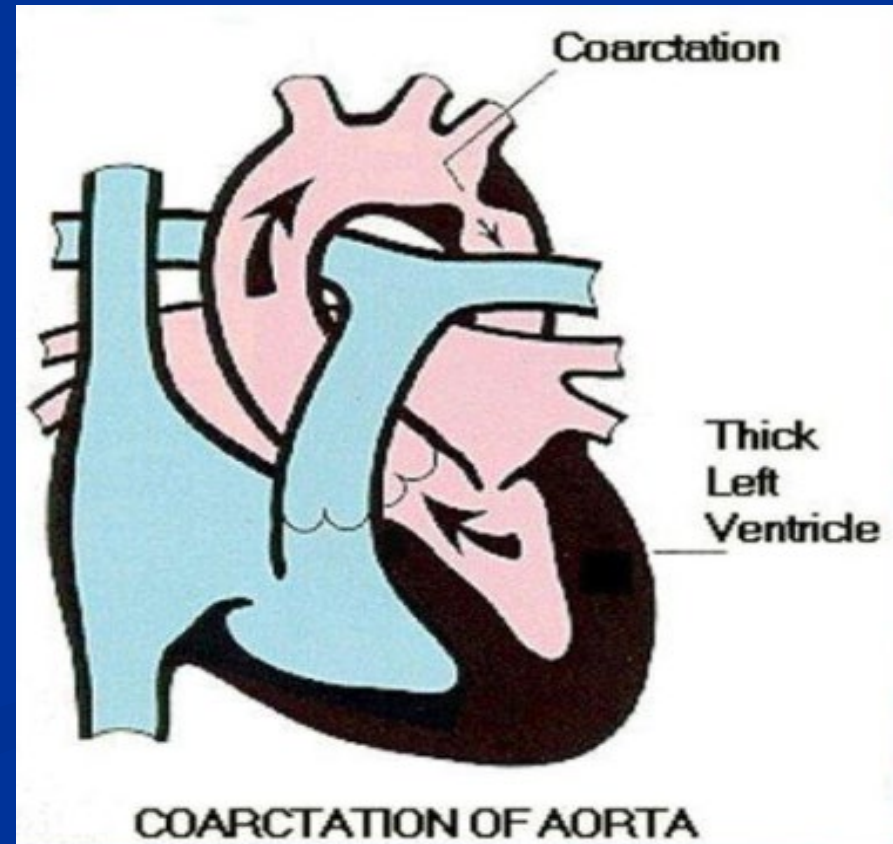
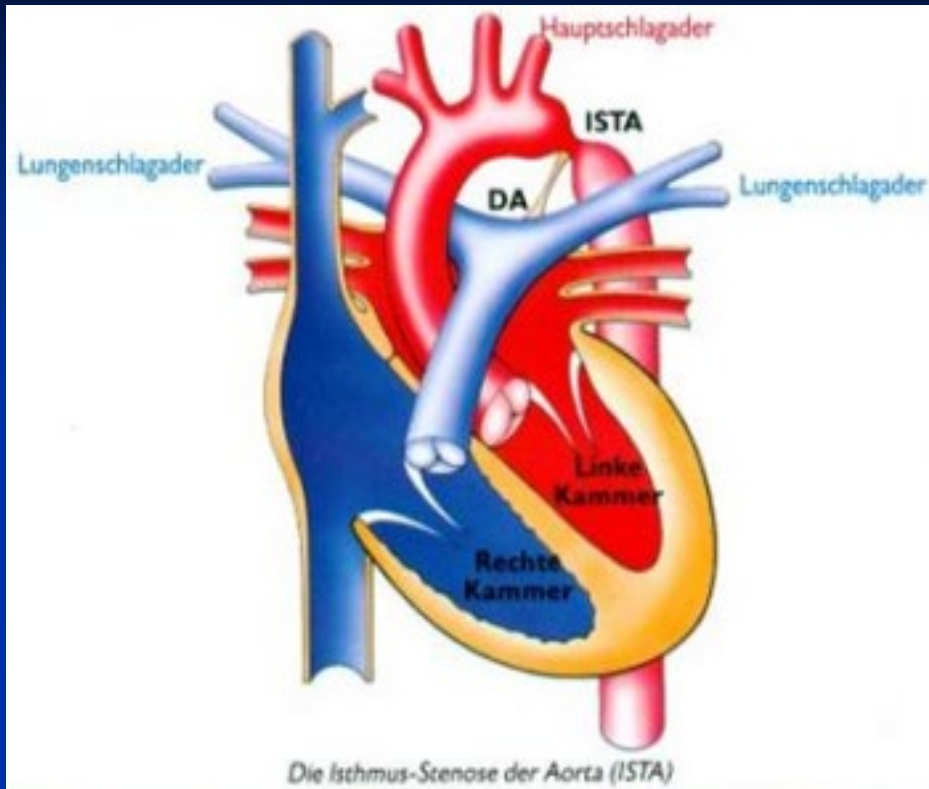
ВПС с обеднением большого круга кровообращения

Коарктация аорты

Гемодинамика:

- гипертензия выше сужения;
- гипотензия ниже сужения;
- при сужении ниже ОАП → сброс в легочную артерию и рано развивается легочная гипертензия, сердечная недостаточность.

Коарктация аорты



Коарктация аорты

Клиника

Соотношение мальчиков и девочек = 3÷5:1.

В младшей возрастной группе, «инфальтильный тип»:

- Предуктальная коарктация (до 80%)
- Часто с другими ВПС (ДМЖП, ОАП, САС, фиброэластоз)
- Гиперволемиа МКК
- Бледность, потливость;
- Затруднения при кормлении;
- Одышка, кашель, застойные хрипы;
- М.б. дифференцированный цианоз
- Отсутствие пульсации на бедренных артериях и артериях стоп
- Ранние летальные исходы в грудном возрасте в связи с тяжелой НК, рефрактерной к терапии

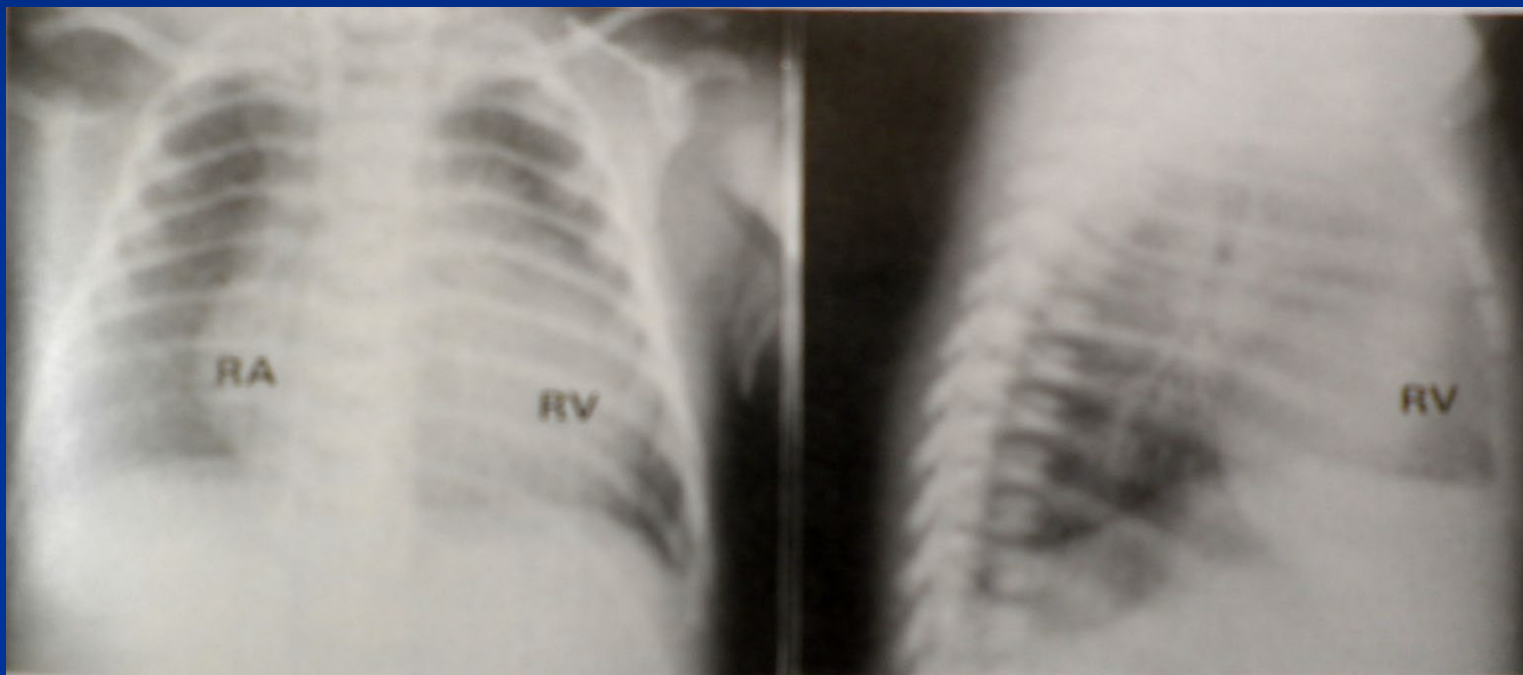
Коарктация аорты

Клиника

В старшей возрастной группе, « взрослый тип»:

- Артериальная гипертензия
- носовые кровотечения, головные боли;
- синдром артериальной гипотензии в нижней половине тела
- отставание в физическом развитии нижней части тела.
- Расширение границы сердца влево;
- Грубый систолический шум на основании сердца или межлопаточно.

Коарктация аорты



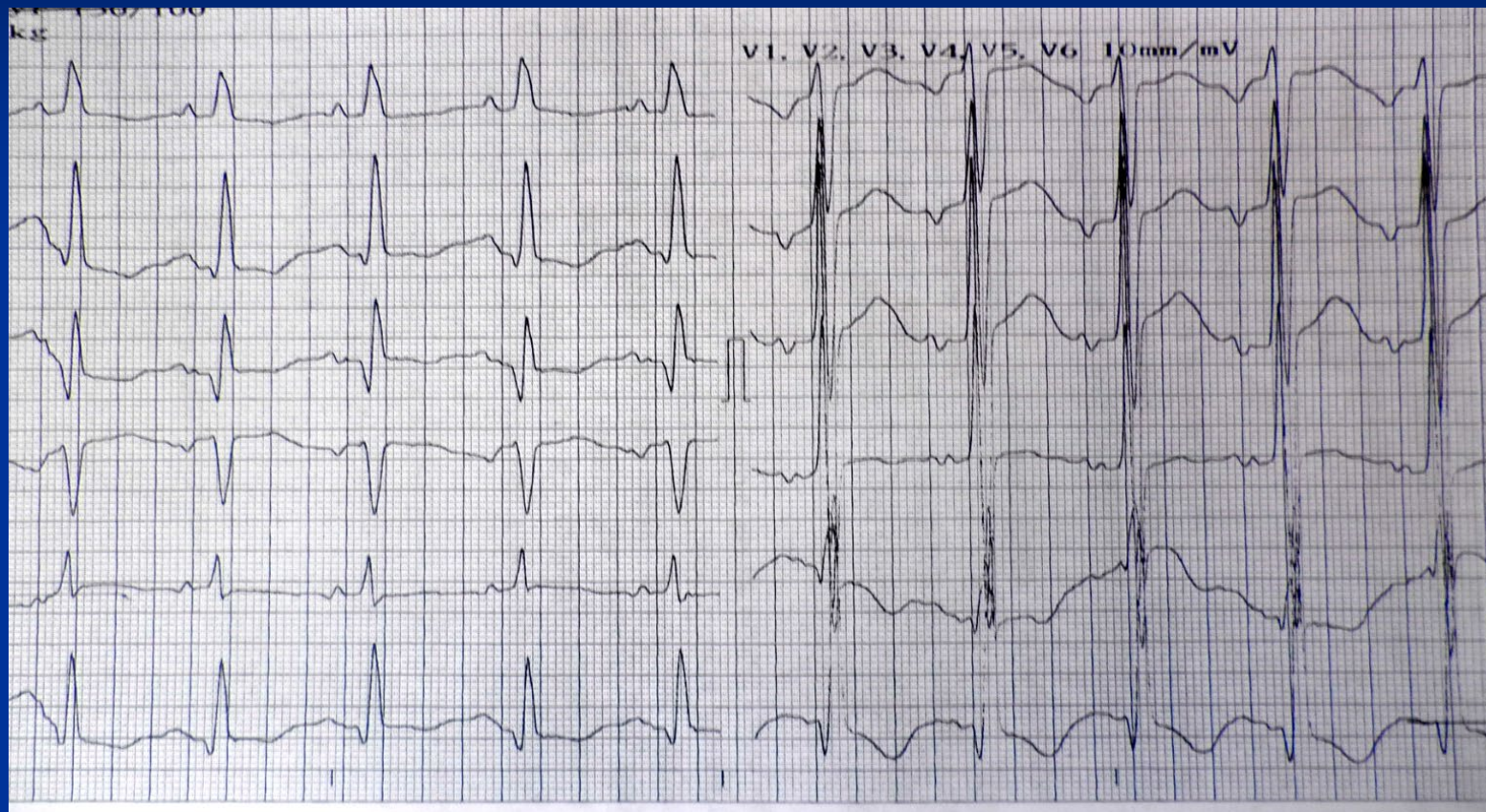
R-логически:

Увеличение левых отделов сердца;

Могут быть узуры III-IV ребер;

Обогащение малого круга (постдуктальный тип).

Коарктация аорты



ЭКГ:
Признаки гипертрофии левого желудочка,
смещение электрической оси влево(может быть)

Коарктация аорты

Клиника

УЗИ:

- Признаки гипертрофии миокарда ЛЖ,
- ускорение потока;
- турбулентность ниже места сужения.

Катетеризация аорты (применяется очень редко!)

- градиент давления \uparrow и \downarrow сужения.

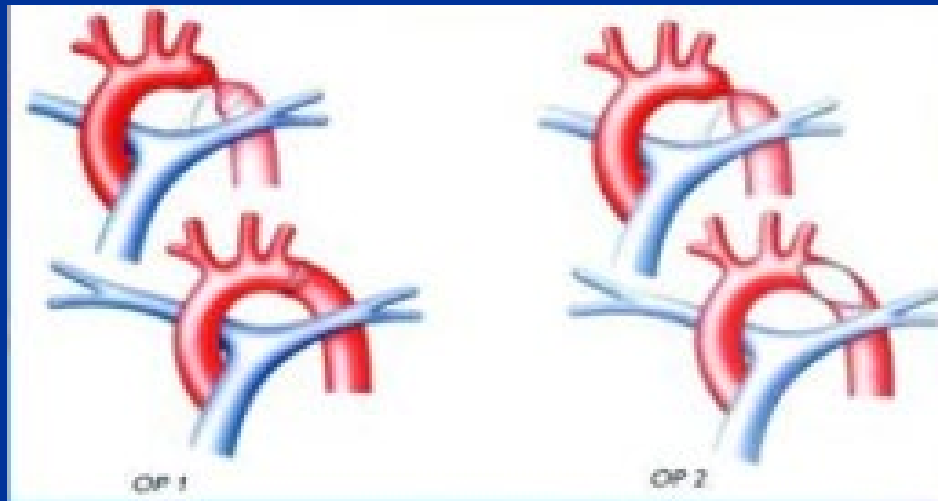
Коарктация аорты

Лечение

Показания к операции:

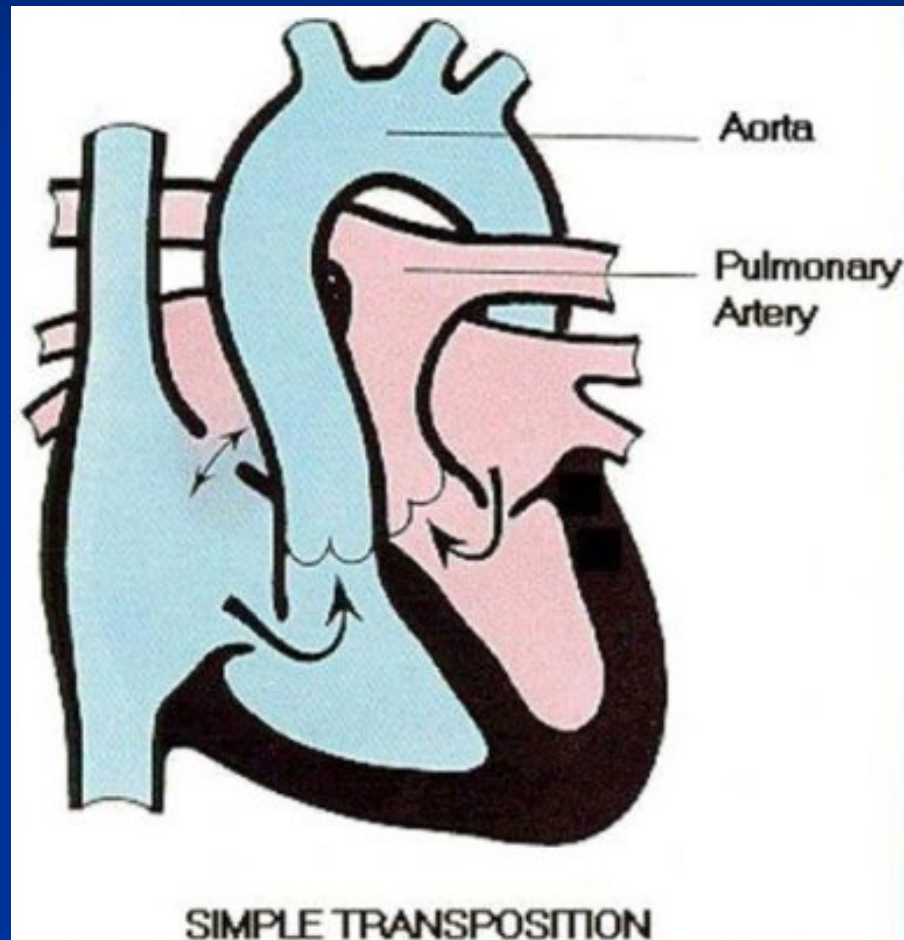
- Градиент давления > 50 мм рт. ст.;
- При нетяжелом течении оптимальный возраст 10-14 лет (уменьшение риска рекоарктации).

При сохраняющейся в послеоперационном периоде АГ – гипотензивная терапия.



Без хирургической коррекции средняя продолжительность жизни ≈ 35 лет.

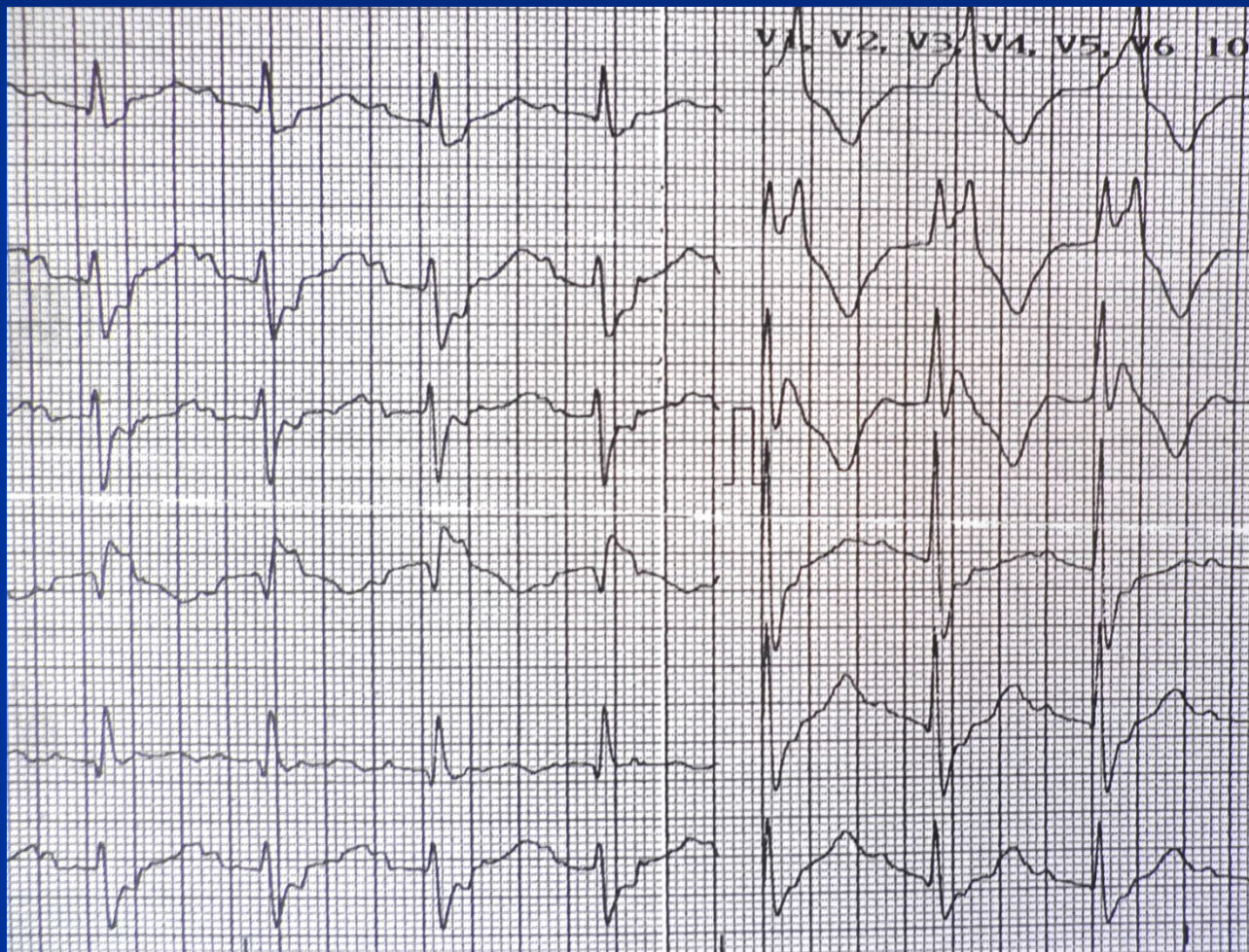
Транспозиция магистральных сосудов



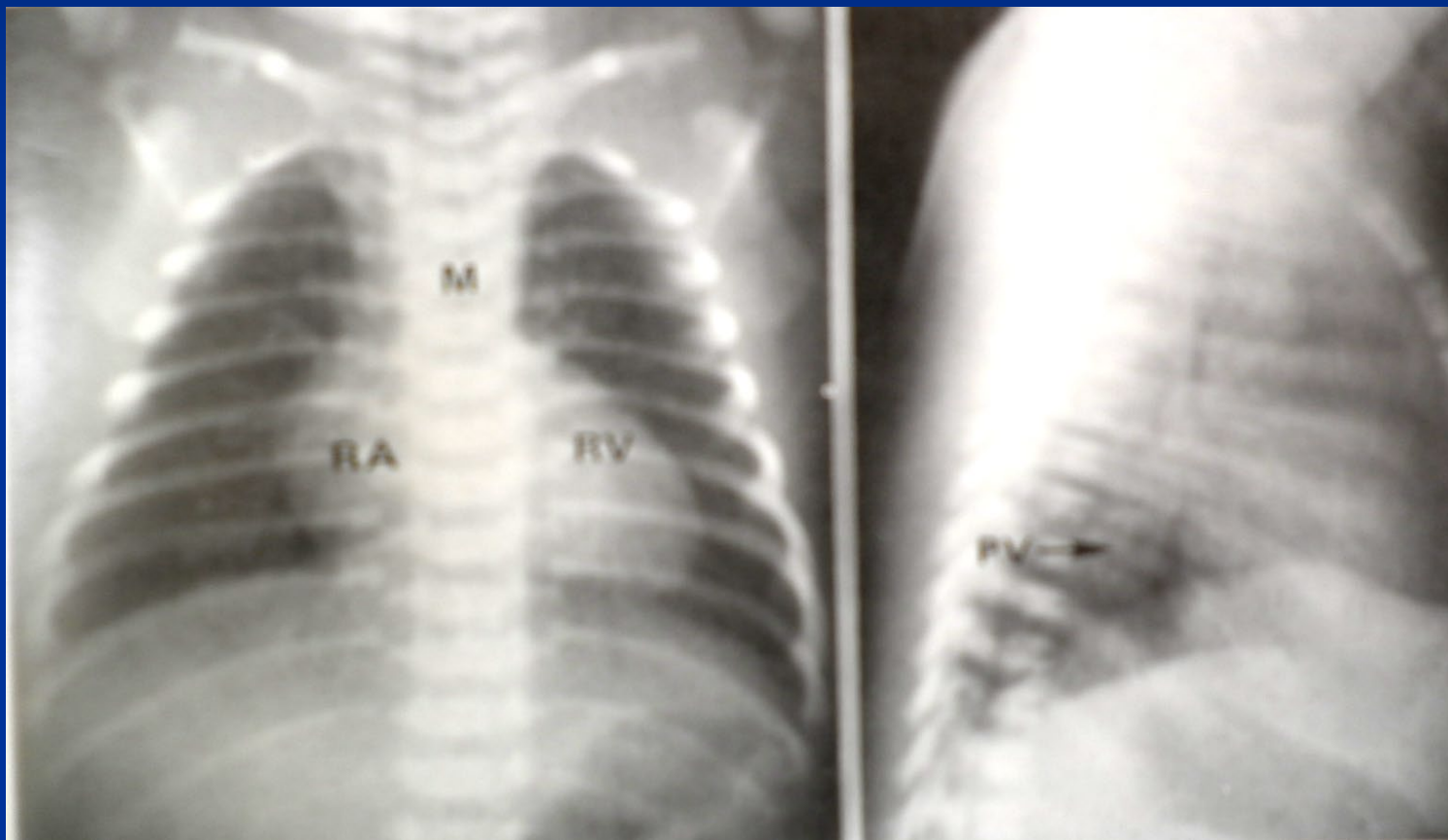
Транспозиция магистральных сосудов

- Типичный «синий» ВПС
- Клинические проявления и нарушения гемодинамики обусловлены наличием компенсирующих коммуникаций, состоянием МКК(80-90% - с гиперволемией МКК).
- Выраженный цианоз с рождения, тяжесть цианоза обратно коррелирует с количеством коммуникаций
- Одышка/тахипное
- Тахикардия
- Кардиомегалия, формирование сердечного горба у старших

Транспозиция магистральных сосудов



Транспозиция магистральных сосудов



Транспозиция магистральных сосудов

- Аускультативная картина обусловлена наличием коммуникаций (ДМЖП, ОАП и др.), неспецифична
- Рано развивается недостаточность кровообращения, рефрактерная к терапии
- Признаки хронической гипоксии - «часовые стекла» и др.
- Рецидивирующие застойные пневмонии и бронхиты
- Развитие полицитемии
- Неблагоприятный прогноз – 80-90% погибают на 1-м году жизни

Транспозиция магистральных сосудов

Лечение – только оперативное.

- Паллиативные операции - катетерная атриосептотомия (Рашкинда-Парка)
- Радикальные операции –
Жатене - до 2-3-х недельного возраста (Switch)
Мастарда



Благодарю за внимание!