



Общий артериальный ствол.  
Тетрада Фалло. ДМПП. ДМЖП.

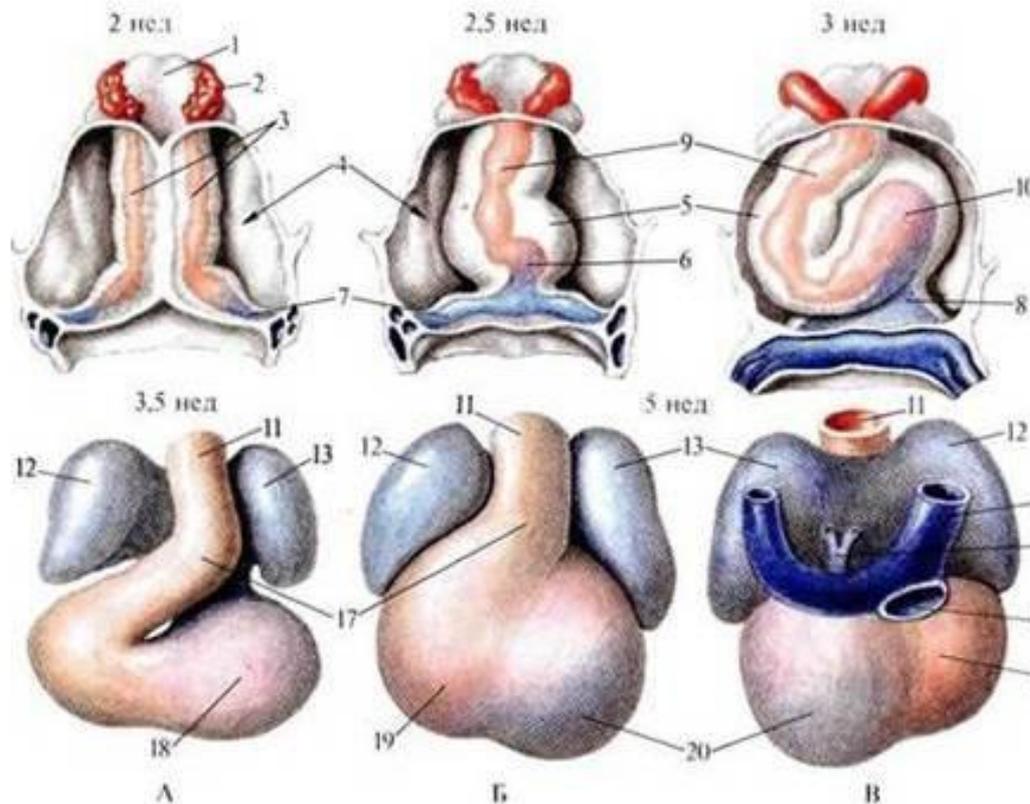
Александрова А.И. гр.2608

# Общий артериальный ствол

Врожденный порок сердца, при котором от сердца отходит единственный магистральный сосуд, несущий смешанную кровь в большой и малый круг кровообращения.

Диагностируется в 2-3% случаев от числа всех ВПС; ОАС всегда сопутствует ДМЖП; кроме этого могут встречаться аномалии сердца и сосудов: перерыв или атрезия дуги аорты, коарктация аорты, атрезия митрального клапана, открытый атриовентрикулярный канал, аномальный дренаж легочных вен, единственный желудочек и др.

Возникает вследствие нарушения формирования магистральных сосудов на ранней стадии эмбриогенеза (5-6 неделе развития плода) и отсутствия деления примитивного ствола на главные магистральные сосуды – аорту и легочную артерию.



- А, Б — с вентральной стороны.
- В — с дорсальной стороны;
- 3 — эндкардиальные трубки;
- 5 — эпимиокард (закладка миокарда и эпикарда);
- 7 — закладка предсердий;
- 8 — предсердие;
- 9, 11 — артериальный ствол;
- 10 — желудочек;
- 12 — правое предсердие;
- 13 — левое предсердие;
- 17 — артериальный конус;
- 18 — желудочек;
- 19, 21 — правый желудочек;
- 20 — левый желудочек

## Формирование сердца плода

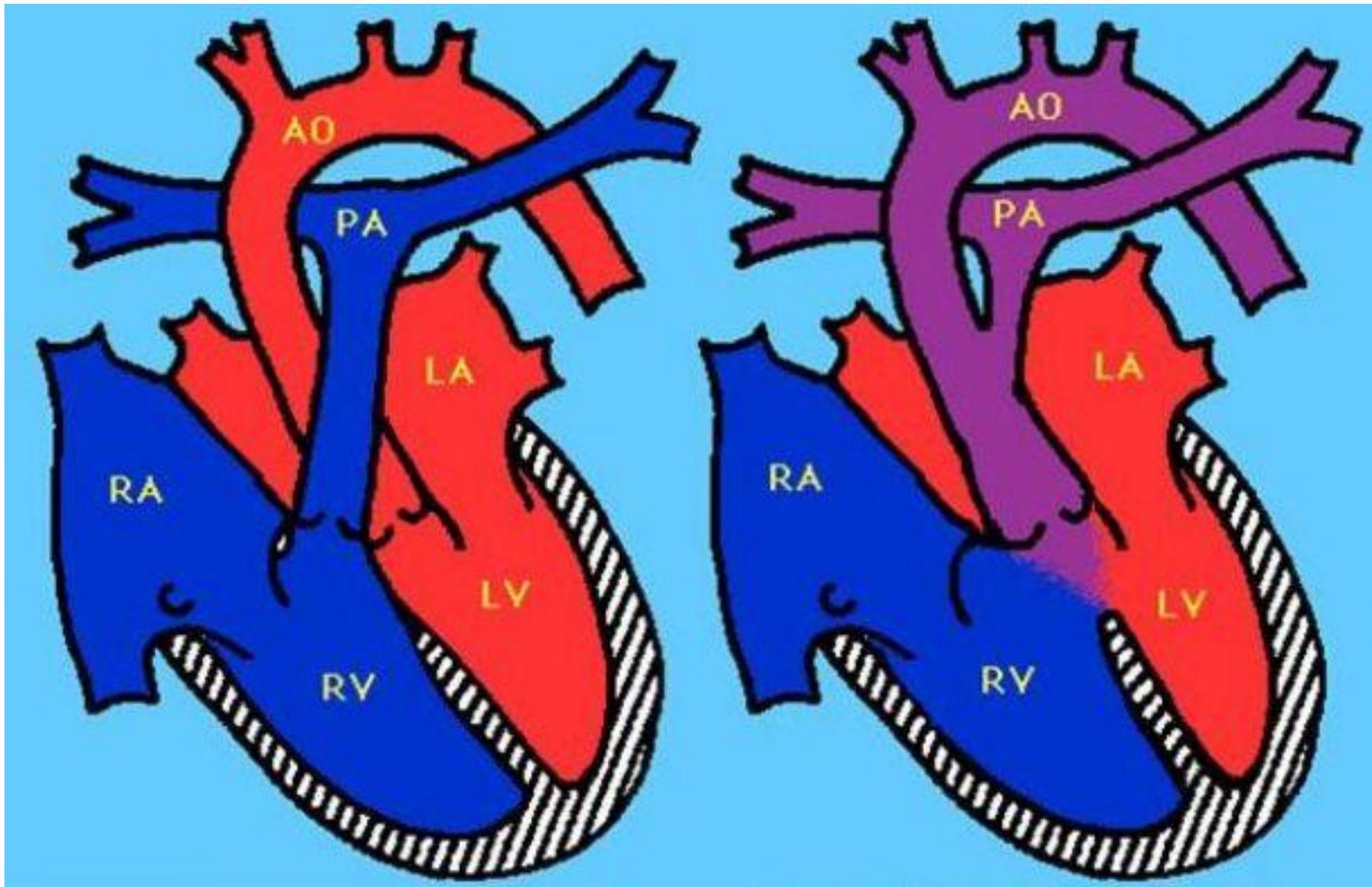


## Разделение сердца плода на четыре камеры



Отсутствие перегородки между аортой и легочной артерией обуславливает их широкое сообщение, поэтому общий ствол отходит сразу от обоих желудочков и несет в себе смешанную вено-артериальную кровь к легким, сердцу и другим органам. При этом давление в общем артериальном стволе, обоих желудочках и легочных артериях одинаковое.

При ОАС нередко задерживается развитие перегородок сердца, в связи с чем сердце может иметь трехкамерное или двухкамерное строение. Клапан ОАС может быть одно-, двух-, трех- или четырехстворчатым; часто отмечается его стеноз или недостаточность. Обширный дефект межжелудочковой перегородки является неотъемлемым признаком общего артериального ствола.



# Классификация ОАС

1. Ствол легочной артерии отходит от общего артериального ствола, делится на правую и левую легочные артерии;
2. Правая и левая легочные артерии отходят от задней стенки общего артериального ствола;
3. Правая и левая легочные артерии отходят от боковых стенок общего артериального ствола;
4. Легочные артерии отсутствуют, ввиду чего кровоснабжение легких обеспечивается бронхиальными артериями, отходящими от аорты. На сегодняшний день в кардиологии данный тип рассматривается как тяжелая форма тетрады Фалло.

# Особенности гемодинамики ОАС.

Могут наблюдаться 3 варианта нарушения гемодинамики:

1. увеличение легочного кровотока и повышение давления в сосудах легких. Характеризуется легочной гипертензией и сердечной недостаточностью, резистентными к проводимому лечению.
2. норма или незначительное увеличение легочного кровотока, нерезко выраженный сброс крови. Проявляется цианозом при нагрузке; сердечная недостаточность отсутствует.
3. снижение легочного кровотока вследствие стеноза устья легочной артерии. Присутствует постоянный цианоз, обусловленный нарушением оксигенации крови.

# Симптомы ОАС

Характеризуется одышкой в покое, синюшностью, потливостью, быстрой утомляемостью, тахикардией, гепатомегалией – всеми признаками тяжелой недостаточности кровообращения.

У детей рано развивается кардиомегалия и формируется сердечный горб, имеется деформация фаланг пальцев по типу «барабанных палочек» и «часовых стекол».

Пациенты с общим артериальным стволом при отсутствии хирургического лечения порока иногда могут дожить до 15-30 лет.

# Диагностика ОАС

1. Аускультативно: систолический (иногда также диастолический) шум, громкий II тон;
2. ЭКГ не имеет самостоятельного диагностического значения; обычно на ней выявляется перегрузка обоих желудочков и отклонение ЭОС вправо
3. Рентгенография ОГК: шарообразную форму сердца, увеличение и гипертрофию желудочков, расширение тени магистральных сосудов и ветвей легочной артерии
4. Эхокардиография: основные анатомические признаки ОАС - ДМЖП, отхождение от сердца единого магистрального сосуда
5. Зондирование полостей сердца - зонд легко проводится в общий артериальный ствол; в желудочках, легочной артерии и аорте регистрируется равное систолическое давление (при сужении легочной артерии – градиент давления).
6. При вентрикулографии и аортографии (трункографии) визуализируется заполнение контрастом общего артериального ствола

Дифференциальная диагностика общего артериального ствола должна проводиться с дефектом аортолегочной перегородки, тетрадой Фалло, транспозицией магистральных сосудов, атрезией легочной артерии

# Лечение ОАС

**Консервативные** мероприятия малоэффективны и направлены, главным образом, на создание температурного комфорта, ограничение активности, снижение ОЦК, коррекцию сердечной недостаточности. У детей первых месяцев жизни, находящихся в критическом состоянии, прибегают к выполнению **паллиативной операции** – сужению легочной артерии. **Радикальная коррекция** порока предусматривает отделение легочных артерий от общего артериального ствола, имплантацию кондуита между правым желудочком и легочной артерией и пластику дефекта межжелудочковой перегородки. Части больным требуется проведение пластики или протезирования клапана общего артериального ствола ввиду его недостаточности.

# Прогноз ОАС

При антенатальном выявлении общего артериального ствола у плода женщине рекомендуется искусственное прерывание беременности. Без кардиохирургической помощи лишь менее 10% пациентов доживают до 20-30 лет. Долгосрочный прогноз после операции зависит от состоятельности анастомоза между легочной артерией и правым желудочком, функционирования клапана ствола. В перспективе может потребоваться замена клапана или реимплантация кондуита.

Пациенты с ОАС в течение всей жизни нуждаются в наблюдении кардиолога и кардиохирурга, профилактике инфекционного эндокардита перед хирургическими и стоматологическими процедурами ввиду опасности развития бактериемии.

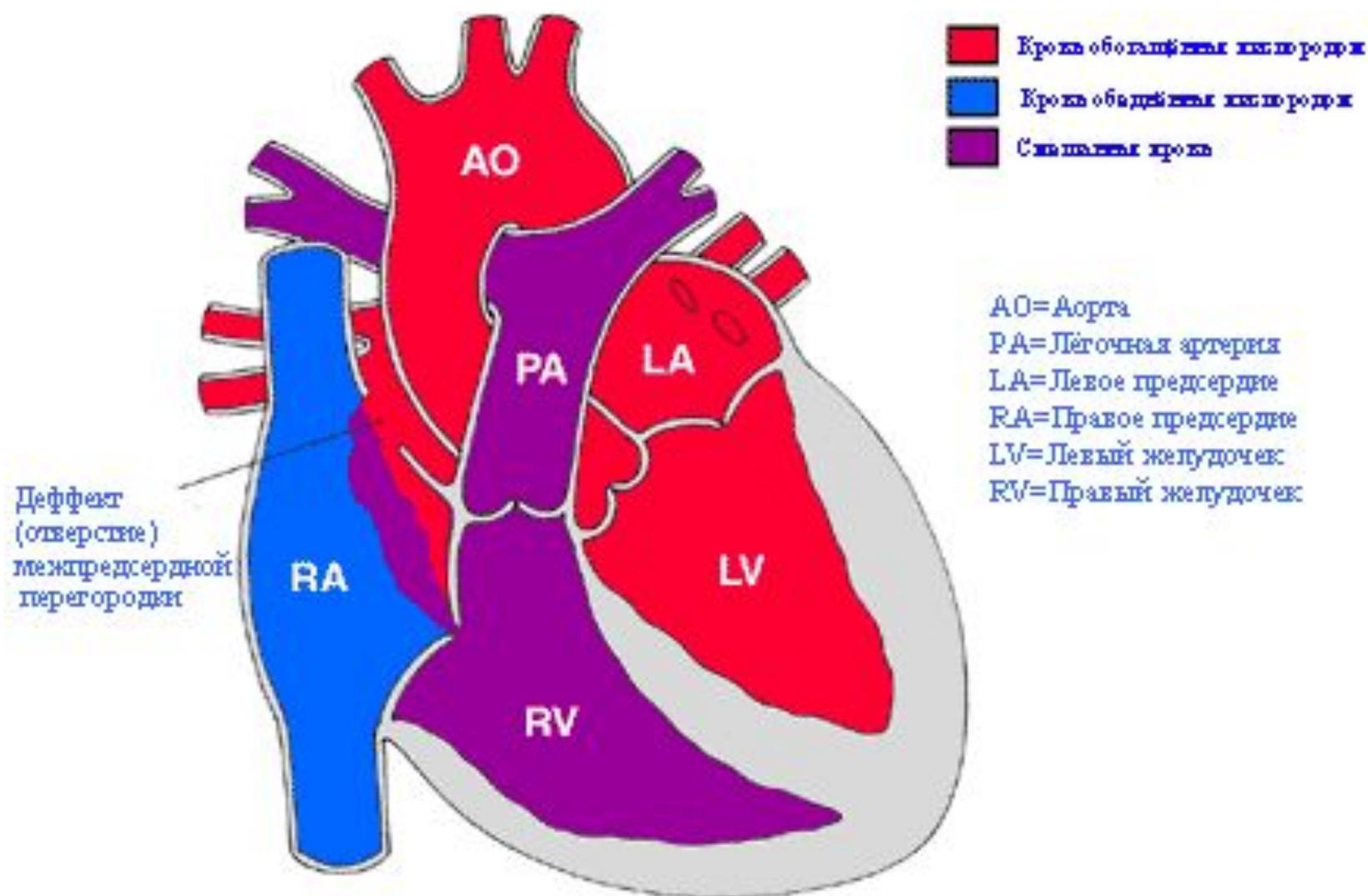
# Дефект межпредсердной перегородки

Врожденный порок сердца, обусловленный наличием отверстия в перегородке, разделяющей предсердные камеры. Через это отверстие кровь сбрасывается слева направо под относительно небольшим градиентом давления.

Малые ДМПП часто протекают бессимптомно и обнаруживаются случайно во время проведения УЗИ сердца. Они зарастают самостоятельно и не вызывают развития тяжелых осложнений.

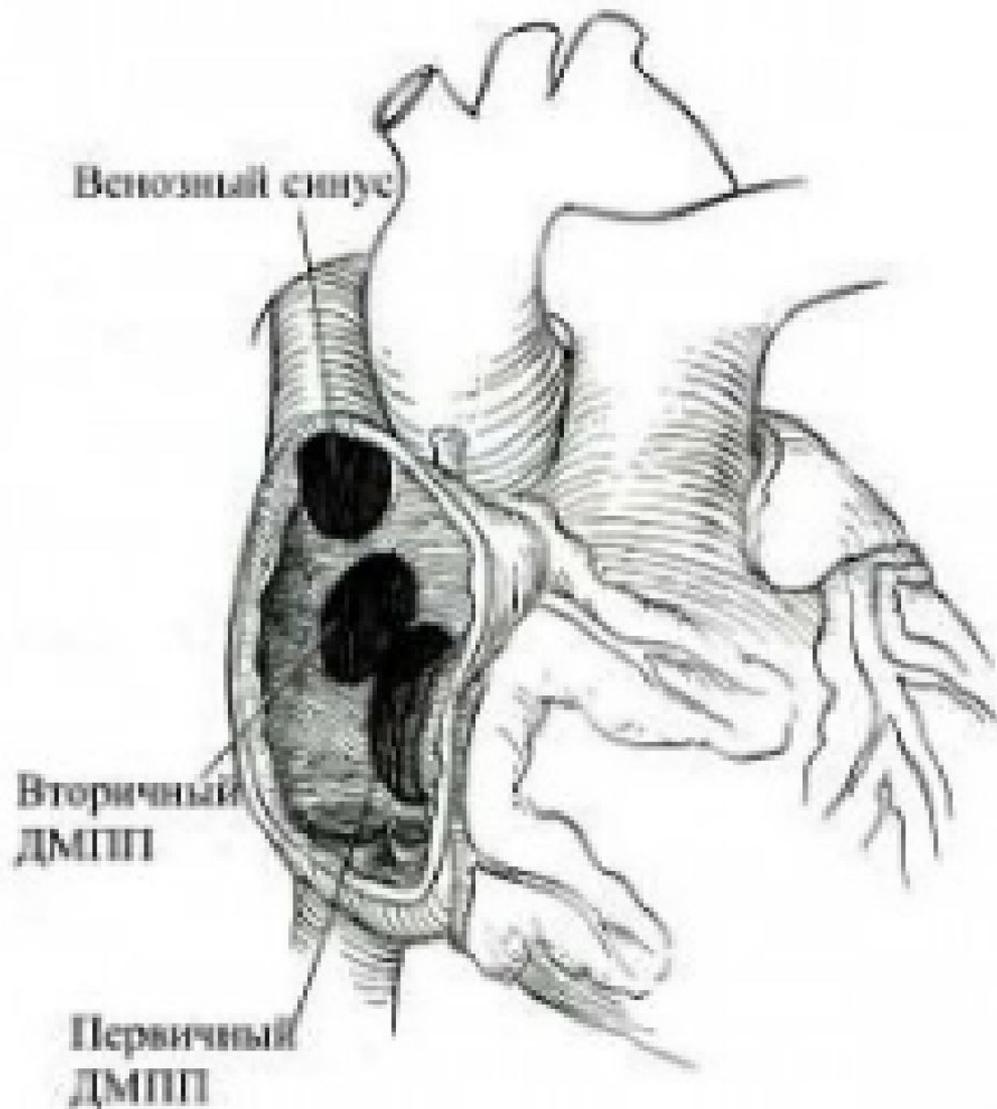
Средние и большие дефекты способствуют смешиванию двух типов крови и появлению основных симптомов у детей — цианоза, одышки, боли в сердце. В таких случаях лечение только хирургическое.

## ДЕФЕКТ МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ



# ДМПП подразделяются:

- Первичные и вторичные
- Комбинированные
- Одиночные и множественные
- Полное отсутствие перегородки



# ДМПП подразделяются:

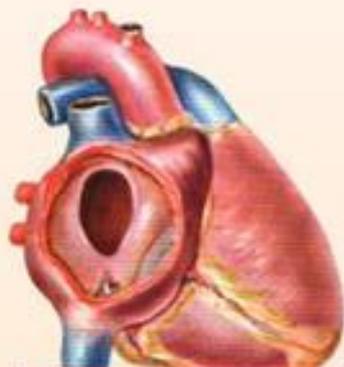
По локализации: центральный, верхний, нижний, задний, передний.

Типы: перимембранозный, мышечный, отточный, приточный.

В зависимости от размера:

- Большие — раннее выявление, выраженная симптоматика;
- Средние — обнаруживают у подростков и взрослых;
- Малые — бессимптомное течение.

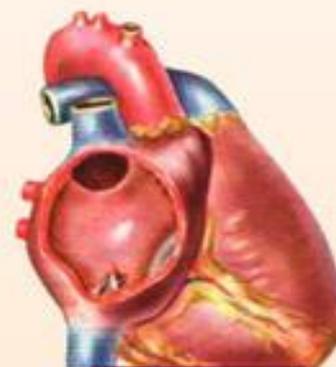
# ВАРИАНТЫ ДЕФЕКТОВ МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ



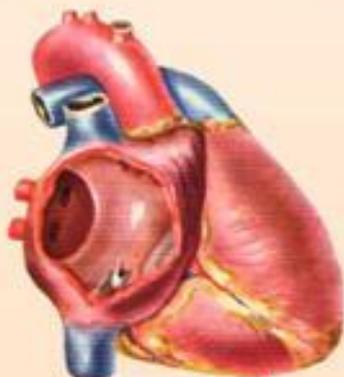
ЦЕНТРАЛЬНЫЙ



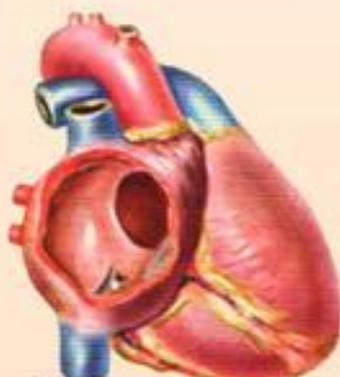
НИЖНИЙ



ВЕРХНИЙ



ЗАДНИЙ



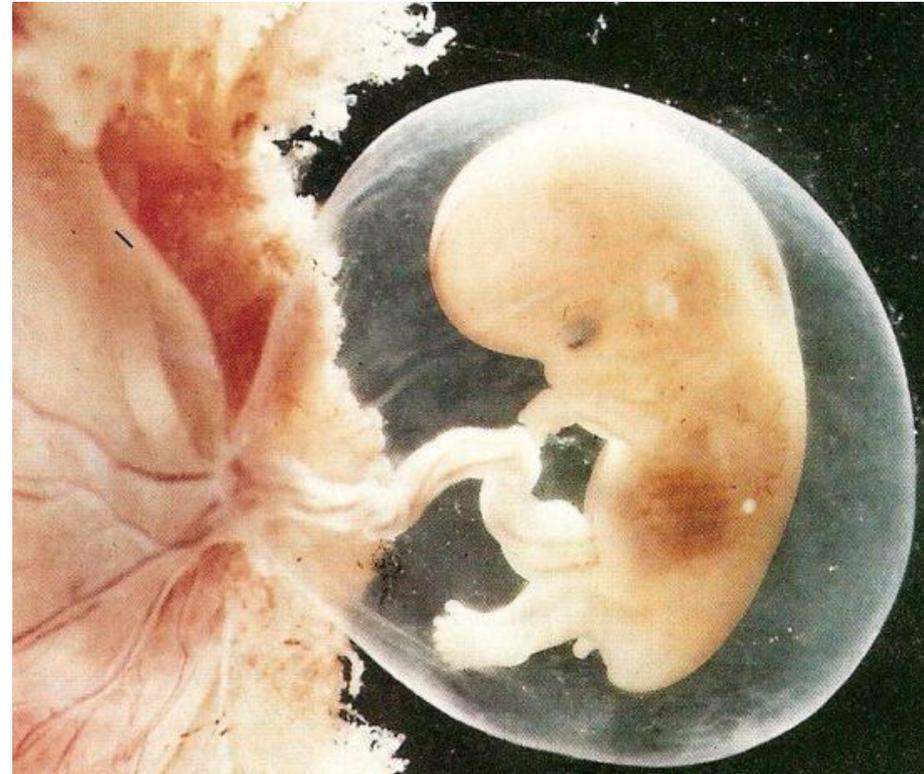
ПЕРЕДНИЙ



МНОЖЕСТВЕННЫЕ

# Причины ДМПП

ДМПП — наследственное заболевание, тяжесть течения которого зависит от генетической склонности и влияния на плод неблагоприятных факторов среды. Основная причина формирования ДМПП — нарушение развития сердца на ранних этапах эмбриогенеза. Обычно это происходит в первом триместре беременности.



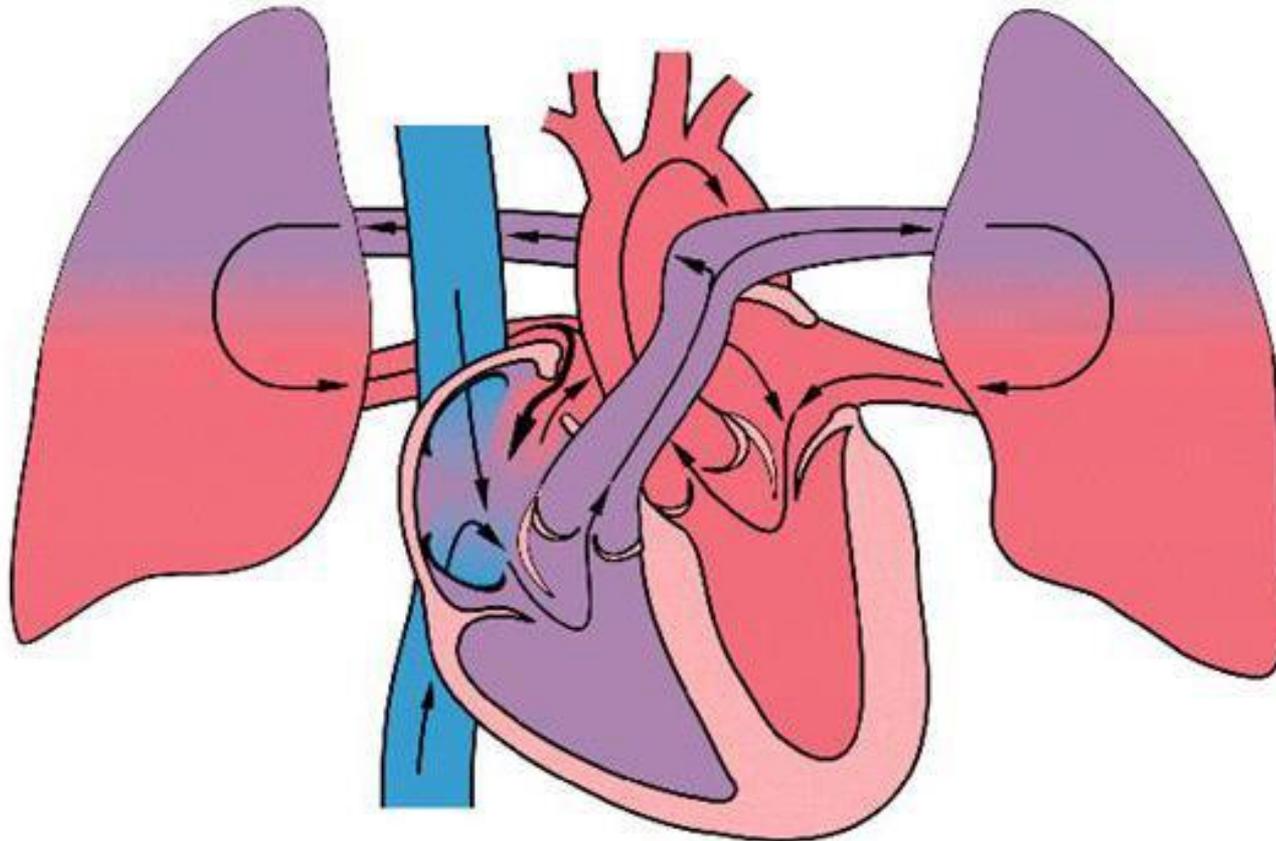
# Факторы, способствующие развитию патологии:

- Экология — химические, физические и биологические мутагены,
- Наследственность — точечные изменения гена или изменения в хромосомах,
- Перенесенные во время беременности вирусные болезни,
- Сахарный диабет у матери,
- Употребление беременной женщиной лекарственных препаратов,
- Алкоголизм и наркомания матери,
- Облучение,
- Производственный вредности,
- Токсикозы беременности,
- Возраст отца более 45 лет, возраст матери более 35 лет.

# Особенности гемодинамики

Внутриутробное развитие плода имеет много особенностей. Одной из них является плацентарное кровообращение. Наличие ДМПП не нарушает функции сердца плода во внутриутробном периоде. После рождения у ребенка отверстие закрывается спонтанно, и кровь начинает циркулировать через легкие. Если этого не происходит, кровь сбрасывается слева направо, правые камеры перегружаются и гипертрофируются.

При больших ДМПП гемодинамика изменяется на 3 сутки после рождения. Легочные сосуды переполняются, правые камеры сердца перегружаются и гипертрофируются, кровяное давление повышается, легочной кровоток увеличивается, и развивается легочная гипертензия. Застойные явления в легких и инфицирование приводят к развитию отека и пневмонии.



# Особенности гемодинамики

У больных компенсаторно гипертрофируются желудочки сердца, утолщаются стенки артерий и артериол, они становятся плотными и неэластичными. Постепенно давление в желудочках выравнивается, и венозная кровь начинает поступать из правого желудочка в левый. У новорожденных развивается тяжелое состояние — артериальная гипоксемия с характерными клиническими признаками. В начале заболевания веноартериальный сброс возникает транзиторно при натуживании, кашле, физической нагрузке, а затем становится стойким и сопровождается одышкой и цианозом в покое.

# Симптомы ДМПП

**Небольшие ДМПП часто не имеют определенной клиники и не вызывают нарушений здоровья у детей.** У новорожденных может возникать транзиторный цианоз при плаче и беспокойстве. Симптомы патологии обычно появляются в более старшем детском возрасте. Большинство детей долгое время ведут активный образ жизни, но с возрастом их начинает беспокоить одышка, быстрая утомляемость и слабость.

**Средние и большие ДМПП проявляются клинически в первые месяцы жизни ребенка.** У детей бледнеет кожа, учащается сердцебиение, цианоз и одышка возникают даже в покое. Они плохо едят, часто отрываются от груди, чтобы сделать вдох, давятся в процессе кормления, остаются голодными и беспокойными. Больной ребенок отстает в физическом развитии от сверстников, у него практически отсутствует прибавка в весе.



# Диагностика ДМПП

При осмотре специалисты обнаруживают «сердечный горб» и гипотрофию ребенка. Сердечный толчок смещается вниз и влево, он становится напряженным и более заметным. С помощью аускультации обнаруживают расщепление II тона и акцент легочного компонента, умеренный и негрубый систолический шум, ослабленное дыхание.

# Инструментальные методы исследования ДМПП:

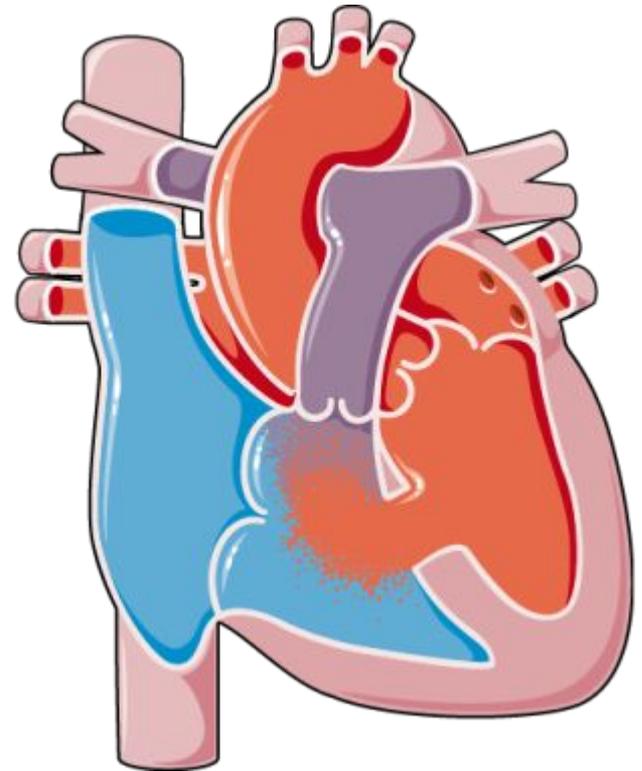
- Электрокардиография отражает признаки гипертрофии правых камер сердца, а также нарушения проводимости;
- Фонокардиография подтверждает аускультативные данные и позволяет записать звуки, производимые сердцем;
- Рентгенография — характерное изменение формы и размера сердца, избыточная жидкость в легких;
- Эхокардиография дает детальную информацию о характере сердечных аномалий и внутрисердечной гемодинамике, обнаруживает ДМПП, устанавливает его расположение, количество и размер, определяет характерные гемодинамические нарушения, оценивает работу миокарда, его состояние и проводимость сердца;
- Катетеризация камер сердца проводится с целью измерения давления в камерах сердца и крупных сосудах;
- Ангиокардиография, вентрикулография, флебография, пульсоксиметрия и МРТ — вспомогательные методы, применяемые в случае диагностических трудностей.

# Лечение ДМПП

- Консервативное лечение.  
Медикаментозная терапия (симптоматическая ): назначение сердечных гликозидов, диуретиков, ингибиторов АПФ, антиоксидантов, бета-блокаторов, антикоагулянтов. Для улучшения сердечную функцию, обеспечения нормального кровоснабжения.
- Эндоваскулярная хирургия
- Хирургическое лечение

# Дефект межжелудочковой перегородки

Довольно распространенная патология, представляющая собой внутрисердечную аномалию с отверстием в стенке, разделяющей желудочки сердца.



# Классификация ДМЖП

ДМЖП можно рассматривать как:

- Самостоятельный ВПС (врожденный порок сердца),
- Составную часть комбинированного ВПС,
- Осложнение инфаркта миокарда.

По локализации отверстия выделяют 3 типа патологии:

- Перимембранозный дефект,
- Мышечный дефект,
- Подартериальный дефект.

По размеру отверстия:

- Большой ДМЖП — больше просвета аорты,
- Средний ДМЖП — половина просвета аорты,
- Малый ДМЖП — менее трети просвета аорты.

# Симптоматика ДМЖП

Акроцианоз, отсутствие аппетита, одышка, слабость, отеки живота и конечностей, тахикардия, замедленное психофизическое развитие. При обследовании: увеличенные размеры сердца, систолический шум, гепатоспленомегалия.



# Симптомы ДМЖП

- **Если имеется небольшой ДМЖП, развитие детей существенно не изменяется.** Жалобы отсутствуют, одышка и небольшая утомляемость возникают только после физической нагрузки. Основными симптомами патологии являются систолический шум, который обнаруживается у новорожденных детей, распространяется в обе стороны и хорошо слышен на спине. Он в течение длительного времени остается единственным симптомом патологии. В более редких случаях при наложении ладони на грудь можно почувствовать небольшую вибрацию или дрожание. При этом симптомы сердечной недостаточности отсутствуют.
- **Выраженный дефект проявляется у детей остро с первых дней жизни.** Дети рождаются с гипотрофией. Они плохо едят, становятся беспокойными, бледными, у них появляется гипергидроз, цианоз, одышка сначала во время еды, а затем и в покое. Со временем дыхание становится учащенным и затрудненным, появляется приступообразный кашель, формируется сердечный горб. Появляются влажные хрипы в легких, увеличивается печень. Дети постарше жалуются на сердцебиение и кардиалгию, одышку, частые носовые кровотечения и обмороки. Они существенно отстают в развитии от своих сверстников.

## Стадии развития заболевания:

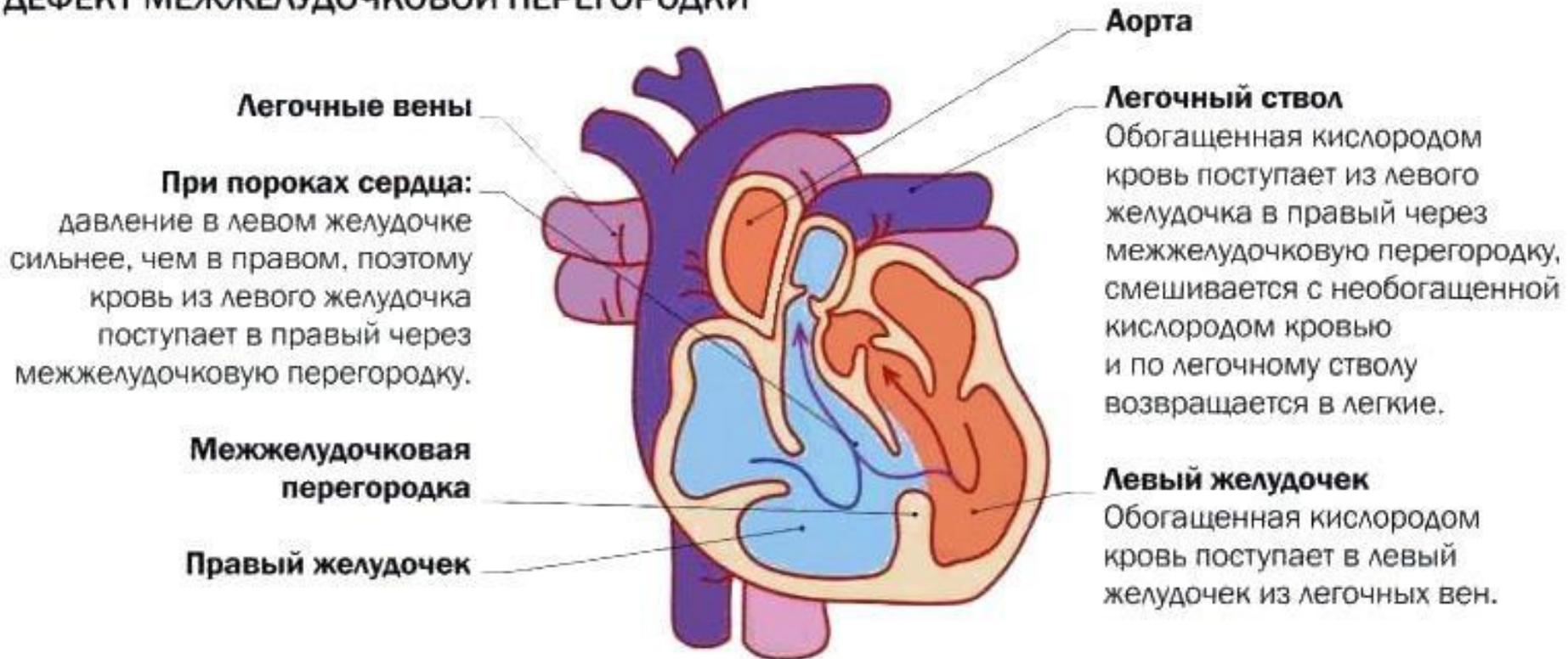
1. Первая стадия патологии проявляется увеличением размеров сердца и застоем крови в легочных сосудах. При отсутствии адекватной и своевременной терапии может развиваться отек легких или пневмония.
2. Вторая стадия заболевания характеризуется спазмом легочных и коронарных сосудов в ответ на их перерастяжение.
3. При отсутствии своевременного лечения ВПС развивается необратимый склероз в легочных сосудах. На этой стадии заболевания появляются основные патологические признаки, а кардиохирурги отказываются от проведения операции.

## По течению:

- Бессимптомное течение выявляют по шуму. Оно характеризуется увеличением размеров сердца и усилением легочного компонента 2 тона. Данные признаки указывают на наличие ДМЖП небольшого размера. Требуется медицинское наблюдение в течение 1 года. Если шум исчезает, а другие симптомы отсутствуют, происходит спонтанное закрытие дефекта. Если шум остается, требуется длительное наблюдение и консультация кардиолога, возможна операция.

- Большой ДМЖП имеет симптоматическое течение и проявляется признаками сердечной недостаточности. Данные эхокардиографии указывают на наличие или отсутствие сопутствующих пороков. Консервативное лечение в ряде случаев дает удовлетворительные результаты. Если медикаментозная терапия неэффективна, показано оперативное вмешательство.

## ДЕФЕКТ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ



# Диагностика ДМЖП

- Эхокардиография
- Только при наличии большого дефекта на ЭКГ появляются патологические изменения.
- Фонокардиография
- Допплерография
- Рентгенограмма
- Ангиокардиография
- Пульсоксиметрия
- Магнитно-резонансная томография
- Катетеризация сердца

# Лечение ДМЖП

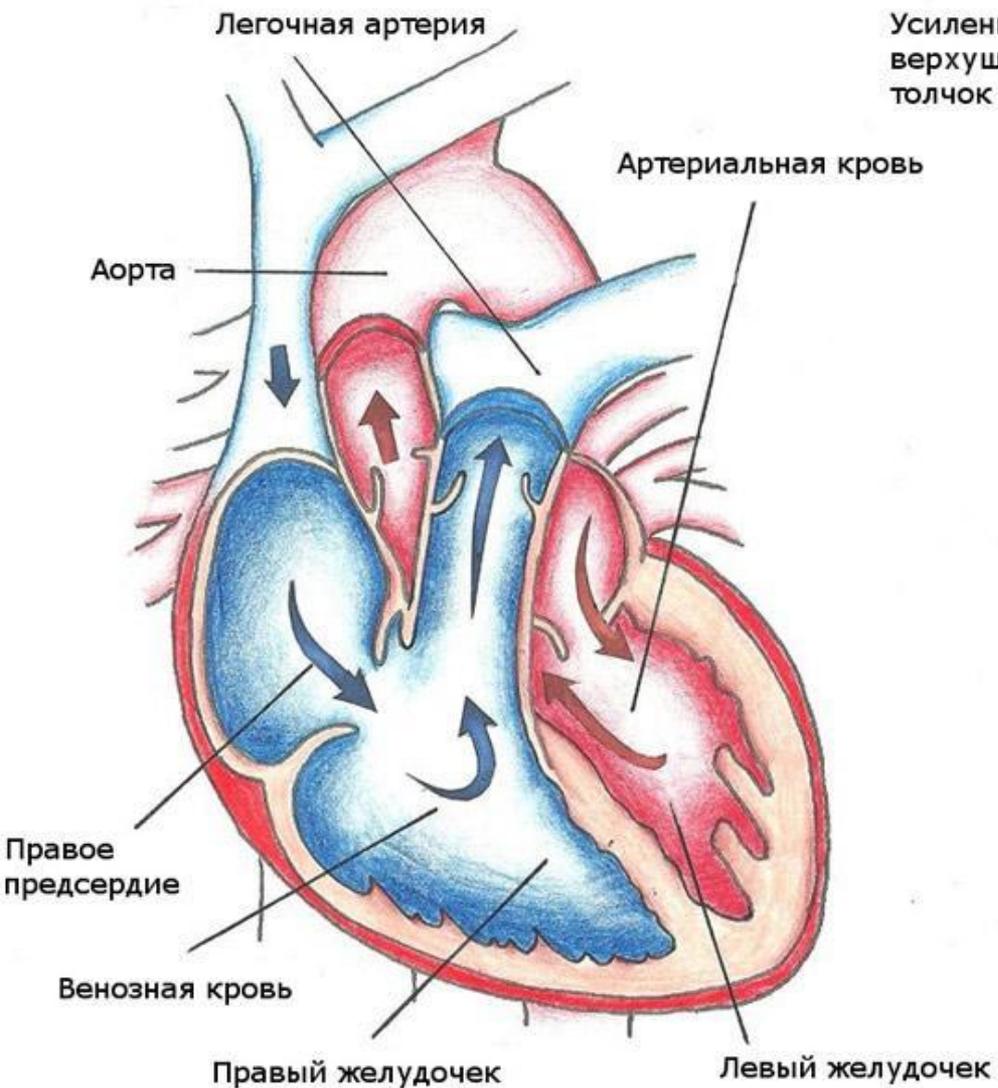
- Консервативное
- Эндоваскулярное
- Хирургическое
- Паллиативное

# Тетрада Фалло

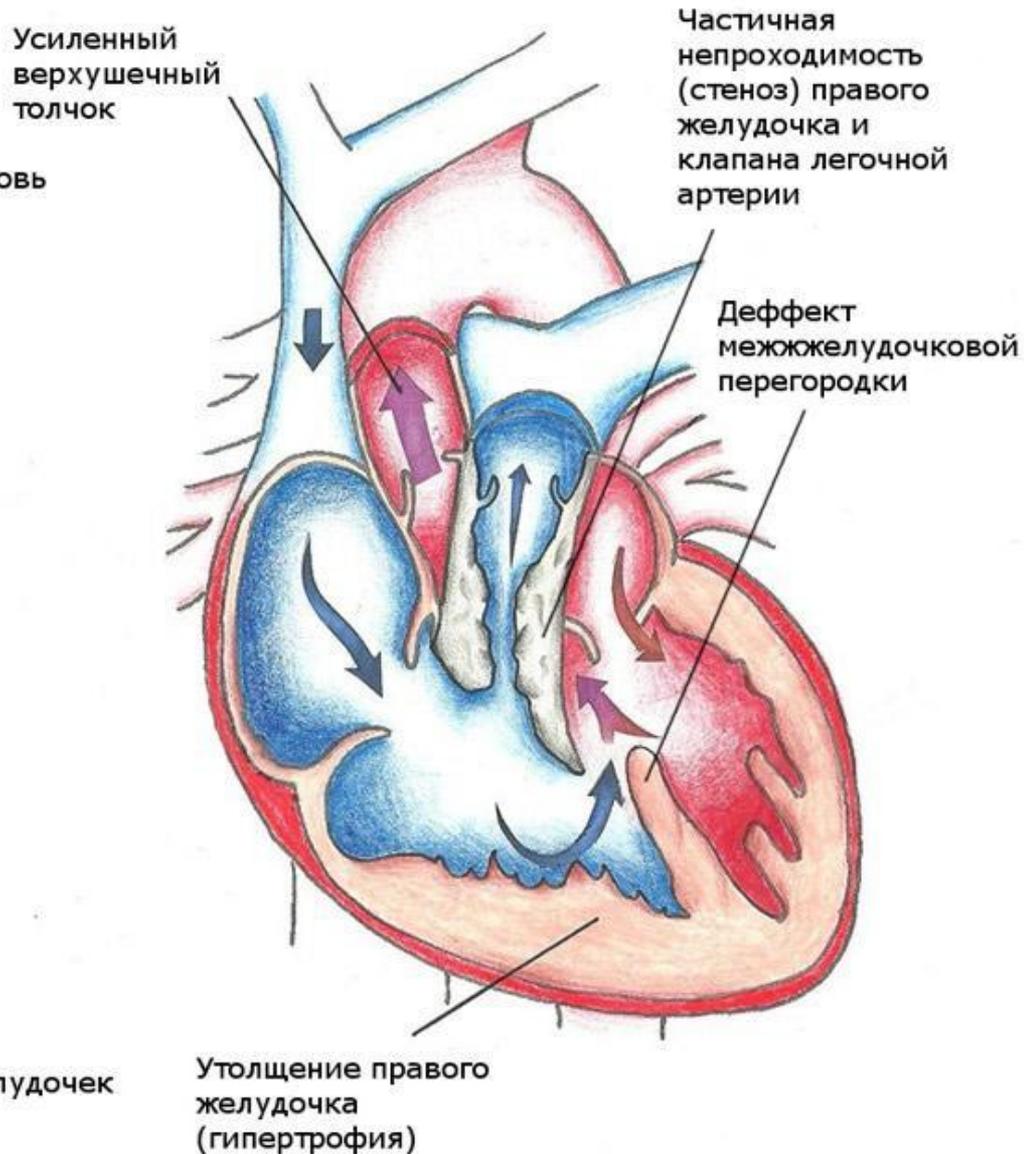
Это врожденный порок сердца, в котором сочетаются 4 аномалии:

- Дефект перегородки между желудочками сердца, обычно отсутствует мембранозная часть перегородки. По протяженности данный дефект достаточно большой.
- Увеличение объема правого желудочка.
- Сужение просвета легочного ствола.
- Смещение аорты вправо (декстропозиция), вплоть до состояния, когда она частично или даже полностью отходит от правого желудочка.

# Нормальное сердце



# Тетрада Фалло



# Нарушение кровообращения

Тетрада Фалло относится к так называемым «синим», или цианотическим порокам. Дефект в перегородке между желудочками сердца приводит к изменению потока крови, в результате чего в большой круг кровообращения поступает кровь, не приносящая тканям достаточно кислорода и те, в свою очередь, начинают испытывать голодание.

За счет нарастающей гипоксии кожа пациента приобретает цианотичный (синюшный) оттенок, поэтому данный порок называют «синим». Ситуация при тетраде Фалло усугубляется наличием сужения в области легочного ствола. Это приводит к тому, что сквозь суженное отверстие легочной артерии не может уйти достаточный объем венозной крови в легкие, поэтому значительное ее количество остается в правом желудочке и в венозной части большого круга кровообращения (поэтому больные синеют). Этот механизм венозного застоя, помимо снижения оксигенации крови в легких, способствует довольно быстрому прогрессированию ХСН.

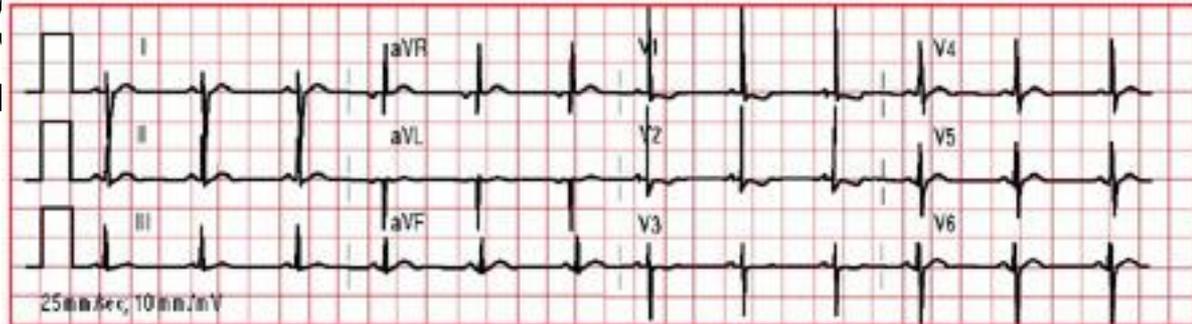
# Симптомы ТФ

В среднем, первые проявления начинаются с 4 недели жизни ребенка:

1. Синюшная окраска кожных покровов у ребенка в первое время появляется при плаче, сосании, затем цианоз может сохраняться даже в покое. Сначала появляется синюшность только носогубного треугольника, кончиков пальцев, ушей (акроцианоз), затем по мере прогрессирования гипоксии возможно развитие тотального цианоза.
2. Ребенок отстает в физическом развитии (позже начинает держать головку, садиться, ползать).
3. Утолщение концевых фаланг пальцев в виде «барабанных палочек».
4. Ногти становятся уплощенными и круглыми.
5. Грудная клетка уплощена, в редких случаях происходит формирование «сердечного горба».
6. Снижение мышечной массы.
7. Неправильный рост зубов (широкие промежутки между зубами), быстро развивается кариес.
8. Деформация позвоночника (сколиоз).
9. Развивается плоскостопие.
10. Характерной особенностью является появление цианотических приступов, во время которых у ребенка происходит:
  - дыхание становится более частым (до 80 вдохов в минуту) и глубоким;
  - кожа становится синюшно-фиолетовой;
  - резко расширяются зрачки;
  - появляется одышка;
  - характерна слабость, вплоть до потери сознания в результате развития гипоксической комы;
  - возможно появление мышечных судорог.

# Диагностика ТФ

- При выслушивании сердца выявляется: ослабление II тона, во втором межреберье слева определяется грубый, «скребущий» шум.
- По данным электрокардиографии можно выявить ЭКГ-признаки увеличения правых отделов сердца, а также сдвиг оси сердца вправо.
- Наиболее информативным является УЗИ сердца, при котором можно выявить дефект в межжелудочковой перегородке и смещение аорты. Благодаря доплерографии можно детально изучить кровоток в сердце: сброс крови из правого желудочка в левый, а также затруднение поступления крови в легочной ствол.
- При рентгенографии определяется контур сердца в форме «голландского сапожка», при котором верхушка сердца несколько приподнята.
- В анализе крови эритроциты могут практически в два раза превышать допустимую норму. Такая реакция организма на гипоксию является одной из причин повышенной



# Лечение ТФ

***Операция показана всем (без исключения!) пациентам с данным пороком сердца.***

Основной метод лечения данного порока сердца — **только хирургический**. Наиболее оптимальным возрастом для операции считается 3-5 месяцев. Лучше всего выполнять оперативное вмешательство в плановом порядке.

Возможны ситуации, когда может потребоваться экстренная (паллиативная) операция в более раннем возрасте:

- Частые приступы.
- Появление синюшности кожи, одышки, учащения сердцебиения в покое.
- Выраженное отставание физического развития.