



СИНИЕ ВПС У ВЗРОСЛЫХ

Выполнила: студентка 5
курса Лечебного
факультета
Мельничук А. А.

КЛАССИФИКАЦИЯ ПОРОКОВ СЕРДЦА

ВРОЖДЕННЫЕ:

- аномалии морфологического развития сердца, его клапанного аппарата и магистральных сосудов;
- возникают на 2-8-й неделе внутриутробного развития в результате нарушения процессов эмбриогенеза;
- могут встречаться изолированно или в сочетании друг с другом.

ПРИБРЕТЕННЫЕ:

- пороки, которые возникают после рождения, вследствие **травм** сердца или каких-либо **заболеваний**;
- заболевания, провоцирующие развитие пороков - ревматизм, атеросклероз, ИБС, сифилис.

КЛАССИФИКАЦИЯ ВПС

ПО ВЛИЯНИЮ НА ЛЕГОЧНЫЙ КРОВОТОК

- I. Пороки с неизменным (или мало измененным) легочным кровотоком.
- II. Пороки с гиперволемией малого круга кровообращения.
- III. Пороки с гиповолемией малого круга кровообращения.
- IV. Комбинированные пороки с нарушением взаимоотношений между различными отделами сердца и крупными сосудами.

КЛАССИФИКАЦИЯ ВПС

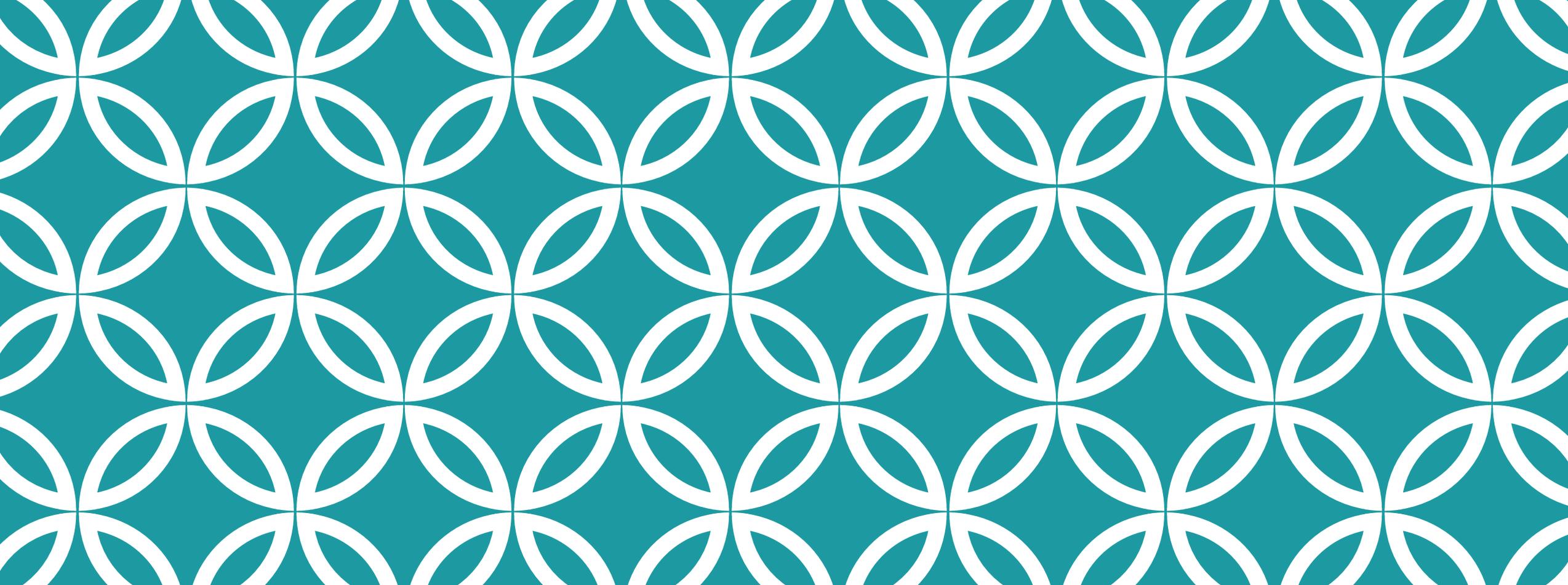
ПО ХАРАКТЕРУ НАРУШЕНИЯ ГЕМОДИНАМИКИ

Без цианоза («бледные»)

- **С обогащением МКК** (ДМЖП, ДМПП, открытый артериальный проток, аномальный дренаж легочных вен, неполная атриовентрикулярная коммуникация)
- **С обеднением МКК** (изолированный стеноз ЛА);
- **С препятствием кровотоку в БКК** (стеноз аорты, коарктация аорты);
- **Без существенных нарушений гемодинамики** (декстрокардия, аномалия расположения сосудов).

С цианозом («синие»)

- **С обогащением МКК** (транспозиция магистральных сосудов, главный легочный ствол, общий артериальный ствол, единственный желудочек сердца);
- **С обеднением МКК** (транспозиция магистральных сосудов+стеноз легочной артерии, тетрада Фалло, аномалия Эбштейна, общий артериальный ствол ложный).



ТЕТРАДА ФАЛЛО |

АНАТОМИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ

Включают в себя 4 анатомических компонента:

- Субаортальный **дефект межжелудочковой перегородки**;
- Подлегочный инфундибулярный **стеноз**;
- **Декстрапозиция** аорты;
- **Гипертрофия** правого желудочка.

ПАТОГЕНЕЗ

При большом ДМЖП **систолическое давление** в желудочках и аорте **одинаково** => кровь из ПЖ во время систолы поступает в аорту (до 80%) => **гиповолемия по малому кругу** кровообращения, **гиперволемия по большому кругу** кровообращения

Стеноз ЛА => **редуцированный легочный** кровоток



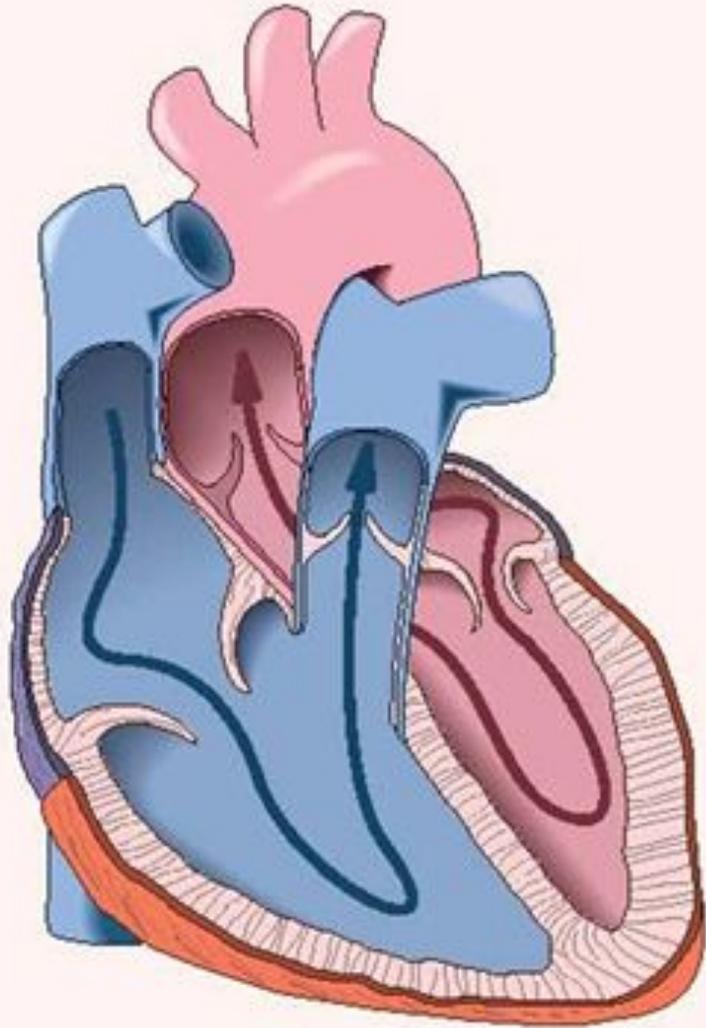
Гипоксеми
я



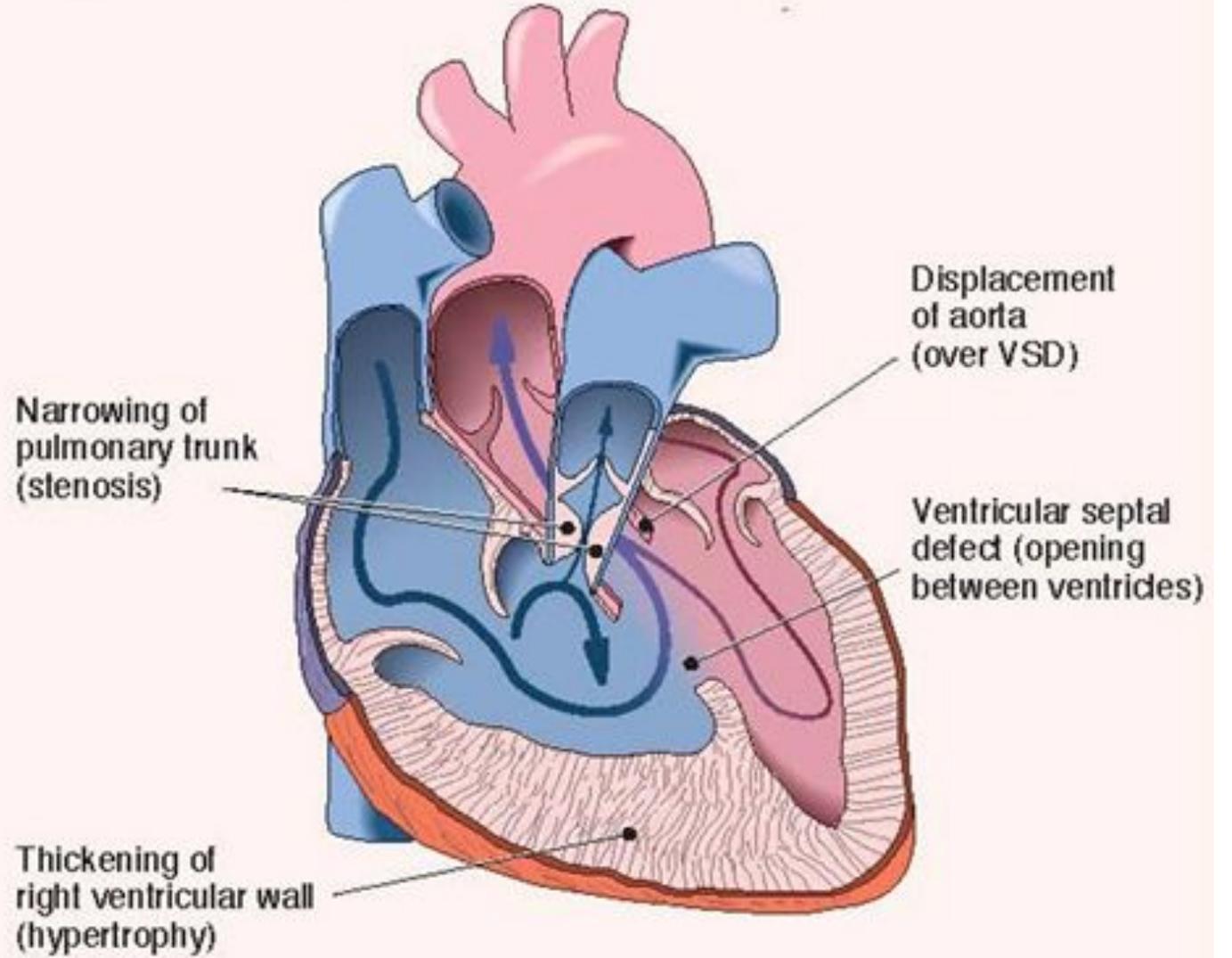
Компенсаторные механизмы:

- развитие системно-легочных коллатералей;
- полицитемия;
- замедление кровотока в тканях и повышение извитости микрососудов для лучшей диффузии кислорода.

A. Normal heart



B. Heart with Tetralogy of Fallot



КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Жалобы на: одышку по типу диспноэ – наблюдается в покое и возрастает при физической нагрузке, повышенную утомляемость;

Физикальное обследование: цианоз с бледностью, «барабанные палочки» и «часовые стекла»;

Пальпация: сердечный толчок и систолическое дрожание вдоль левого края грудины;

Аускультация: систолический шум вдоль левого края грудины, ослабление II тона и усиление I тона на ЛА.

У взрослых порок встречается в том случае, если:

- Стеноз ЛА относительно умеренный - **бледная форма тетрады Фалло** (данный порок обычно принимается за маленький ДМЖП из-за громкого систолического шума);
- При выраженной обструкции оттока из ПЖ **формируются большие аортолегочные коллатерали.**

Выживаемость пациентов с ТФ:

- До 20 лет – 11%;
- До 30 лет – 6%;
- До 40 лет – 3%.

ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ

ЭКГ

Отклонение ЭОС вправо, признаки гипертрофии правого желудочка.

ЭХО

*Дефект
межжелудочковой
перегородки*



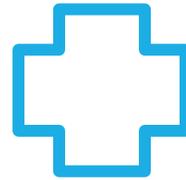
ЭХО

Декстрапозиция аорты



ПЕНТАДА ФАЛЛО

ТЕТРАДА
ФАЛЛО



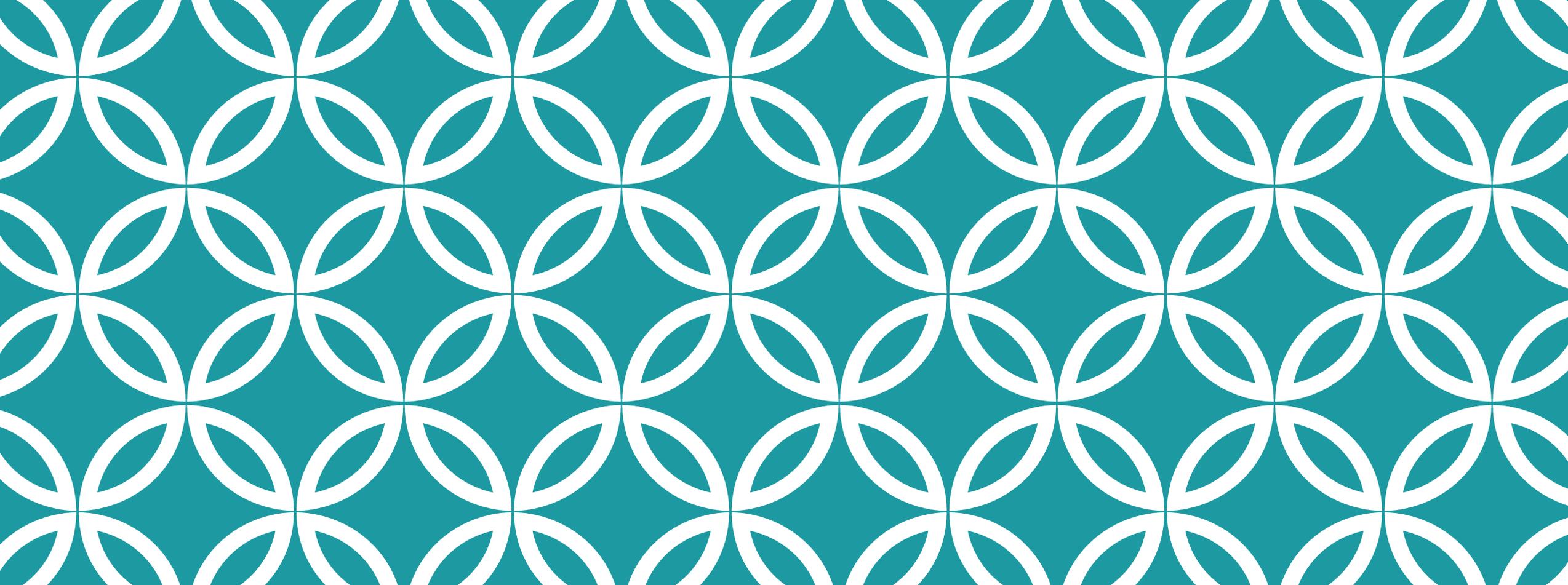
ДМПП

Стеноз
легочной
артерии

Гипертрофия
правого
предсердия

Декстрапозици
я аорты

ДМЖП



ТРАНСПОЗИЦИЯ МАГИСТРАЛЬНЫХ АРТЕРИЙ (ТМА)



ОПРЕДЕЛЕНИЕ

- это врожденный порок сердца, при котором **аорта отходит от морфологически правого желудочка**, в то время как **легочная артерия отходит от морфологически левого желудочка**, что приводит к параллельному функционированию легочного и системного кругов кровообращения.

Выделяют несколько вариантов ТМА:

- Полная;
- Неполная;
- Корригированная;
- Сочетанная.

СОПУТСТВУЮЩИЕ ПОРОКИ

- Дефект межжелудочковой перегородки (45%);
- Пульмональный/субпульмональный стеноз (25%);
- Коарктация аорты (5%);
- Открытый аортальный проток;
- Аномалии коронарных артерий;
- Добавочная левосторонняя верхняя полая вена;
- Аномалии атриовентрикулярных клапанов.

ТМА без сочетанных пороков («простая ТМА») несовместима с жизнью, т.к. нет сообщения между легочным и системным кровотоком!

Норма



Транспозиция
магистральных сосудов



ПАТОГЕНЕЗ

Неоксигенированная кровь из системного кровотока



Правые отделы сердца



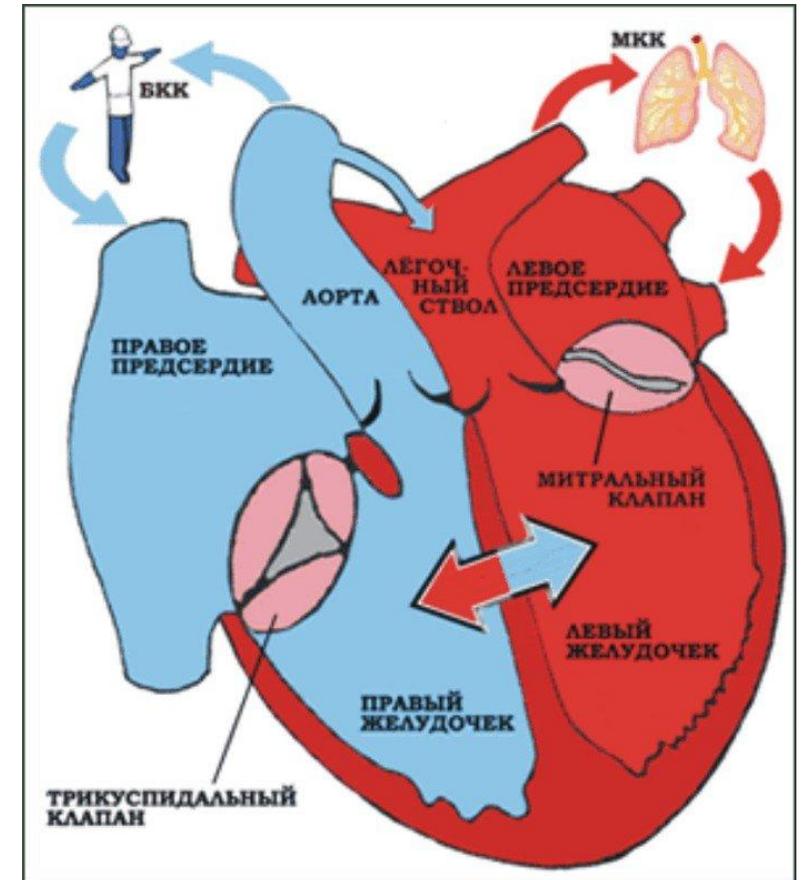
Аорта



Прогрессирующая гипоксемия



Цианоз, одышка



Сброс крови осуществляется в двух направлениях!

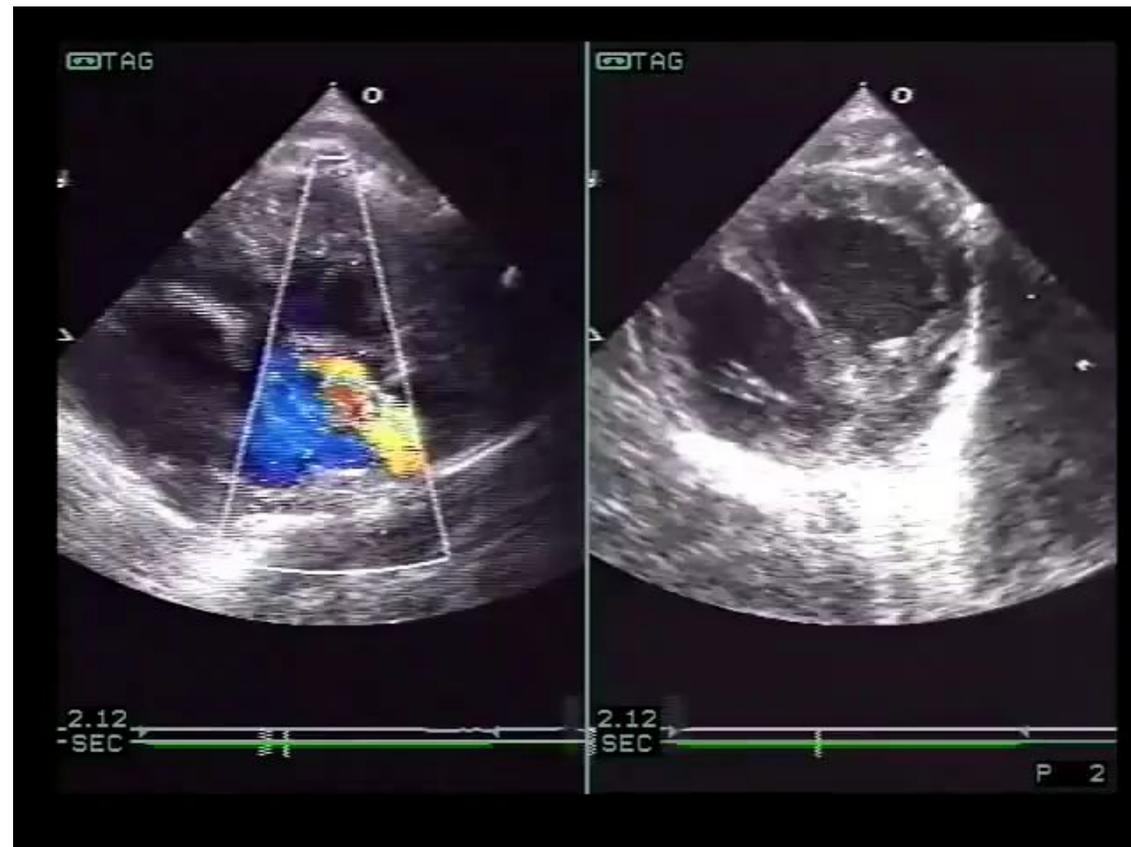
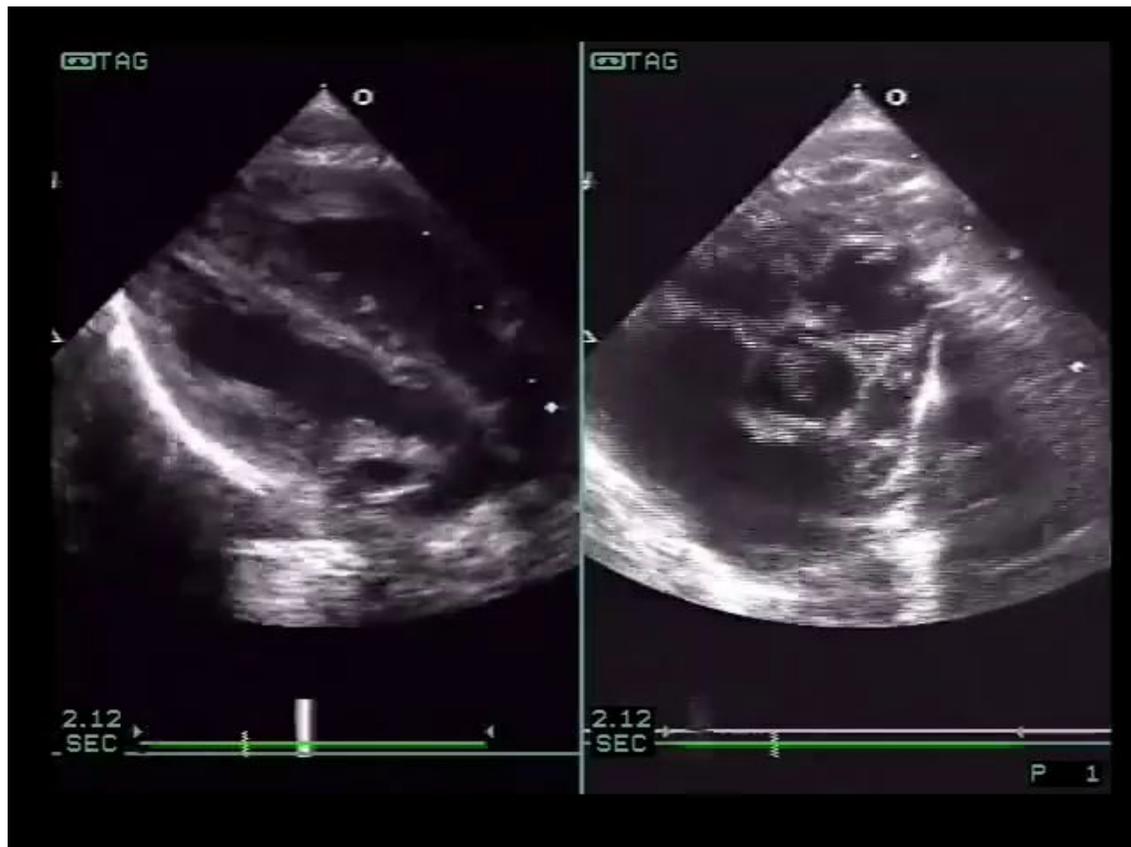
КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

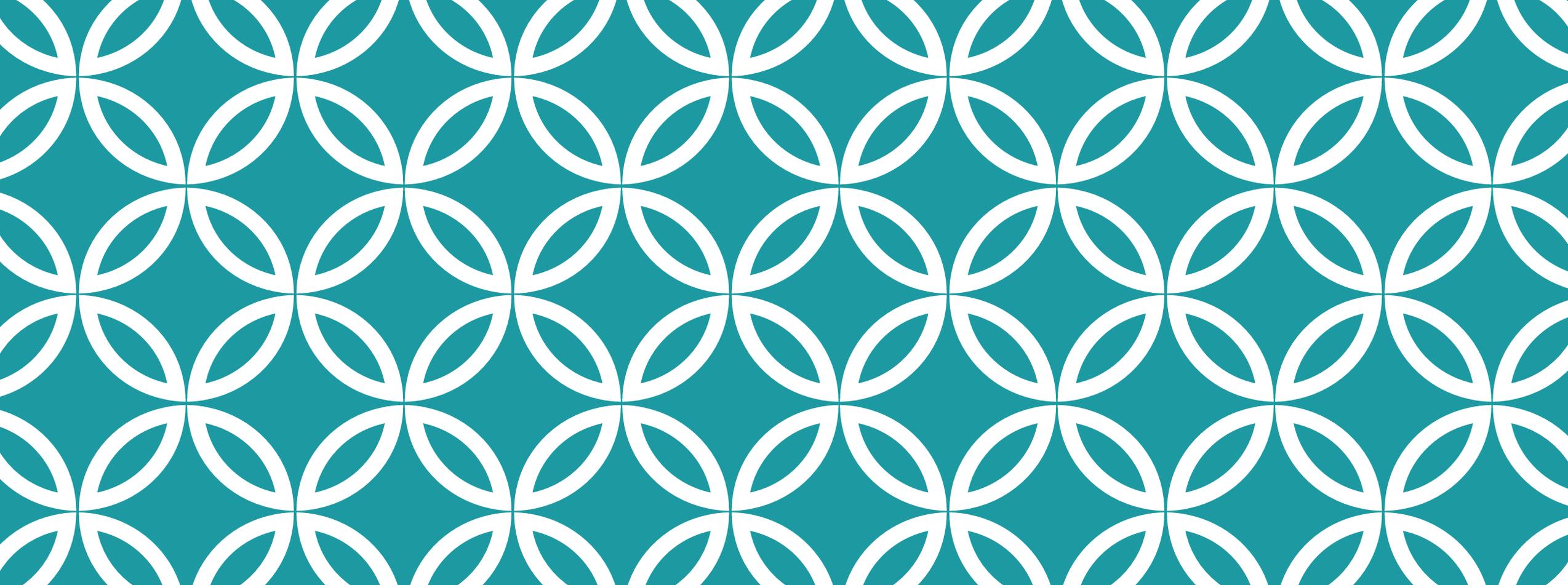
Жалобы на: одышку в покое и при физической нагрузке, повышенную утомляемость, отставание в физическом развитии, синкопальные и пресинкопальные состояния;

Осмотр: дифференцированный цианоз (при сочетании с коарктацией или стенозом аорты), периферические отеки, асцит;

Аускультация: систолический шум в IV межреберье по левому краю грудины, акцент II тона на аорте, систоло-диастолический шум во II-III межреберье слева (ОАП).

ЭХО





ЕДИНСТВЕННЫЙ
ЖЕЛУДОЧЕК |

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

- это врожденный порок сердца, характеризующийся нарушением предсердно-желудочковой связи, когда **полости предсердий** через митральный и трехстворчатый клапаны **соединяются лишь с одним**, хорошо развитым доминирующим **желудочком**.

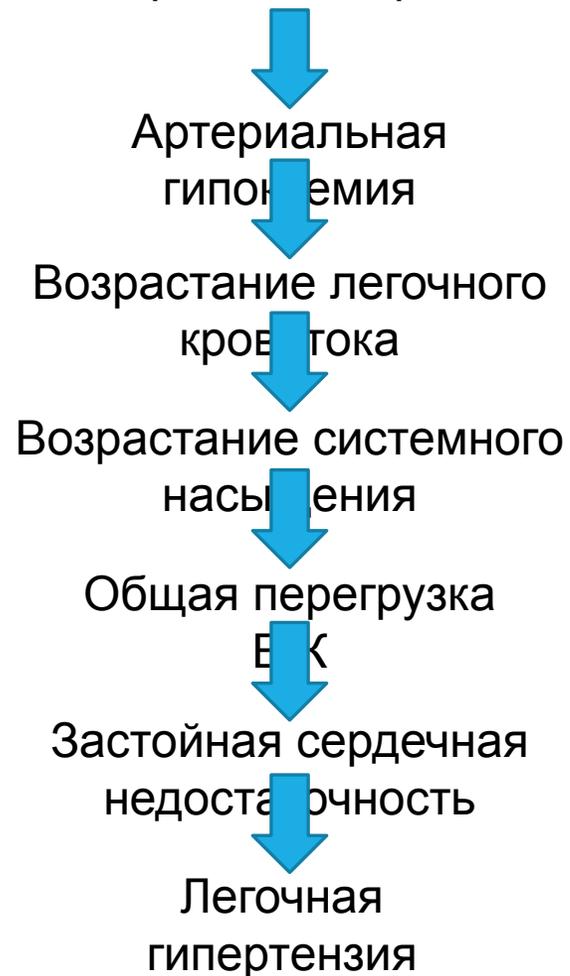
При этом кровообращение в малом и большом кругах осуществляется параллельно, а не последовательно, как в норме.

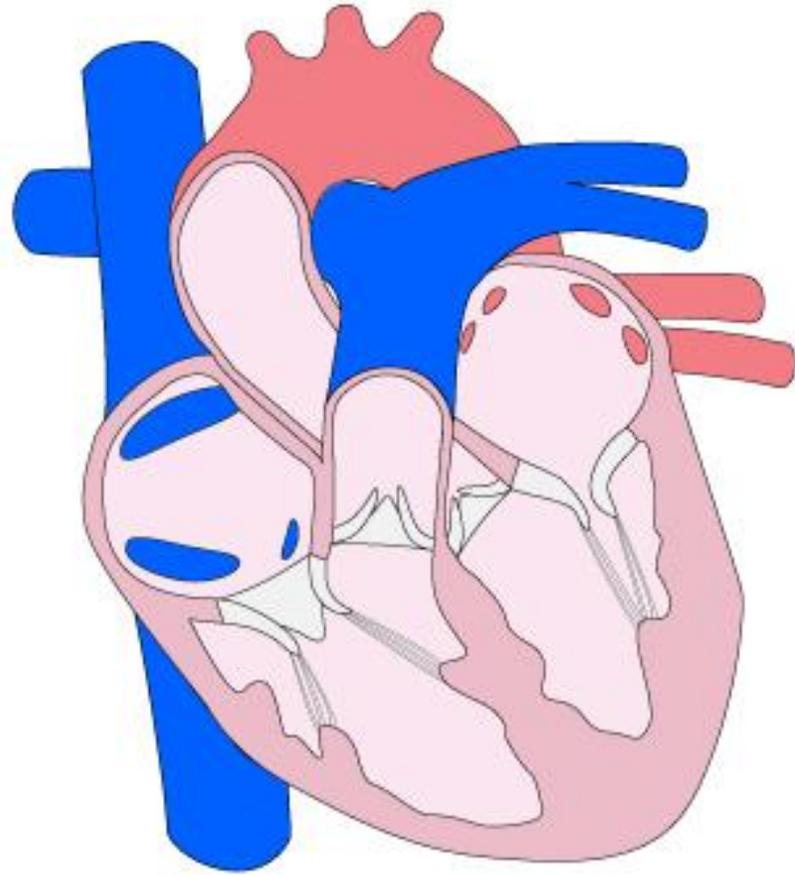
КЛАССИФИКАЦИЯ

- Двуприточный левый желудочек;
- Двуприточный правый желудочек;
- Сердца с отсутствием одного атриовентрикулярного соединения (атрезия митрального клапана, атрезия трехстворчатого клапана);
- Сердца с общим атриовентрикулярным клапаном и только одним полностью развитым желудочком (несбалансированный общий атриовентрикулярный канал);
- Сердца только с одним полностью развитым желудочком и синдромом гетеротаксии;
- Другие редкие формы одножелудочковых сердец, которые не входят в одну из указанных категорий.

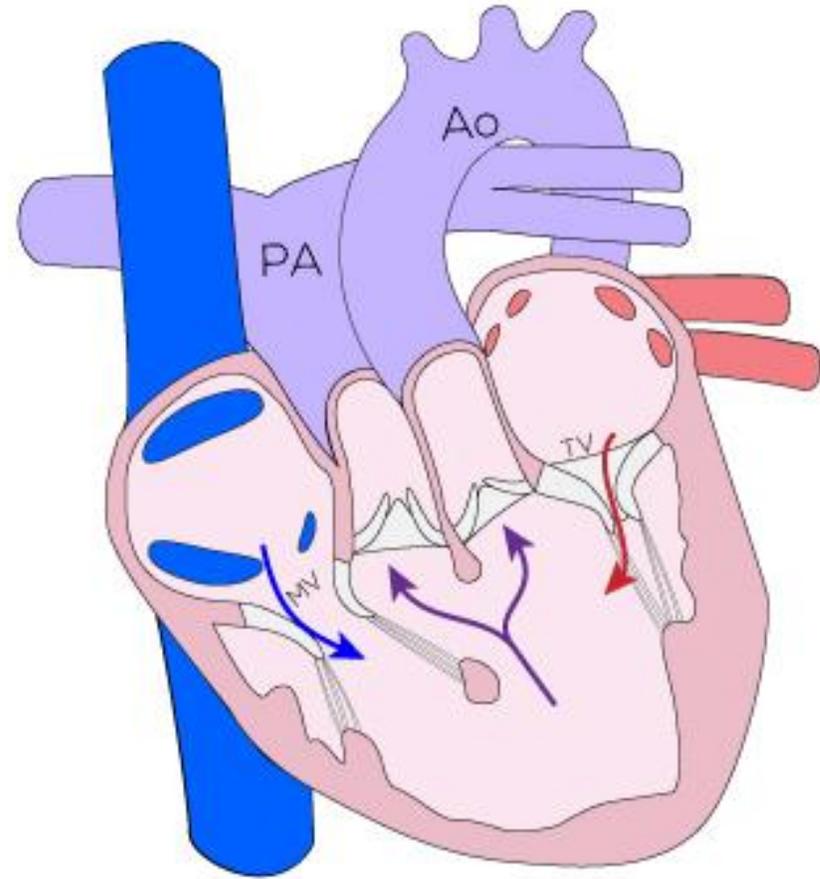
ПАТОГЕНЕЗ

Оксигенированная и неоксигенированная кровь смешивается в ЕЖ - 75-80 %





normal



single ventricle

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Жалобы на: цианоз, одышку в покое или при умеренной физической нагрузке;

Осмотр: «барабанные палочки», «часовые стекла»;

Пальпация: расширение границ печени;

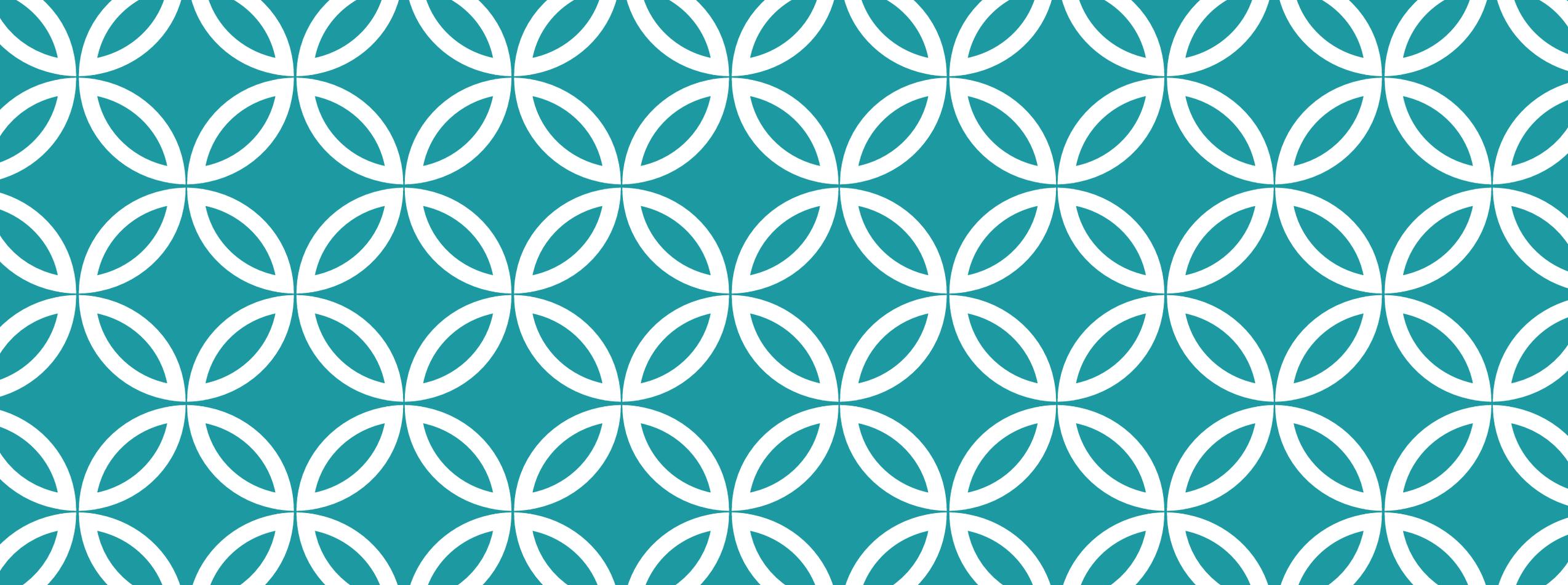
Аускультация: застойные хрипы в легких, систолический шум во II-III межреберьях .

ЭКГ

- Признаки гипертрофии правого или левого предсердия;
- Гипертрофия «правого» или «левого» желудочка, иногда - комбинированная гипертрофия желудочков;
- Высокий вольтаж зубцов QRS;
- Комплексы типа RS в грудных отведениях;
- Отсутствие зубца Q в V₆;
- Нарушение внутрижелудочковой проводимости.

ЭХО





СИНДРОМ ЭЙЗЕНМЕНГЕРА



ОПРЕДЕЛЕНИЕ

- это **обструктивное поражение сосудов легких**, развивающееся в результате **значительного шунтирования крови слева направо**, при котором давление в легочной артерии достигает системного уровня и кровотоки становятся двунаправленными или обратными.

ПАТОГЕНЕЗ

Большой интракардиальный шунт слева-направо



Повышенное легочное
сопротивление



Двухнаправленное
шунтирование => обратный



Поступление венозной крови в
системный кровоток



Гипоксия и ее осложнения в т.ч.
полициемия



Повышение вязкости крови =>
инсульт, др. тромбоэмболические
заболевания, гиперурикемия

К СИНДРОМУ ЭЙЗЕНМЕНГЕРА ПРИВОДЯТ:

- Дефект межжелудочковой перегородки;
- Дефект межпредсердной перегородки;
- Открытый артериальный проток;
- Артериальный ствол;
- Транспозиция магистральных артерий.

ЕСТЕСТВЕННОЕ ТЕЧЕНИЕ

- Первые симптомы (цианоз, одышка, утомляемость) – в возрасте 20 лет;
- Снижение физических возможностей – после 30 лет;
- Возникновение ХСН – после 40 лет.

Причины летального исхода:

- Внезапная сердечная смерть
- ХСН
- Легочное кровотечение
- Инфекции
- Причины, связанные с беременностью
- Хирургическое вмешательство.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Жалобы на: цианоз, одышку, утомляемость, учащенное сердцебиение;

Физикальный осмотр: центральный цианоз, «барабанные палочки», периферические отеки, «сердечный горб»;

Аускультация:

- Акцент II тона над легочной артерией;
- III тон, IV тон;
- Исчезновение шумов, связанных с основным пороком;
- Шум Грэхема-Стилла (диастолический шум пульмональной регургитации).

ЭКГ: признаки гипертрофии правого желудочка с отклонением ЭОС вправо; «гималайский» зубец R.



**АТРЕЗИЯ
ТРЕХСТВОРЧАТОГО
КЛАПАНА**

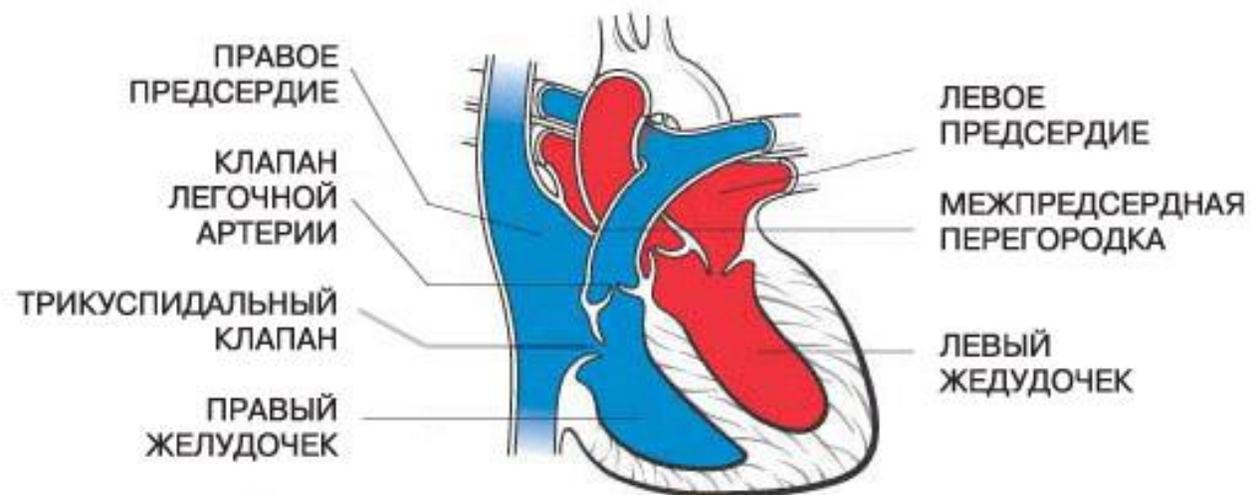


ОПРЕДЕЛЕНИЕ

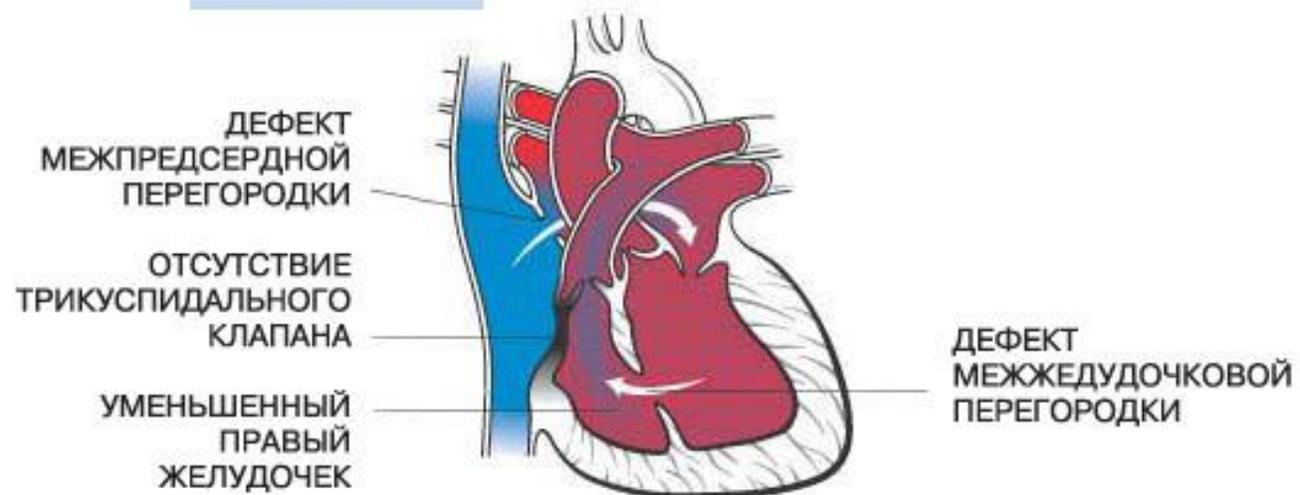
- врожденный порок сердца, при котором:
- **правое предсердие не открывается в желудочек через правый атриовентрикулярный клапан;**
- другим обязательным компонентом порока, помимо отсутствия прямого сообщения между правыми предсердием и желудочком, является **дефект межпредсердной перегородки;**
- правый желудочек гипоплазирован или отсутствует.

ТРИКУСПИДАЛЬНАЯ АТРЕЗИЯ

НОРМА



ПОРОК



ПАТОГЕНЕЗ

Венозная кровь, поступающая в ПП, через ДМПП направляется в ЛП, где смешивается с оксигенированной кровью

Небольшой ДМПП:
Расширение правого предсердия
и гипертрофия его стенки

Систолическое
давление в ПП > ЛП,
повышение давления в
полых венах
Венозный застой

Сердечная
недостаточность

Летальный исход

Большой ДМПП
ПП нормальных размеров, ЛП
значительно увеличено, градиент
давления между ПП и ЛП

минимальный

Гипоксемия

Большой ДМЖП

Одинаковое давление в
желудочках

Гипертензия в малом круге кровообращения
=> ↑V оксигенированной крови в ЛП

Минимальный цианоз

Небольшой
ДМЖП

Уменьшение
легочного кровотока

Выраженный
цианоз

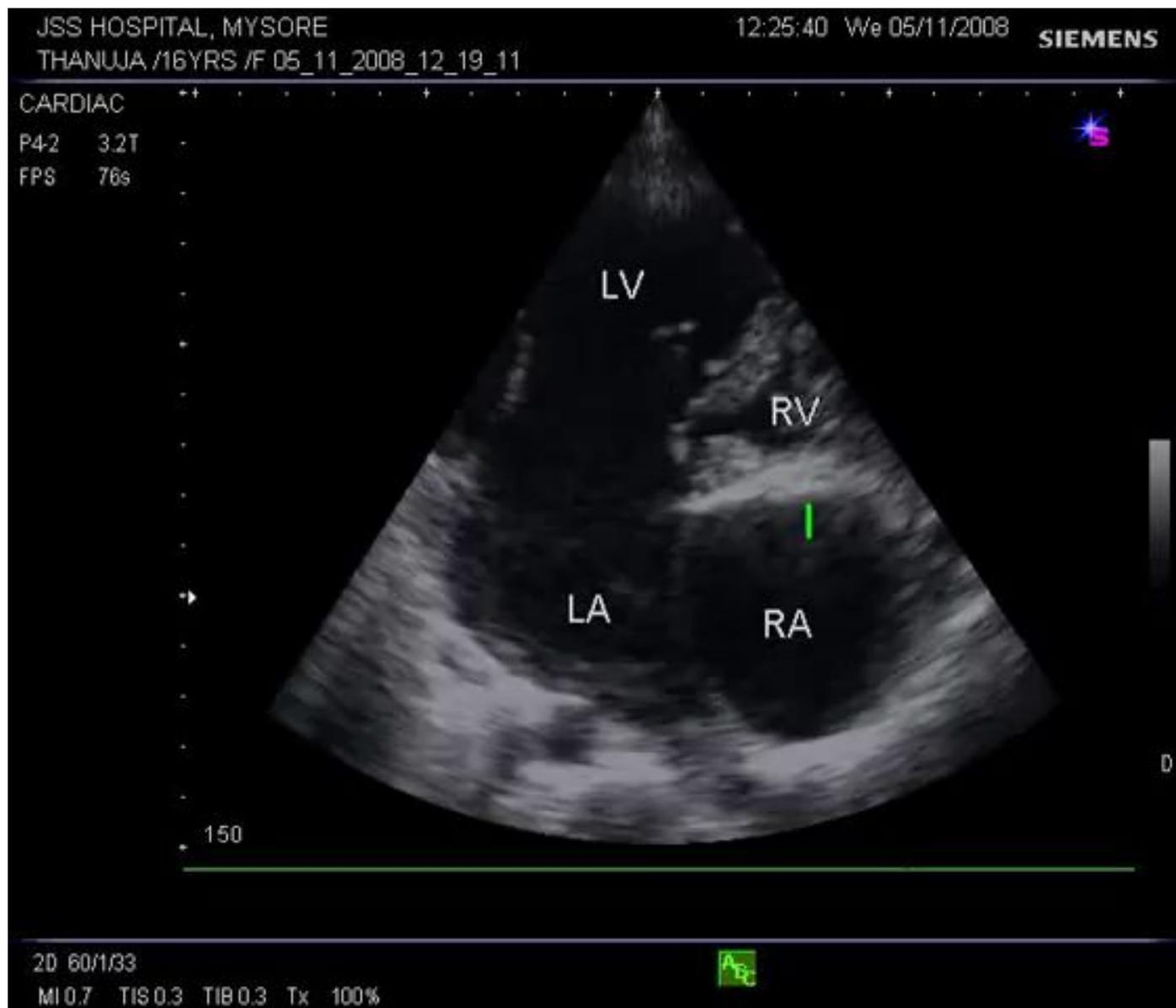
КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

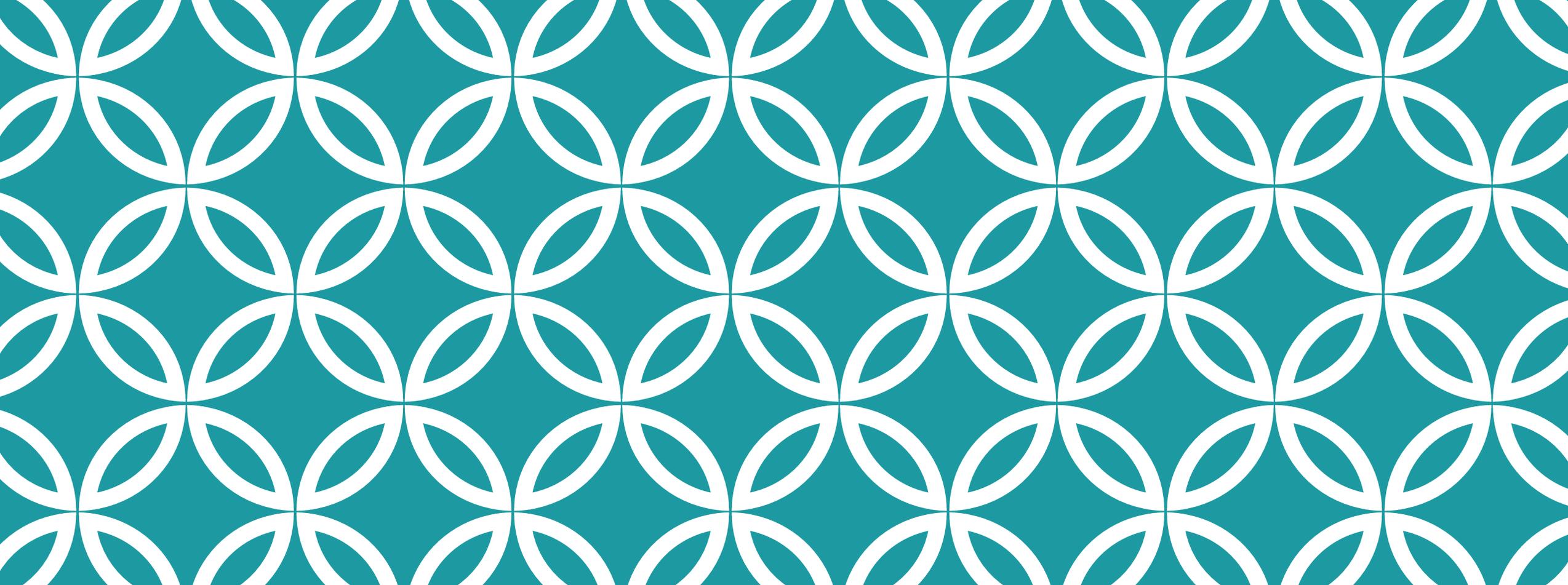
Жалобы на: цианоз, одышку, учащенное дыхание;

Физикальное обследование: «барабанные палочки» и «часовые стекла», отставание в физическом развитии;

Аускультация: выраженный одиночный I тон, одиночный II тон, систолический шум в III-IV межреберьях, диастолический шум на верхушке.

ЭХО





АНОМАЛИЯ ЭБШТЕЙНА

- это мальформация, включающая широкий спектр анатомических и функциональных аномалий трикуспидального клапана и правого желудочка.

СТАТИСТИЧЕСКИЕ ДАННЫЕ

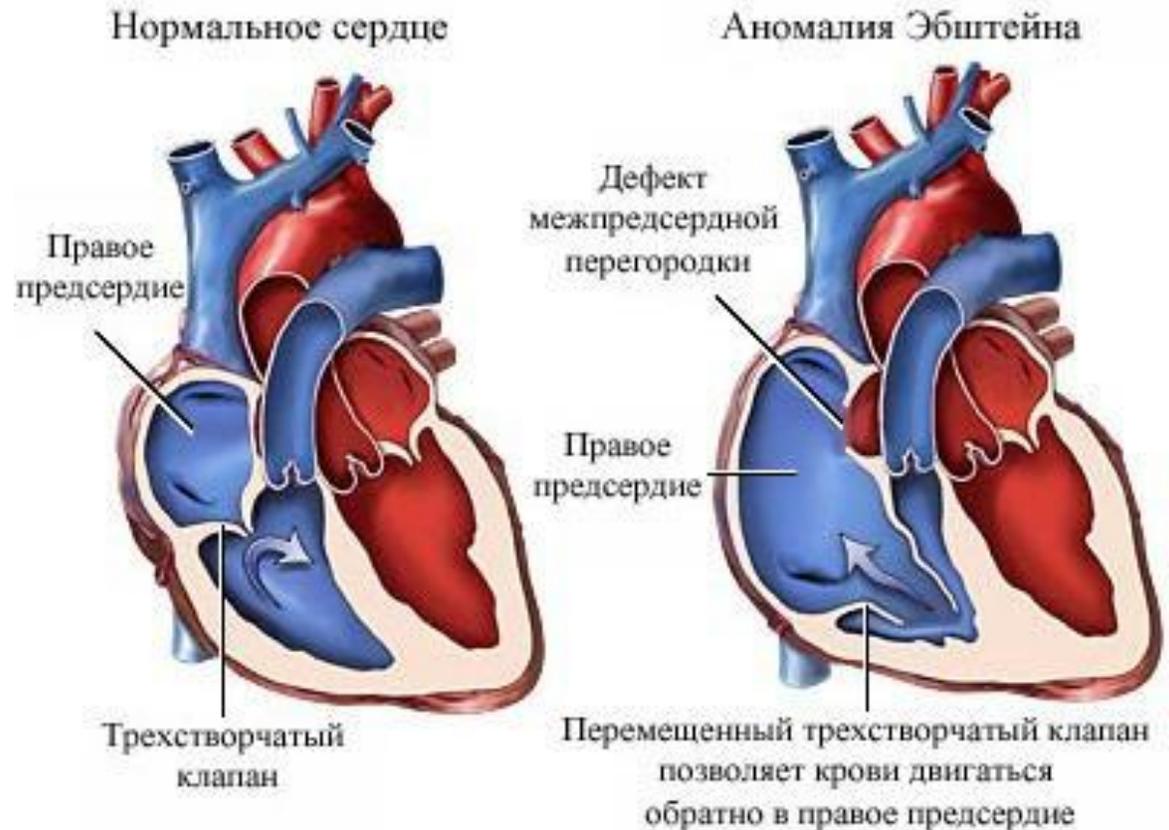
Частота встречаемости среди прочих ВПС – 1%.

Сопутствующие патологии:

- ДМПП – в 90% случаев;
- Дополнительные пути проведения импульсов с предсердий на желудочки – в 28,5% случаев.

ОБЩИЕ АНАТОМИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

- Крепление створок трикуспидального клапана к прилежащему миокарду (нарушение процесса деламинации);
- Апикальное смещение септальной и задней створок ТК в правый желудочек, при этом передняя створка может прикрепляться к передней стенке правого желудочка, вызывая обструкцию ВОПЖ;
- Атриализация и дилатация приточной части правого желудочка в различной степени;
- Избыточность ткани передней створки ТК с фенестрациями;
- Различная степень недостаточности ТК;
- Увеличенное правое предсердие;
- Различная выраженность цианоза (при наличии ДМПП).



ПАТОГЕНЕЗ

Нарушение морфологии створок ТК



Трикуспидальная регургитация/стеноз трикуспидального отверстия => увеличение правого предсердия



Повышение давления в правом предсердии



Сброс крови справа налево через овальное окно или ДМПП



Клинические проявления (цианоз, одышка и т.д.)

КЛАССИФИКАЦИЯ

Тип А:

- передняя створка клапана **увеличена**, движение ее **свободно**;
- септальная и задняя створки **умеренно** смещены;
- полость правого желудочка имеет нормальные размеры.

Тип В:

- передняя створка **утолщена** и значительно **увеличена**, движение ее **свободно**;
- задняя и септальная створки опущены и приращены к миокарду;
- атриализированная часть больше собственно желудочка, **сократимость нарушена**.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Тип С:

- **передняя створка фиксирована** к передней стенке ПЖ, движение ограничено;
- выраженное **смещение задней и септальной створок**;
- атриализированная часть значительно увеличена, стенка тонкая, **сократимость нарушена**;
- правый желудочек маленький, тонкостенный.

Тип D:

- ПЖ почти полностью атриализирован, **выстлан приросшей фиброзной тканью** передней створки;
- задняя и септальная створки **отсутствуют**;
- приточная часть ПЖ - **несокращающаяся полость** с небольшим выводным отделом.

ЕСТЕСТВЕННОЕ ТЕЧЕНИЕ

При чрезмерно выраженной деформации: внутриутробная гибель плода из-за водянки;

При значительной деформации: проявление симптомов в периоде новорожденности;

При умеренной деформации: появление первых признаков в подростковом или зрелом периодах (в некоторых случаях отсутствуют на протяжении всей жизни).

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

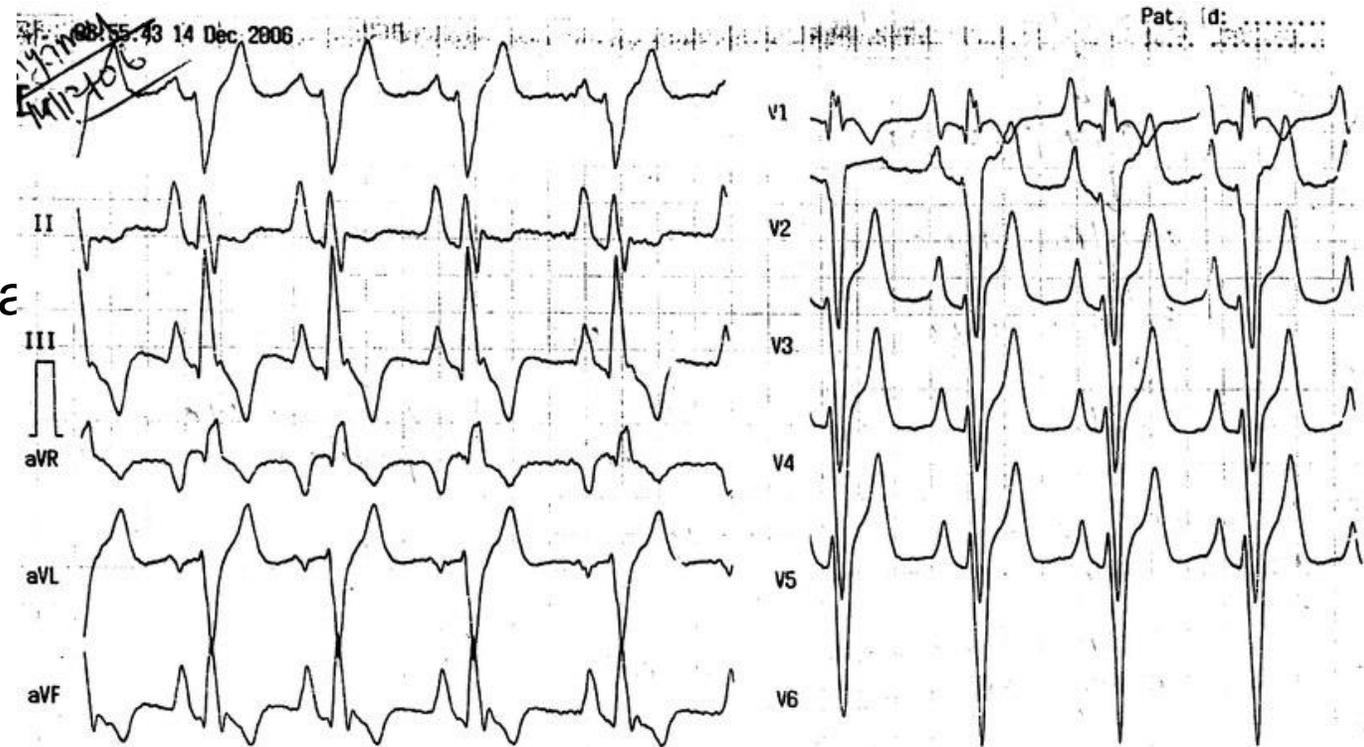
Жалобы на: снижение толерантности к физическим нагрузкам с появлением одышки, утомляемости, цианоза (при открытом овальном окне или ДМПП), отеки нижних конечностей, быстрая утомляемость;

Физикальное обследование: низкое сосудистое наполнение (ослабленная пульсация), периферический цианоз (общий, при ДМПП);

Аускультация: акцент первого тона, систолический шум усиливающийся на вдохе.

ЭКГ

- Высокоамплитудный и заостренный («гималайский») зубец Р;
- Феномен QR в V1-V4;
- Удлиненный интервал Q-T;
- Блокада правой ножки пучка Гиса



ЭХО

PHILIPS

09:06:39AM TIS0.6 MI 1.4
S5-1/CCF ADULT

FR 39Hz
17cm

M3

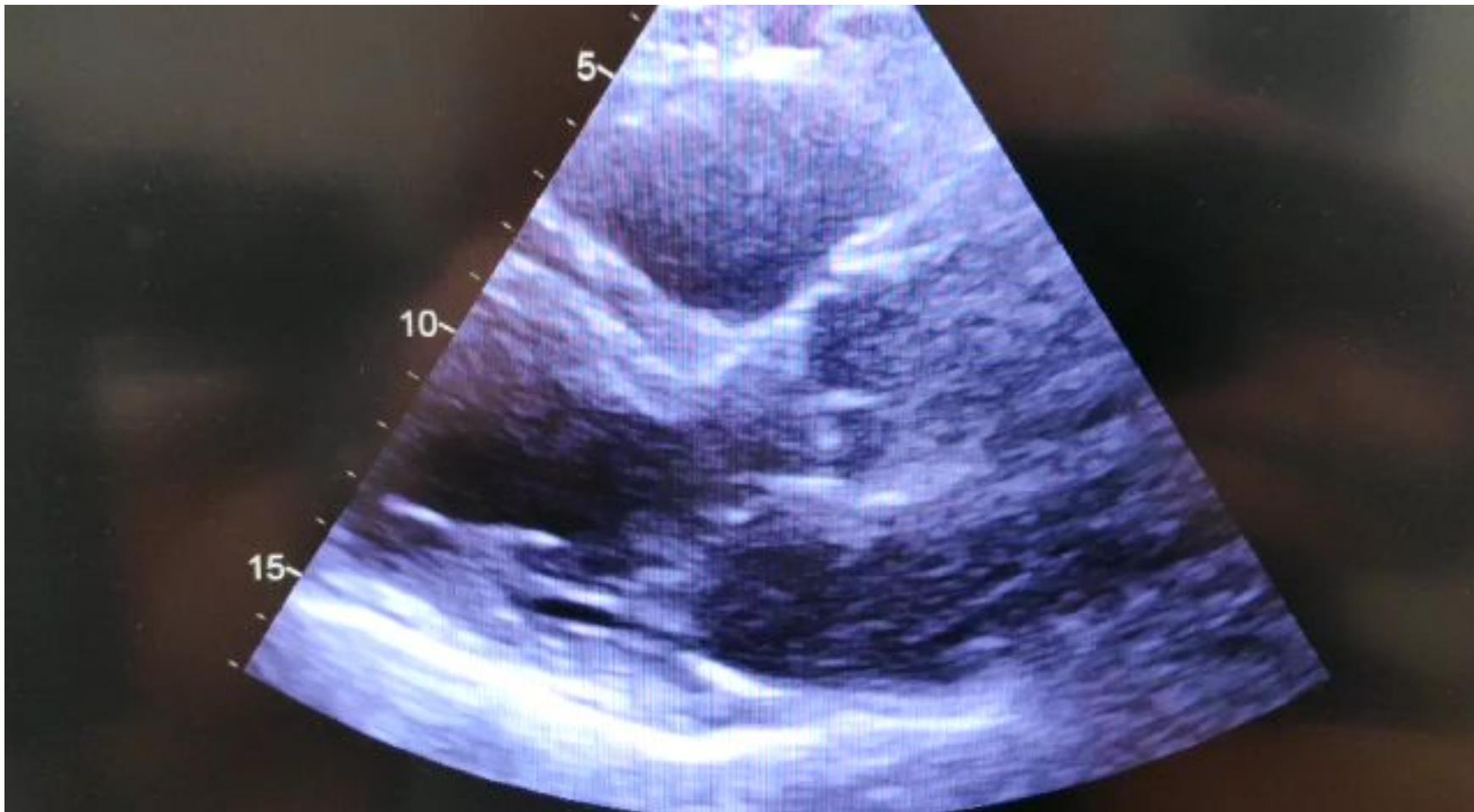
2D
52%
C 50
P Low
HGen



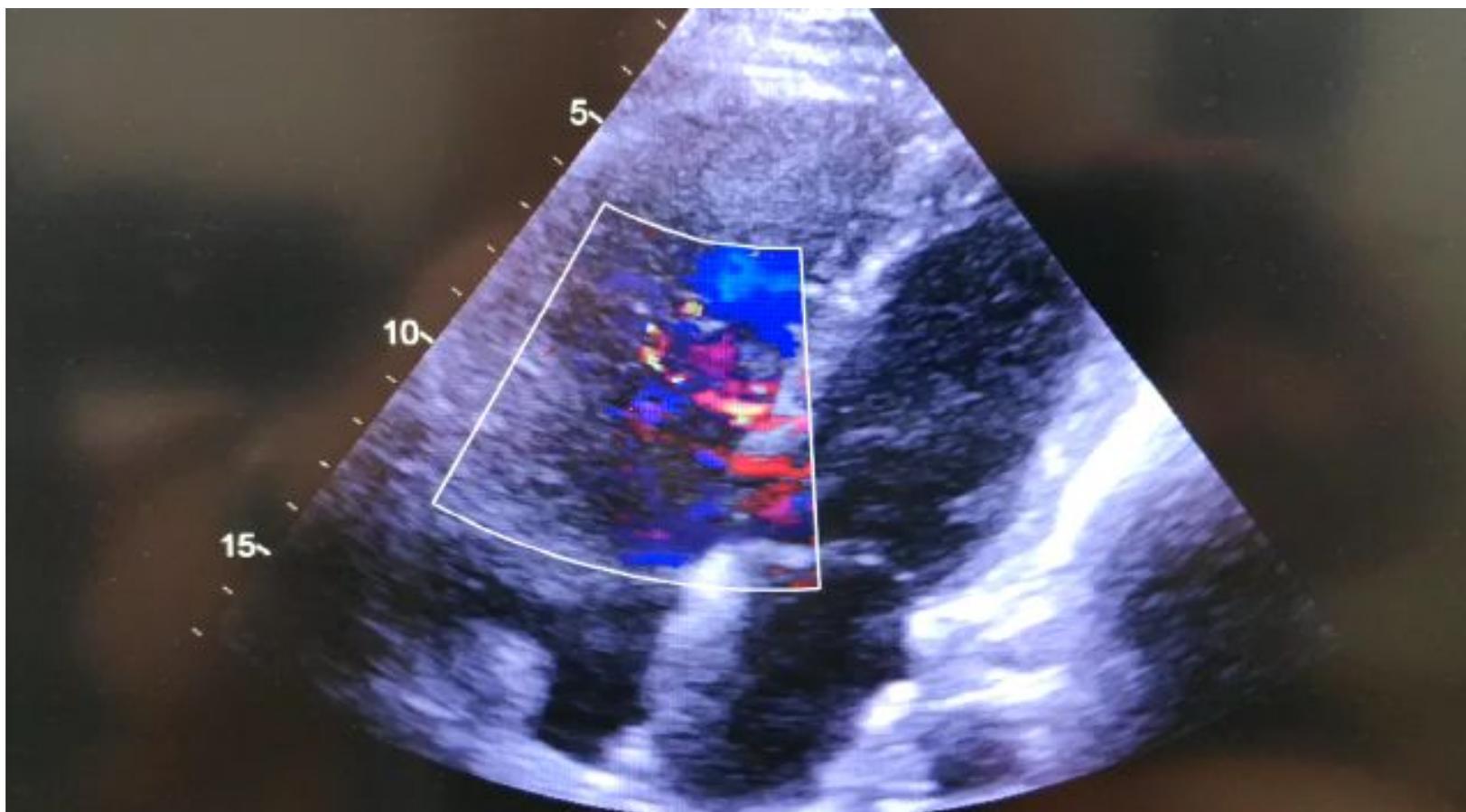
JPEG

40 bpm

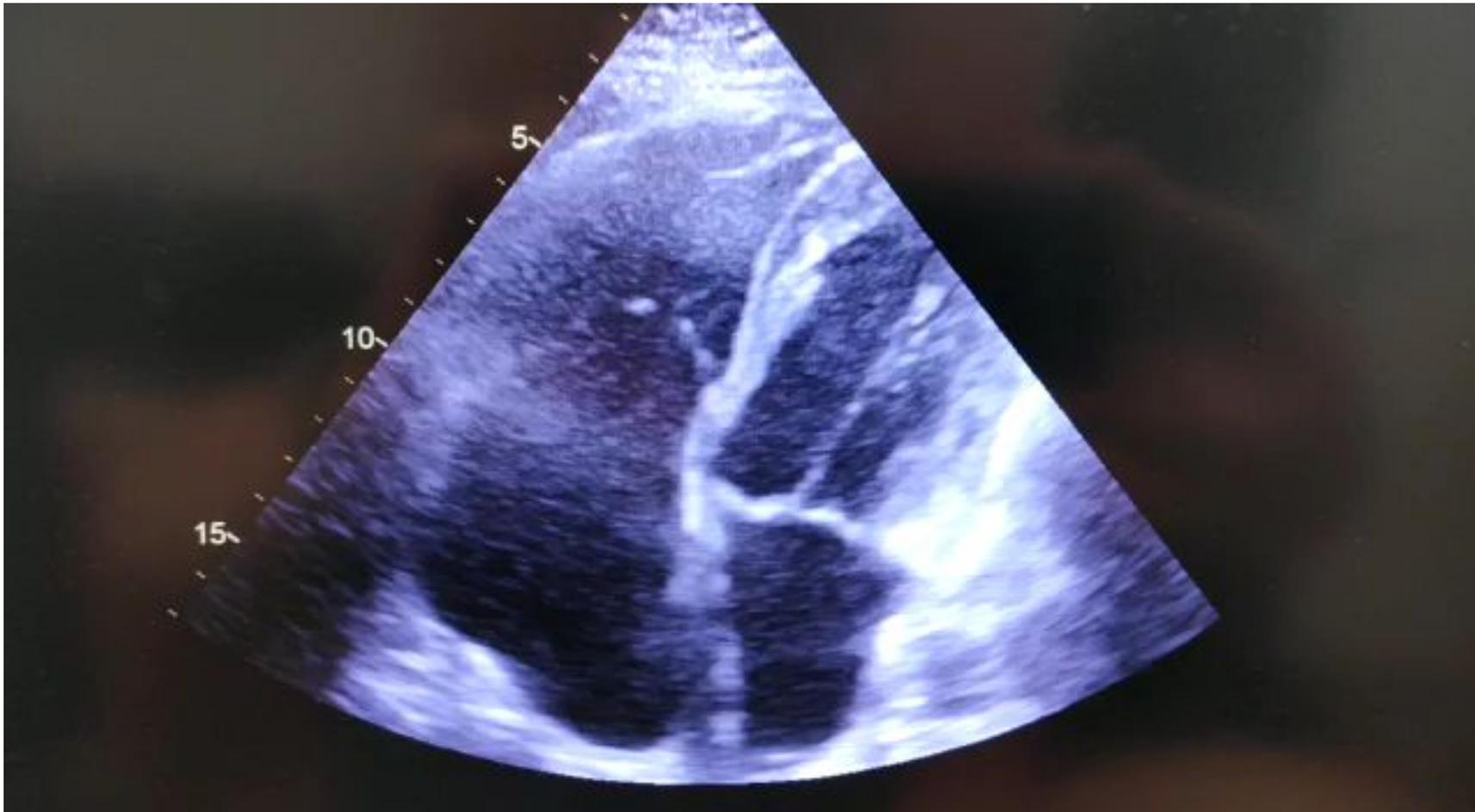
ЭХО



ЭХО



ЭХО



Спасибо за внимание!