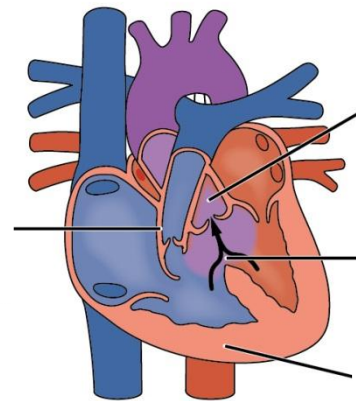
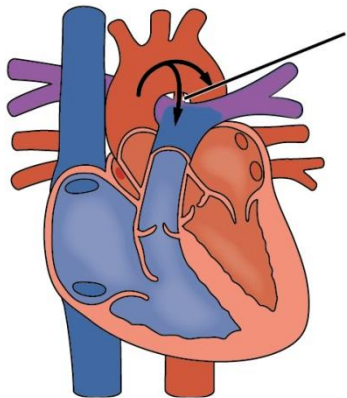
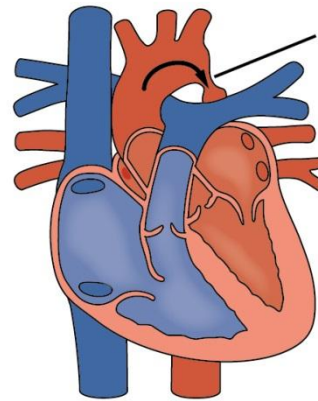
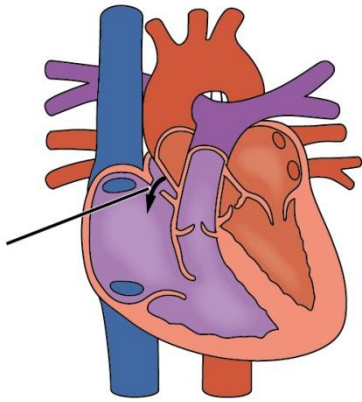
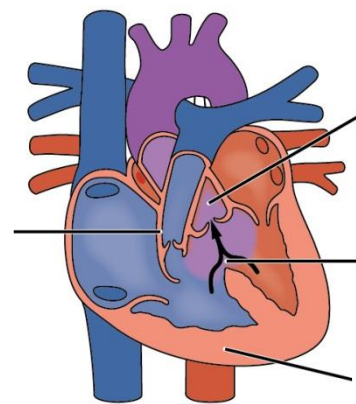
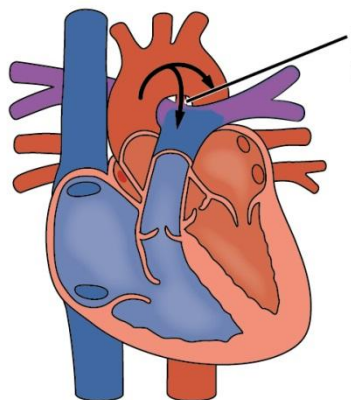
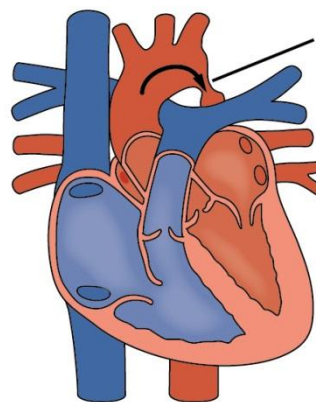
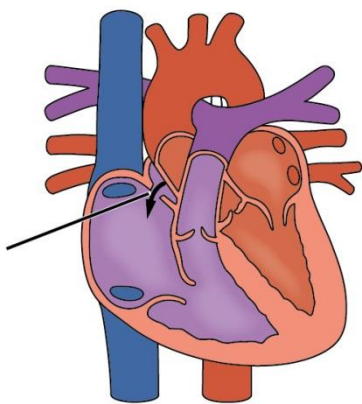


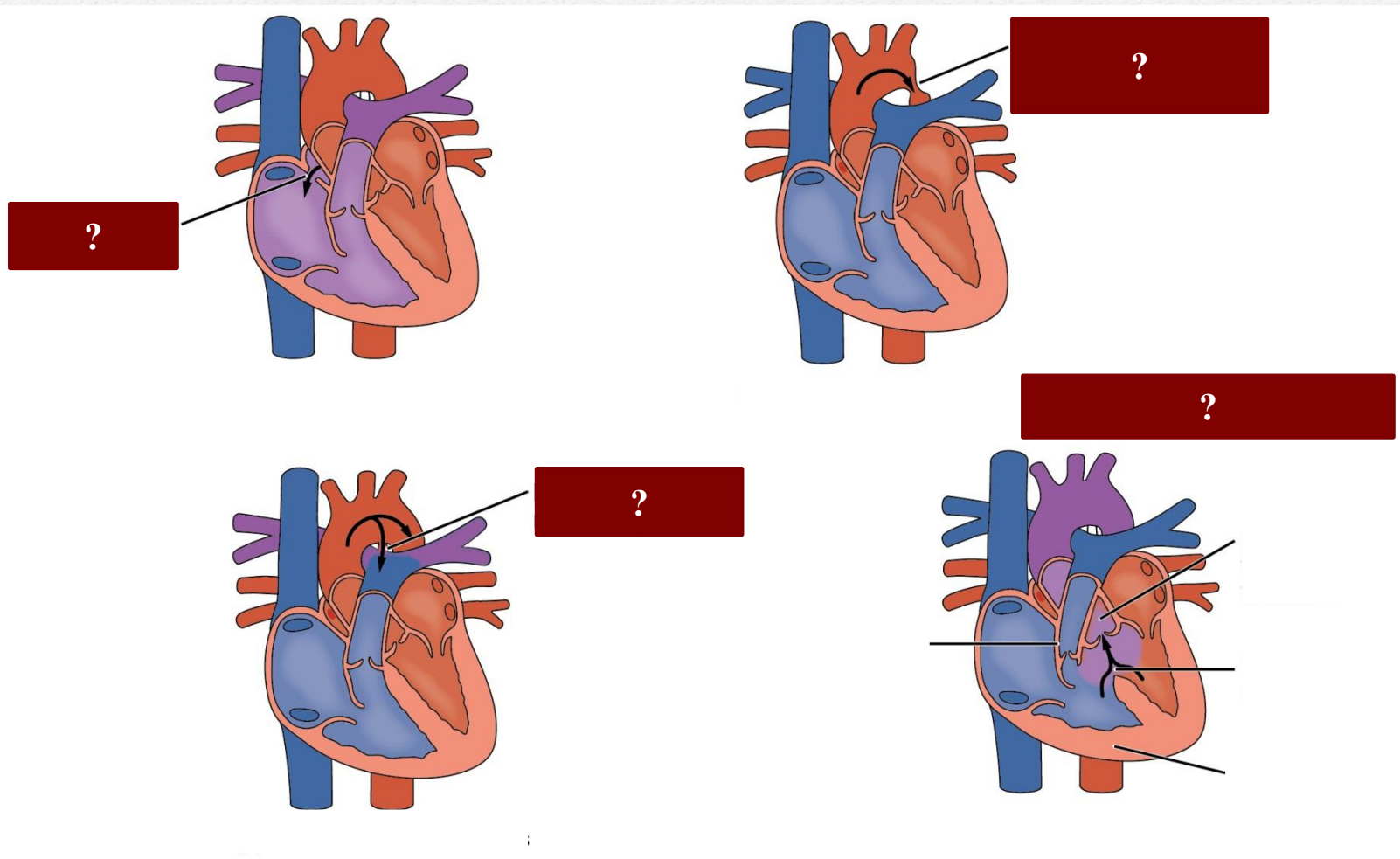
Дискуссионный интерактив «Врождённые пороки сердца»



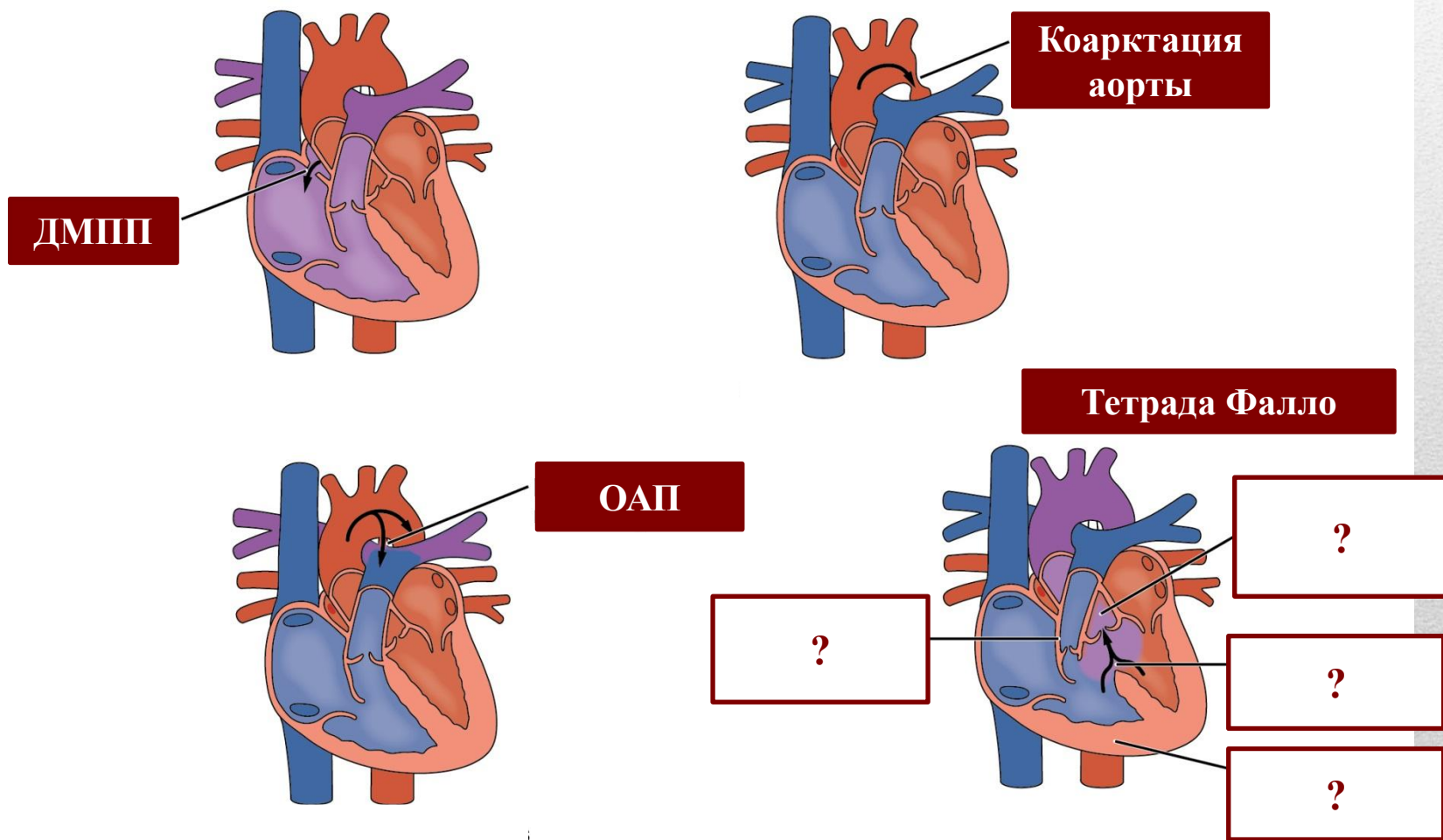
1. Классификация ВПС



1. Классификация ВПС



1. Классификация ВПС

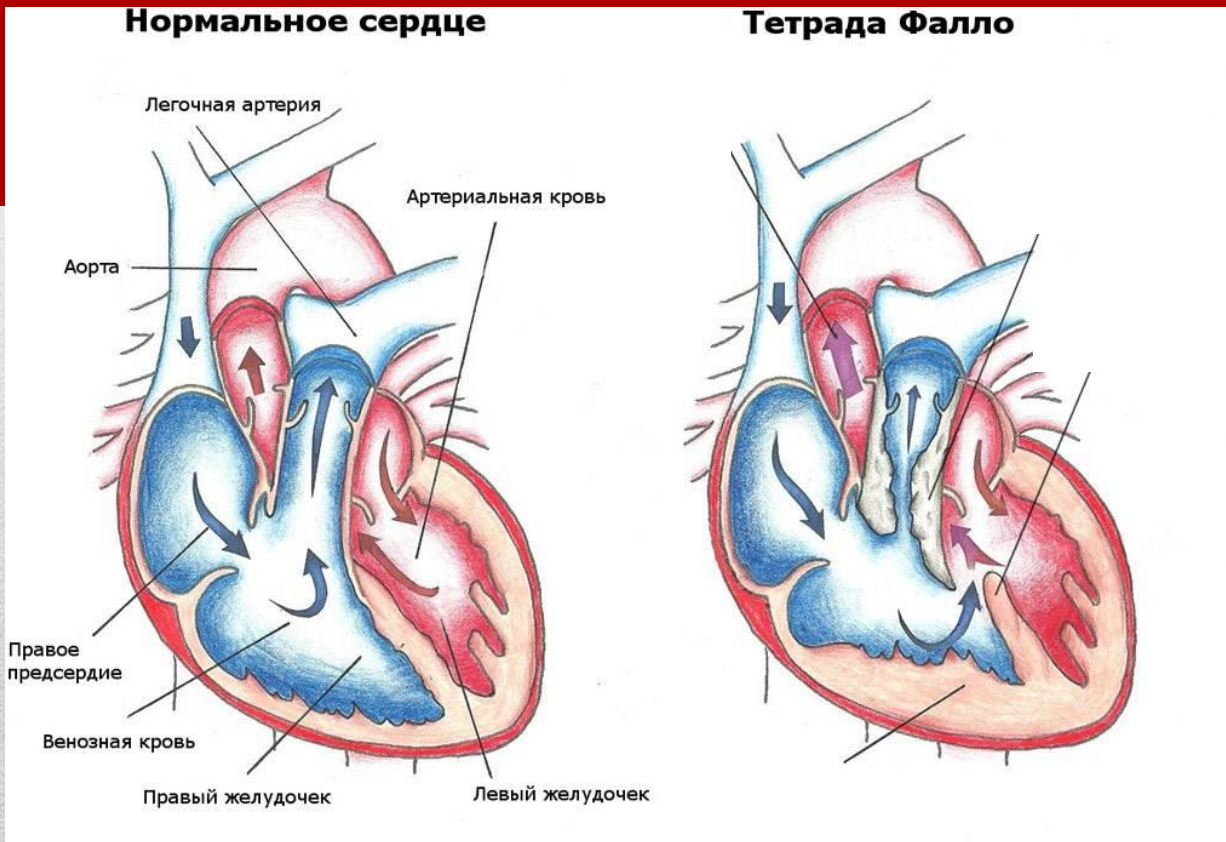


Вопрос

Какие пороки сочетаются в тетраде Фалло?

Вопрос

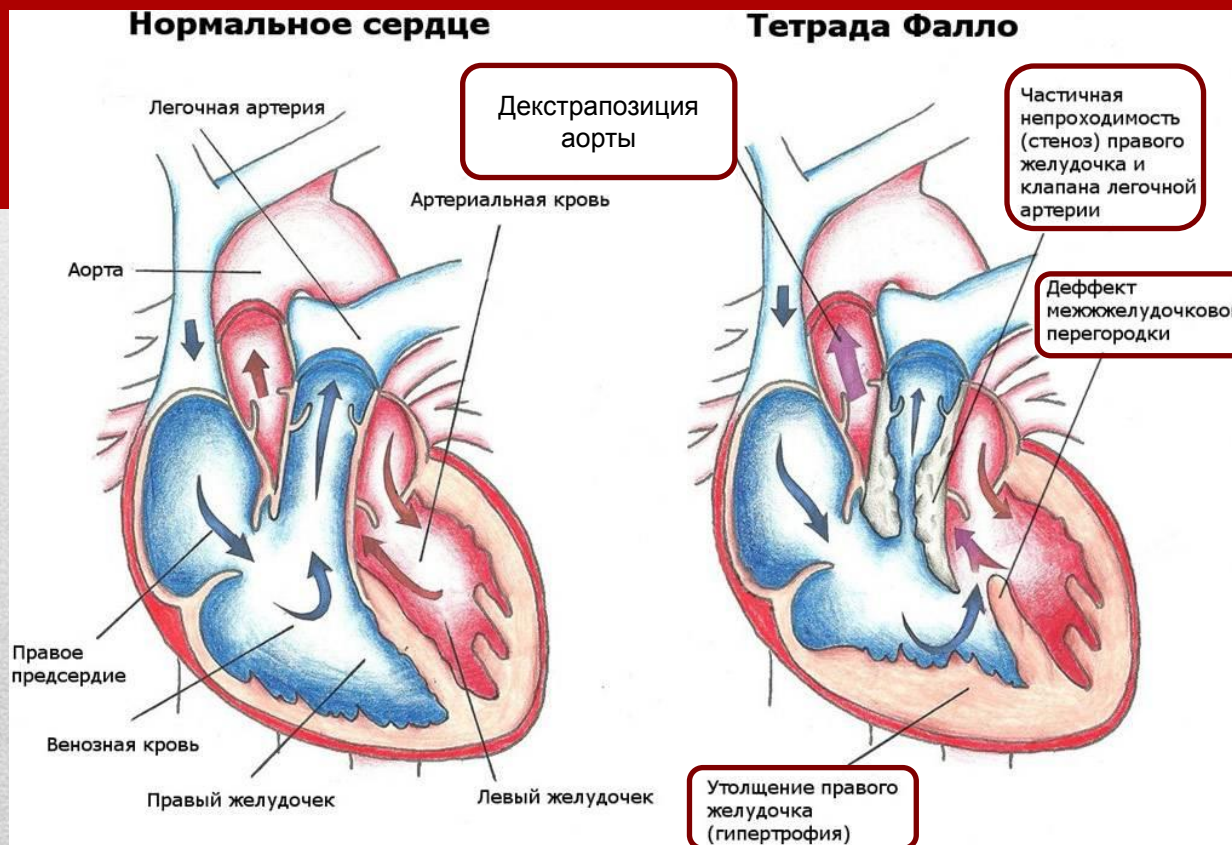
Какие пороки сочетаются в тетраде Фалло?



Вопрос

Какие пороки сочетаются в тетраде Фалло?

Ответ

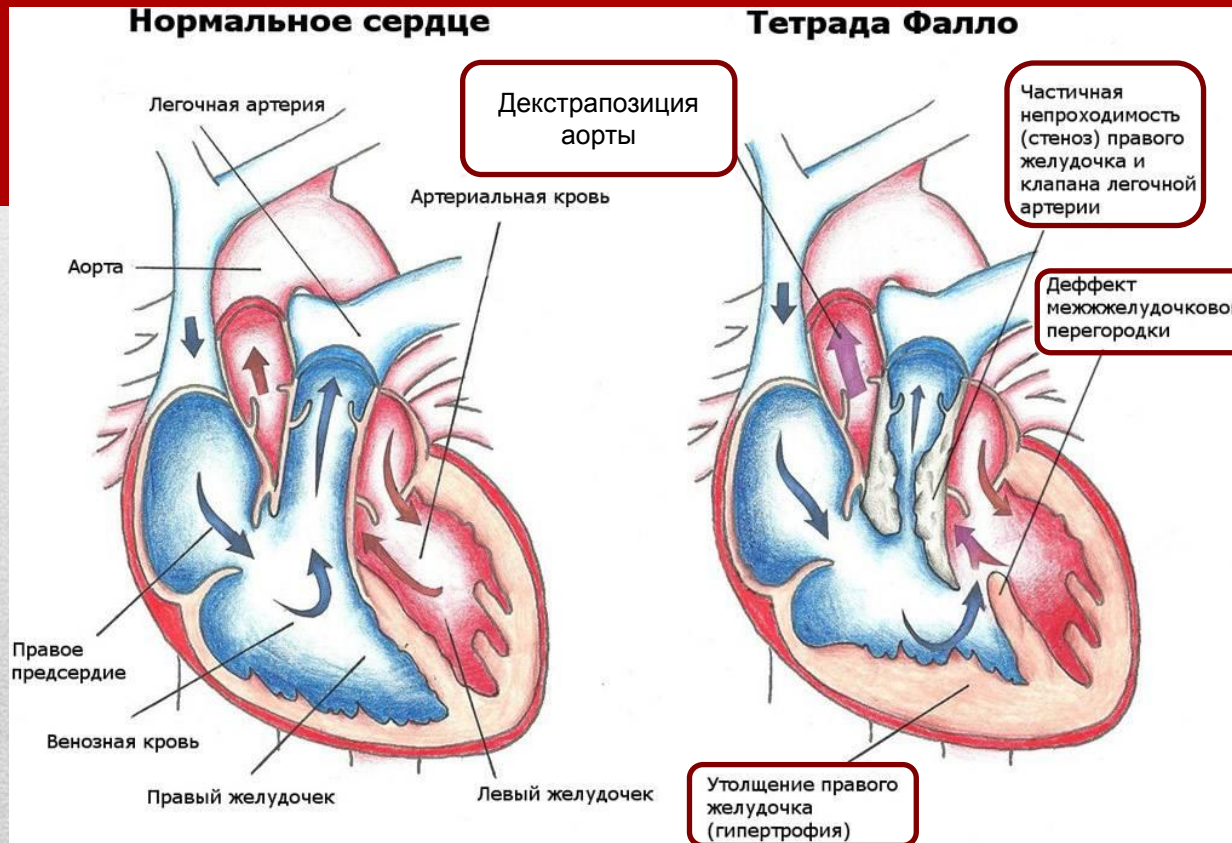


1. инфундибулярный стеноз ПЖ
2. большой ДМЖП
3. смещение аорты к ПЖ (декстрапозиция менее 50%)
4. гипертрофия ПЖ

Вопрос

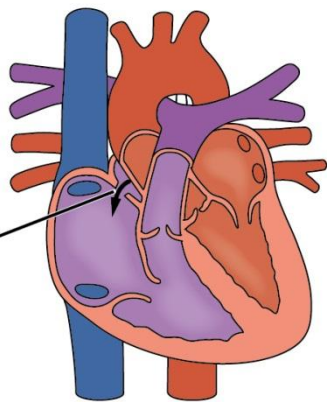
Какие пороки сочетаются в тетраде Фалло?

Ответ

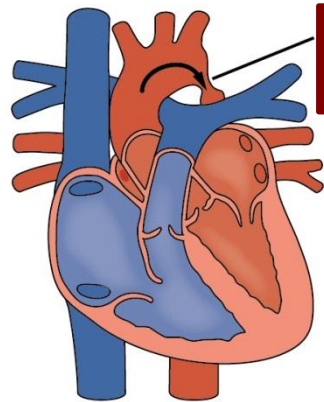


1. инфундибулярный стеноз ПЖ
2. большой ДМЖП
3. смещение аорты к ПЖ (декстрапозиция менее 50%)
4. гипертрофия ПЖ

ДМПП

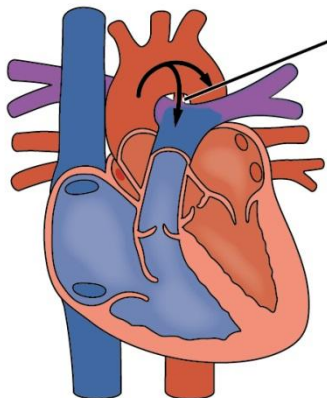


**Коарктация
аорты**

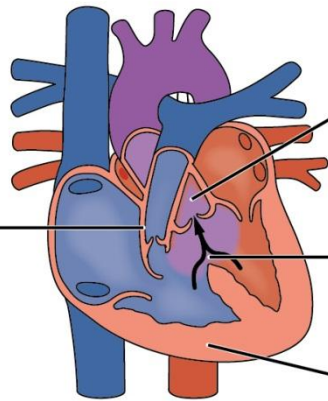


Тетрада Фалло

ОАП



**Стеноз
выводного
отдела ПЖ**



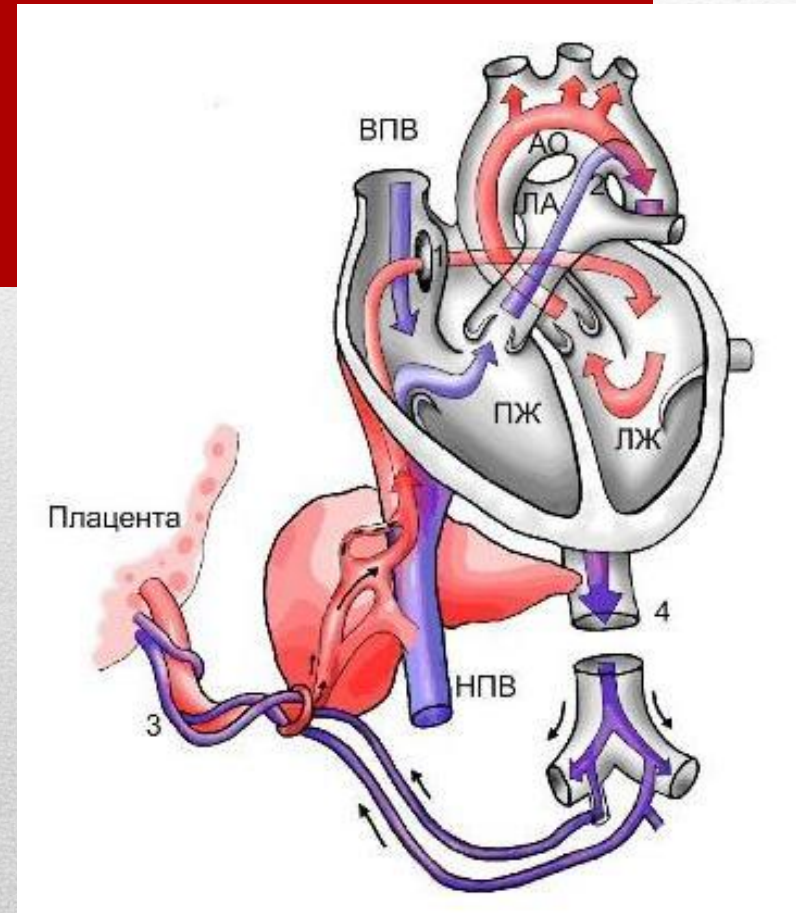
**Аорта над
МЖП**

**Дефект
МЖП**

**Гипертрофия
ПЖ**

Вопрос

Какие существуют фетальные коммуникации между большим и малым кругами кровообращения?



Вопрос

Какие существуют фетальные коммуникации между большим и малым кругами кровообращения?

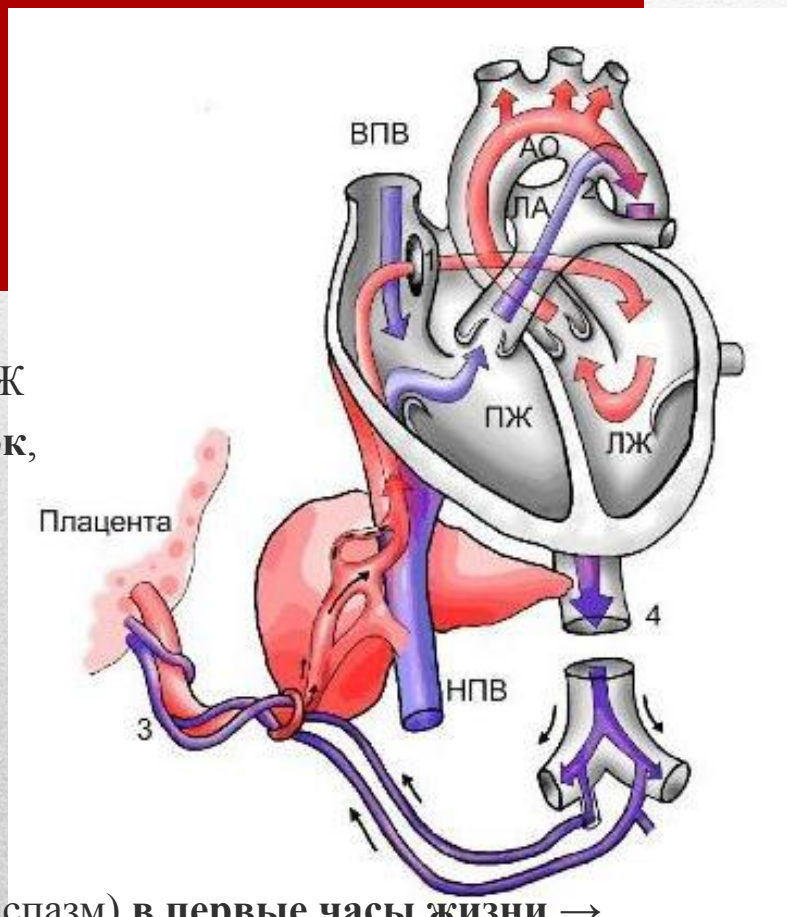
Ответ

1. Овальное окно

- В/У: сброс крови из ПП в ЛП → адекватный приток к ЛЖ
- кровоток через ОО уменьшается в течение первых суток, к 4-5 д. жизни только у 47%
- возможен кратковременный перекрёстный сброс в период новорождённости (кормление, плач) → цианоз
- анатомическое закрытие к 1-2 годам

2. Артериальный проток

- В/У: кровоток из ПЖ в нисходящую аорту
- ткань стенки протока чувствительна к PGE и кислороду
- первичное функциональное закрытие (функциональный спазм) в первые часы жизни → анатомическое закрытие (облитерация) к 5-8 нед. жизни
- критерий порока – персистирующий ОАП по завершении периода новорождённости (более 1 мес.)



Вопрос

Какие существуют фетальные коммуникации между большим и малым кругами кровообращения?

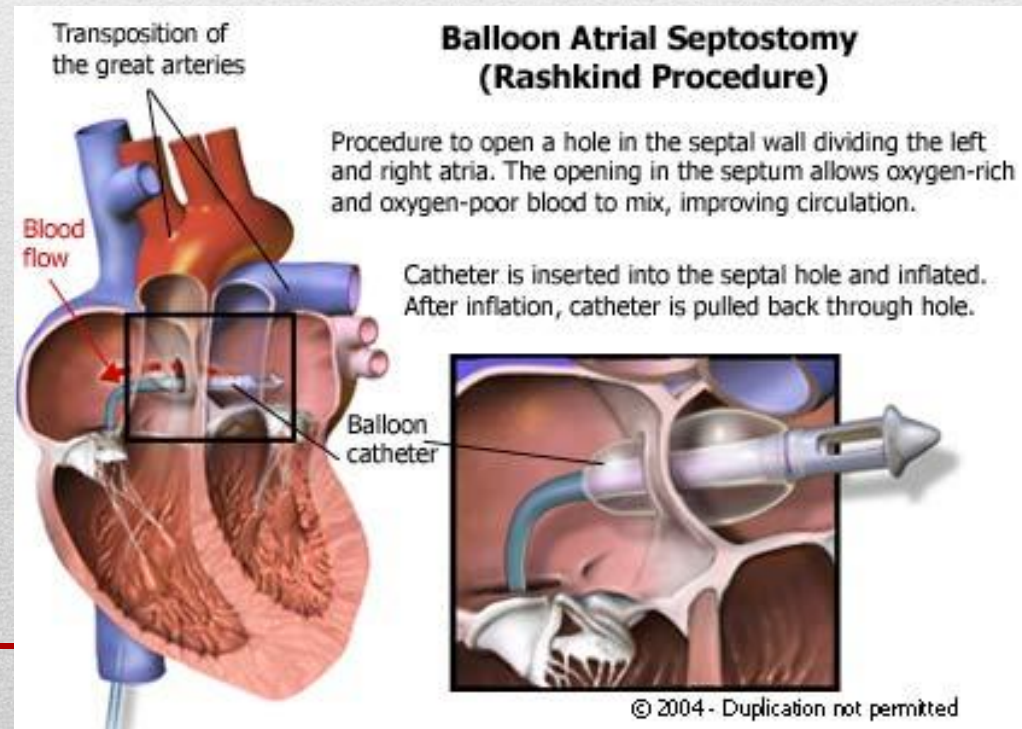
Ответ

1. Овальное окно

- операция Рашкинда
паллиативная хирургическая операция, расширение незаращённого ОО → создание значительного дефекта МПП

2. Артериальный проток

- введение простагландинов (алпростадил - аналог естественного простагландина E1) для поддержания открытого АП при врожденных ductus-зависимых пороках сердца



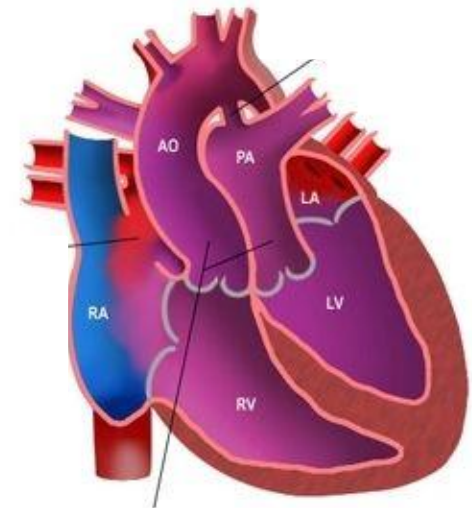
проведение катетера с баллоном в ОО → раздувание баллона

Вопрос

При каком ВПС жизнеспособность новорождённого обеспечивается сочетанными пороками сердца?

Вопрос

При каком ВПС жизнеспособность новорождённого обеспечивается сочетанными пороками сердца?



Вопрос

При каком ВПС жизнеспособность новорождённого обеспечивается сочетанными пороками сердца?

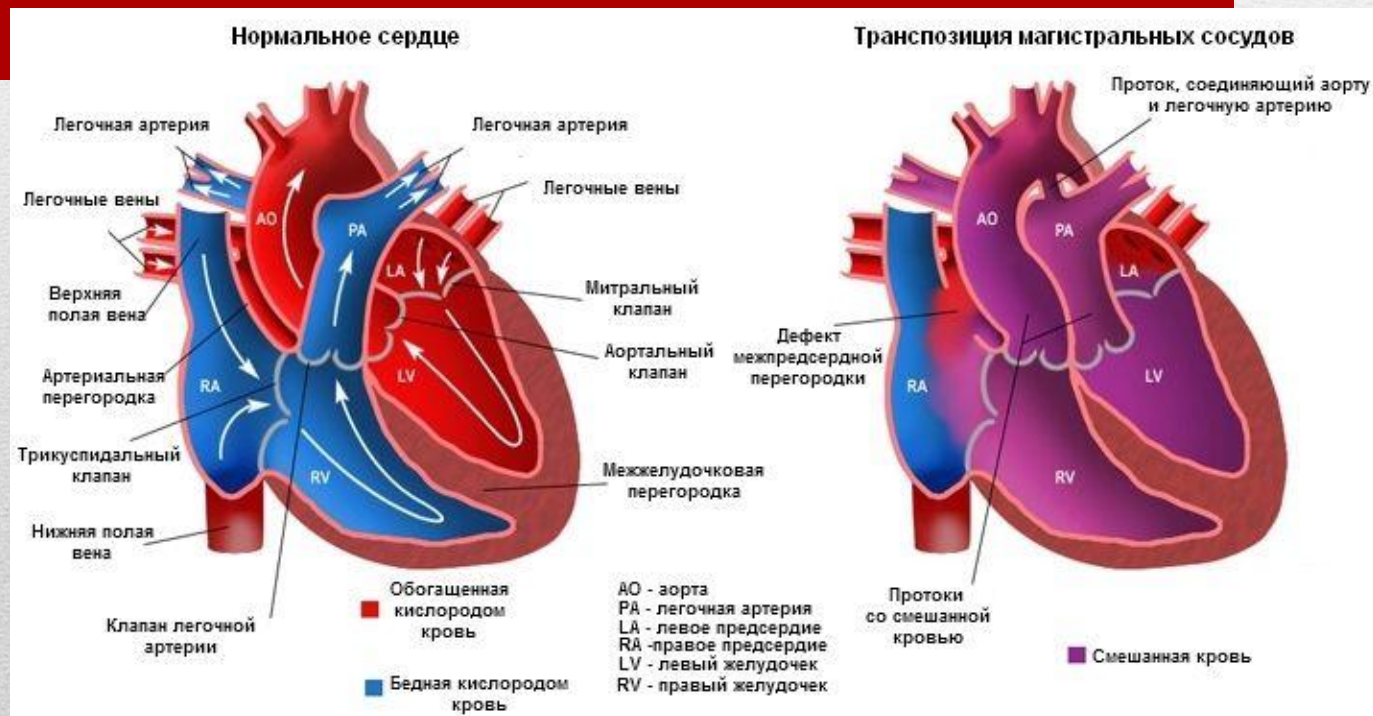
Ответ

Транспозиция магистральных сосудов

- Аорта отходит от ПЖ
- ЛА отходит от ЛЖ

Минимально адекватное кровообращение ТОЛЬКО при наличии компенсирующих коммуникаций:

ДМЖП, ДМПП, ОАП



Оптимально для гемодинамики: ТМС + ООС + ОАП

Вопрос

Какие существуют фетальные коммуникации между большим и малым кругами кровообращения?

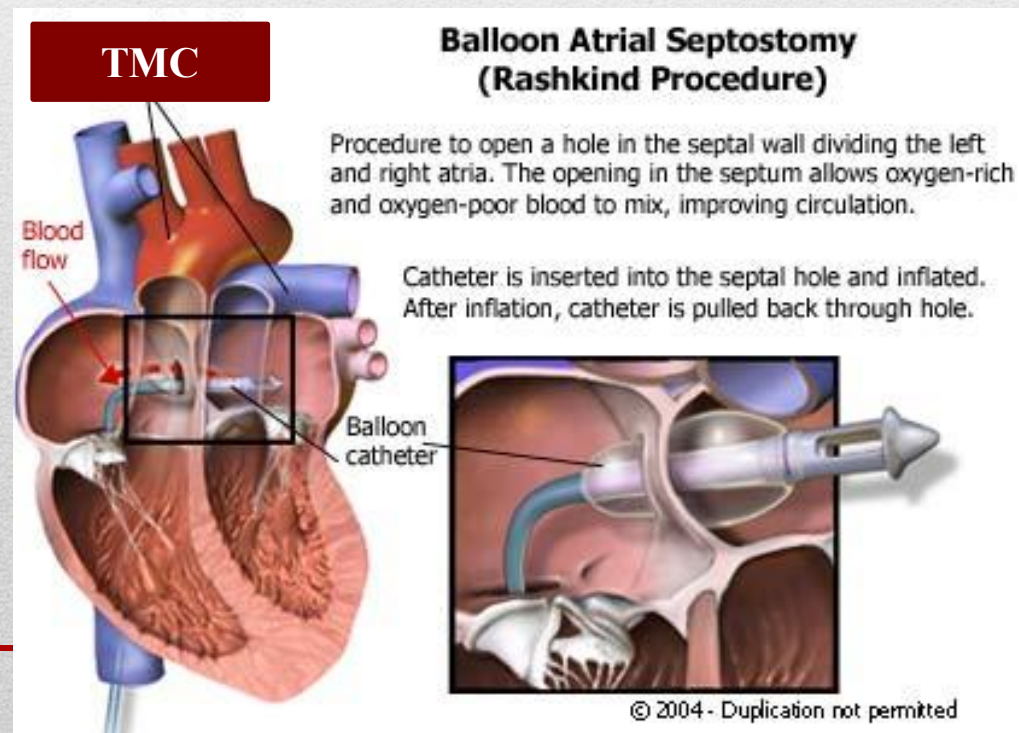
Ответ

1. Овальное окно

- операция Рашкинда
паллиативная хирургическая операция, расширение незаращённого ОО → создание значительного дефекта МПП

2. Артериальный проток

- введение простагландинов (алпростадил - аналог естественного простагландина E1) для поддержания открытого АП при врожденных ductus-зависимых пороках сердца – паллиативное лечение до проведения хирургической операции



проведение катетера с баллоном в ОО → раздувание баллона

Классификация

группы ВПС:

1. «Бледные» пороки
 2. «Синие» пороки
 3. Пороки с перекрестным сбросом
 4. Пороки с препятствием кровотоку
 5. Пороки клапанного аппарата
 6. Пороки венечных артерий сердца
 7. Кардиомиопатии
 8. Врожденные нарушения ритма сердца
-

Классификация

группы ВПС:

1. «Бледные» пороки
 2. «Синие» пороки
 3. Пороки с перекрестным сбросом
 4. **Пороки с препятствием кровотоку**
 5. Пороки клапанного аппарата
 6. Пороки венечных артерий сердца
 7. Кардиомиопатии
 8. Врожденные нарушения ритма сердца
-

Классификация

«Белые» (бледные) пороки	«Синие» (цианотические) пороки	Пороки с препятствием кровотоку
- лево-правый сброс	- право-левый шунт - смешивание кровотока БКК и МКК	- препятствие к выбросу крови из желудочков - сброса может не быть

ДМЖП, ОАП, ДМПП, КоА, ТФ, стеноз ЛА, ТМС, стеноз устья аорты

Классификация

«Белые» (бледные) пороки	«Синие» (цианотические) пороки	Пороки с препятствием кровотоку
- лево-правый сброс	- право-левый шунт - смешивание кровотока БКК и МКК	- препятствие к выбросу крови из желудочков - сброса может не быть
Дефект МЖП	Тетрада Фалло	Коарктация аорты
Открытый артериальный проток	Транспозиция магистральных сосудов	Стеноз лёгочной артерии
Дефект МПП		Стеноз устья аорты

Пороки с перекрёстным сбросом

2. Диагностика ВПС



Вопрос

При каких заболеваниях матери имеет смысл проведение Фэхо-КГ?



Вопрос

При каких заболеваниях матери имеет смысл проведение Фэхо-КГ?

Ответ

- ВПС (в т. ч. в семейном анамнезе), заболевания ССС
- Инфекция на ранних сроках беременности (краснуха, ЦМВ, вирусы гриппа, Коксаки ...)
- Метаболические заболевания : сахарный диабет, фенилкетонурия
- Коллагеновые сосудистые заболевания
- Наркомания, алкоголизм
- Приём лекарственных препаратов во время беременности (НПВС, ретиноиды, антагонисты фолиевой кислоты, препараты лития, антиконвульсанты)



Около 90% ВПС – полигенно-мультифакторно обусловленные.

Вопрос

Какие методы первичного скрининга используются в родильном доме на I этапе (сразу после рождения) ?

Вопрос

Какие методы первичного скрининга используются в родильном доме на I этапе (сразу после рождения) ?



Вопрос

Какие методы первичного скрининга используются в родильном доме на I этапе (сразу после рождения) ?

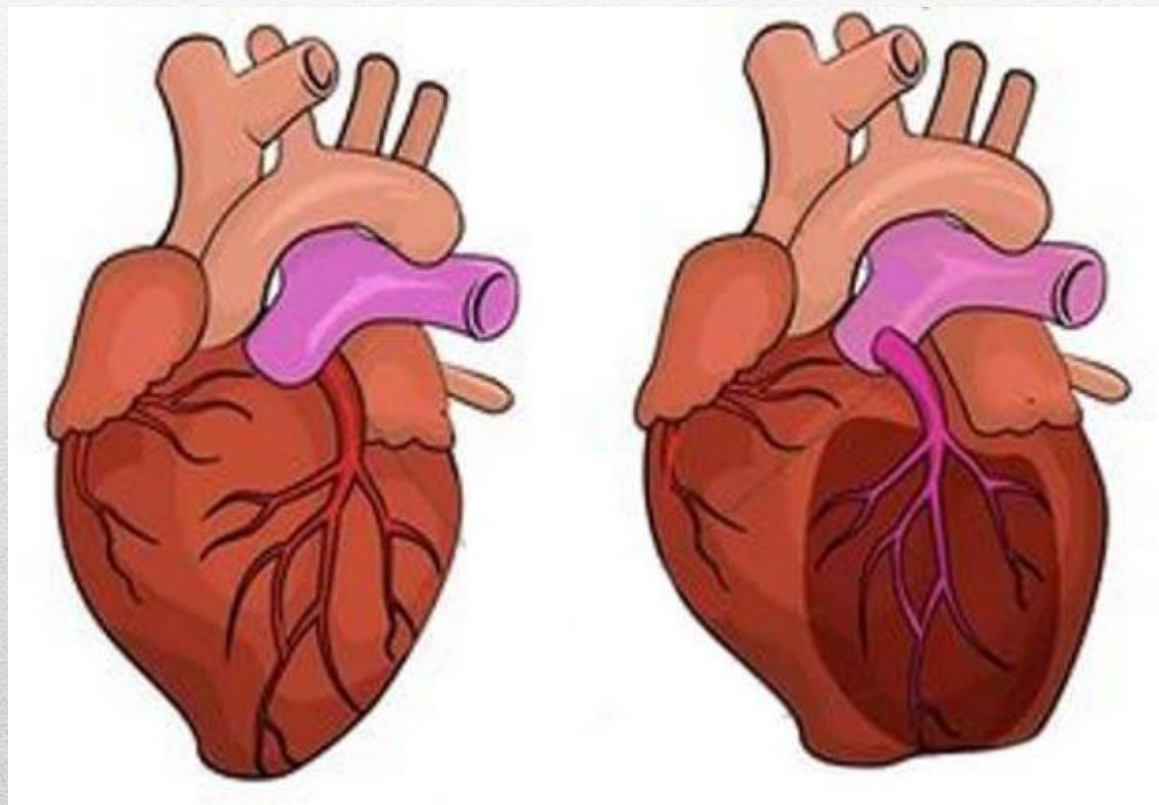
Ответ

1. осмотр и оценка цвета кожных покровов
2. оценка пульсации периферических артерий конечностей
3. аускультация сердца с подсчётом ЧСС
4. пульсоксиметрия на правой руке и любой ноге
→ выявление ТМС, КоА+ОАП, ТФ...



! в первые 24 часа возможны ложноположительные результаты при пульсоксиметрии!

3. Аномальное отхождение левой коронарной артерии (АОЛКА)



Норма

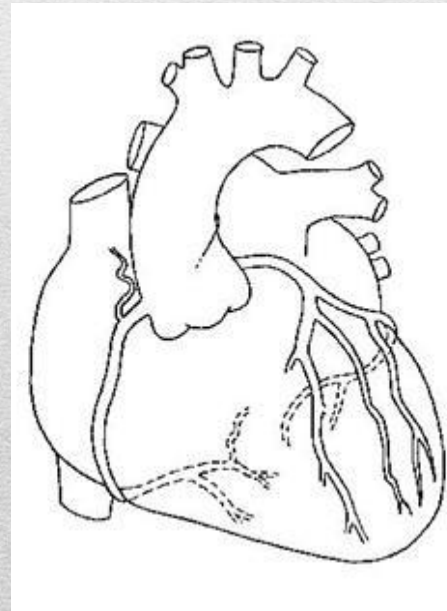
Аномальное отхождение ЛКА

Вопрос

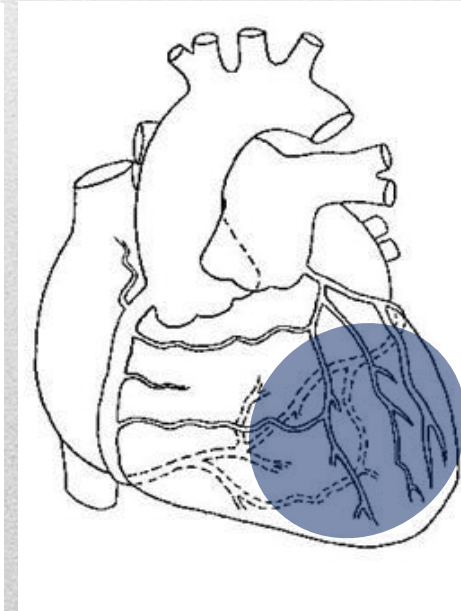
Эквивалентом какого состояния у взрослого человека являются данные симптомы?

При инфантильном типе АОЛКА у половины больных отмечаются **приступы внезапного резкого беспокойства** с усилением существующих нарушений общего состояния (одышки, бледности, потливости)

- манифестируют в первые 3 мес. жизни
- чаще после/во время кормления
- по несколько минут
- в промежутках между приступами ребенок выглядит здоровым



норма



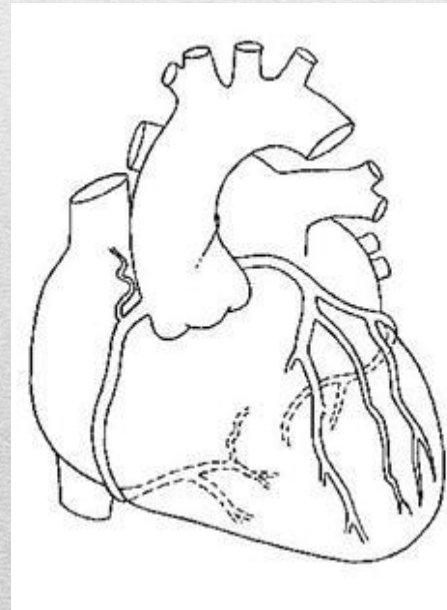
АОЛКА

Вопрос

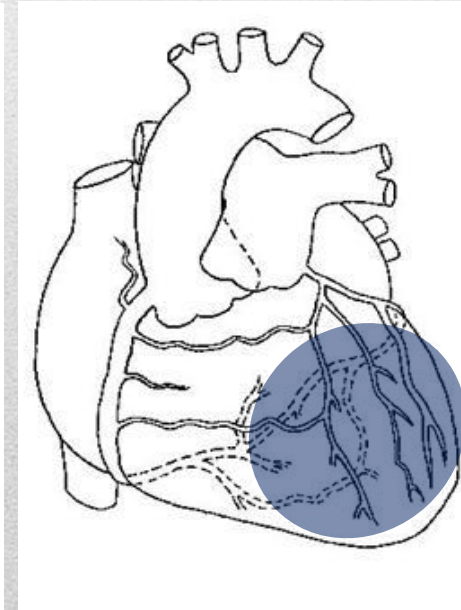
Эквивалентом какого состояния у взрослого человека являются данные симптомы?

Ответ

Приступы внезапного резкого беспокойства с усилением одышки, бледности, потливости называются «**стенокардией кормления**», их клиника сходна с приступом стенокардии у взрослых больных.



норма



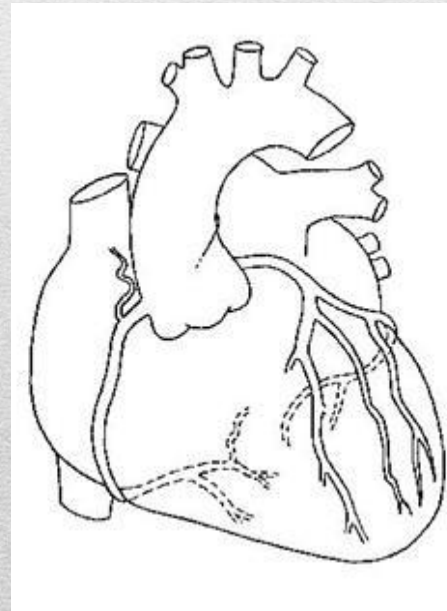
АОЛКА

Вопрос

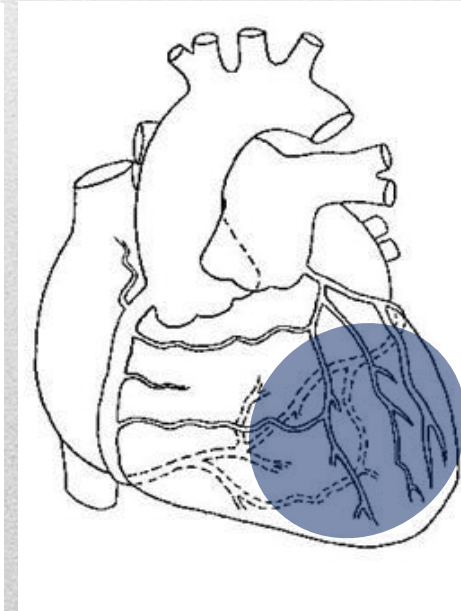
На основании симптомов АОЛКА

- застойной сердечной недостаточности
- кардиомегалии
- ишемических изменений (ЭКГ)
- шума митральной недостаточности (систолический шум на верхушке)

МОЖНО ПОСТАВИТЬ ОШИБОЧНЫЙ ДИАГНОЗ. Какой?



норма



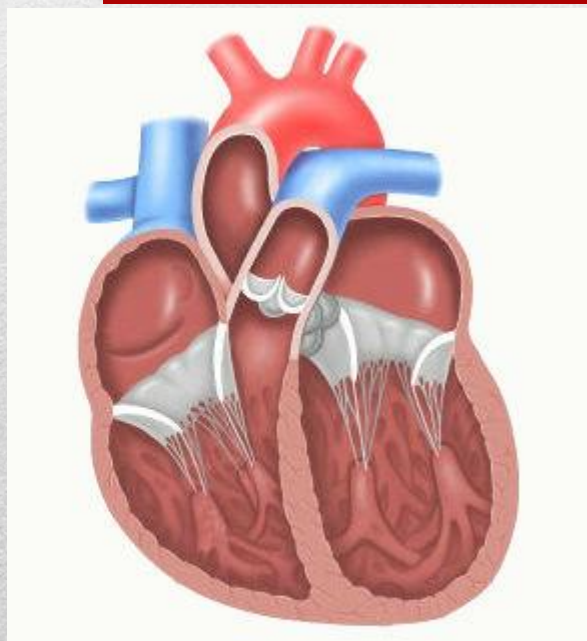
АОЛКА

Ответ

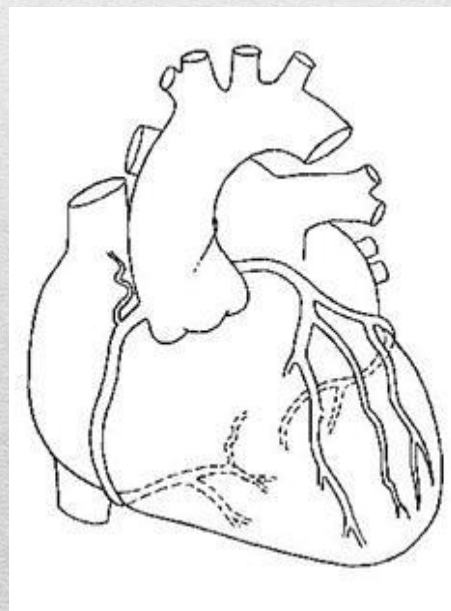
На основании симптомов АОЛКА

- застойной сердечной недостаточности
- кардиомегалии
- ишемических изменений (ЭКГ)
- шума митральной недостаточности (систолический шум на верхушке)

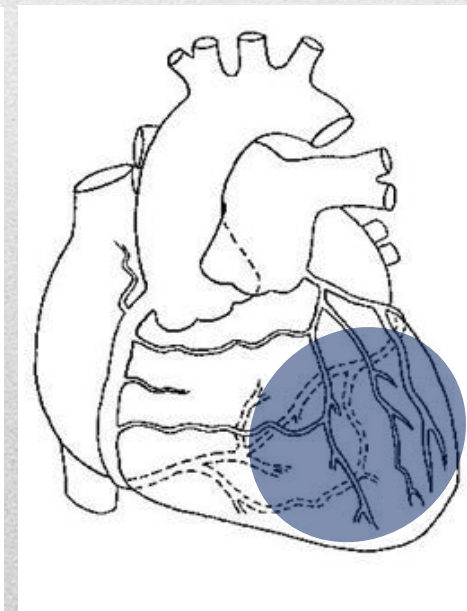
МОЖНО ПОСТАВИТЬ ОШИБОЧНЫЙ ДИАГНОЗ:



Дилатационная кардиомиопатия
(ДКМП)



норма



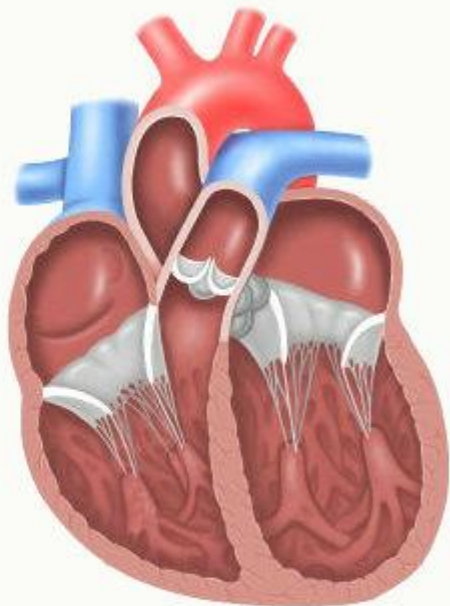
АОЛКА

Ответ

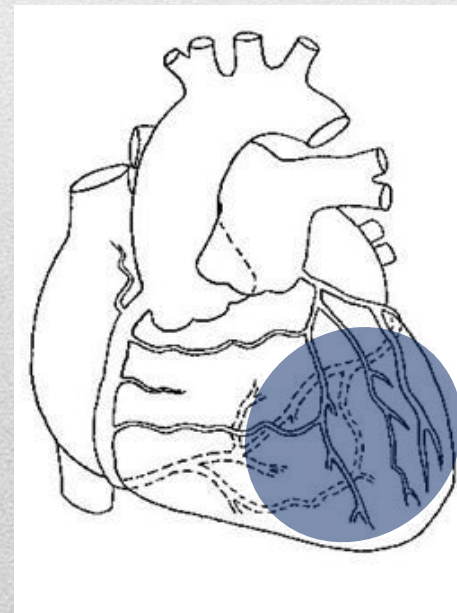
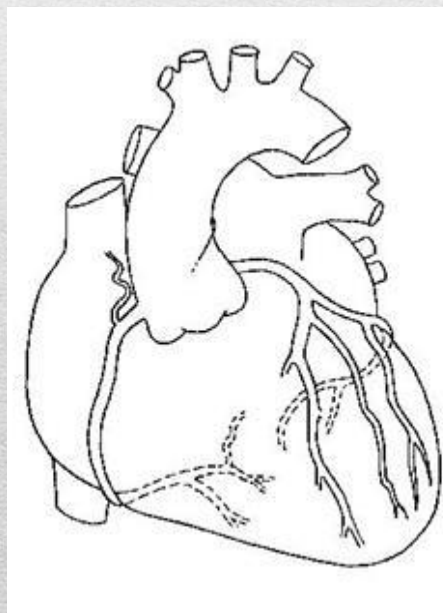
На основании симптомов АОЛКА

- застойной сердечной недостаточности
- кардиомегалии
- ишемических изменений (ЭКГ)
- шума митральной недостаточности (систолический шум на верхушке)

МОЖНО ПОСТАВИТЬ ОШИБОЧНЫЙ ДИАГНОЗ:



Чем это
грозит
пациенту?



Дилатационная кардиомиопатия
(ДКМП)

норма

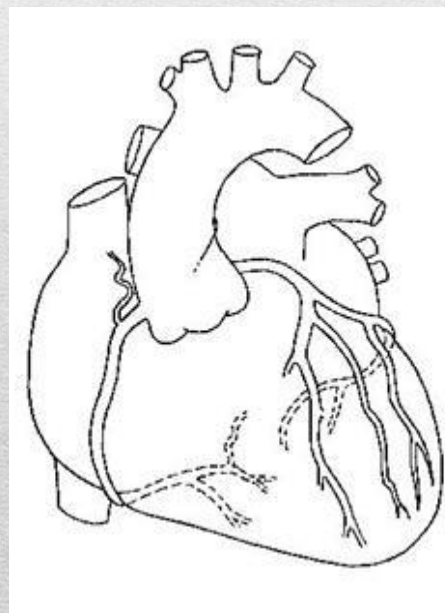
АОЛКА

На основании симптомов АОЛКА

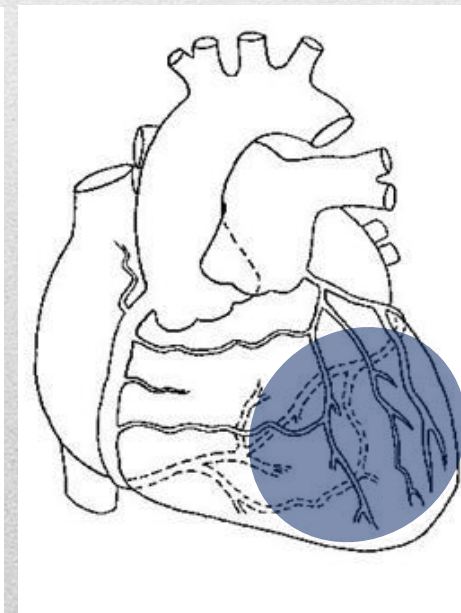
- застойной сердечной недостаточности
- кардиомегалии
- ишемических изменений (ЭКГ)
- шума митральной недостаточности (систолический шум на верхушке)

МОЖНО ПОСТАВИТЬ ОШИБОЧНЫЙ ДИАГНОЗ.

- Сложная диагностика (отсутствие шума в сердце)
- Критический ВПС с высокой летальностью
- Необходимо **оперативное лечение** (восстановление двухкоронарной системы кровоснабжения миокарда) **в максимально ранние сроки!!!**

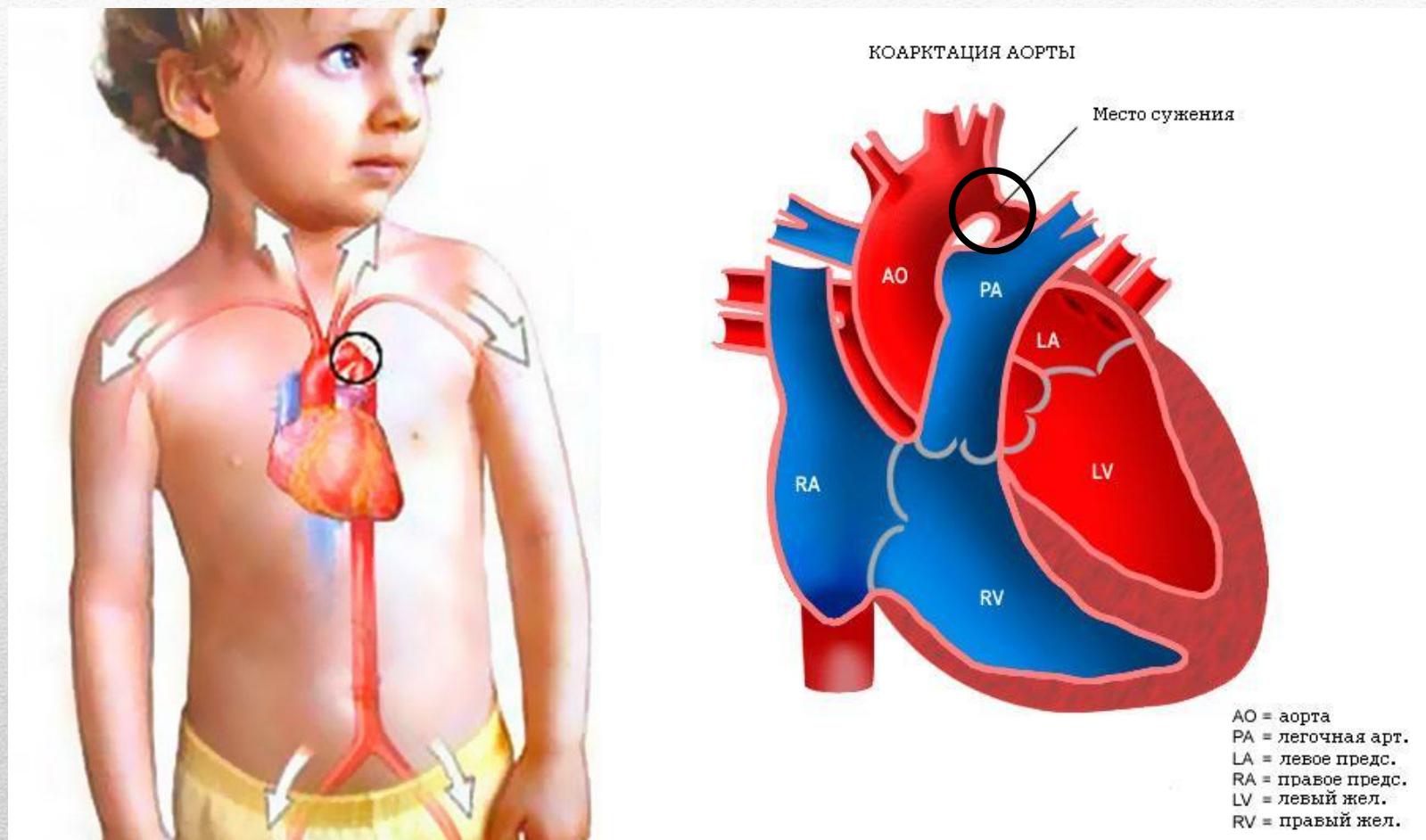


норма



АОЛКА

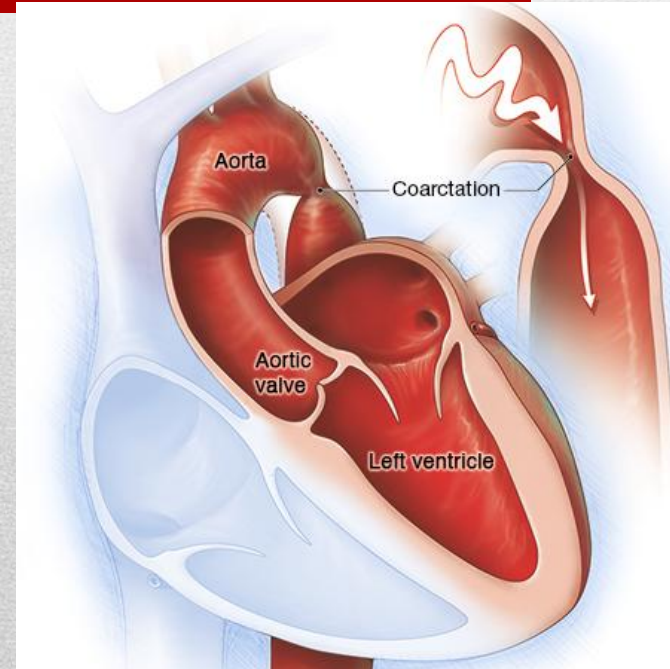
4. Коарктация аорты



Вопрос

При выявлении каких симптомов и феноменов (впервые) ребёнка необходимо направить на обследование для выявления/исключения КоА?

- выраженный цианоз у ребёнка в первые часы после рождения
- АД на нижних конечностях выше, чем на верхних
- пульсация на бедренных артериях резко ослаблена
- АД на верхних конечностях выше, чем на нижних
- грубый систоло-диастолический шум во II межреберье по левому краю грудины
- систолический шум вдоль левого края грудины
- артериальная гипертензия неясного генеза
- влажные мелкопузырчатые хрипы в лёгких
- носовые кровотечения, головная боль неясного генеза

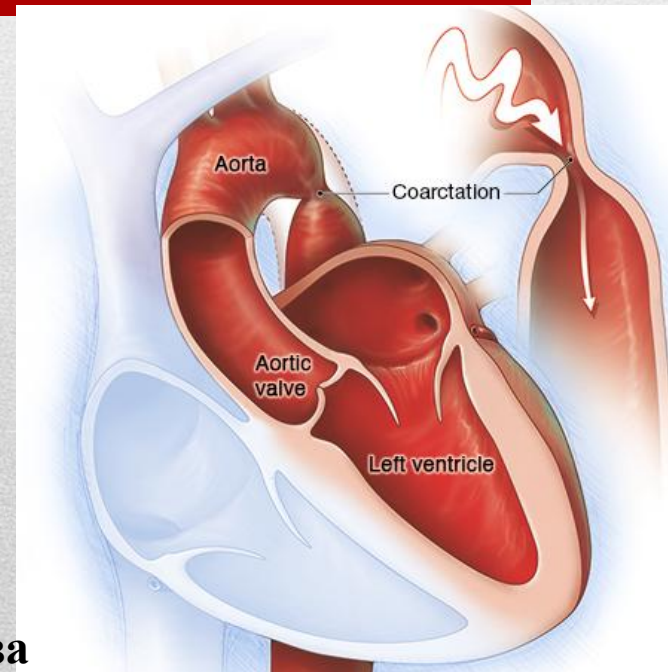


Вопрос

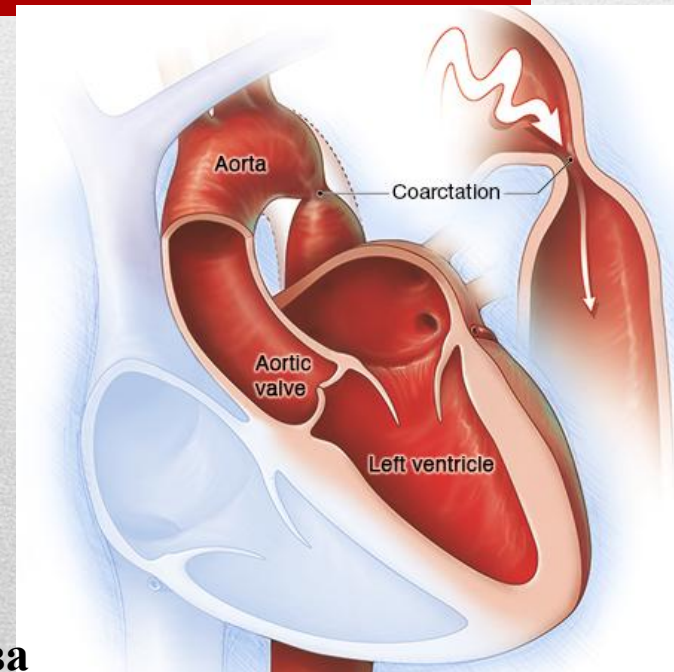
При выявлении каких симптомов и феноменов (впервые) ребёнка необходимо направить на обследование для выявления/исключения КоА?

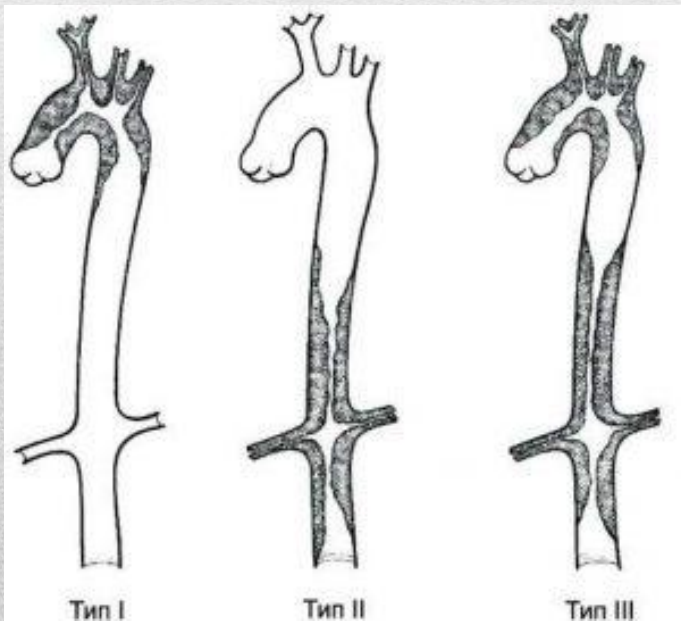
Ответ

- выраженный цианоз у ребёнка в первые часы после рождения
- АД на нижних конечностях выше, чем на верхних
- пульсация на бедренных артериях резко ослаблена
- АД на верхних конечностях выше, чем на нижних (разница более чем на 20 мм рт. ст.)
- грубый систоло-диастолический шум во II межреберье по левому краю грудины
- систолический шум вдоль левого края грудины (турбулентный ток крови в постстенотическом участке Ao)
- артериальная гипертензия неясного генеза
- влажные мелкопузырчатые хрипы в лёгких
- носовые кровотечения, головная боль неясного генеза



- выраженный цианоз у ребёнка в первые часы после рождения
- АД на нижних конечностях выше, чем на верхних
- пульсация на бедренных артериях резко ослаблена
- АД на верхних конечностях выше, чем на нижних (разница более чем на 20 мм рт. ст.)
- грубый систоло-диастолический шум во II межреберье по левому краю грудины
- систолический шум вдоль левого края грудины (турбулентный ток крови в постстенотическом участке Ao)
- артериальная гипертензия неясного генеза
- влажные мелкопузырчатые хрипы в лёгких
- носовые кровотечения, головная боль неясного генеза

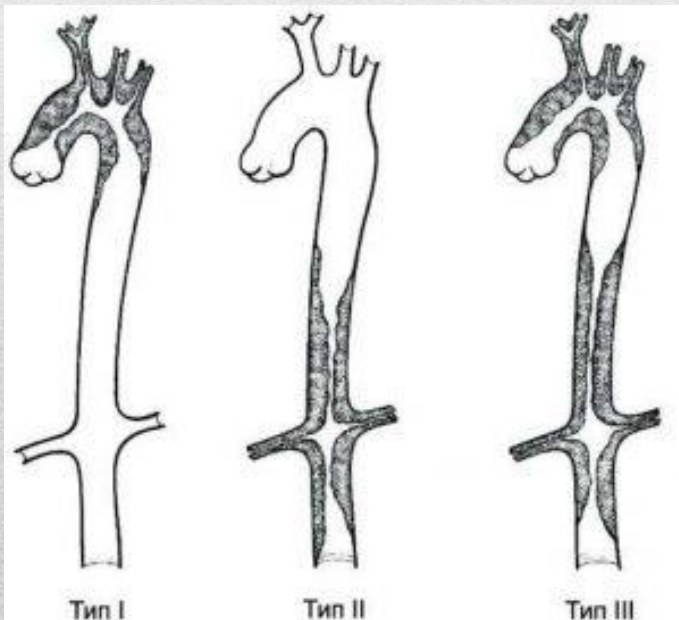




Неспецифический аортоартериит (артериит Такаясу, болезнь отсутствия пульса)

В хронической (стенотической) фазе заболевания развивается:

- синдром отсутствия пульса
- асимметрия артериального давления
(АДс на правой и левой руке, разница > 10 мм рт.ст.)
- системная гипертензия



Неспецифический аортоартериит (артериит Такаясу, болезнь отсутствия пульса)

В хронической (стенотической) фазе заболевания развивается:

- синдром отсутствия пульса
- асимметрия артериального давления
(АДс на правой и левой руке, разница > 10 мм рт.ст.)
- системная гипертензия

**Артериальное давление измеряется
на обеих верхних и нижних конечностях.**

Вопрос

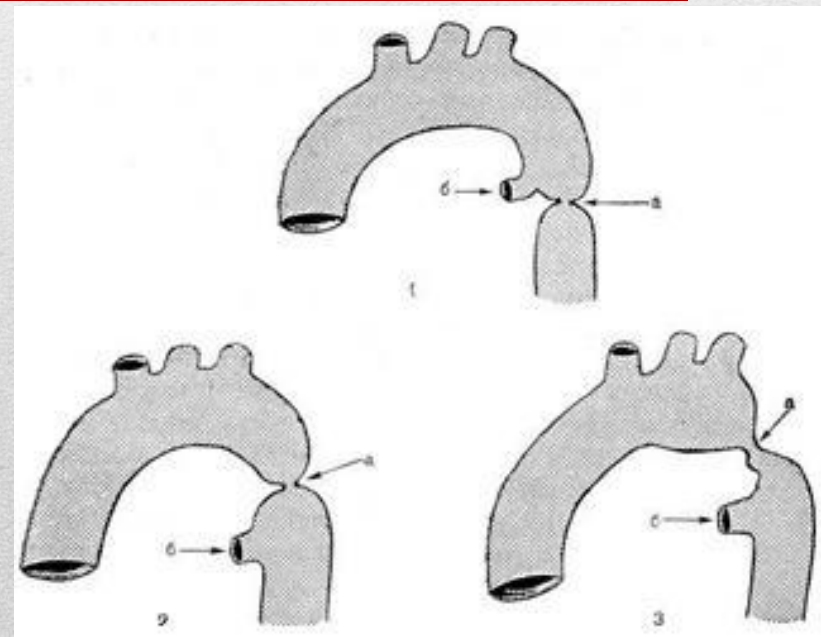
О каком состоянии при КоА может свидетельствовать быстрое нарастание данной симптоматики в течение первых часов жизни:

- симптомы сердечной недостаточности, одышка, тахикардия
 - похолодание нижних конечностей
 - снижение диуреза?
-

Вопрос

О каком состоянии при КоА может свидетельствовать быстрое нарастание данной симптоматики в течение первых часов жизни:

- симптомы сердечной недостаточности, одышка, тахикардия
- похолодание нижних конечностей
- снижение диуреза?



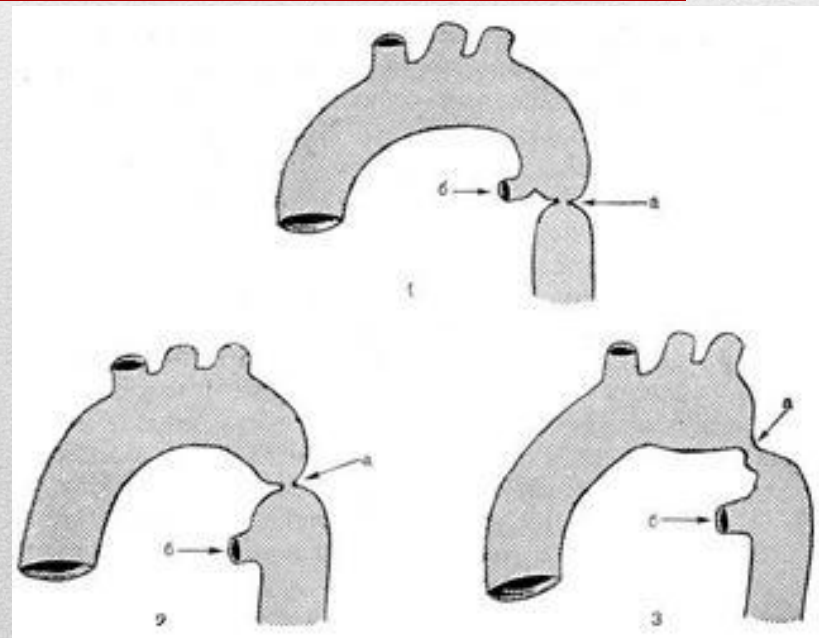
Вопрос

О каком состоянии при КоА может свидетельствовать быстрое нарастание данной симптоматики в течение первых часов жизни:

- симптомы сердечной недостаточности, одышка, тахикардия
- похолодание нижних конечностей
- снижение диуреза?

При сочетании КоА в «типичном» месте с открытым артериальным протоком сужение может располагаться:

- проксимальнее ОАП (преддуктальный тип)
- на уровне ОАП (юкстадуктальный тип)
- дистальнее ОАП (постдуктальный тип)



1 — постдуктальный тип;

2 — преддуктальный тип с локальным сужением;

3 — преддуктальный тип с сужением на протяжении

а — коарктация аорты

б — открытый артериальный проток

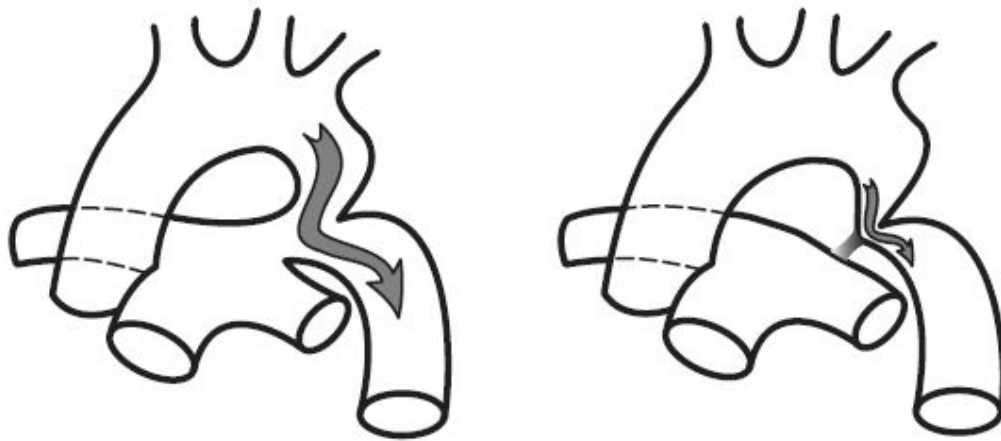
Вопрос

О каком состоянии при КоА может свидетельствовать быстрое нарастание данной симптоматики в течение первых часов жизни:

- симптомы сердечной недостаточности, одышка, тахикардия
- похолодание нижних конечностей
- снижение диуреза?

Ответ

Закрытие ОАП при резкой коарктации аорты (дуктус-зависимый ВПС).



А

Б

А – при юкстадуктальной коарктации аорты ОАП обеспечивает кровоток в нисходящей аорте в качестве обходного канала. Б – При констрикции протока кровотока в нисходящей аорте резко снижается.

Вопрос

О каком состоянии при КоА может свидетельствовать быстрое нарастание данной симптоматики в течение первых часов жизни:

- симптомы сердечной недостаточности, одышка, тахикардия
- похолодание нижних конечностей
- снижение диуреза?

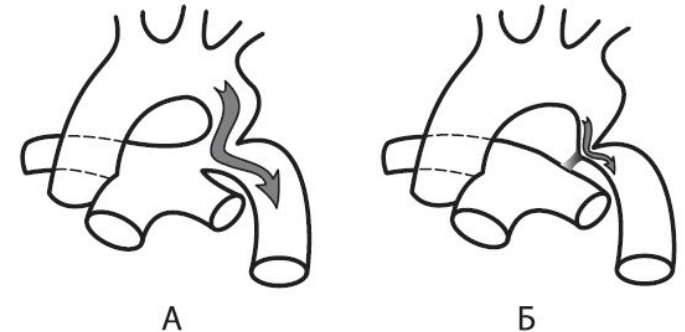
Ответ

Перед выпиской из родильного дома необходимо:

- определение пульсации на периферических артериях
- измерение АД на правой руке и любой ноге
- проведение (одномоментной) пульсоксиметрии конечностей

Закрытие ОАП

при резкой коарктации аорты
(дуктус-зависимый ВПС).



А – при юкстадуктальной коарктации аорты ОАП обеспечивает кровоток в нисходящей аорте в качестве обходного канала. Б – При констрикции протока кровотока в нисходящей аорте резко снижается.

Вопрос

О каком состоянии при КоА может свидетельствовать быстрое нарастание данной симптоматики в течение первых часов жизни:

- **симптомы сердечной недостаточности, одышка, тахикардия**
- **похолодание нижних конечностей**
- **снижение диуреза?**

Ответ

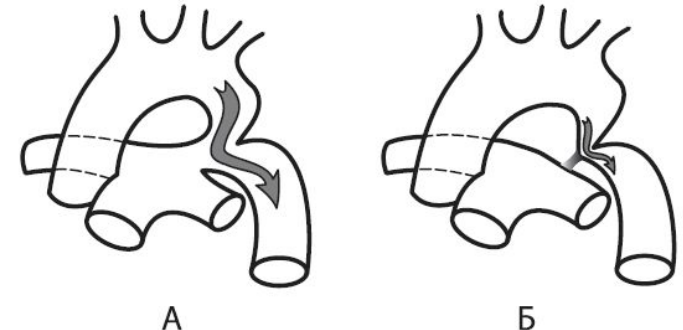
Перед выпиской из родильного дома необходимо:

- **определение пульсации на периферических артериях**
- **измерение АД на правой руке и любой ноге**
- **проведение (одномоментной) пульсоксиметрии конечностей**
- **оценка цвета кожных покровов**
- **аускультация сердца и лёгких**
- **оценка расположения сердца в грудной, печени в брюшной полости**
- **оценка наличия синдромальной патологии и др. врождённых дефектов развития**
- **ЭКГ**

(II этап первичного скрининга)

Закрытие ОАП

при резкой коарктации аорты (дуктус-зависимый ВПС).



А – при юкстадуктальной коарктации аорты ОАП обеспечивает кровоток в нисходящей аорте в качестве обходного канала. Б – При констрикции протока кровоток в нисходящей аорте резко снижается.