

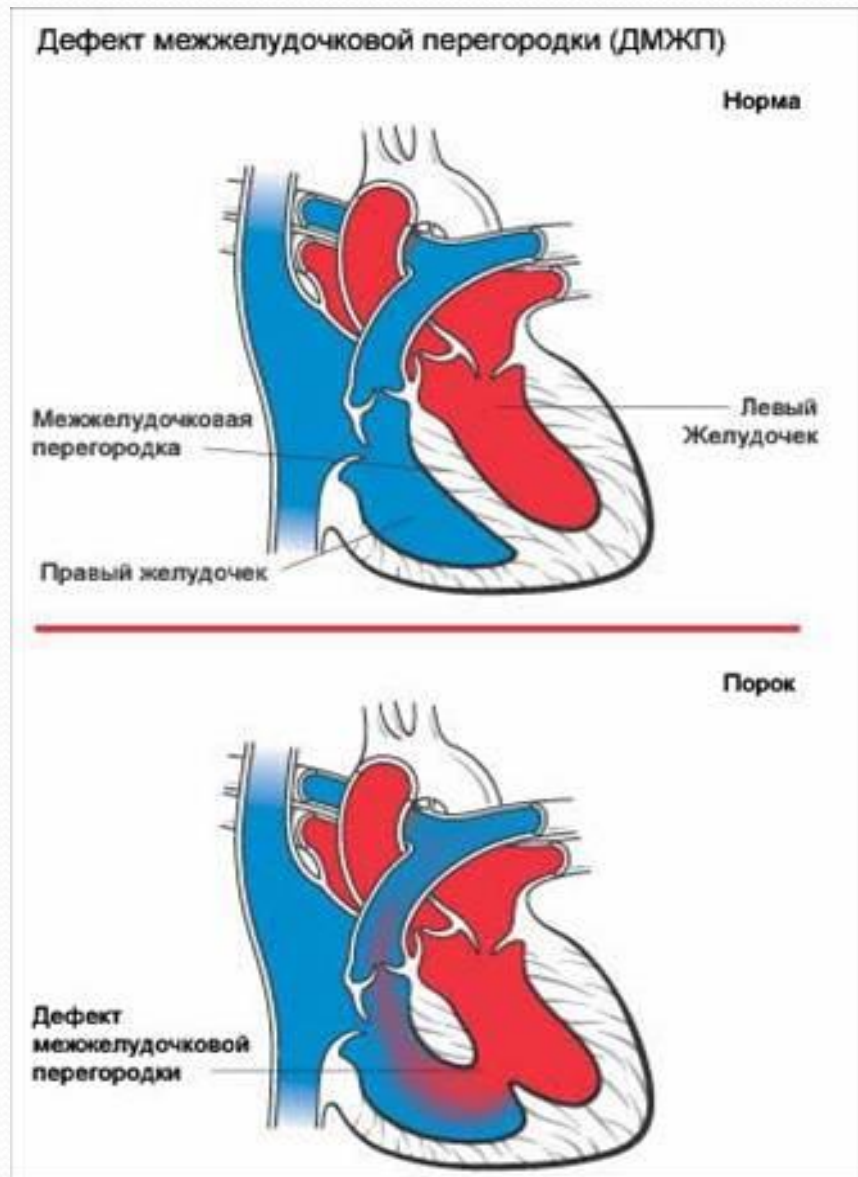


ЧАСТЬ II

ПАТОЛОГИЧЕСКАЯ АНАТОМИЯ ОТДЕЛЬНЫХ ВРОЖДЁННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА

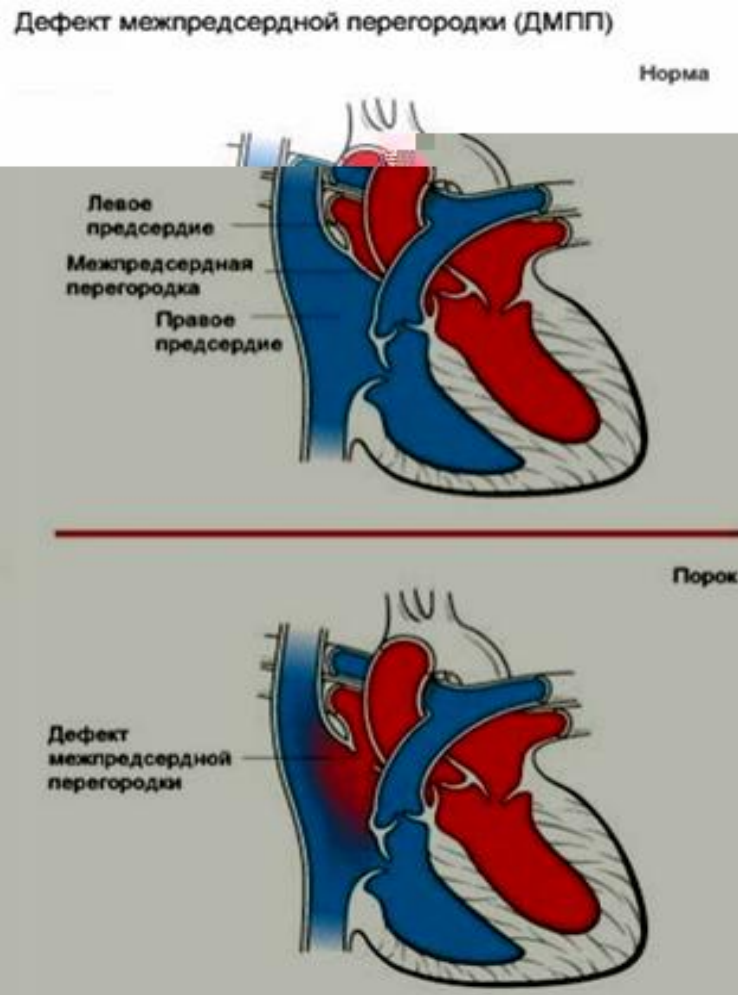
Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП)

Часто встречается, возникновение его зависит от отставания в росте одной из структур, формирующей перегородку, вследствие чего между желудочками развивается аномальное сообщение. Чаще наблюдается дефект в верхней соединительно-тканной (мембранозной) части перегородки. Сброс через дефект осуществляется слева направо, поэтому цианоза не наблюдается (белый тип порока). Степень дефекта может варьировать вплоть до полного отсутствия перегородки. При значительном дефекте развивается гипертрофия правого желудочка, при незначительном существенных изменений гемодинамики не происходит.



Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП)

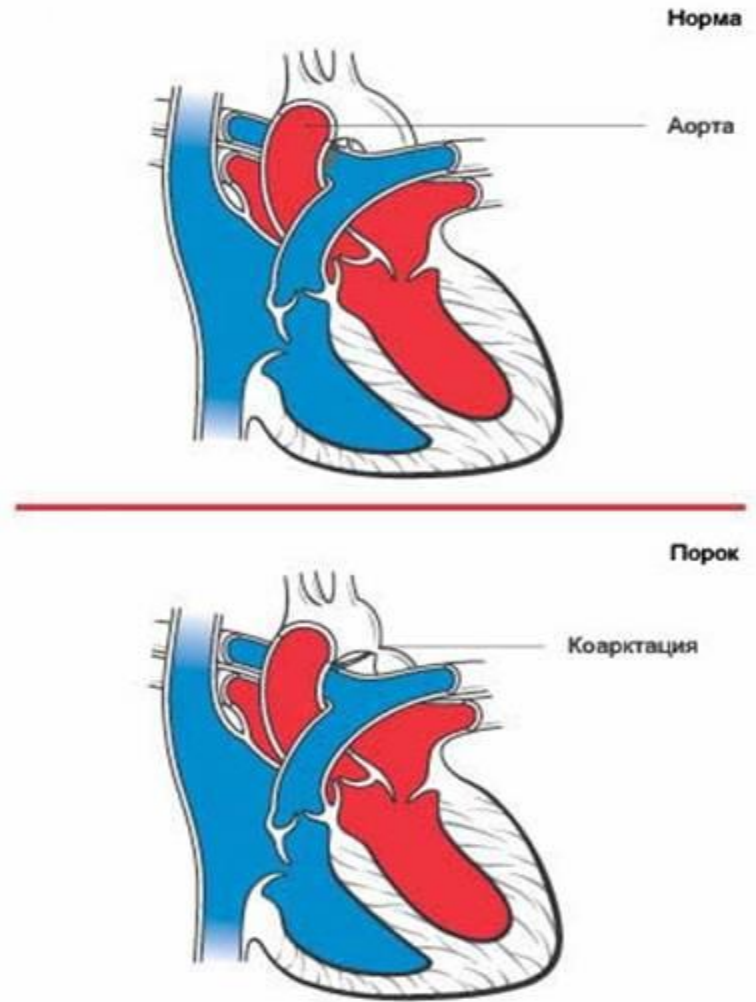
Этот вид порока сердца в изолированном виде встречается редко. Он развивается при нарушениях формирования первичной предсердной перегородки на 5-й неделе эмбриогенеза, либо позднее, при формировании вторичной перегородки и овального отверстия. Дефект первичной перегородки имеет вид отверстия, расположенного непосредственно над клапанами желудочков; при дефекте вторичной перегородки, имеется широкое открытое овальное окно, лишенное заслонки. В том и другом случае сброс крови происходит слева направо, цианоза не бывает (белый тип порока). Переполнение кровью правой половины сердца сопровождается гипертрофией правого желудочка и расширением ствола и ветвей легочной артерии.



Сужение перешейка аорты (коарктация) -

вплоть до его атрезии, компенсируется развитием коллатерального кровообращения через межреберные артерии, артерии грудной клетки и резкой гипертрофии левого желудочка сердца.

Коарктация аорты



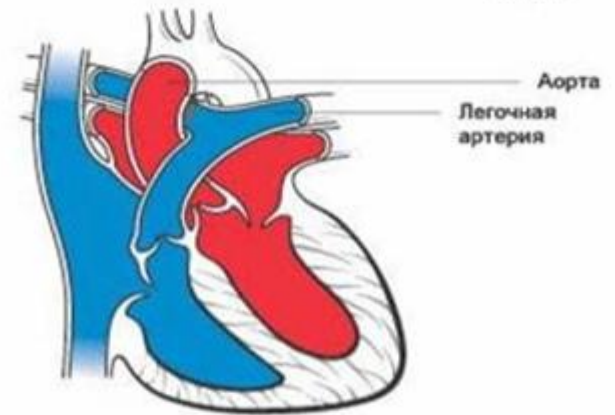
Открытый артериальный проток

Незаращение артериального протока можно считать пороком при наличии одновременного его расширения у детей старше 3-х месяцев жизни.

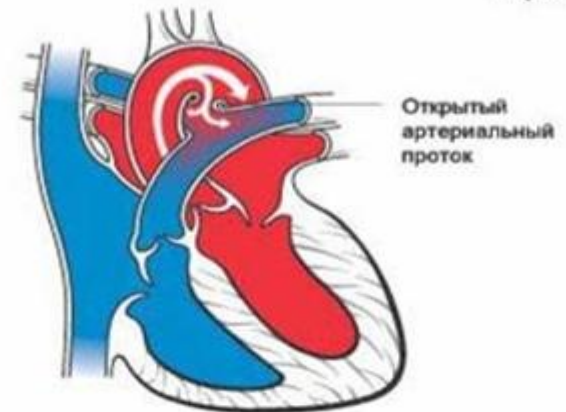
Сброс крови осуществляется при этом слева направо (белый тип порока). Изолированный порок хорошо поддается хирургической коррекции.

Открытый артериальный проток (ОАП)

Норма



Порок



Комбинированные врожденные пороки сердца

Среди комбинированных пороков чаще встречаются:
триада, тетрада, пентада Фалло.

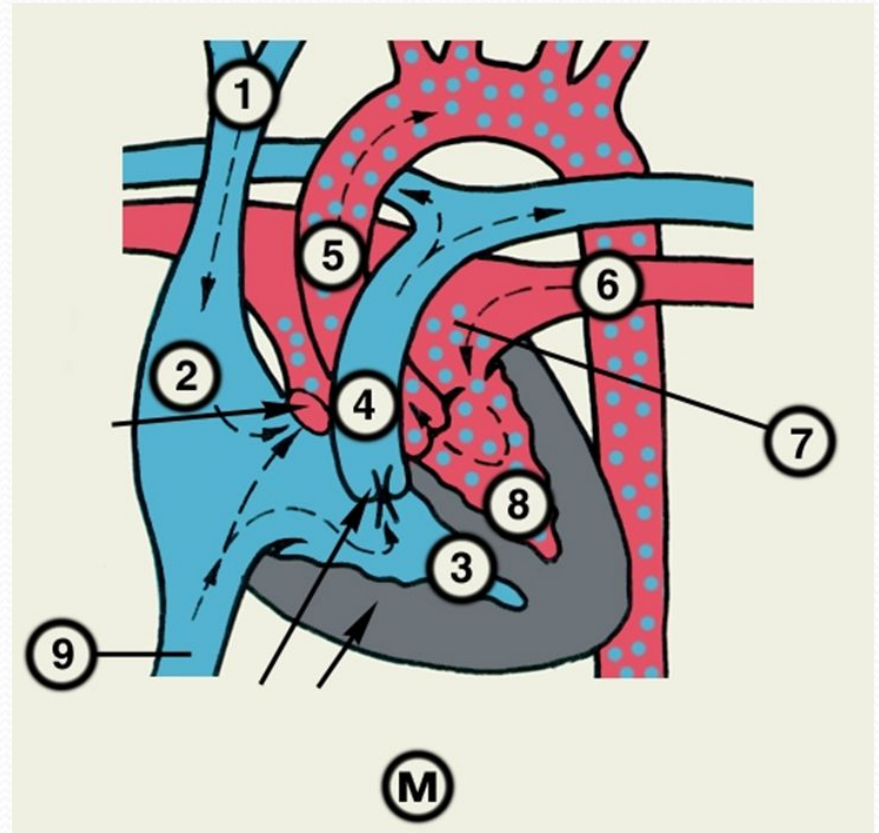
Триада Фалло

имеет три признака:

-дефект межпредсердной перегородки,

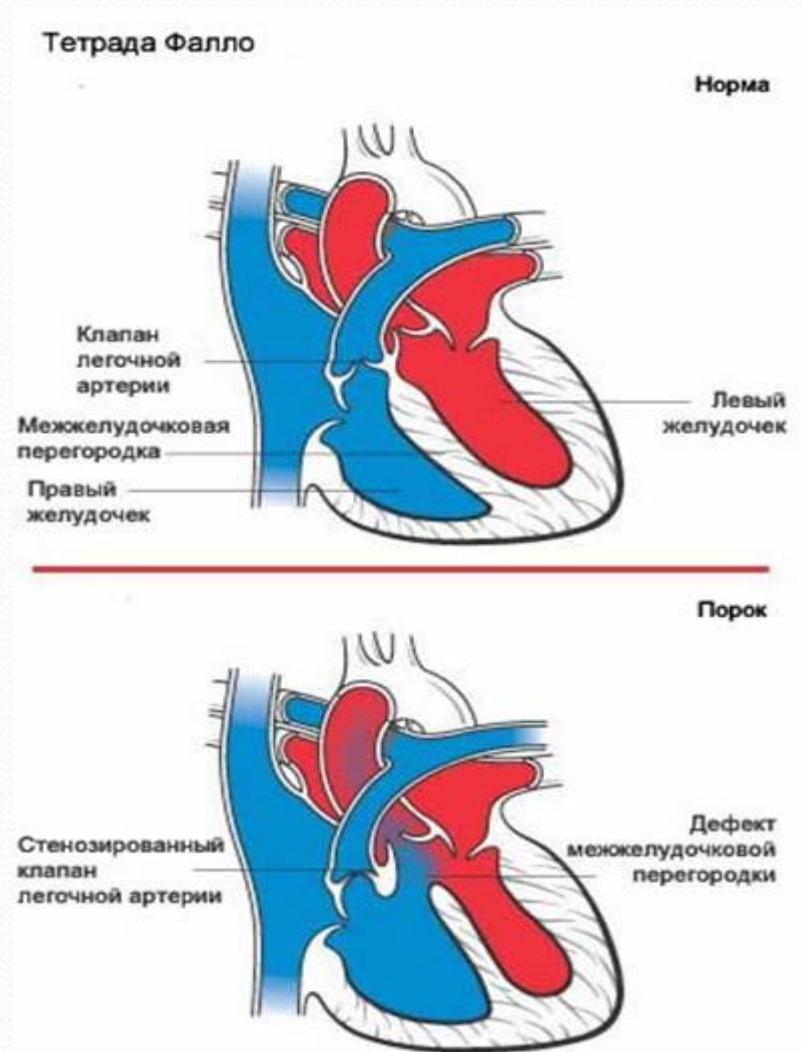
-стеноз легочной артерии
и как следствие этого

-гипертрофия правого
желудочка.



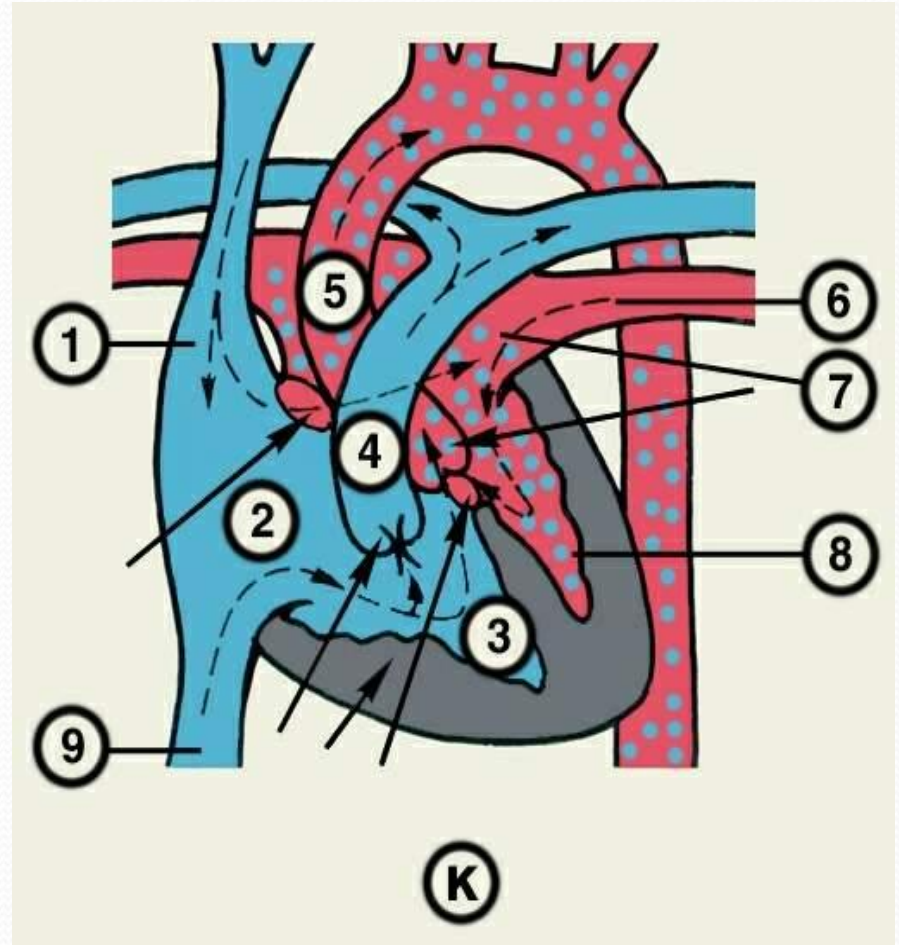
Тетрада Фалло

имеет четыре признака: дефект межжелудочковой перегородки, сужение легочной артерии, декстрапозиция аорты (смещение устья аорты вправо) и гипертрофия правого желудочка сердца. Чаще всего встречается (40-50% всех врождённых пороков сердца).



Пентада Фалло

дефект межжелудочковой перегородки, сужение легочной артерии, декстрапозиция аорты (смещение устья аорты вправо) и гипертрофия правого желудочка сердца, дефект межпредсердной перегородки.



При всех пороках типа Фалло отмечается ток крови справа налево, уменьшение кровотока в малом круге кровообращения, гипоксия, цианоз (синий тип порока).

Структурные изменения миокарда при врожденных пороках сердца обеспечивает процесс гемодинамической перестройки миокарда у детей первых 3 месяцев жизни с гипертрофией кардиомиоцитов и гиперплазией их ультраструктур.

Одновременно с этим развивается гиперплазия ретикулиновых аргирофильных волокон стромы сердца .

Последующие гипертрофические изменения миокарда и стромы с нарастанием дистрофических изменений сердечной мышцы вплоть до развития микронекрозов приводят к постепенному разрастанию соединительной ткани с возникновением диффузного и очагового кардиосклероза

Компенсаторная перестройка сосудистого русла гипертрофированного сердца сопровождается увеличением в нем интрамуральных сосудов, артериовенозных анастомозов, наименьших вен (так называемых сосудов Вьессена-Тебезия) сердца.

В связи со склеротическими изменениями в миокарде, а также усилением кровотока появляется утолщение эндокарда за счет разрастания в нем коллагеновых и эластических волокон.

Перестройка сосудистого русла наблюдается и в легких с развитием гипертонии малого круга кровообращения.

В настоящее время диагностика приобретенных и врожденных пороков не представляет больших трудностей. Своевременное выполнение оперативного лечения позволяет сохранить жизнь пациентам, страдающим пороками сердца.

Летальность обусловлена развитием тяжелой сердечной недостаточности, присоединением вирусных и вирусно-бактериальных инфекций.

Этьен-Луи Артур Фалло (29 сентября 1850 года,) был французским врачом. В 1888 году стал профессором гигиены и судебной медицины в Марселе. В этом же году Фалло подробно описаны четыре анатомические характеристики тетрады Фалло, врожденного порока сердца, определяющие «голубой синдром ребенка».



A. FALLOT 1850 - 1911

Тебезий Адам (Thebesius Adam Christian, 1686–1732) — немецкий анатом и патолог. Родился в Гиршберге (Силезия). Профессор анатомии университета в Лейдене. В 1708 году Адам Тебезий опубликовал сочинение «Рассуждение о круговороте крови в сердце», в котором подробно описал особенности кровоснабжения различных отделов сердца. Сосуды Тебезия (сосуды Вьессена, самые малые вены сердца, *venae cordis minimaе*) — вены, вливающиеся непосредственно в правое предсердие; собирают кровь от стенок правого и отчасти левого предсердия и их перегородки.

ВЬЕССАН Раймон (1641-1715) - французский врач и анатом, чл. франц. АН (1708). Учился и работал в Монпелье и Париже; личный врач герцогини Монпансье. Автор классического труда по анатомии нервной системы (1685) и первого руководства по анатомии, физиологии и патологии сердца (1715). Разрабатывал функциональную анатомию нервной системы, изучал взаимодействие головного мозга и внутренних органов, пытался объяснить патогенез ряда симптомов нервных болезней. Уточнил анатомическую картину митрального стеноза, расположение венечных артерий сердца, открыл самые мелкие венечные вены; многие анатомические образования названы его именем. Отметил клинические признаки наличия экссудата в околосердечной сумке и значение сращений перикарда. Описал вид больного и особенности пульса при недостаточности клапанов аорты (1695) и симптомы застоя крови в лёгких при митральном стенозе (1705).