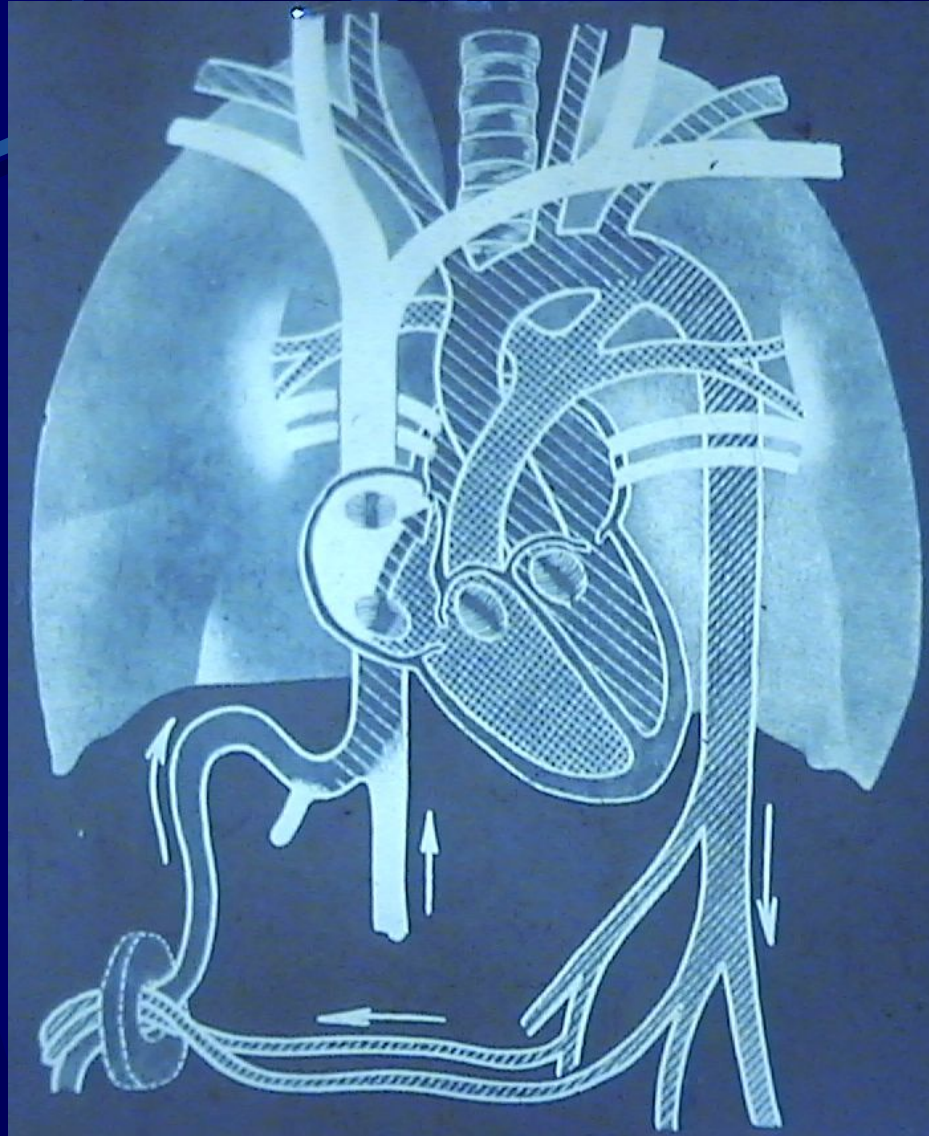


***Врожденные  
пороки сердца***

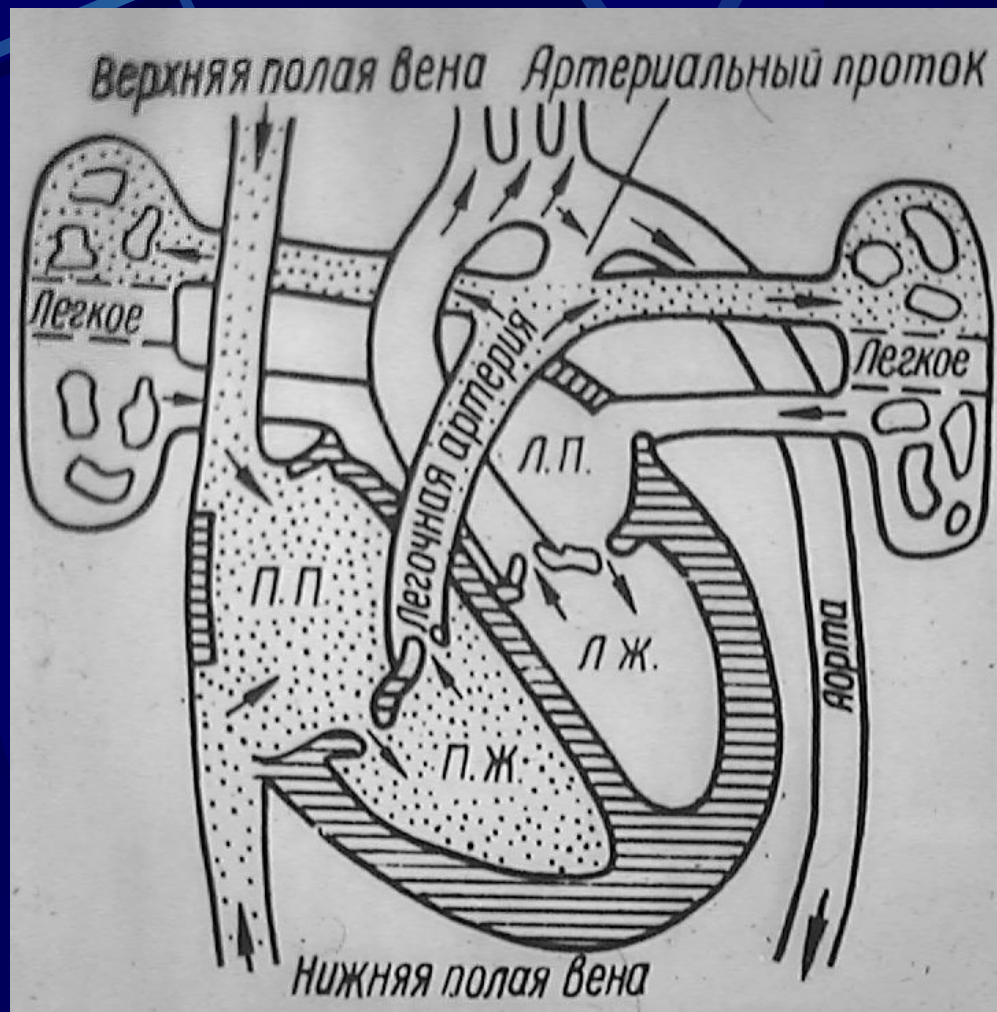
**ВАЖНАЯ ПАТОГЕНЕТИЧЕСКАЯ ОСОБЕННОСТЬ  
ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА «БЕЛОГО» ТИПА -  
ПОДЧАС МАЛОЗАМЕТНОЕ ПРОГРЕССИРОВАНИЕ  
НЕОБРАТИМЫХ ВТОРИЧНЫХ ИЗМЕНЕНИЙ В МАЛОМ  
КРУГЕ КРОВООБРАЩЕНИЯ И МИОКАРДЕ, КОТОРОЕ  
ВЕДЕТ К УХУДШЕНИЮ ПРОГНОЗА ОПЕРАТИВНОГО  
ВМЕШАТЕЛЬСТВА ИЛИ К НЕОПЕРАБЕЛЬНОСТИ  
БОЛЬНЫХ.**

**ПОЭТОМУ КРАЙНЕ ВАЖНО УСТАНОВЛИВАТЬ ДИАГНОЗ  
ПОРОКА И СТАВИТЬ ПОКАЗАНИЯ К ОПЕРАЦИИ  
ДОСТАТОЧНО РАНО, ДО ПОЯВЛЕНИЯ ВЫРАЖЕННОЙ  
СИМПТОМАТИКИ И, ТЕМ БОЛЕЕ, ДЕКОМПЕНСАЦИИ  
СЕРДЕЧНОЙ ДЕЯТЕЛЬНОСТИ И ОСЛОЖНЕНИЙ.**

## Эмбриональное кровообращение



# Схема гемодинамики при открытом артериальном протоке





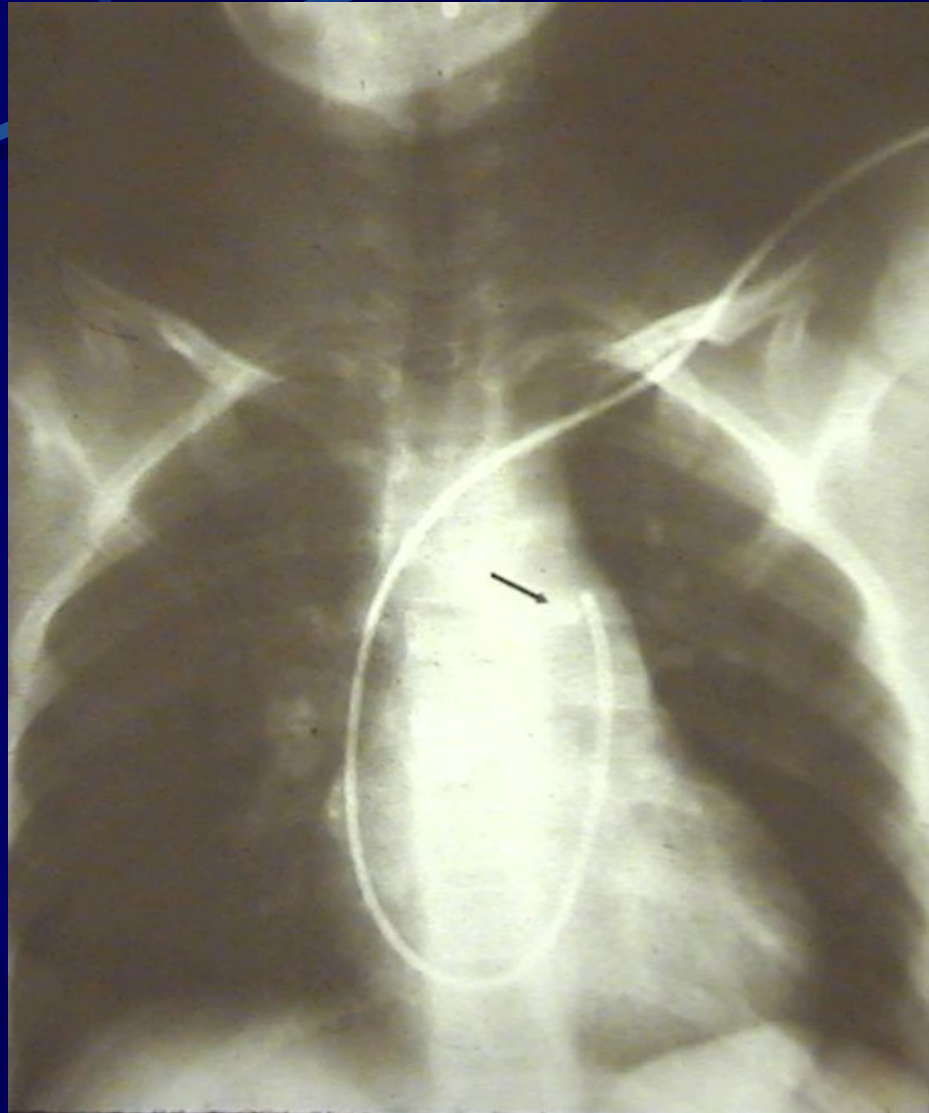
# **ОСНОВНЫЕ ОСОБЕННОСТИ НАРУШЕНИЙ ГЕМОДИНАМИКИ ПРИ ОТКРЫТОМ АРТЕРИАЛЬНОМ ПРОТОКЕ**

- Артериальная кровь из аорты попадает через ОАП в легочную артерию, где давление ниже в 3-4 раза, и повторно проходит через малый круг кровообращения (МКК), определяя его гиперволемию и постепенное нарастание легочного сопротивления.
- Беспольное кровообращение по маршруту: левый желудочек — аорта -ОАП - МКК - левое предсердие - левый желудочек обуславливает увеличенную преднагрузку на левый желудочек (объемная перегрузка), которому приходится, помимо крови, необходимой для системного кровообращения, перекачивать дополнительный объем, сбрасываемый через ОАП. В первую очередь развивается гипертрофия левого желудочка.
- Развитие прогрессирующей необратимой вторичной легочной гипертензии создает увеличенную постнагрузку на правый желудочек. По мере уменьшения аорто-легочного градиента сброс крови через ОАП уменьшается, объемная перегрузка левого желудочка уменьшается, но прогрессирует недостаточность правых отделов сердца.

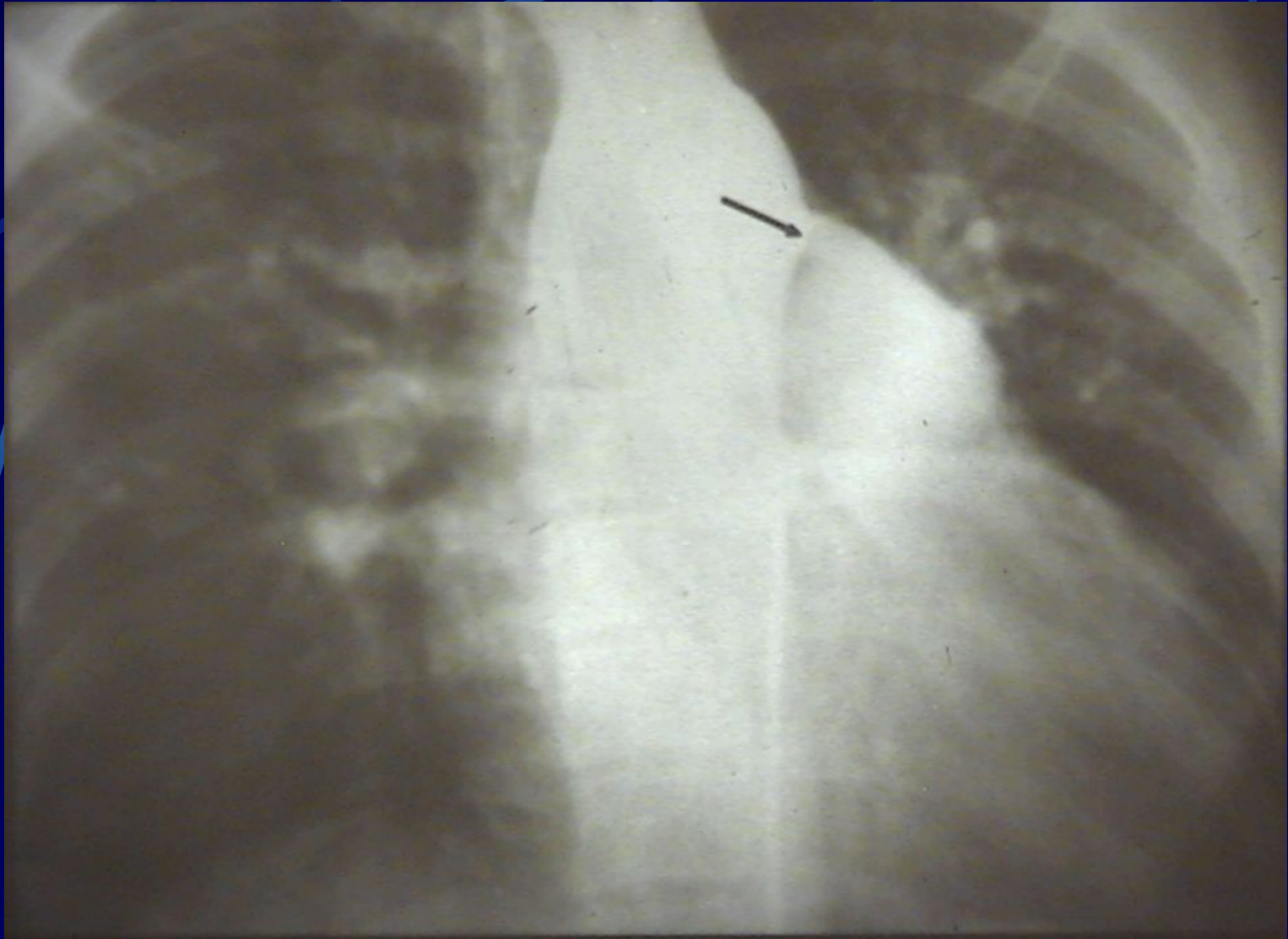
## **Симптомы открытого артериального протока**

- **Порок часто распознается в раннем возрасте (в родильном доме)**
- **Жалобы на утомляемость и одышку возникают поздно. Характерны частые простудные заболевания, повторные пневмонии, отставание в росте**
- **При объективном исследовании основной признак - характерный систолодиастолический шум во втором межреберье слева от грудины («машинный» шум, шум мельничного колеса, шум Джибсона), иногда сопровождающийся определяемым пальпаторно дрожанием, акцент 2 тона на легочной артерии и симптомы гипертрофии левого желудочка**
- **Иногда - высокое пульсовое давление**
- **На ЭКГ - гипертрофия левого, а затем и правого желудочка**
- **На рентгенограмме - гипертрофия левого, а затем и правого желудочков, расширение легочной артерии и ее ветвей, усиление сосудистого легочного рисунка, как признак гиперволемии малого круга**
- **При аортографии ОАП выявляется отчетливо - сброс контраста из аорты в легочную артерию на уровне перешейка**
- **При эхокардиографическом (доплеркардиографическом) исследовании ОАП выявляется в подавляющем большинстве**

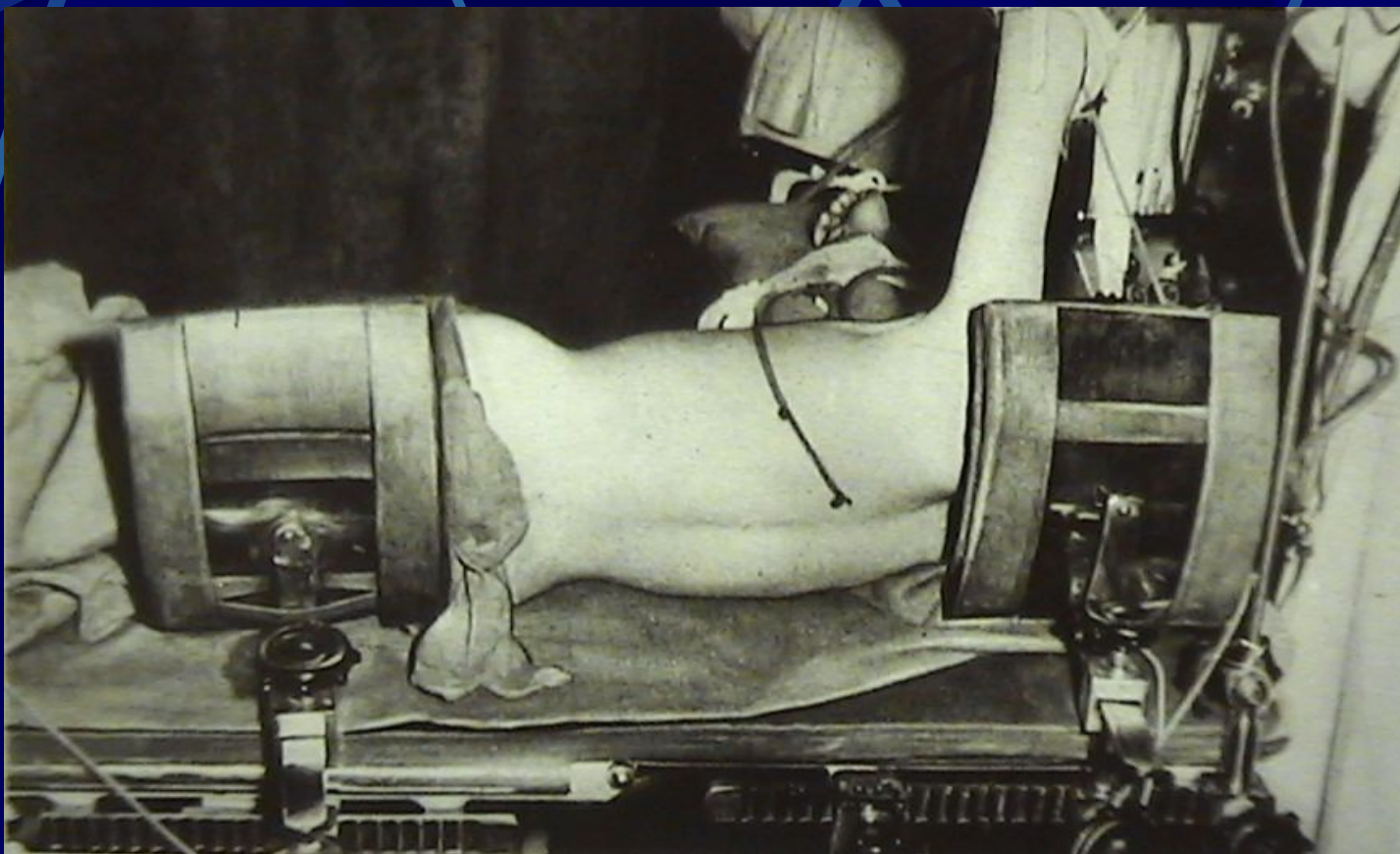


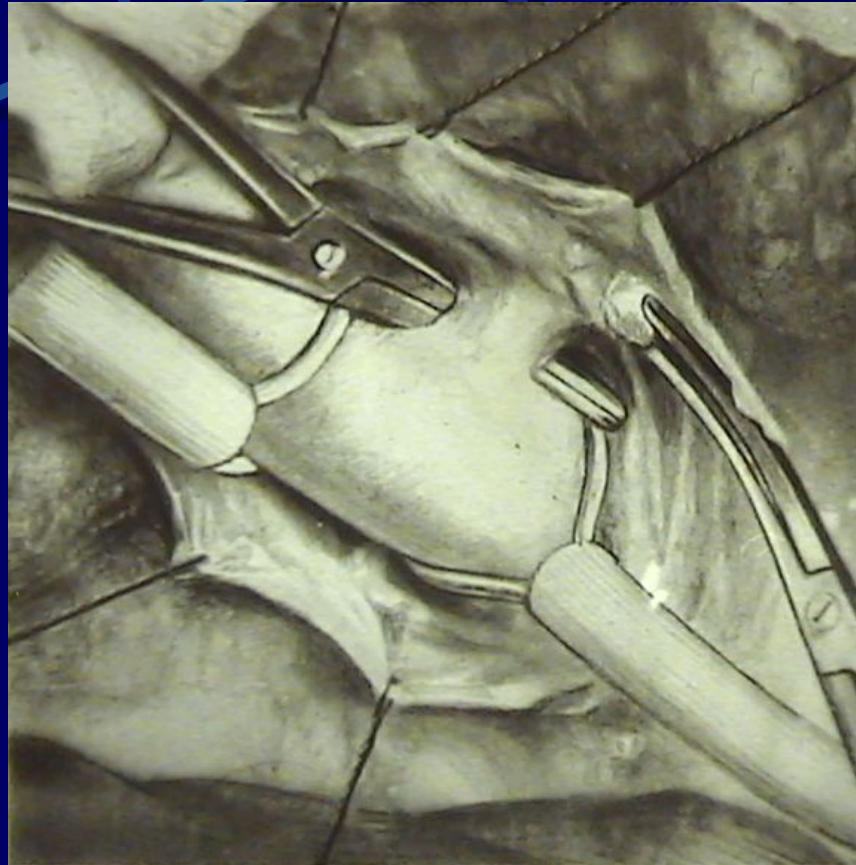






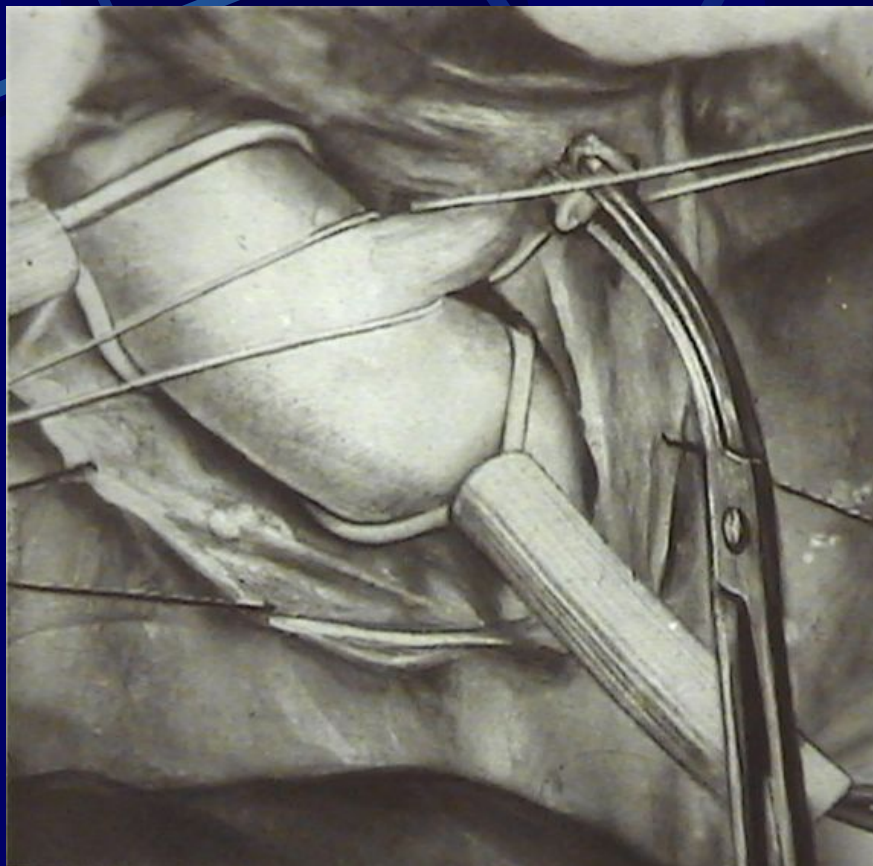
Положение больного на операционном столе для бокового доступа к открытому артериальному потоку. Обозначена линия разреза.



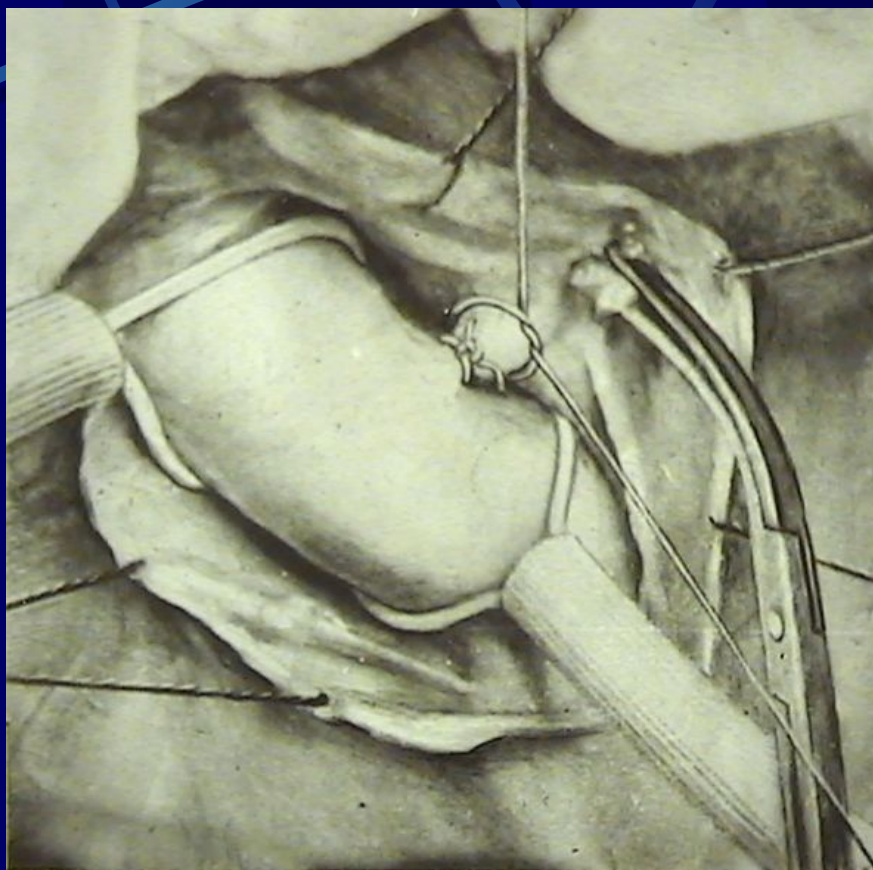


Зажим Федорова проведен позади протока.



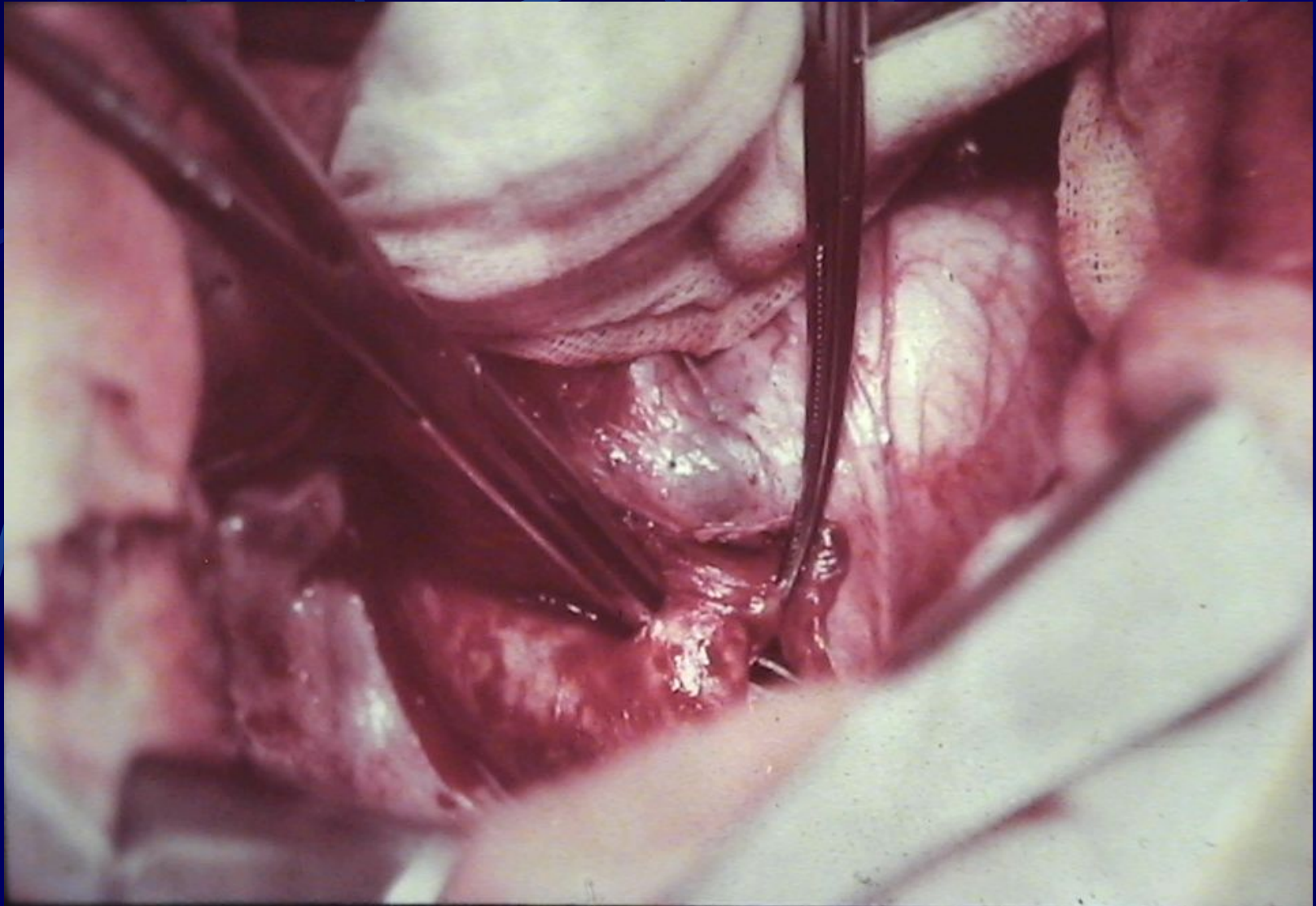


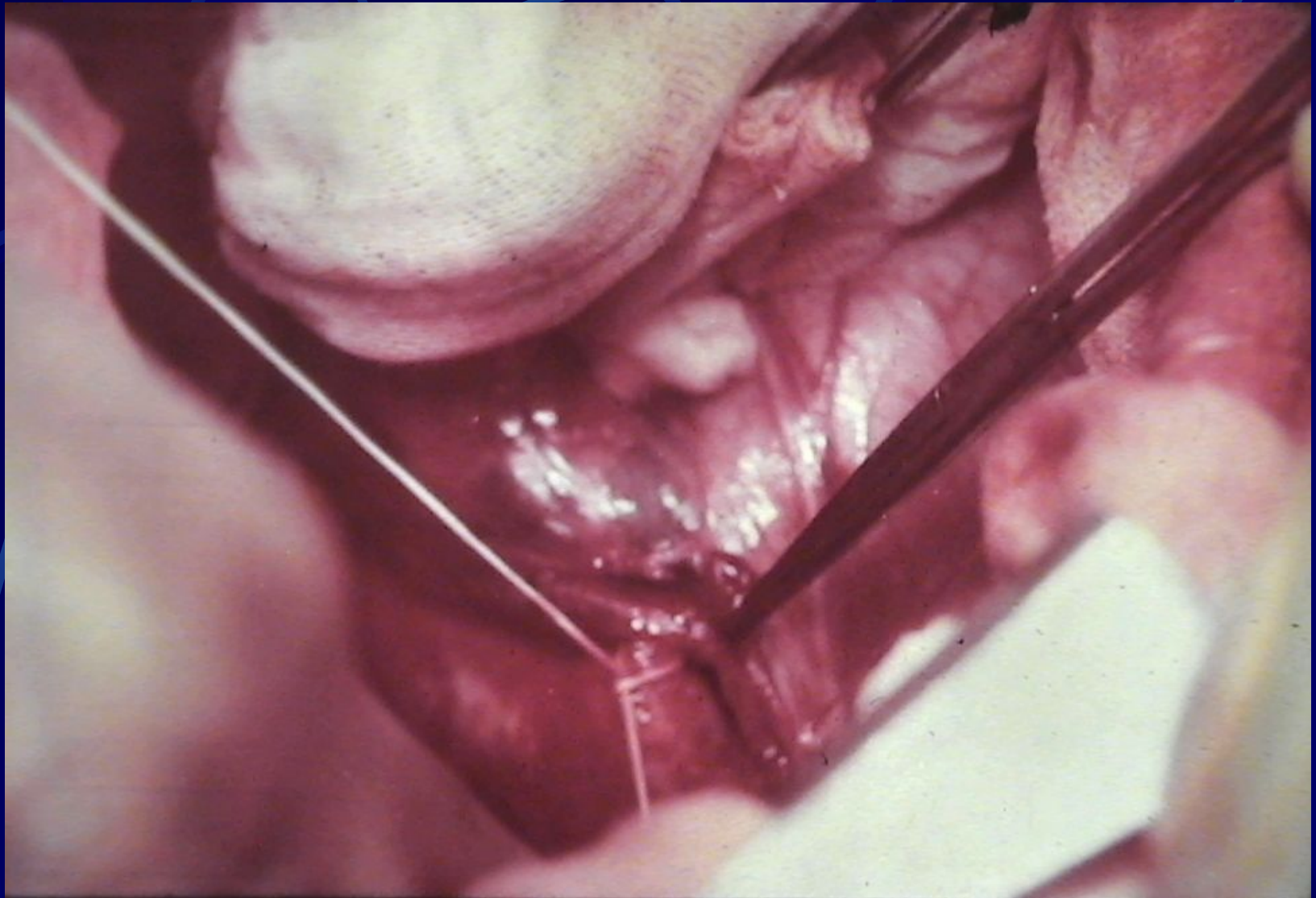
Проток взят на две лигатуры, одна из них - на аортальном, а другая – на легочном конце протока.



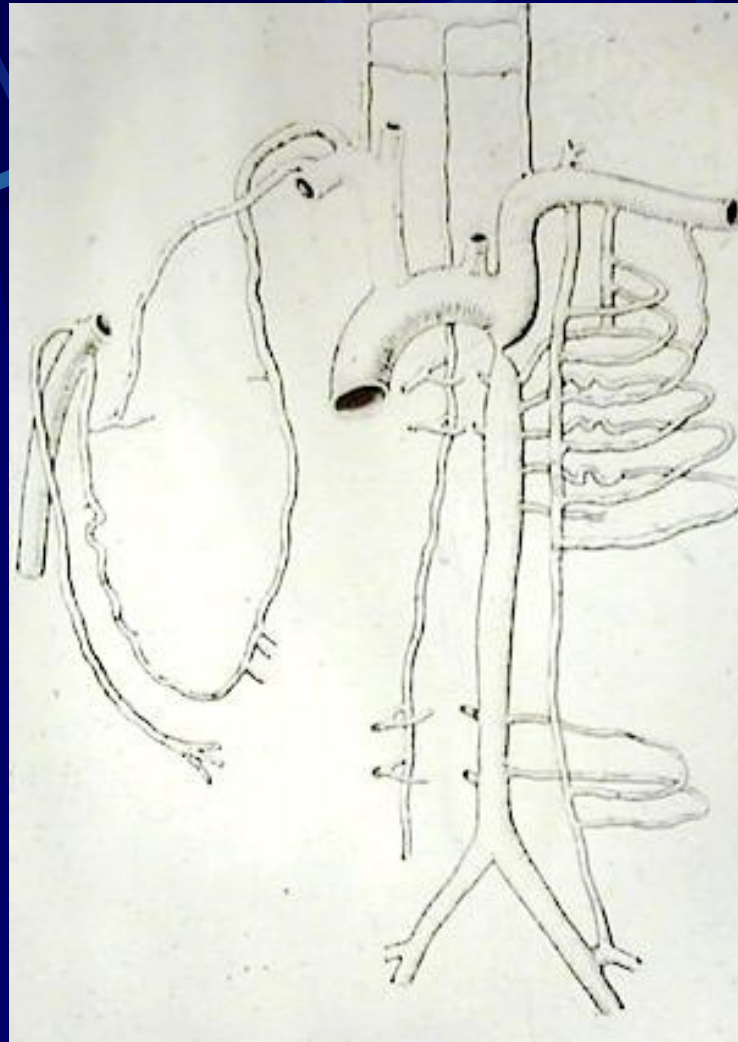
Перевязка легочного конца протока.





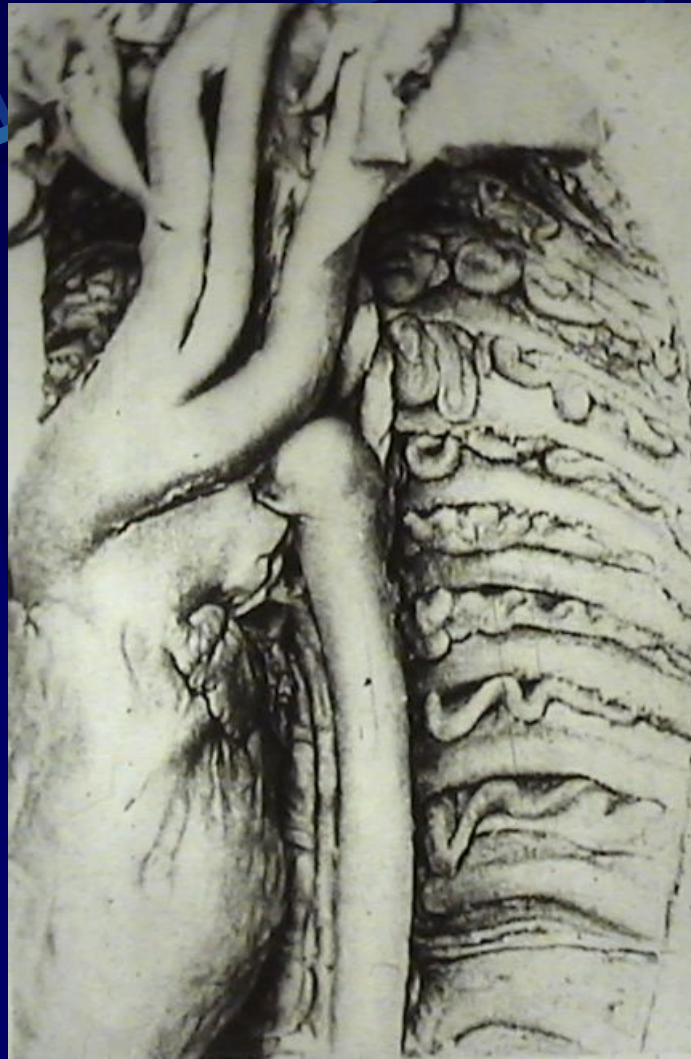






Коллатеральные пути тока крови при коарктации аорты (по де Бальзаку)





Слепок с анатомического препарата аорты и грудной стенки при коарктации аорты



## Основные особенности нарушения гемодинамики при коарктации аорты (КА).

- Высокое артериальное давление проксимальнее коарктации обуславливает:
  - Опасную гипертензию в сосудах головного мозга, которая может осложниться фатальным геморрагическим инсультом,
  - Высокую постнагрузку на левый желудочек, ведущую к его гипертрофии и декомпенсации (сердечная астма, отек легких)
- Дистальнее КА наблюдается относительно низкое АД (80-100 мм. рт.ст.) почти без пульсовых колебаний за счет демпфирования пульсовой волны в коллатералях. Выраженной ишемии органов и тканей практически не наблюдается.
- Парадоксально, что:
  - С возрастом АД проксимальнее коарктации аорты неуклонно нарастает, несмотря на сохраняющийся или даже увеличивающийся коллатеральный кровоток,
  - После оперативного устранения коарктации у запущенных больных с очень высокой артериальной гипертензией наблюдается выраженная в той или иной степени гипертензия во всей артериальной системе.

## **Периодизация течения коарктации аорты.**

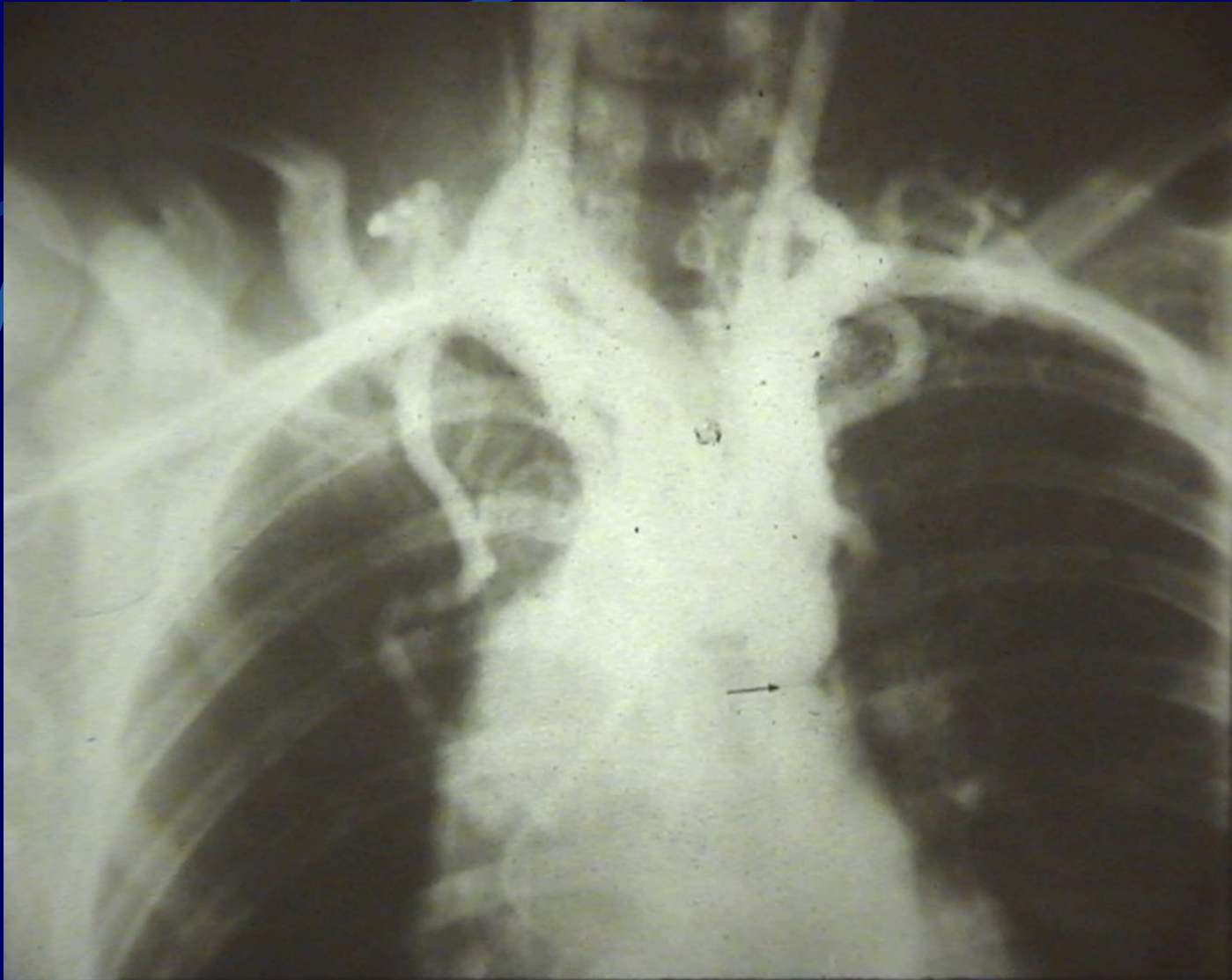
- **КРИТИЧЕСКИЙ ПЕРИОД** - первый год жизни у детей с недостаточно развитыми коллатеральями (возможна гибель ребенка от сердечной недостаточности)
- **ПЕРИОД КОМПЕНСАЦИИ** (обычно до 13-15 лет) -жалобы отсутствуют или они выражены незначительно. Артериальное давление с тенденцией к повышению.
- **ПЕРИОД СУБКОМПЕНСАЦИИ** (15-20 лет) - давление на руках повышается до 160-190 мм рт.ст. Жалобы появляются или существенно прогрессируют.
- **ПЕРИОД ДЕКОМПЕНСАЦИИ** (старше 20 лет) - давление на руках превышает 200 и даже 250 мм рт.ст. Тяжелая симптоматика со стороны ЦНС и сердца. Появление осложнений. Смерть от геморрагического инсульта или левожелудочковой недостаточности.

## Симптомы коарктации аорты.

- Жалобы со стороны ЦНС связаны с артериальной гипертензией в головном мозге (упорные головные боли, чувство пульсации и напряжения в голове, умственная утомляемость, ухудшение памяти и зрения, шум в ушах)
- Жалобы со стороны сердца обусловлены перегрузкой левого желудочка давлением (боли в области сердца, одышка сердечная астма)
- Жалобы со стороны органов и тканей с ослабленным артериальным кровообращением непостоянны и слабо выражены (утомляемость ног при беге и ходьбе, импотенция у мужчин)
- Главный объективный симптом необходимый и достаточный для установления диагноза (иногда единственный) – повышенное АД на верхних конечностях при отсутствии (реже ослаблении) пульса на нижних конечностях, где не удается измерить АД методом Короткова
- При осмотре иногда выявляется гипертрофия мышц плечевого пояса

## Симптомы коарктации аорты.

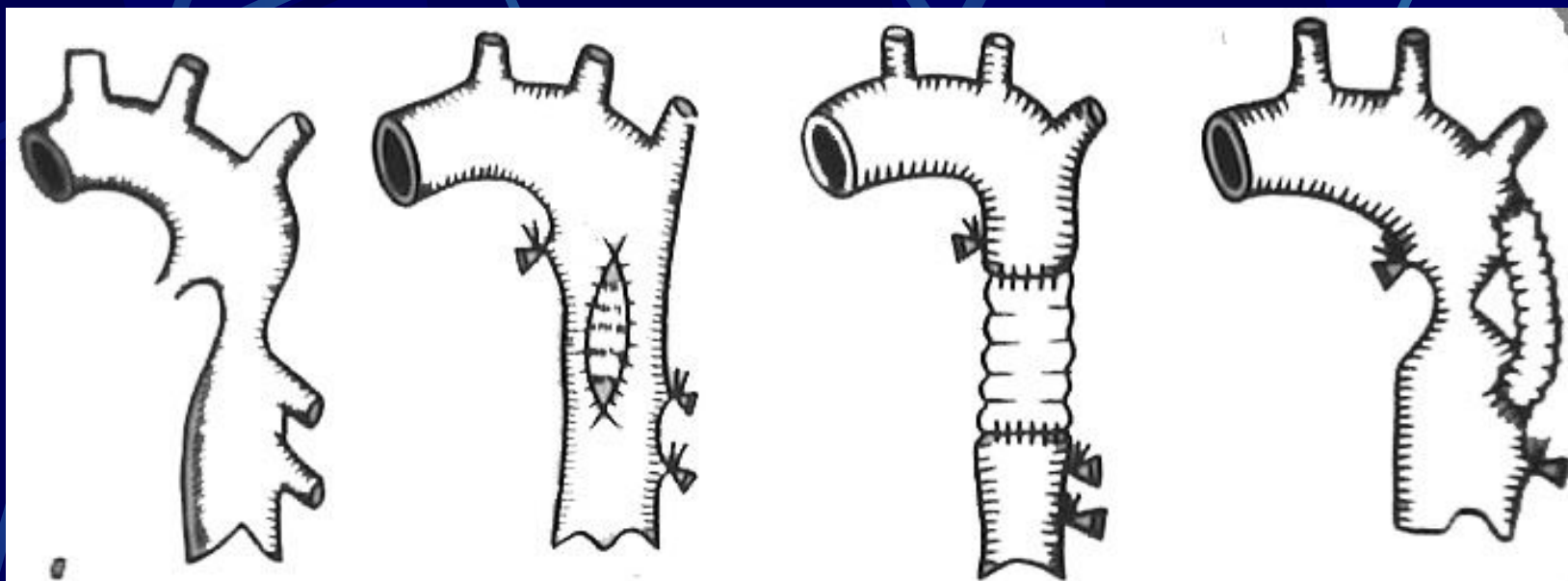
- При аускультации данные малохарактерны. Иногда систолический шум на аорте и в межлопаточном пространстве слева от позвоночника
- На ЭКГ – гипертрофия левого желудочка
- На рентгенограммах – гипертрофия левого желудочка, иногда западение дуги аорты в области перешейка, узурация нижних краев ребер
- При ЭхоКГ коарктация выявляется не всегда
- При аортографии ( с введением контраста в правое сердце или ретроградно по Сельдингеру) локализация и анатомические особенности сужения выявляются четко
- При реовазографии резкое снижение кровенаполнения нижних конечностей по сравнению с верхними





## МЕТОДЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО УСТРАНЕНИЯ КОАРКТАЦИИ АОРТЫ

- Резекция суженного сегмента аорты с анастомозом конец-в-конец.
- Прямая истмопластика (рассечение суженного участка вдоль с последующим сшиванием поперек).
- Непрямая истмопластика (операция Фоссшульте-рассечение суженного участка аорты вдоль с вшиванием заплаты, расширяющей просвет).
- Резекция суженного участка аорты с замещением дефекта сосудистым протезом (применяется редко).
- Рентген-эндоваскулярная балонная дилатация суженного участка аорты.



а-до операции,б – расширение суженного участка аорты вшиванием заплаты (истмопластика), в – замещение суженного участка аорты сосудистым протезом, г – наложение обходного анастомоза

