

Классификация ВПС.
Постановка диагноза.
Основные аспекты
диагностики ВПС.
Тактика ведения ВПС

Врожденные пороки сердца – группа заболеваний, объединенных наличием анатомических дефектов сердца, его клапанного аппарата или сосудов, возникших во внутриутробном периоде, приводящих к изменению внутрисердечной и системной гемодинамики.

Этиология врожденных пороков сердца может быть обусловлена хромосомными нарушениями (5%), генной мутацией (2-3%), влиянием факторов среды (1-2%), полигенно-мультифакториальной предрасположенностью (90%).

Классификация АКА (АНА) врожденных пороков сердца.

Септальные дефекты
Обструктивные дефекты
Синие дефекты

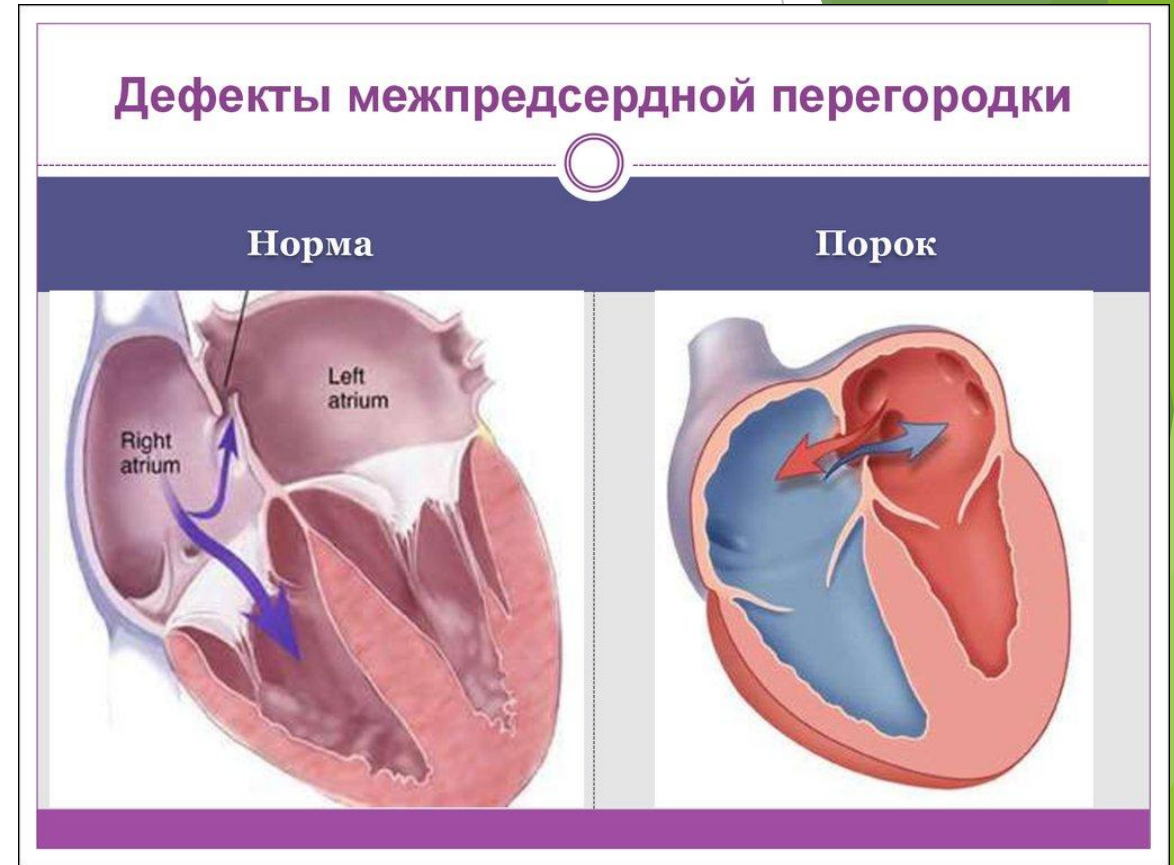
Септальные дефекты классификация.

- ▶ дефект межпредсердной перегородки (ДМПП);
- ▶ дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП)

Дефекты межпредсердной перегородки

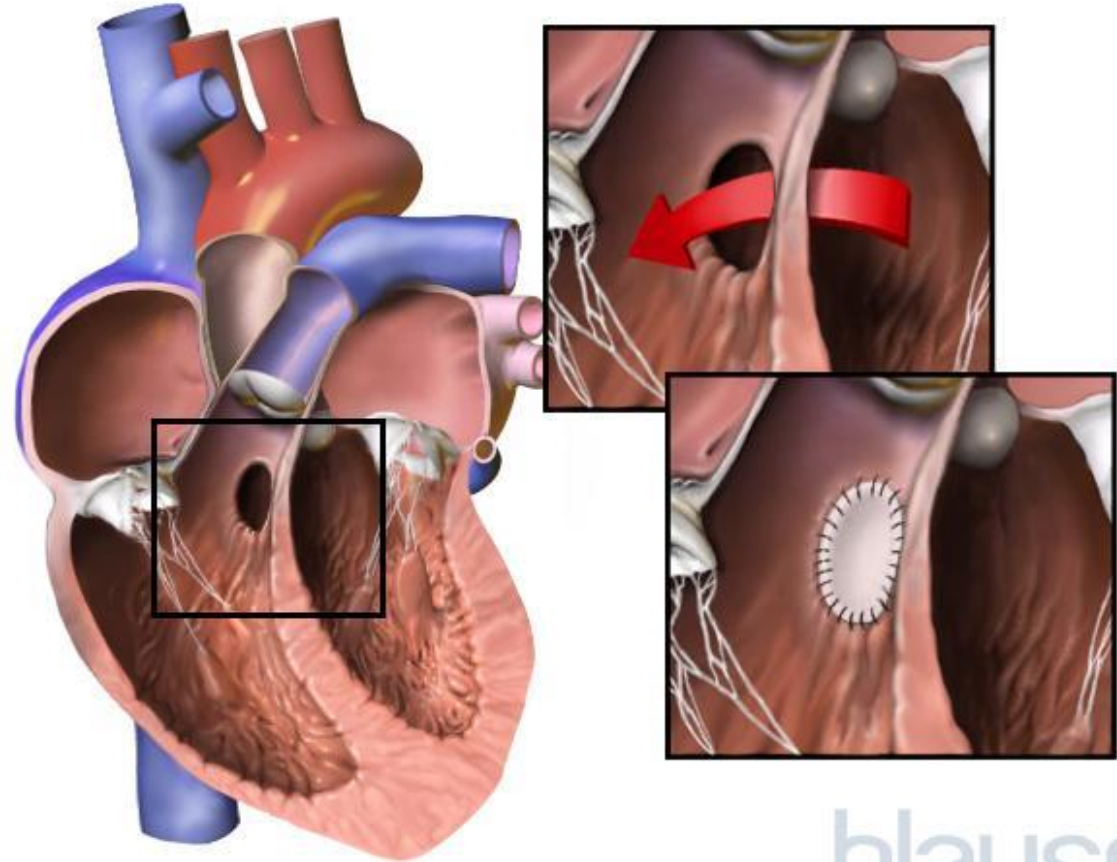
Дефект межпредсердной перегородки составляет примерно 5-10% всех врожденных пороков сердца.

При **ДМПП** имеется отверстие в перегородке между правым и левым предсердием. В нормальном состоянии с правой стороны находится венозная кровь, лишенная кислорода, а с левой - артериальная кровь, богатая кислородом.



Хирургическое лечение

Хирургическое лечение заключается в создании специальных заплат (при больших дефектах) или установки окклюдера (заглушки). Послеоперационное пребывание в больнице зависит от типа ДМПП (на сегодня выделяют 3 основных типа ДМПП), которое может варьироваться от 4 дней до 2 недель.



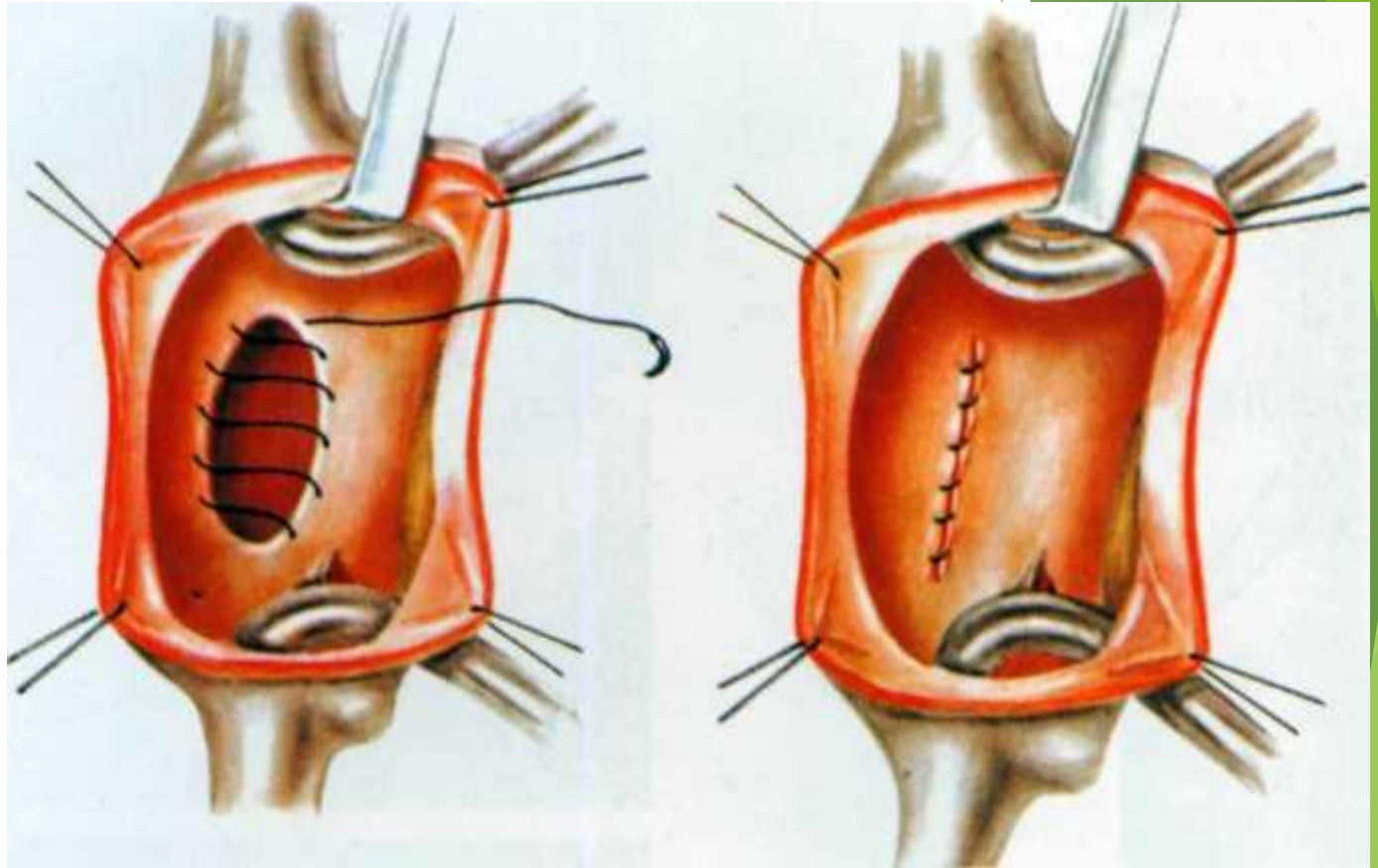
blausen

Дефект межжелудочковой перегородки

- ▶ является наиболее распространенным ВПС.
- ▶ от 20% до 25% от всех врожденных пороков сердца и расстройств
- ▶ При ДМЖП имеется отверстие в перегородке, расположенной между желудочками. Как и в случае с предсердиями, в нормальном состоянии в правом желудочке находится венозная кровь, лишенная кислорода, а в левом - артериальная кислородосодержащая кровь. Эти дефекты могут сильно отличаться по размеру, но все они приводят к смешиванию кислородосодержащей крови из левого желудочка с кровью, лишенной кислорода, с правого желудочка

Лечение

- Наблюдение у врача
- Хирургическая коррекция проводится с целью устранения сообщающегося отверстия, для чего выполняется его ушивание.



Обструктивные пороки

- ▶ При обструктивном расстройстве кровотока ограничен или полностью блокирован. Это нарушение может определяться в любом из четырех клапанов сердца. Блокада (атрезия) или сужение (стеноз) могут возникать в сосудах, по которым кровь возвращается к сердцу (по венах), или в сосудах, отводящих кровь из сердца (по артериях).

Классификация обструктивных пороков

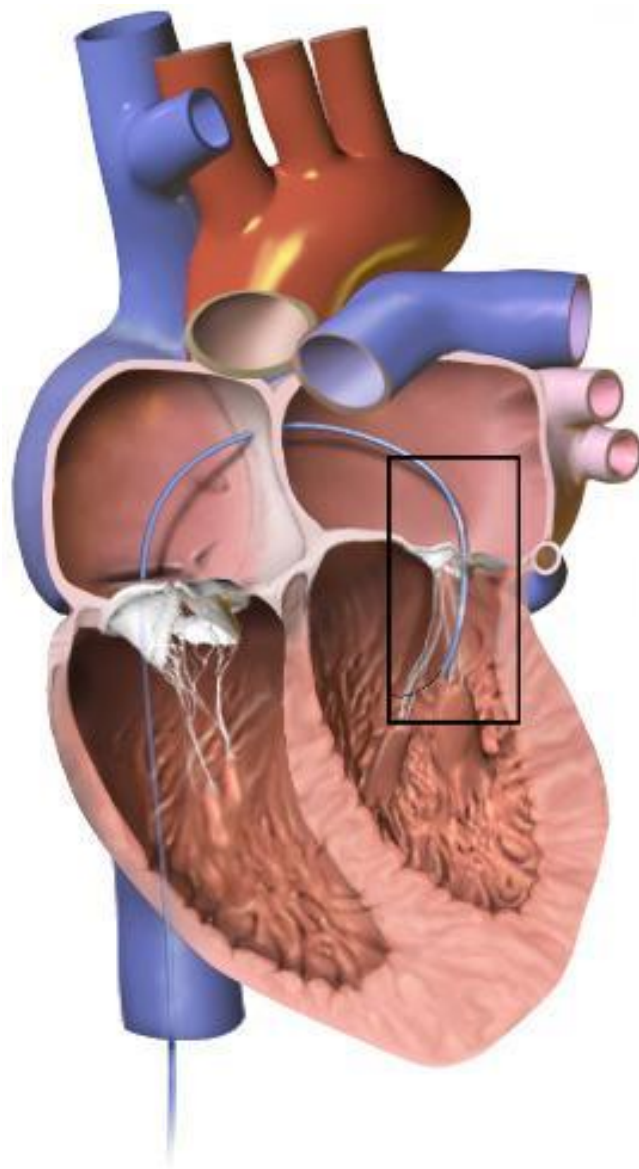
- ▶ аортальный стеноз;
- ▶ стеноз легочной артерии;
- ▶ коарктация аорты.

Аортальный стеноз

- ▶ составляет приблизительно 5% от всех ВПС.
- ▶ представляет собой сужение аортального клапана.
- ▶ В зависимости от тяжести стеноза при рождении у ребенка могут появляться симптомы, в основном связанные с уменьшением кровотока и снижением оксигенации организма.

Лечение

Хирургическое лечение. Чрескожная баллонная вальвулопластика (открытие клапана) может позволить эффективно устранить стеноз. Эта процедура основана на использовании специального катетера, оснащенного баллоном, который по сосудам подводится к аортальному клапану. В нужный момент хирург надувает баллон, что позволяет растянуть клапан и расширить отверстие. Хирургическая реконструкция позволяет уменьшить препятствие для кровотока через аортальный клапан.



blausen

Стеноз легочной артерии

- ▶ составляет приблизительно 5-8% всех ВПС.
- ▶ Легочный стеноз представляет собой сужение легочного клапана, который расположен на входе в легочную артерию.

Лечение

- ▶ В некоторых случаях клапан может быть растянут с помощью баллонной вальвулопластики. Эта процедура проводится с участием специального катетера, оснащенного баллоном, который подводится к легочному клапану. Баллон надувается, в результате чего расширяется клапанное отверстие.
- ▶ Иногда проводится хирургическая реконструкция клапана, в ходе которой устраняется ВПС. Эта операция чаще всего выполняется с использованием аппарата искусственного кровообращения.

Коарктация аорты

- ▶ составляет около 8% всех ВПС
- ▶ Это сужение какой-либо части аорты.
- ▶ У некоторых младенцев отсутствуют симптомы болезни при рождении, но в течение первой недели жизни они могут появиться.

Лечение

- ▶ Хирургическое вмешательство проводится с целью открытия суженной области аорты, что позволяет обеспечить нормальный кровоток по всему организму. Эта оперативная манипуляция проводится посредством аппарата искусственного кровообращения.

Синие пороки

- ▶ При этом виде ВПС цианоз является основным симптомом, потому что циркулирующая кровь нормально не насыщается кислородом.
- ▶ Многие дети с синими пороками сердца оцениваются при рождении как здоровые, потому что кровообращение осуществляется по такому же пути, что и у плода.
- ▶ Но через 2-7 дней, как только эти структуры плода начинают закрываться, у младенца начинают проявляться серьезные нарушения, которые требуют немедленного оперативного вмешательства.

Классификация синих пороков

- ▶ тетрада Фалло;
- ▶ транспозиция магистральных сосудов;
- ▶ атрезия трикуспидального клапана;
- ▶ атрезия легочного клапана;
- ▶ truncus arteriosus;
- ▶ тотальный аномальный дренаж легочных вен;
- ▶ синдром гипоплазии левых отделов сердца.

Тетрада Фалло

Состоит из 4х дефектов

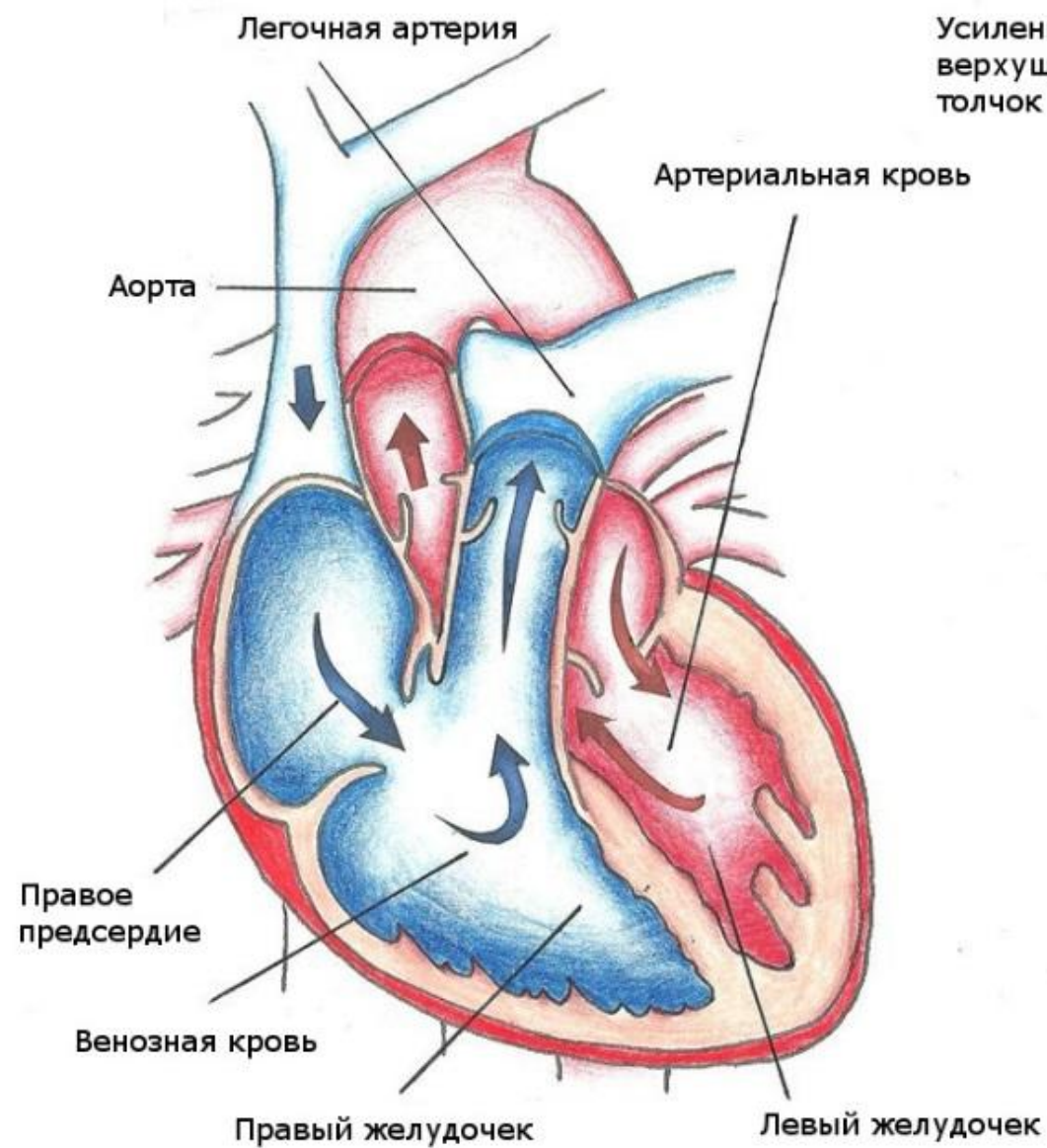
- ▶ Первым дефектом является сужение легочного клапана. Из-за этого сужения, меньше крови закачивается из правого желудочка в легкие. Выделяют различную тяжесть сужения.
- ▶ Второй компонент - большой порок, который представляет собой отверстие между желудочками. В результате большое количество неоксигенированной крови из правого желудочка проходит в левый желудочек без попадания в легкие. Тело снабжается кровью, обедненной кислородом.
- ▶ Третьим составляющим является увеличение мускулатуры (гипертрофия) правого желудочка по сравнению с левым из-за большой нагрузки, связанной с выталкиванием крови через суженный легочной клапан.
- ▶ Последний, четвертый, дефект - смещение аорты, которая расположена непосредственно над пороком. Из-за этого размещения кровь из правого желудочка, лишенная кислорода, быстрее попадает в аорту и далее ко всем органам.

Лечение

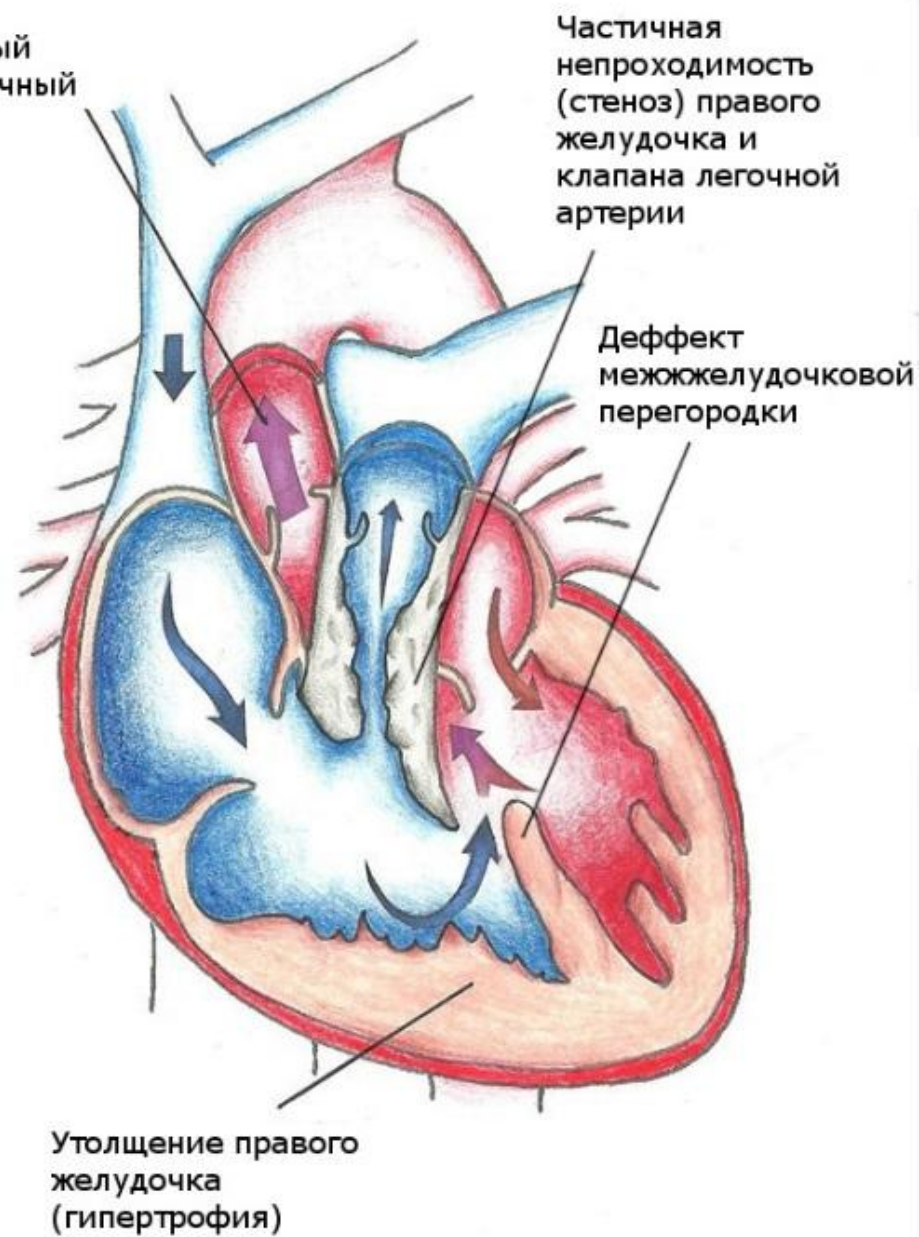
сначала выполняется паллиативная хирургическая процедура, называемая анастомозом БТ.

Позже хирурги проводят коррекционную операцию или полный ремонт дефекта, что позволяет выкроить время для развития левых и правых артерий.

Нормальное сердце



Тетрада Фалло



Транспозиция магистральных сосудов

- ▶ При транспозиции магистральных сосудов аорта соединяется с правым желудочком (а не левым), поэтому вместо того, чтобы правый желудочек перекачивал кровь в легкие, он направляет ее обратно в организм.
- ▶ Легочная артерия также соединяется не с правым желудочком, а с левым желудочком, в который поступает кровь из легких и затем обратно направляется в легкие.
- ▶ В результате действует два, лишенных связи, круга кровообращения. По одному рециркулирует неоксигенированная кровь из тела в тело; а по другому - кислородсодержащая кровь из легких в легкие.

Лечение

Детям с транспозицией магистральных сосудов необходимо, чтобы первое время овальное отверстие оставалось открытым для смешивания кислородсодержащей лишенной кислорода

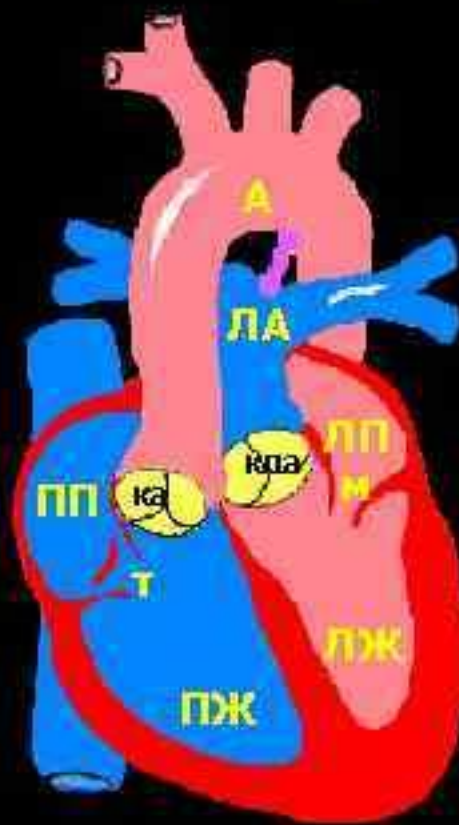
Корректирующая хирургия проводится при использовании аппарата искусственного кровообращения в новорожденном периоде после того, как ребенку дали пару дней, чтобы он смог приспособиться к жизни вне утроба матери.

Транспозиция магистральных сосудов (порок синего типа)

НОРМА



ТРАНСПОЗИЦИЯ



Обозначения: А — аорта; ЛА — лёгочная артерия; ЛП — левое предсердие; ЛЖ — левый желудочек; ПП — правое предсердие; ПЖ — правый желудочек; т — трёхстворчатый клапан; м — митральный клапан; ка — клапаны аорты; кла — клапаны лёгочной артерии

Атрезия легочного клапана

- ▶ Если имеется дефект межжелудочковой перегородки, связанный с этим пороком, он обычно считается частью тетрады Фалло.
- ▶ если эта блокировка связана с неповрежденной желудочковой перегородкой, ее могут определять как гипопластический правый желудочек.

Лечение

- ▶ Детям с атрезией легочного клапана и дефектом межжелудочковой перегородки чаще всего показана установка анастомоза БТ.
- ▶ Ребенок без ДМЖП нуждается в более сложной хирургической реконструкции, которая заключается в поэтапном планировании оперативного вмешательства с учетом анатомических особенностей ребенка.

Truncus arteriosus (или общий артериальный ствол)

- ▶ объединяет аорту и легочную артерию в один большой артериальный сосуд, вместо двух.
- ▶ Это образование обычно расположено над большим ДМЖП.
- ▶ сочетание аорты и легочной артерии становится причиной перетекания крови слева направо, что вызывает застойную сердечную недостаточность.

Тотальный аномальный дренаж легочных вен (ТАДЛВ)

- ▶ все легочные вены аномально расположены и доставляют кровь в правое предсердие.
- ▶ Кровь, проходящая через овальное отверстие, заполняет левое предсердие. Богатая кислородом кровь из легочных вен смешивается с лишенной кислорода кровью, обычно находящейся в правом предсердии. В результате попадает в левое предсердие, откуда поступает в левый желудочек и затем по аорте поставляется ко всем органам.

Критические состояния при ВПС

- ▶ Критические состояния при ВПС возникают наиболее часто в период от пренатального к постнатальному типу кровообращения.
- ▶ Их развитие в периоде новорожденности связано с отсутствием или слабой выраженностью компенсаторных реакции (гипертрофия миокарда, коллатеральное кровообращение).
- ▶ Если не проводится экстренная терапия или оперативное вмешательство, ребенок погибает в течении нескольких часов или дней.

Причины развития критических состояний при ВПС

- ▶ Развитие состояний обусловлено:
- ▶ Острым дефицитом сердечного выброса
- ▶ Быстрым прогрессированием сердечной недостаточности, кислородным голоданием тканей с развитием декомпенсированного метаболического ацидоза и нарушением функций жизненно важных органов.
- ▶ Выраженной артериальной гипоксемией
- ▶ Ишемией или гипоксией миокарда

Терапия критических состояний

- ▶ Проводится на фоне мониторинга сатурации и контроля гликемии.
- ▶ При повторяющихся апноэ, острой сердечной недостаточности, шоке- интубация. Вентиляция проводится воздухом. Возможно добавление небольшого количества кислорода для достижения сатурации 75-85%
- ▶ При цианозе проведение гипероксического теста: вдыхание 100% кислорода в течении 10 минут. Сохранение низкого уровня сатурации говорит о высокой вероятности ВПС.
- ▶ Лечение гипотензии: изотонический раствор натрия хлорида 10мл/кг, при сохраняющейся гипотензии допамин 0-20мкг/кг/мин, при необходимости эпинефрин

Диагностика ВПС

- ▶ При осмотре ребенка отмечают окраску кожных покровов: наличие или отсутствие цианоза, его характер (периферический, генерализованный).
- ▶ При аускультации сердца нередко выявляется изменение (ослабление, усиление или расщепление) сердечных тонов, наличие шумов и пр.
- ▶ инструментальной диагностикой - электрокардиографией (ЭКГ), фонокардиография (ФКГ), рентгенография органов грудной клетки, эхографией (ЭхоКГ).

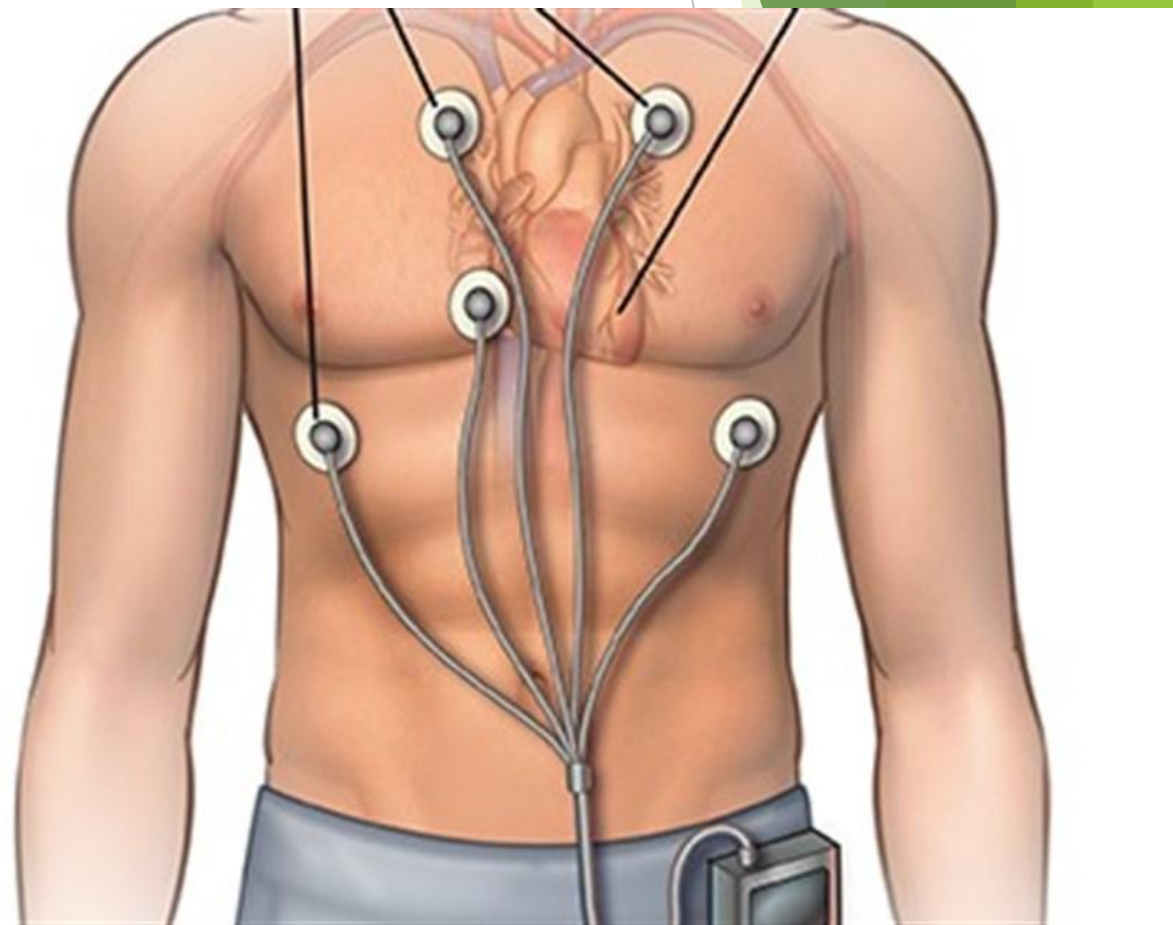
Эхокардиография (ЭХО-КГ, УЗИ сердца)

метод обследования позволяет врачу увидеть порок сердца, иногда даже до рождения ребенка. Это поможет выбрать оптимальную тактику, заранее госпитализировать в специализированную клинику и тд. В этом методе используются ультразвуковые волны, которые проникают в ткани.

ЭКГ позволяет выявить гипертрофию различных отделов сердца, патологическое отклонение ЭОС, наличие аритмий и нарушений проводимости, что в совокупности с данными других методов клинического обследования позволяет судить о тяжести врожденного порока сердца.

Суточное холтеровское ЭКГ мониторингирование

С помощью
суточного холтеровского
ЭКГ мониторингирования
обнаруживаются скрытые
нарушения ритма и
проводимости.



Электрокардиограмма (ЭКГ).

- ▶ Этот неинвазивный тест записывает электрическую активность сердца ребенка и может помочь в диагностике некоторых пороков сердца или проблем с ритмом сердца. Электроды, подключенные к устройству, располагаются на теле в определенном порядке, и улавливают тончайшие электромагнитные волны, которые исходят из сердца ребенка.



Рентгенография грудной клетки.

- ▶ Врачу может потребоваться снимок грудной клетки ребенка, чтобы увидеть, нет ли увеличения сердца, а также скопления жидкости в легких. Эти симптомы могут указывать на наличие сердечной недостаточности.

Транспозиция магистральных сосудов



Пульсоксиметрия.

- ▶ Этот тест измеряет количество кислорода в крови ребенка. Датчик помещается на кончик пальца вашего ребенка, или прикрепляется к его ножке, и по степени проникновения красного света сквозь ткани - определяет уровень кислорода в крови (сатурацию).

Катетеризация сердца.

- ▶ Иногда врачу требуется проведение инвазивных методик, таких как катетеризация сердца. Для этого тонкая, гибкая трубка (катетер) вводится в крупный кровеносный сосуд в паху ребенка, и проводится по сосудам вверх, до самого сердца.
- ▶ Катетеризация иногда необходима, поскольку она может дать врачу значительно больше информации об особенностях порока сердца, чем эхокардиография. Кроме того, во время катетеризации сердца, можно выполнить некоторые лечебные процедуры.