

КАРДИОХИРУРГИЯ. ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА У ДЕТЕЙ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ

Кафедра детской хирургии КГМУ.

Зав. Кафедрой, профессор
Миролюбов Л.М.

ГАЛЕН



АНДРЕЙ ВЕЗАЛИЙ



УИЛЬЯМ ГАРВЕЙ



АНТОНИЙ ВАН ЛЕВЕНГУК



МОПТОН



ДЖОЗЕФ ЛИСТЕР



ЛАНДШТЕЙНЕР



ЛЮДВИГ РЕН



АЛЕКСИС КАРРЕЛЬ



РОБЕРТ ГРОСС



Рис. 4. Р. Гросс.

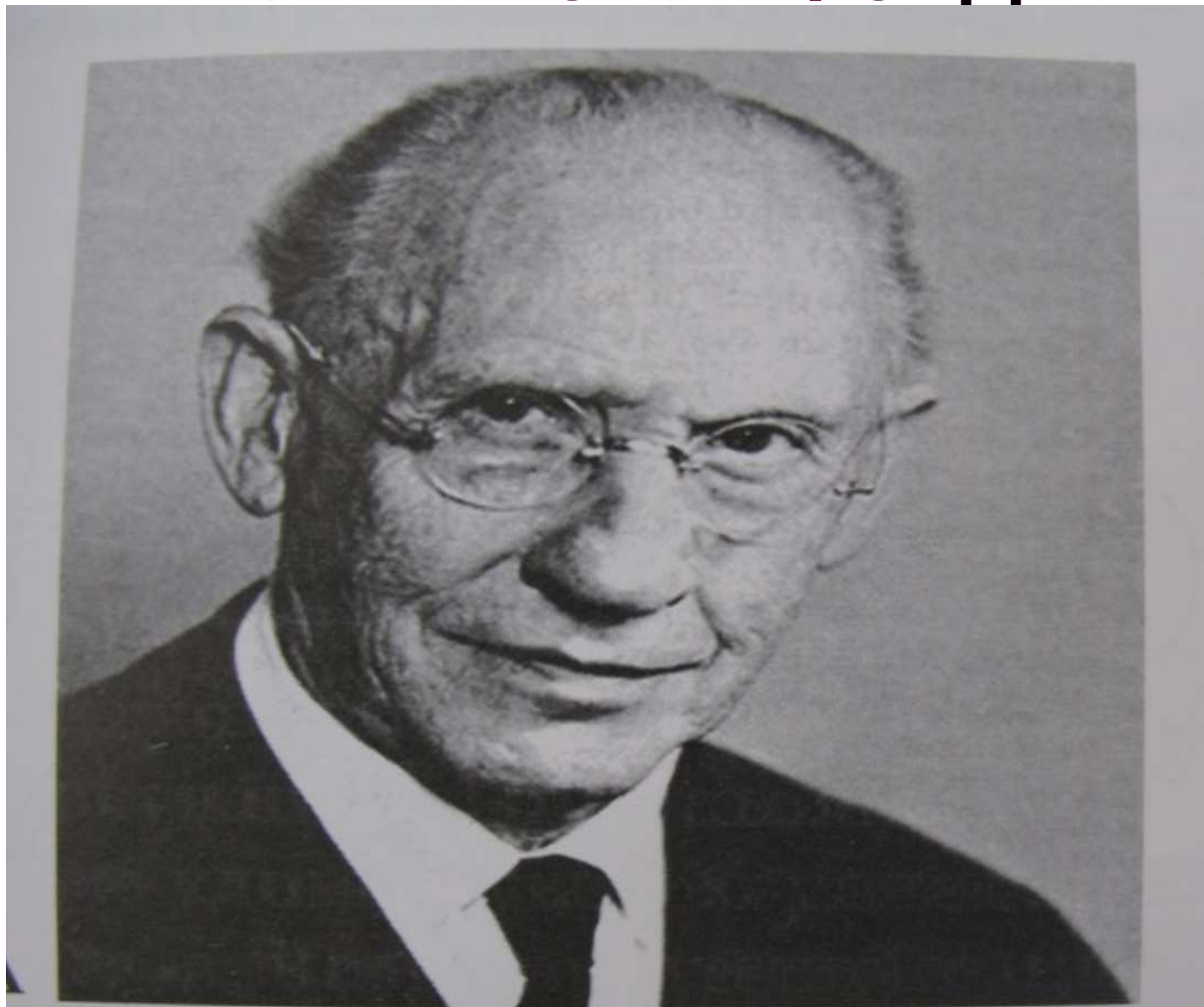
Александр Бакулев



ФОРССМАН



КЛАРЕНС КРАФОРД



ЭЛЕН ТАУССИГ И АЛЬФРЕД БЛЕЛОК

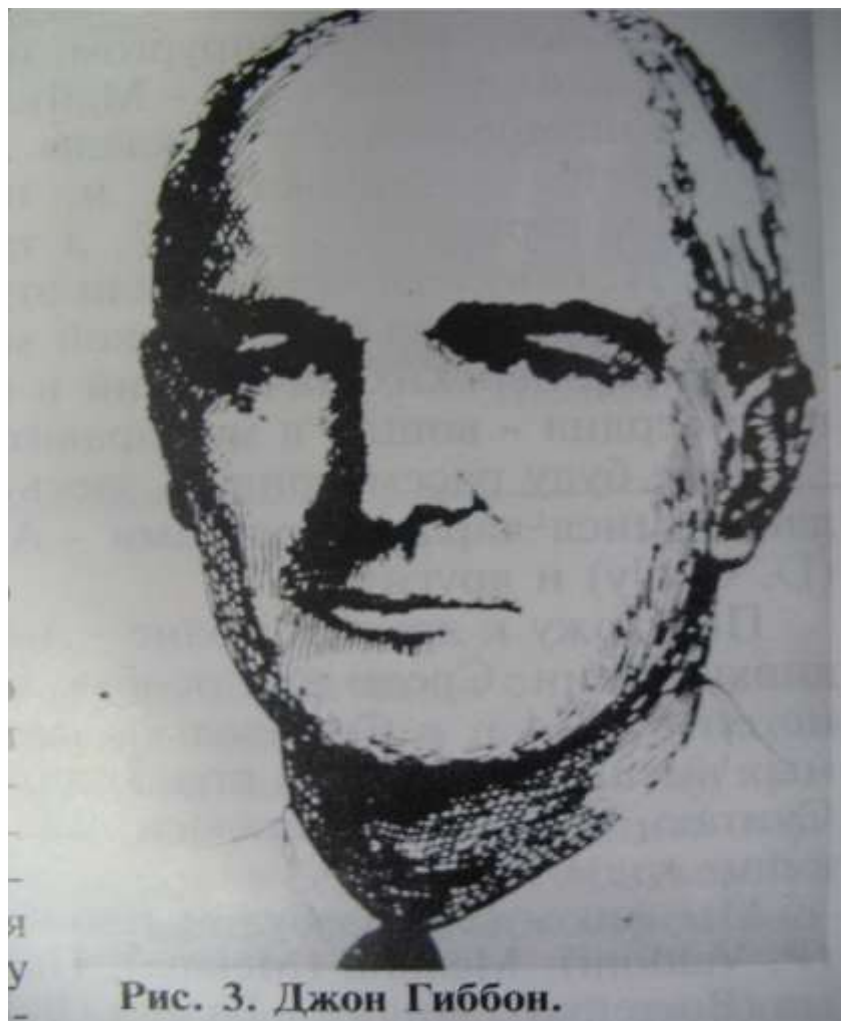


Рис. 10. Э. Тауссиг.



Рис. 9. А. Блелок.

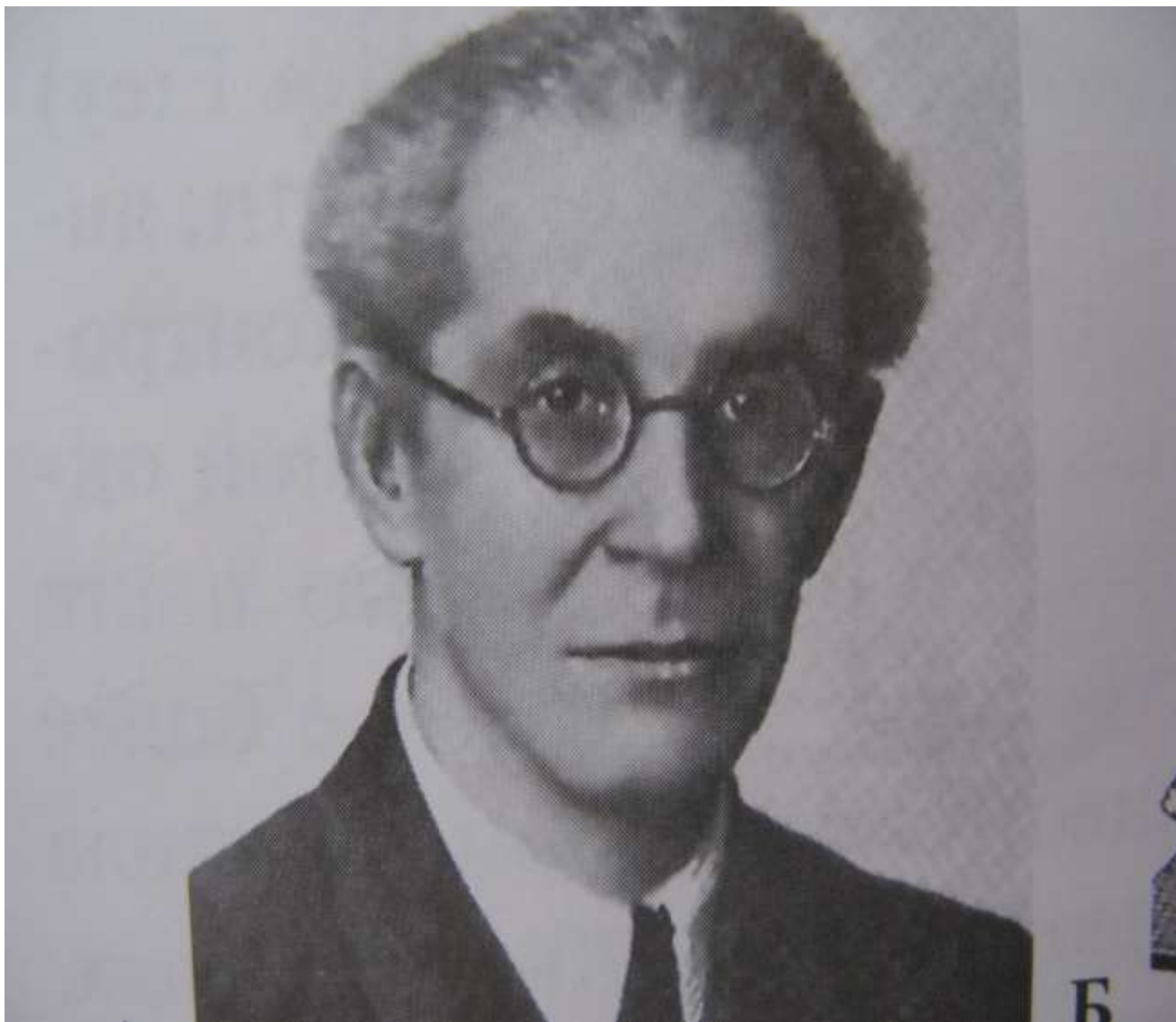
ДЖОН ГИББОН



МАЙКЛ ДЕ БЕЙКИ



С.С. БРЮХОНЕНКО

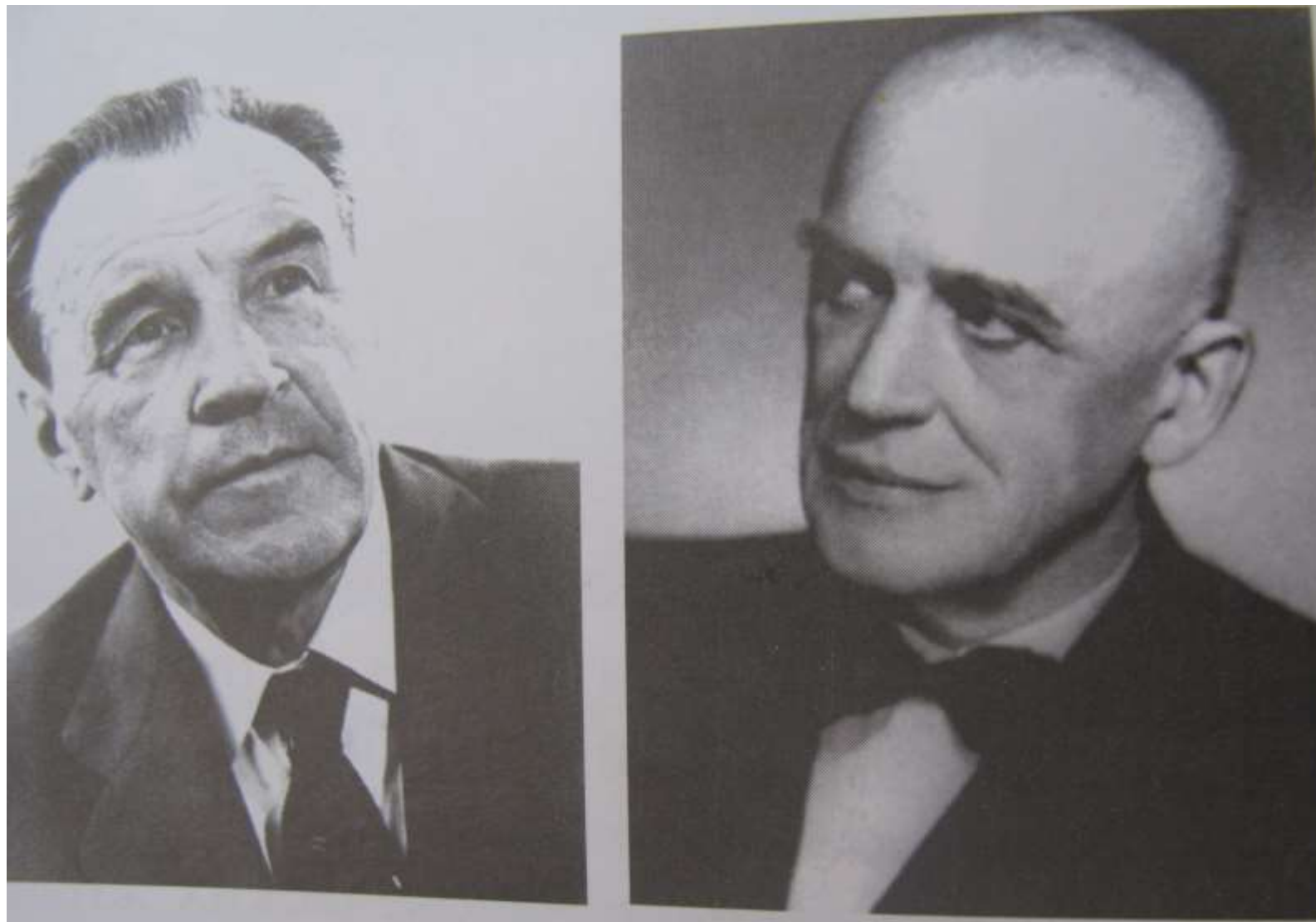


ВЛАДИМИР ДЕМИХОВ



Владимир Демихов (А) и его гения.
(Г)

А.Н. БАКУЛЕВ И П.А. КУПРИЯНОВ



КРИСТИАН БАРНАРД МАЙКЛ ДЕБЕЙКИ АДРИАН КАНТРОВИЦ



НОРМАН ШАМВЕЙ



А.А. ВИШНЕВСКИЙ



В.И. БУРАКОВСКИЙ



Л.А. БОКЕРИЯ И ФРЕНСИС ФОНТЕН









ЭМБРИОГЕНЕЗ СЕРДЦА

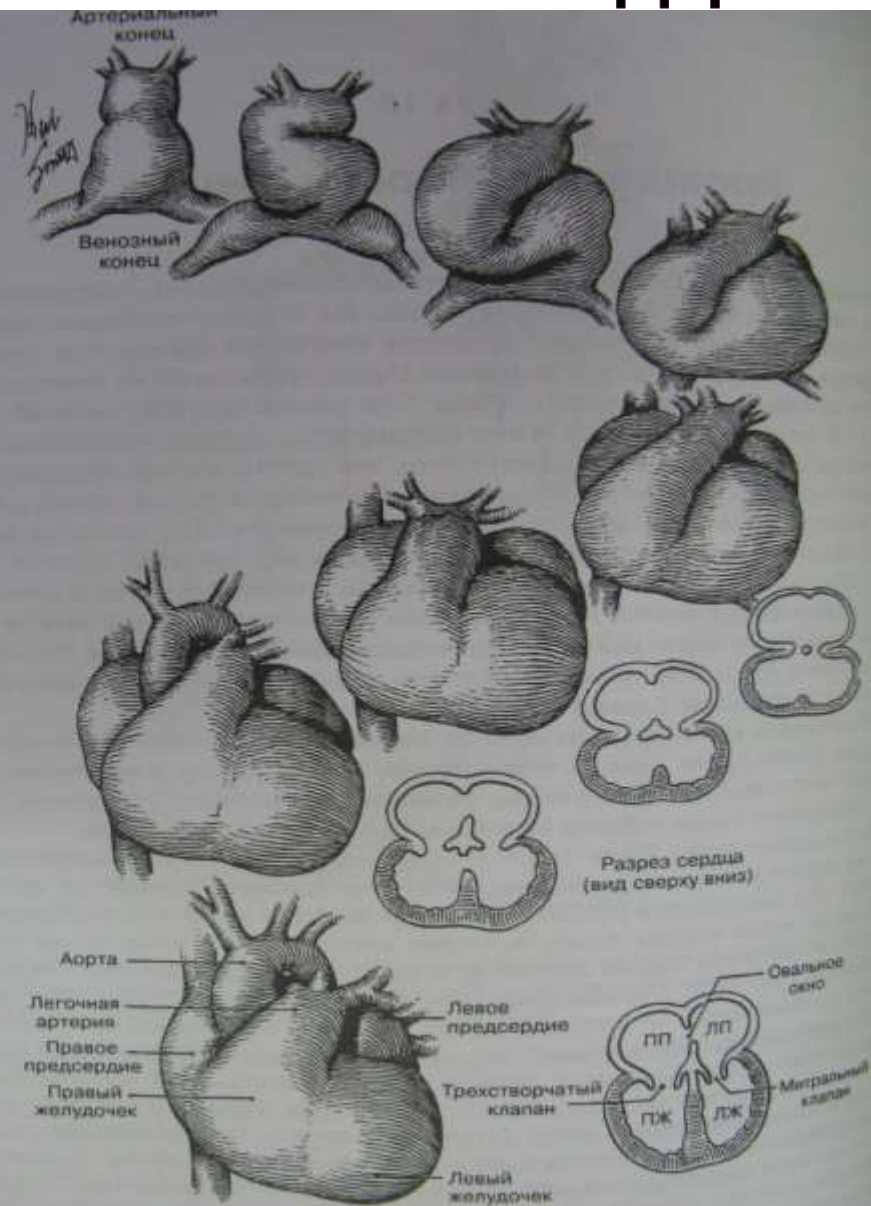
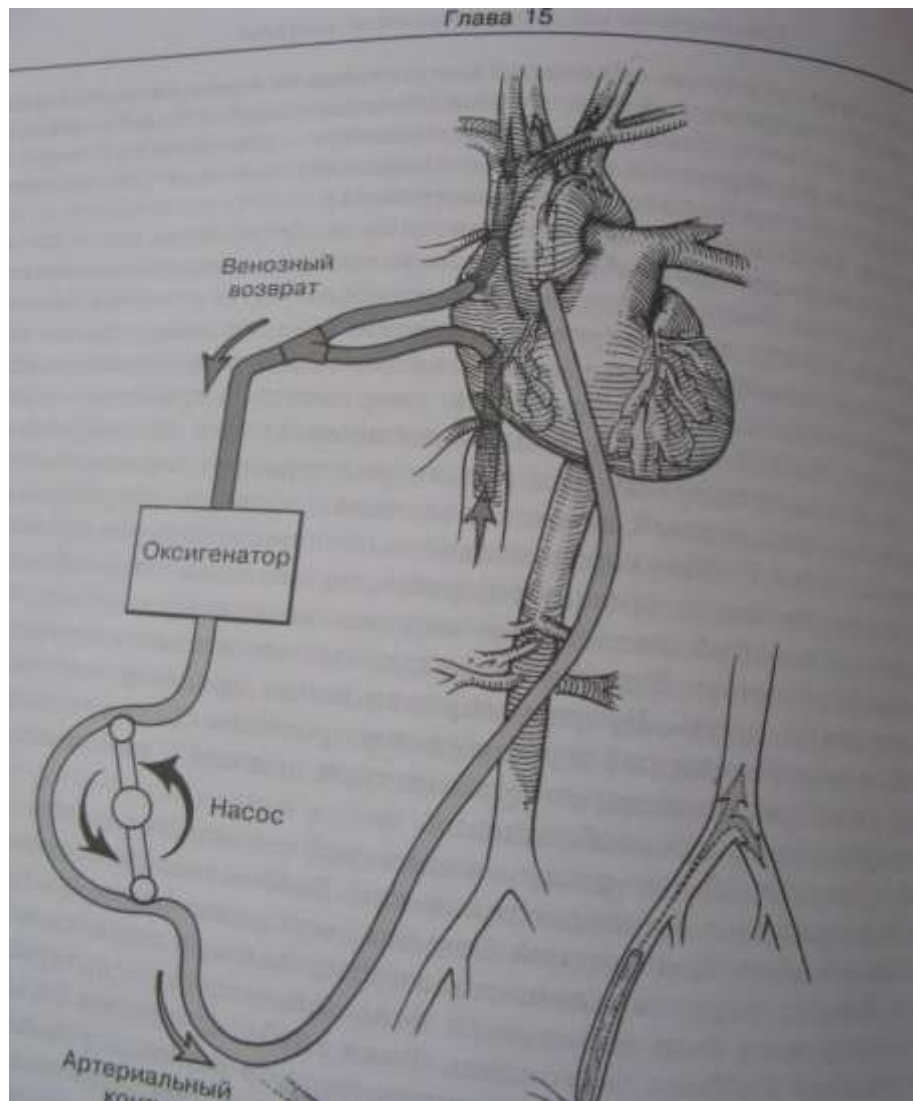
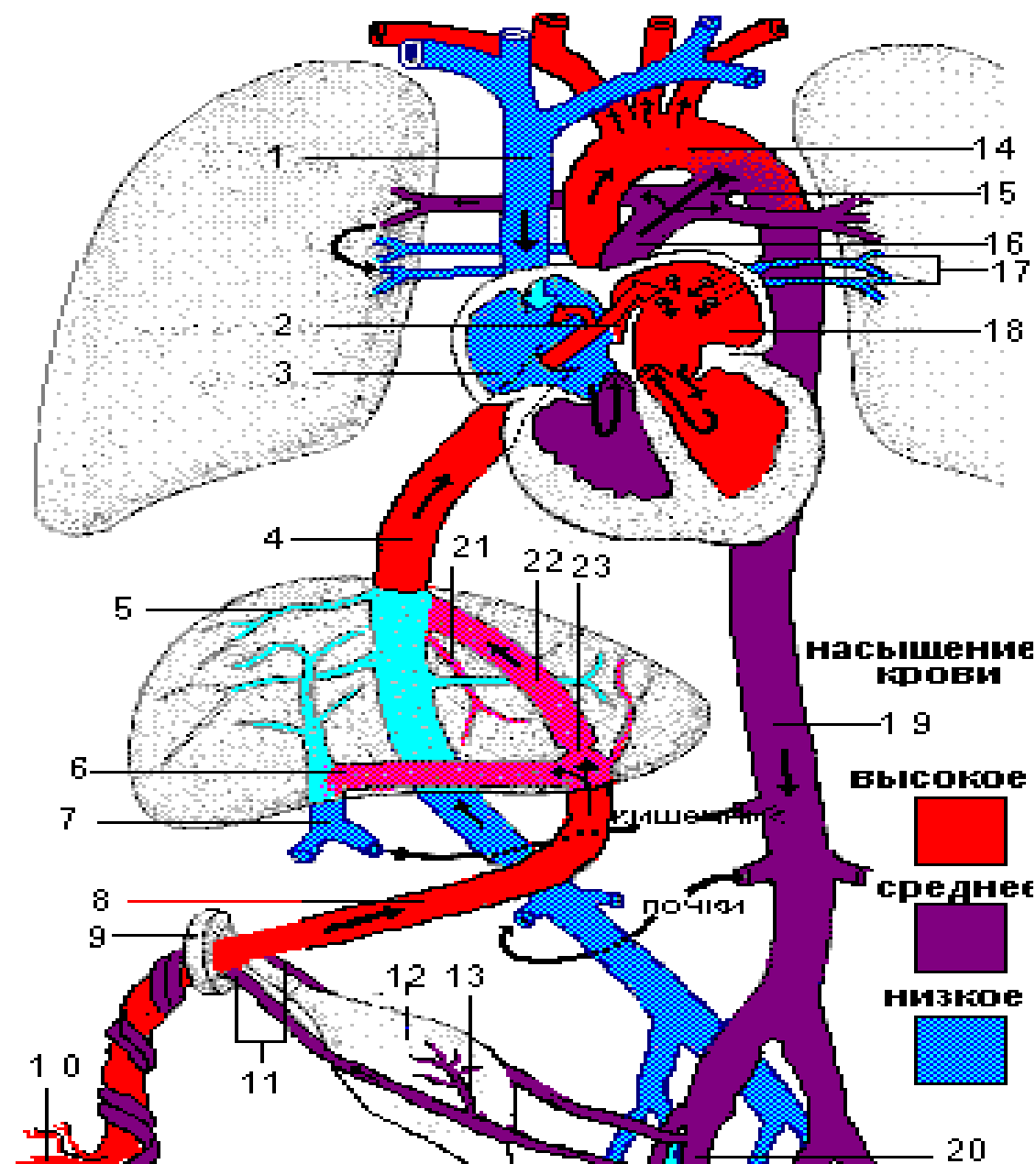


Рис. 16.1. Эволюция сердца плода.

СХЕМА ИСКУССТВЕННОГО КРОВООБРАЩЕНИЯ



КРОВООБРАЩЕНИЕ ПЛОДА



КРОВООБРАЩЕНИЕ НОВОРОЖДЕННОГО

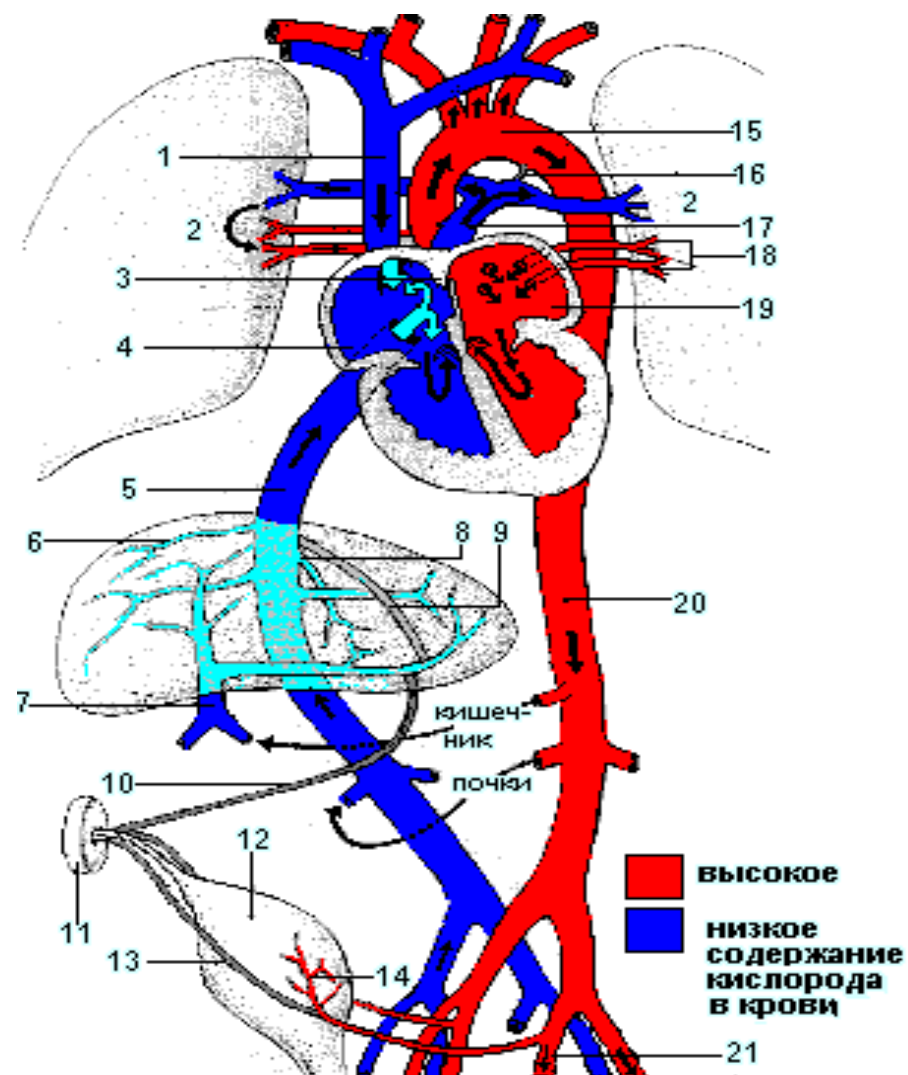
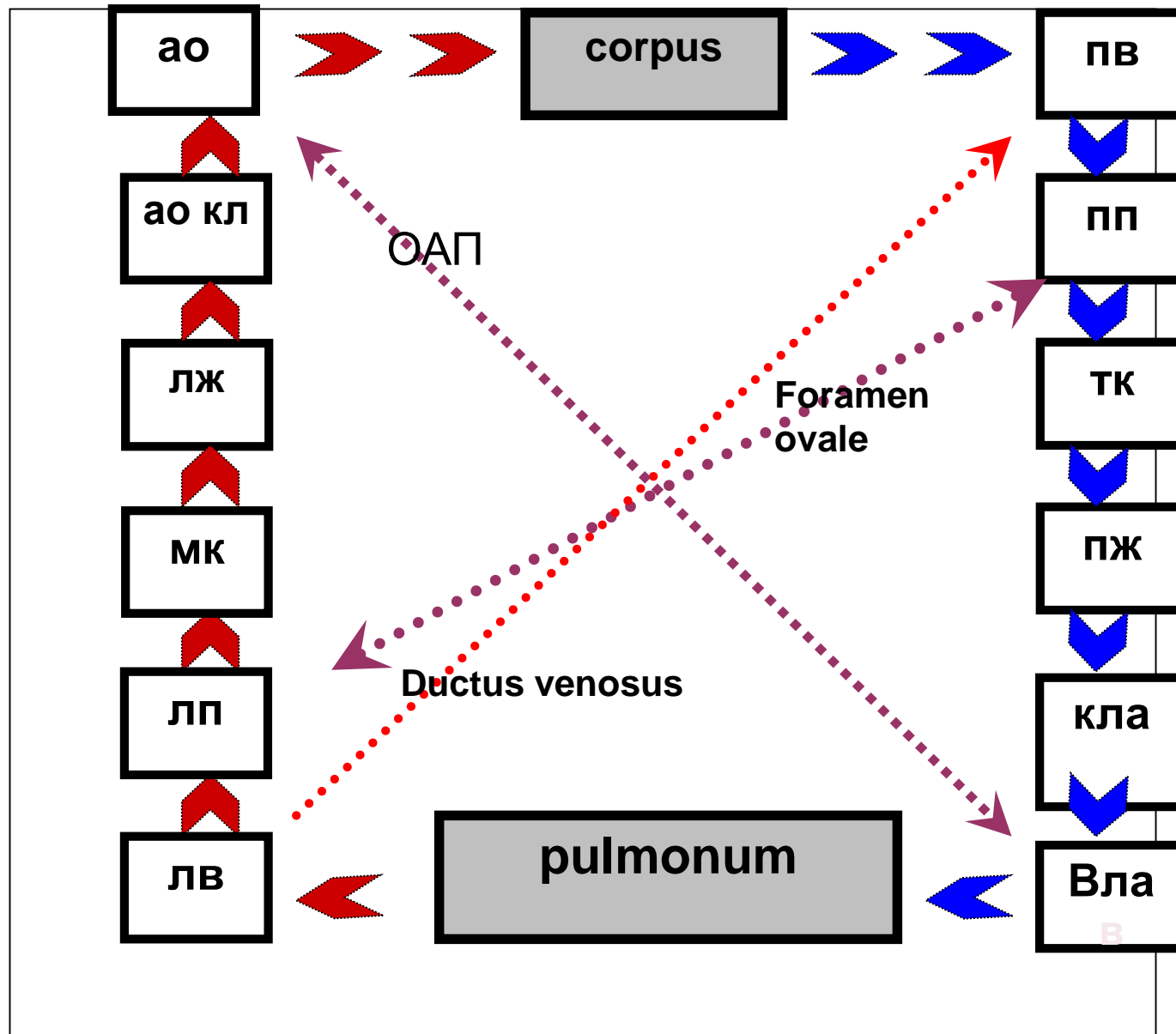
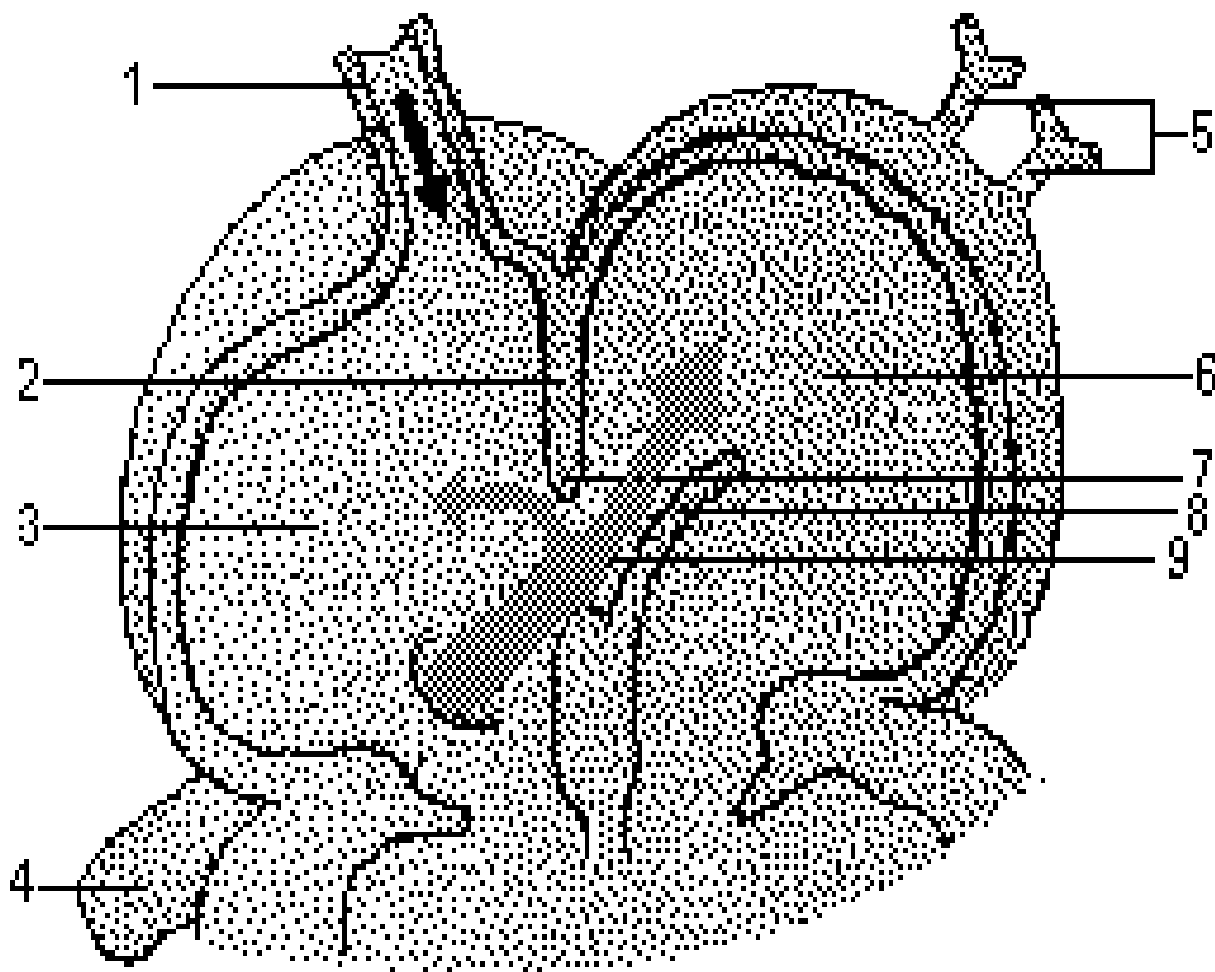


СХЕМА ТОКА КРОВИ ПО ФЕТАЛЬНЫМ КОММУНИКАЦИЯМ



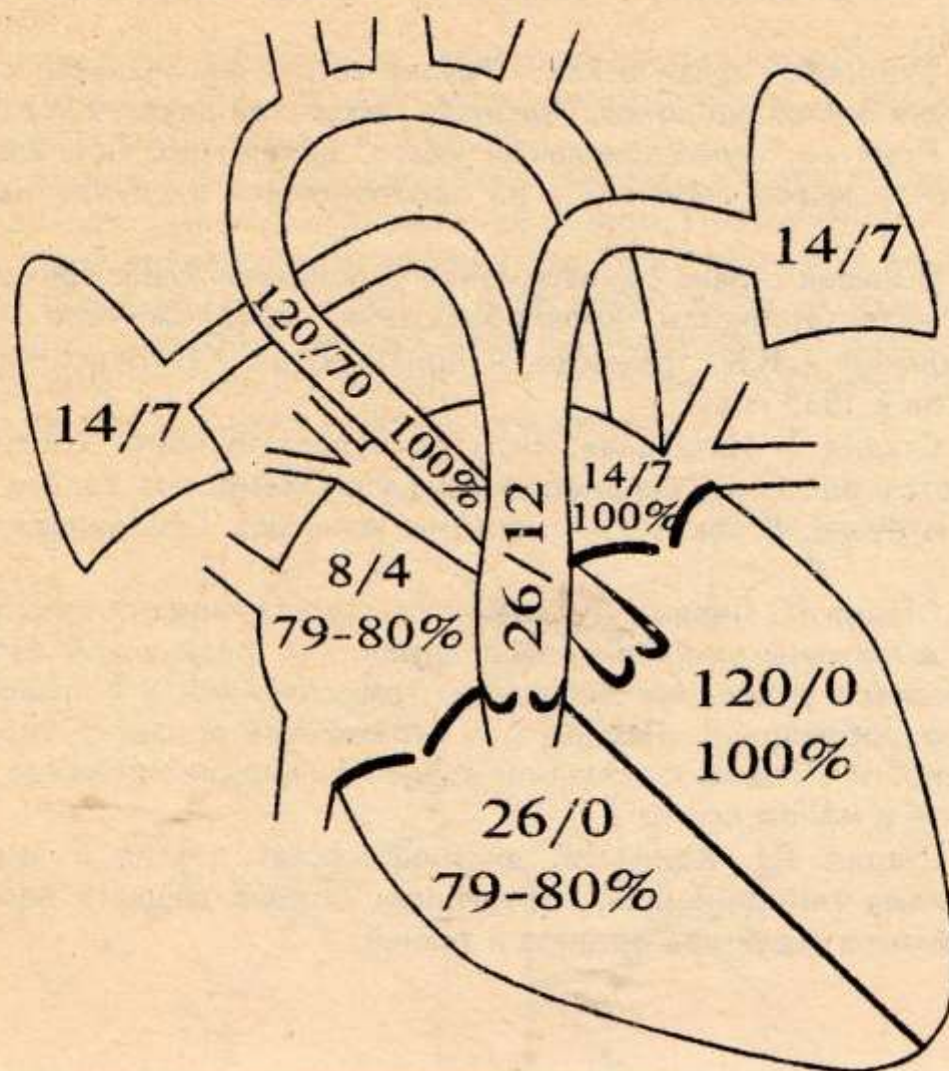
ОВАЛЬНОЕ ОКНО



МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ ПРИ ВПС

- Внутриутробная УЗИ сердца
- Осмотр, аускультация, измерение давления на руках и ногах
- Измерение сатурации руки-ноги
- Рентгенография грудной клетки
- ЭКГ
- УЗИ
- Катетеризация полостей сердца и ангиокардиопульмонография
- Спиральная компьютерная томография

ПОКАЗАТЕЛИ ДАВЛЕНИЯ И ОКСИГЕНАЦИИ В НОРМЕ



КЛАССИФИКАЦИЯ ВПС

- ⊙ ***ВПС бледного типа*** : дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП), дефект межпредсердной перегородки (ДМПП), открытый артериальный проток (ОАП); атриовентрикулярная коммуникация (АВК).
- ⊙ ***ВПС синего типа*** : транспозиция магистральных сосудов (ТМС), тетрада Фалло (ТФ), атрезия трикуспидального клапана (АТК) .
- ⊙ ***ВПС без сброса, но с препятствием на пути кровотока из желудочков*** (стенозы легочной артерии и аорты, коарктация аорты).
- ⊙ Такое деление охватывает 10 наиболее распространенных ВПС

ЛЕЧЕНИЕ

J. KIRKLIN И СОАВТ. (1984).

- ⊙ **0-я группа** - больные с ВПС с незначительными нарушениями гемодинамики, которые не нуждаются в операции.
- ⊙ **1-я группа** - больные, состояние которых позволяет провести операцию в плановом порядке (через год и более).
- ⊙ **2-я группа** - больные, которым операция показана в ближайшие 3-6 мес.
- ⊙ **3-я группа** - больные с тяжелыми проявлениями ВПС, которых необходимо оперировать в течение нескольких недель.
- ⊙ **4-я группа** - больные, нуждающиеся в экстренной операции (в течение 48 ч после госпитализации).

КРИТИЧЕСКИЕ ВПС

- ◎ СГЛОС
- ◎ Критический аортальный стеноз (атрезия)
- ◎ Коарктация аорты, перерыв дуги аорты
- ◎ ТМС
- ◎ Атррезия ЛА с интактной МЖП
- ◎ Критический легочный стеноз
- ◎ ЕЖС в сочетании с АЛА, либо обструкцией на уровне Ао
- ◎ ТАДЛВ

Оптимальные сроки лечения врожденных пороков сердца

Синдромы

Гемодинамика ВПС
НЕ зависит
от фетальных
коммуникаций

Прогрессирующая
ГИПОКСЕМИЯ
Стабильная

СЦПС со
сбалансированным
легочным кровотоком
* 8 – 12 мес.

Прогрессирующая
**СЕРДЕЧНАЯ
НЕДОСТАТОЧНОСТЬ
(СН)**
Стабильная

Лево-правые шунты с
гиперкинетической СН
* 3 – 5 мес.

Лево-правые шунты с
гиперволемией
* 8 – 12 мес.

Стадия гиперволемии
**ЛЕГОЧНАЯ
ГИПЕРТЕНЗИЯ (ЛГ)**
Кризовая форма

Лево-правые шунты с
кризовой формой ЛГ
* 1-2 мес.

*сроки проведения операции

Оптимальные сроки лечения врожденных пороков сердца

**Гемодинамика ВПС
зависит от фетальных
коммуникаций**

Синдромы

легочная дуктус-
зависимая
гемодинамика ВПС
* 1сут.-7 дней

форамен-зависимая
гемодинамика ВПС
* 1-14 сут.

системная дуктус-
зависимая
гемодинамика ВПС
* 1-7 сут.

дуктус-венозус
зависимая
гемодинамика ТАДВА
инф. \кард.тип
* 1-7 сут.

зависимость
гемодинамики от
фетальной ЛГ СВУГ
* 30-60 сут.

Прогрессирующая
ГИПОКСЕМИЯ
Стабильная

Прогрессирующая
**СЕРДЕЧНАЯ
НЕДОСТАТОЧНОСТЬ**
Стабильная

Кризовая форма
**ЛЕГОЧНАЯ
ГИПЕРТЕНЗИЯ**
Стадия
гиперволемии

*сроки проведения операции

ГРУППЫ ПОРОКОВ, ПРИ КОТОРЫХ
ЖИЗНЬ НЕВОЗМОЖНА БЕЗ ФУНКЦИИ
БАТАЛОВА ПРОТОКА, НОСЯТ
НАЗВАНИЯ

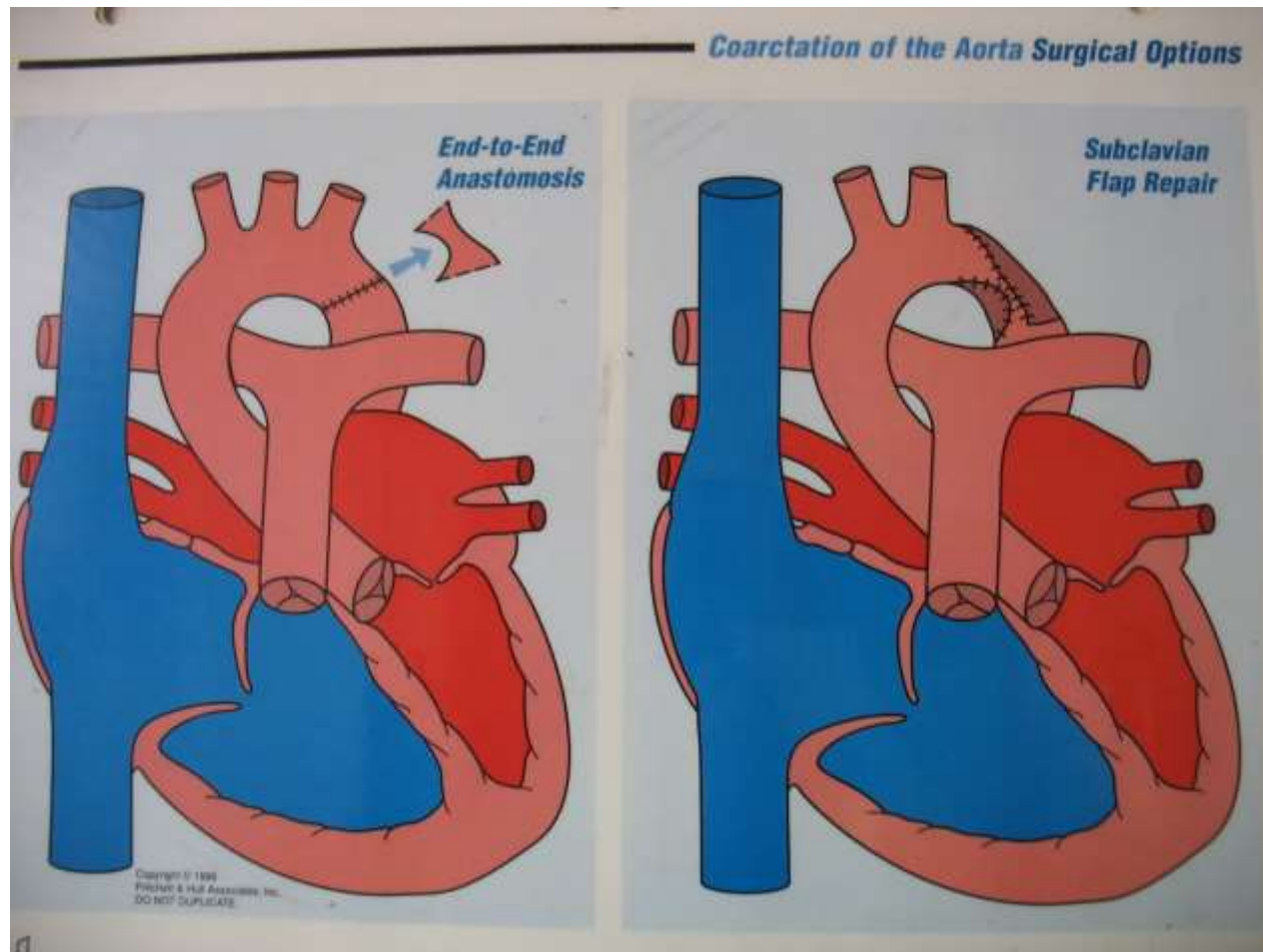
ДУКТУС-ЗАВИСИМЫХ.

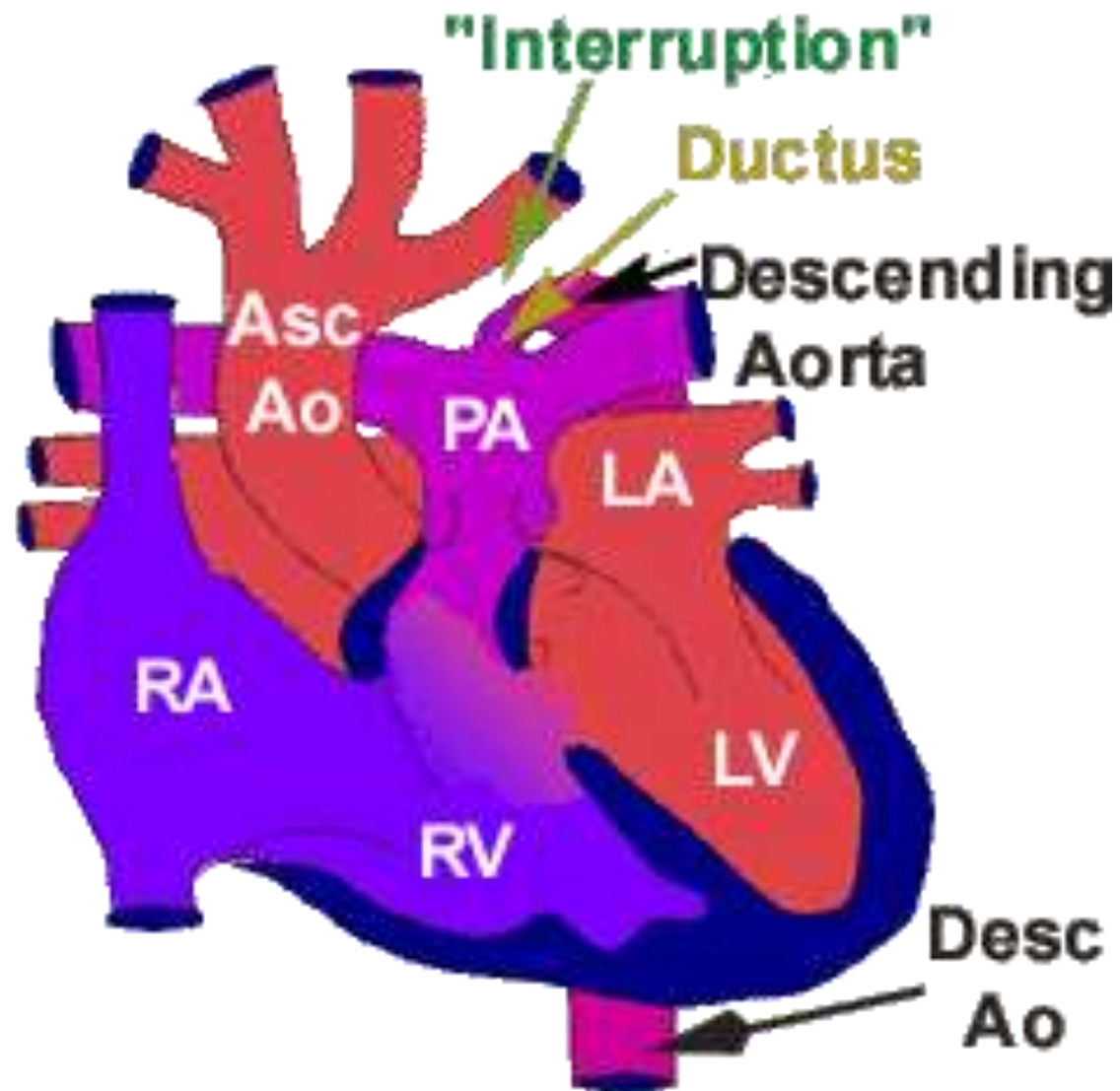
В ЗАВИСИМОСТИ ОТ ТОГО, КАКОЙ
КРУГ КРОВООБРАЩЕНИЯ СТРАДАЕТ
ПРИ ЗАКРЫТИИ ПРОТОКА, ДУКТУС-
ЗАВИСИМАЯ ЦИРКУЛЯЦИЯ РАЗДЕЛЕНА
НА СИСТЕМНУЮ И ЛЕГОЧНУЮ.

СИСТЕМНАЯ ДУКТУС- ЗАВИСИМАЯ ГЕМОДИНАМИКА

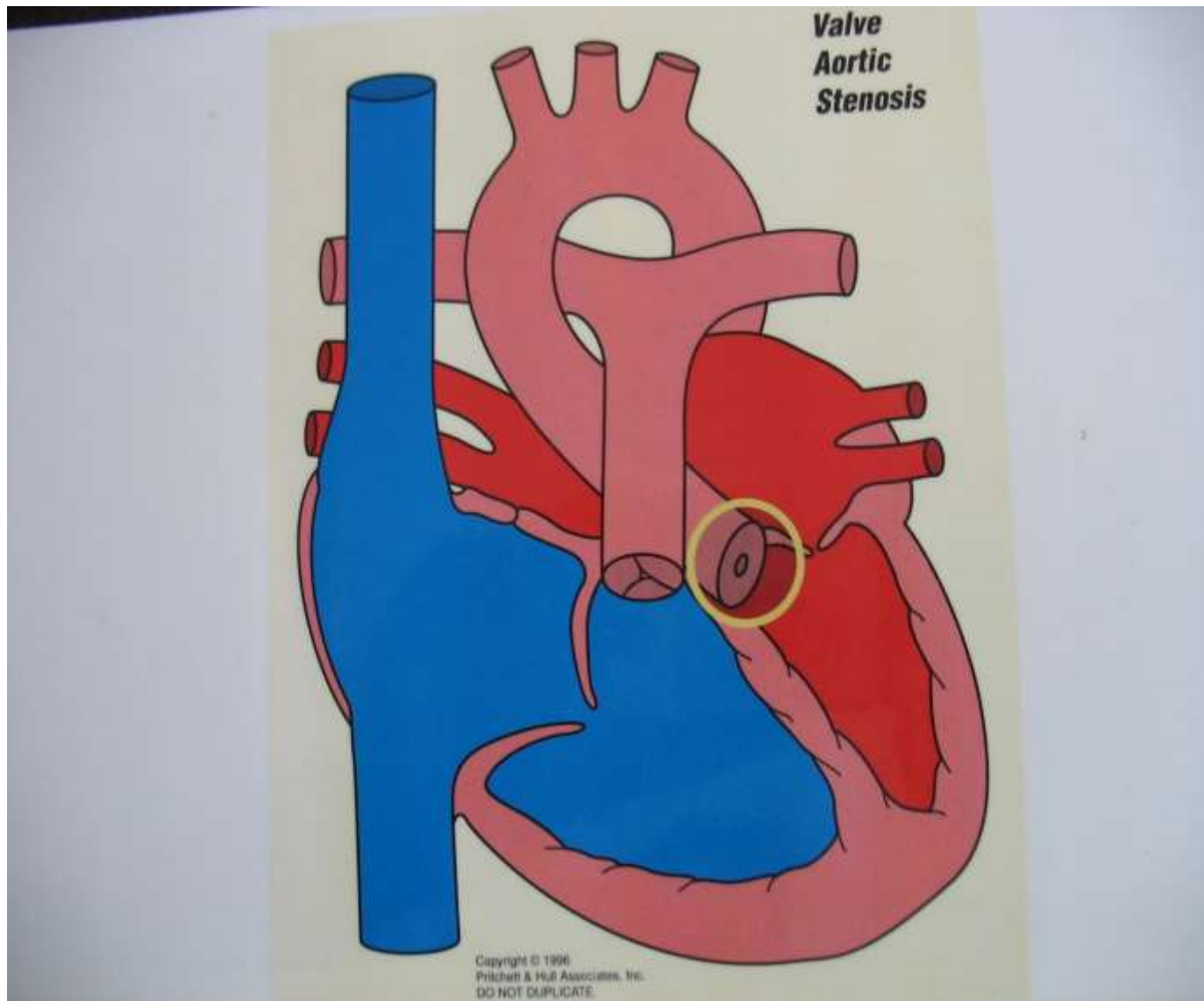
- Синдром гипоплазии левых отделов
- Коарктация аорты
- Перерыв дуги аорты
- Критический аортальный стеноз

КОАРКТАЦИЯ АОРТЫ

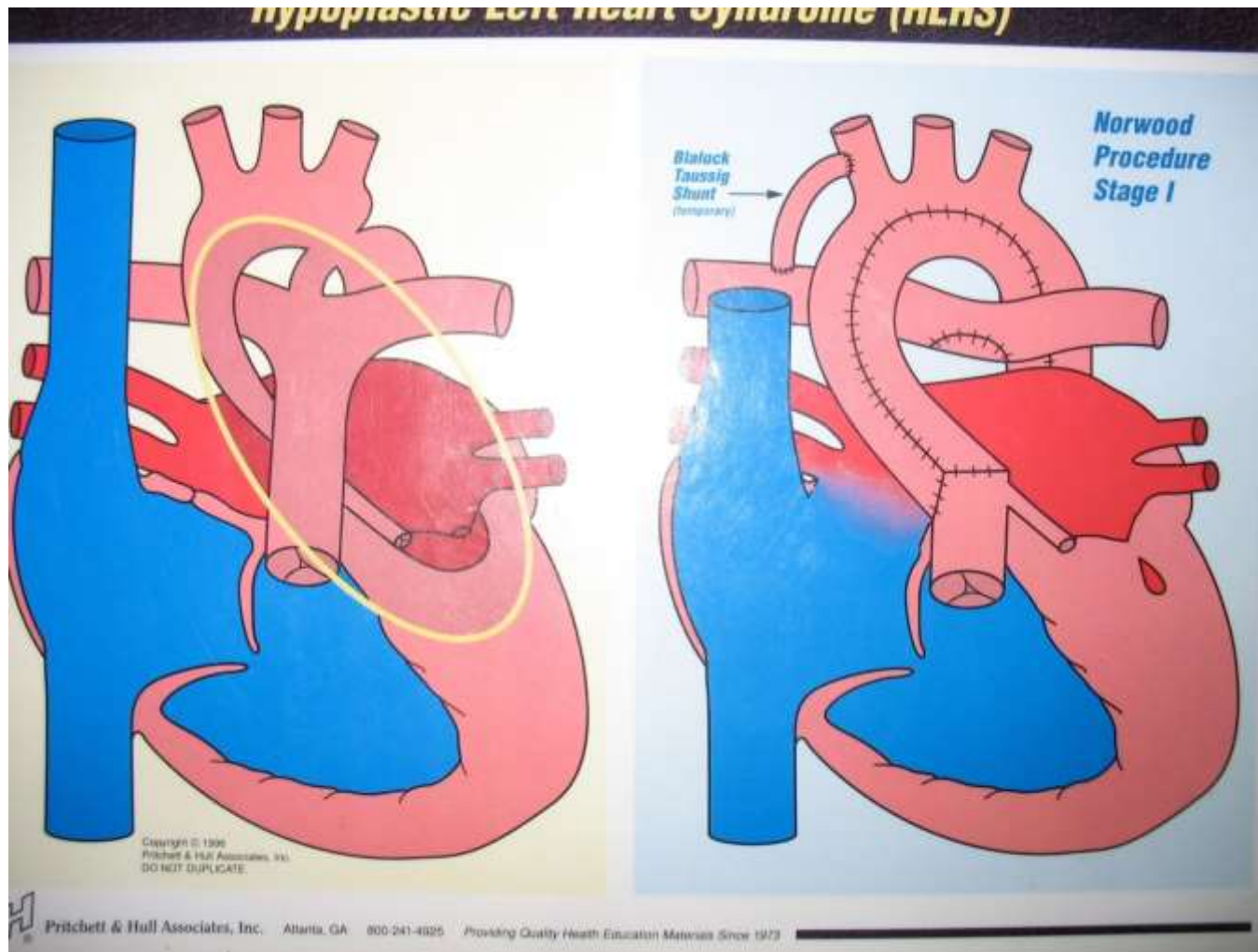




КЛАПАННЫЙ СТЕНОЗ АОРТЫ



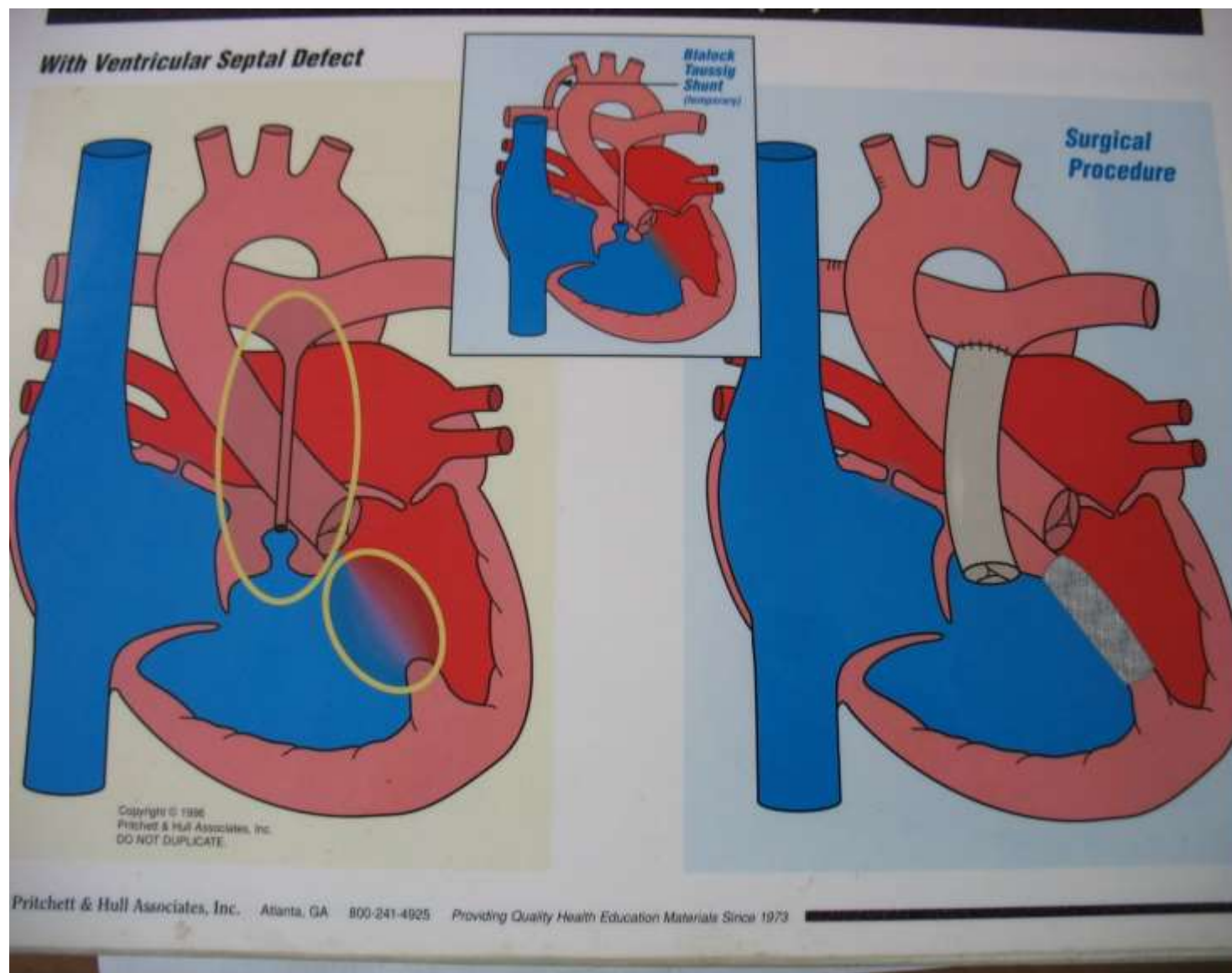
СИНДРОМ ГИПОПЛАЗИИ ЛЕВОГО СЕРДЦА



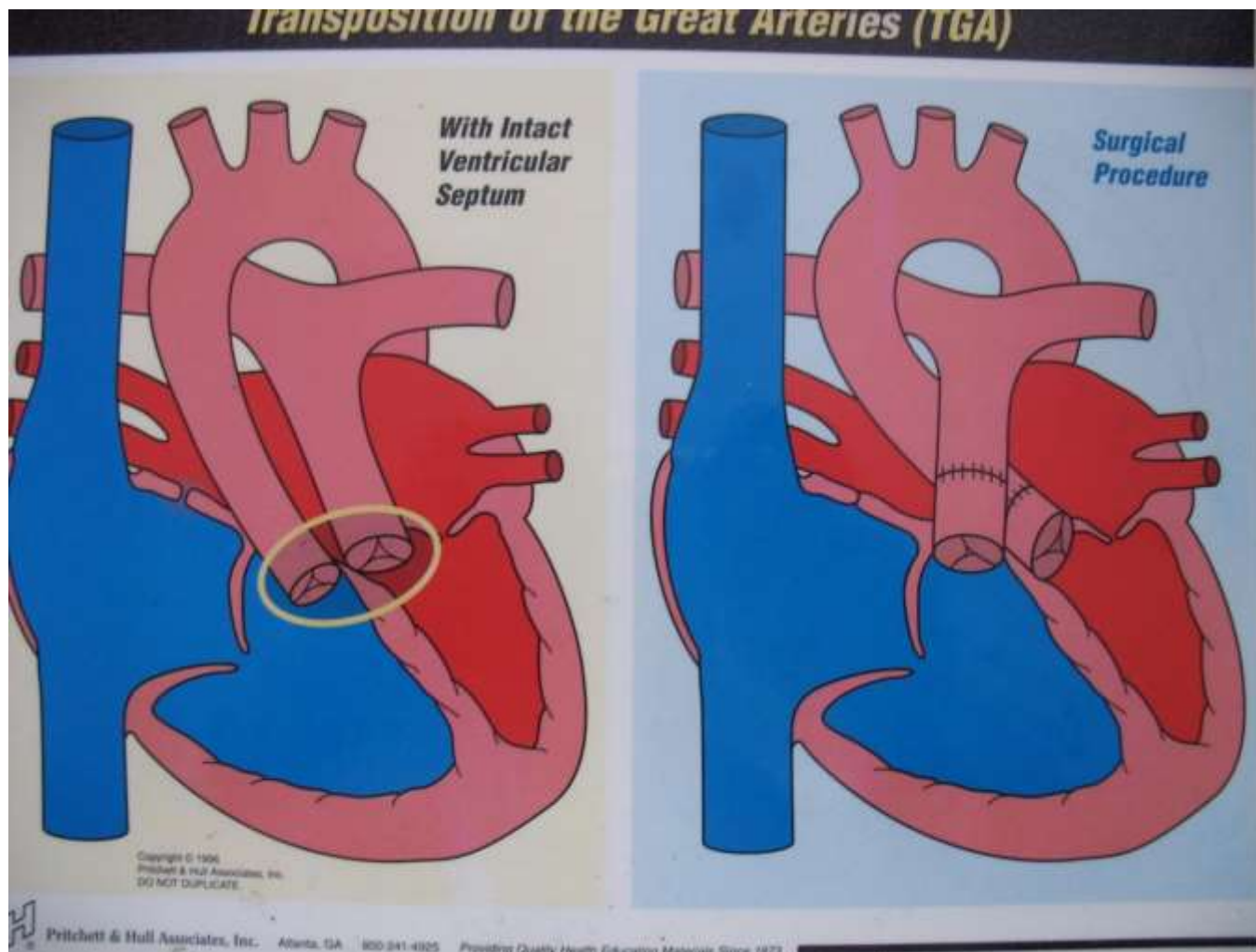
ЛЕГОЧНАЯ ДУКТУС- ЗАВИСИМАЯ ГЕМОДИНАМИКА

- ✓ Атрезия легочной артерии с интактной МЖП
- ✓ Атрезия трикуспидального клапана (без ДМЖП)
- ✓ Критический стеноз легочной артерии
- ✓ Простая ТМС

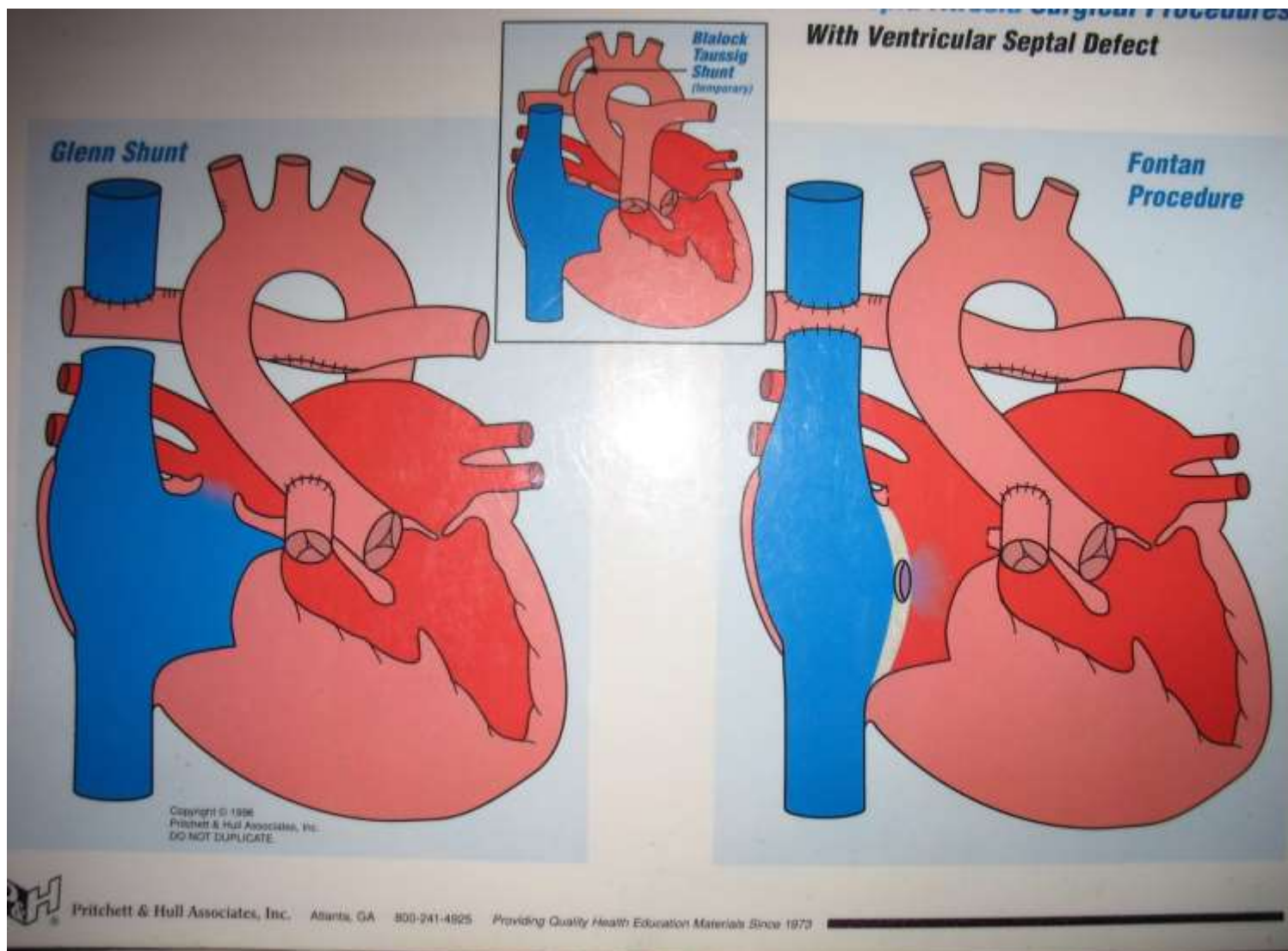
АТРЕЗИЯ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ С ДМЖП



ТРАНСПОЗИЦИЯ МАГИСТРАЛЬНЫХ СОСУДОВ



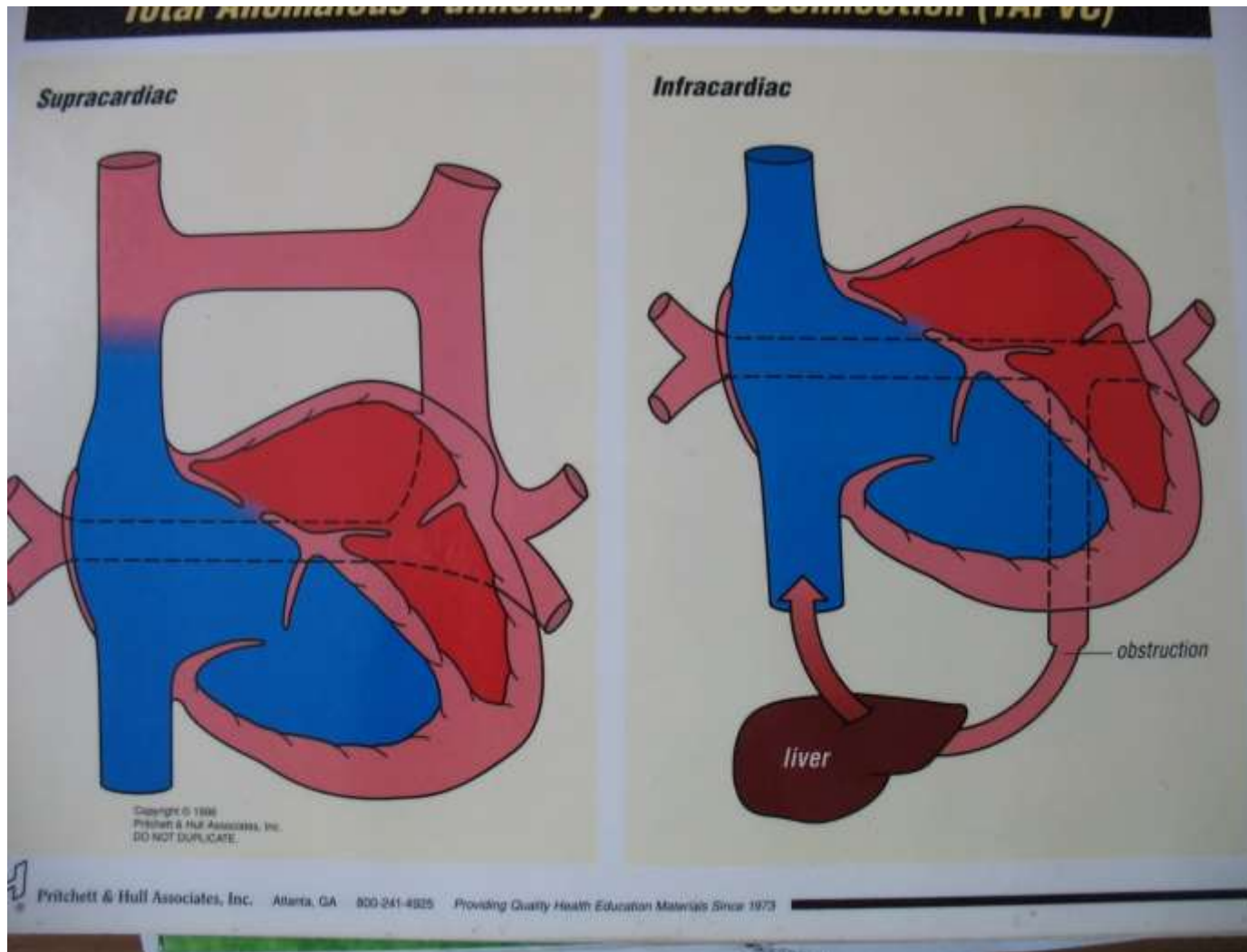
АТРЕЗИЯ ТРИКУСПИДАЛЬНОГО КЛАПАНА ОПЕРАЦИЯ ПО ПРИНЦИПУ ФОНТЕНА



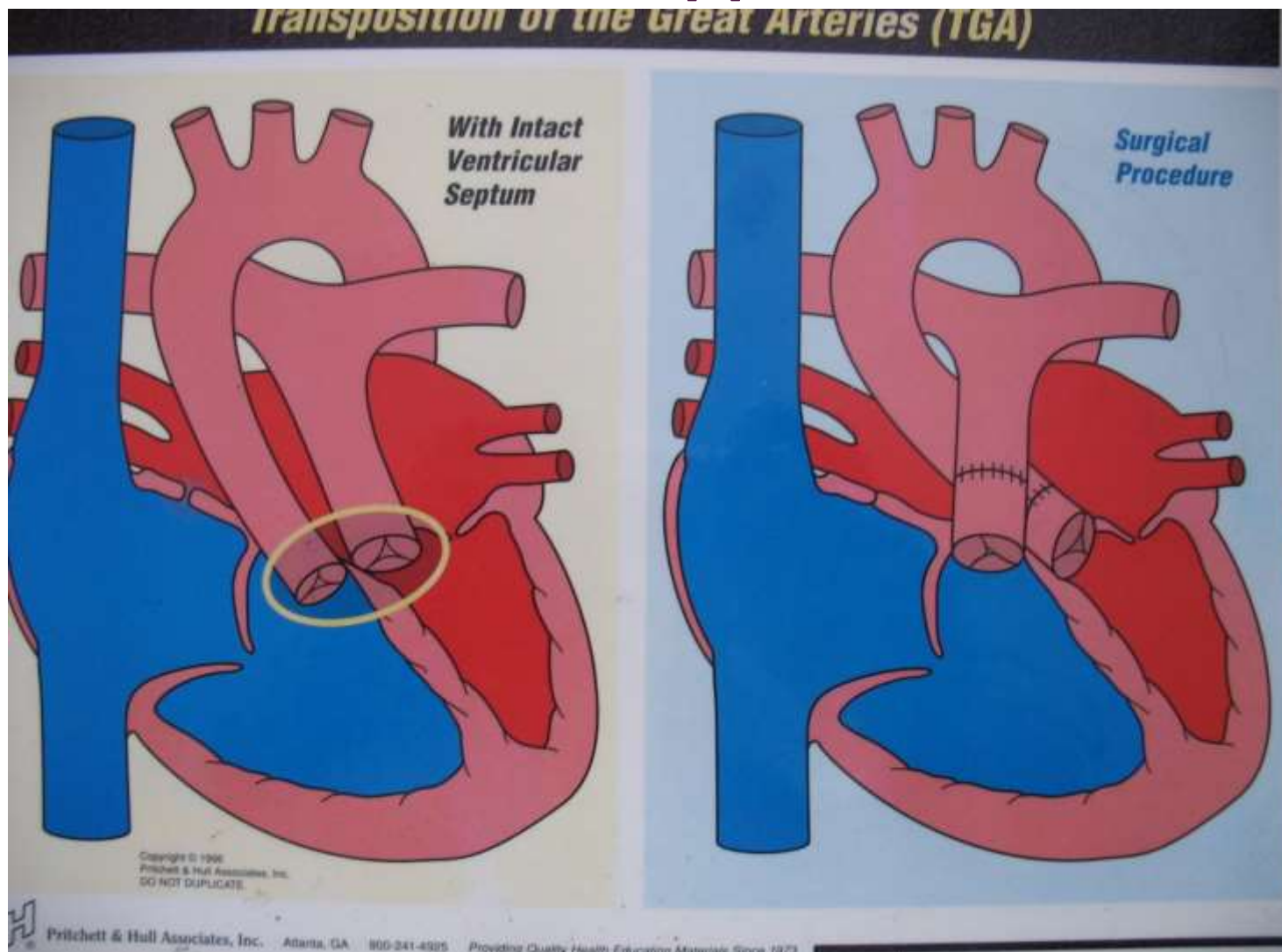
ФОРАМЕН-ЗАВИСИМАЯ ГЕМОДИНАМИКА

- ✓ Транспозиция магистральных сосудов
- ✓ Атрезия трикуспидального клапана
- ✓ Тотальный аномальный дренаж легочных вен
- ✓ Синдром гипоплазии левых отделов

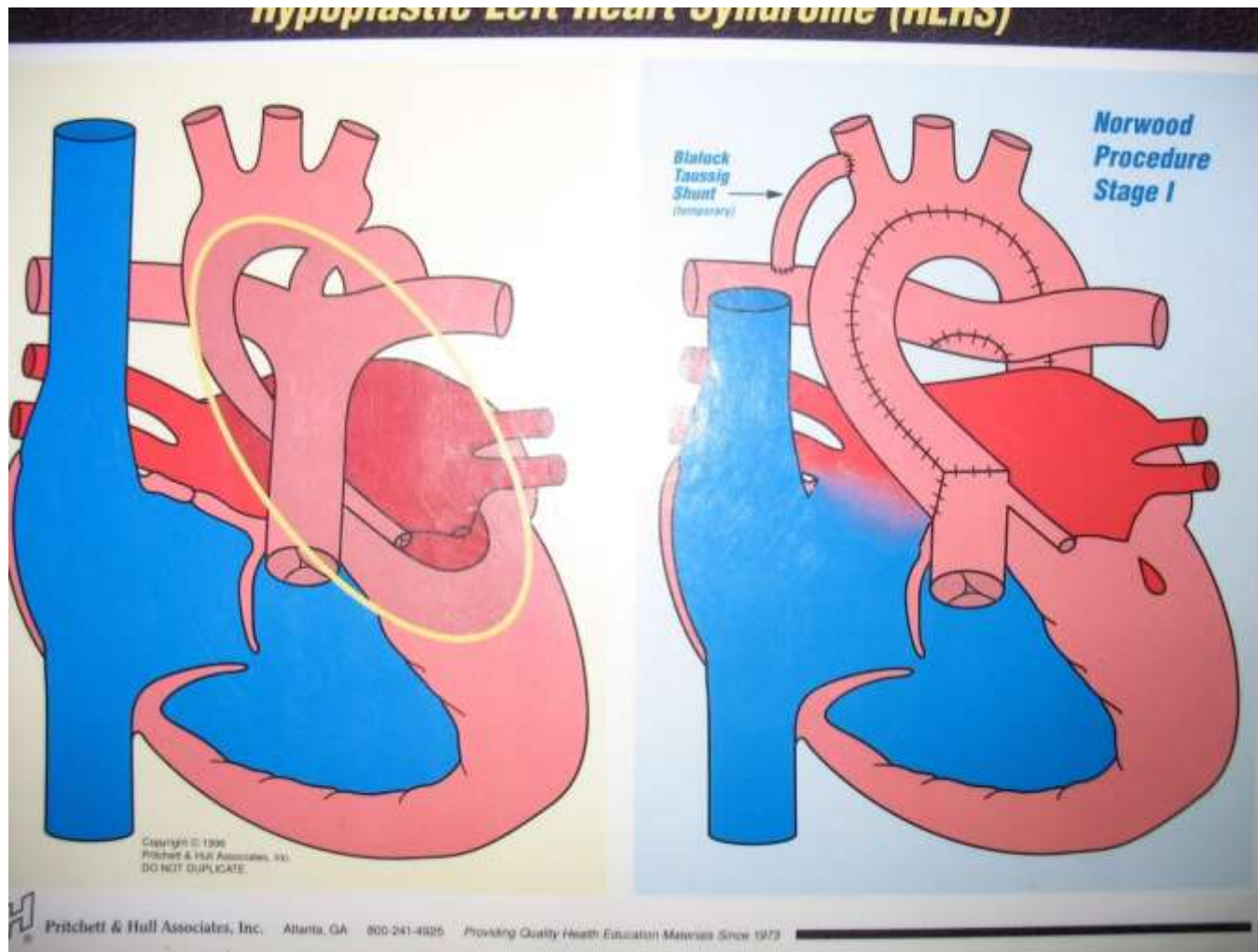
ТОТАЛЬНЫЙ АНОМАЛЬНЫЙ ДРЕНАЖ ЛЕГОЧНЫХ ВЕН



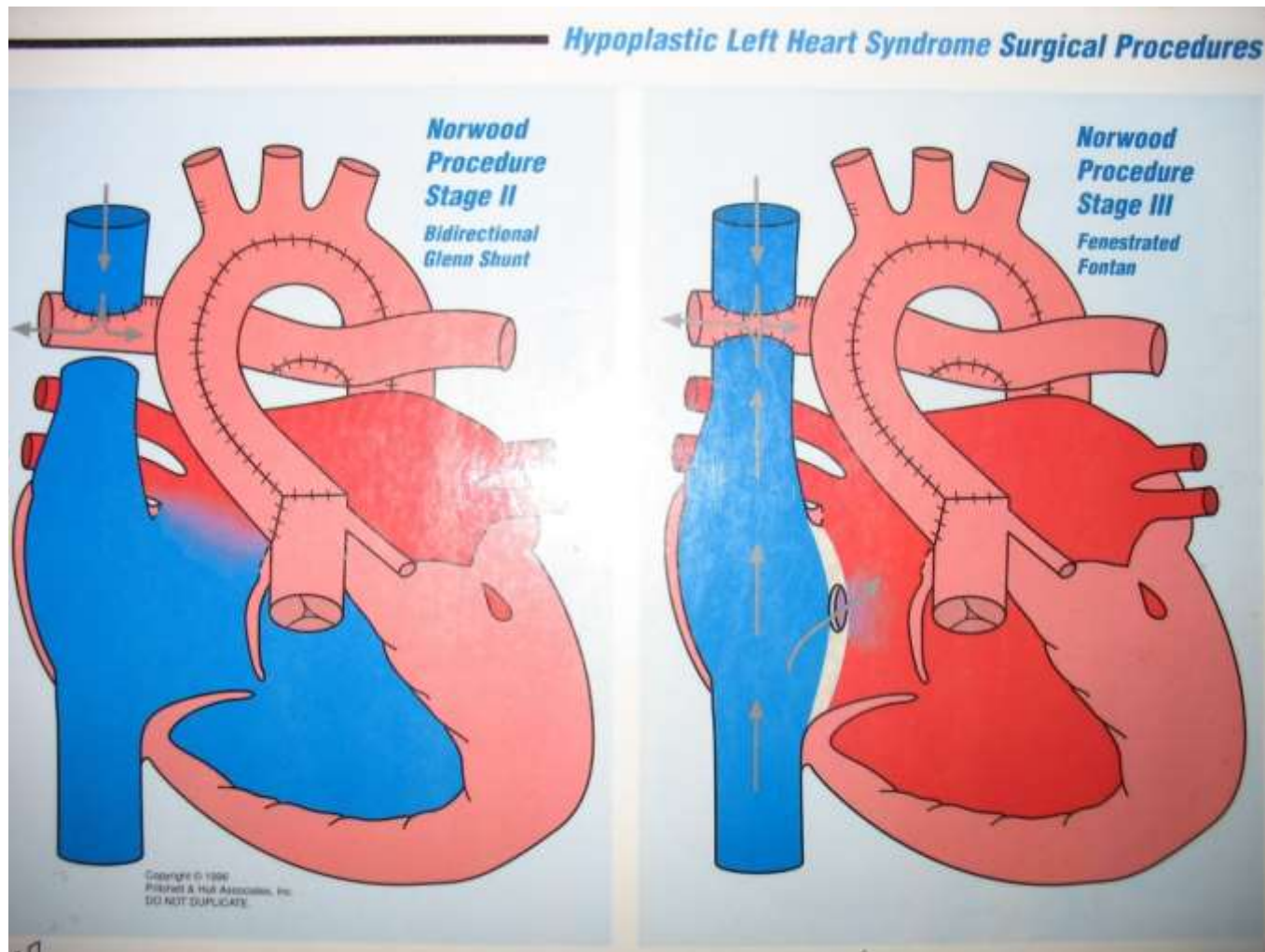
ТРАНСПОЗИЦИЯ МАГИСТРАЛЬНЫХ СОСУДОВ



СИНДРОМ ГИПОПЛАЗИИ ЛЕВОГО СЕРДЦА



СИНДРОМ ГИПОПЛАЗИИ ЛЕВОГО СЕРДЦА

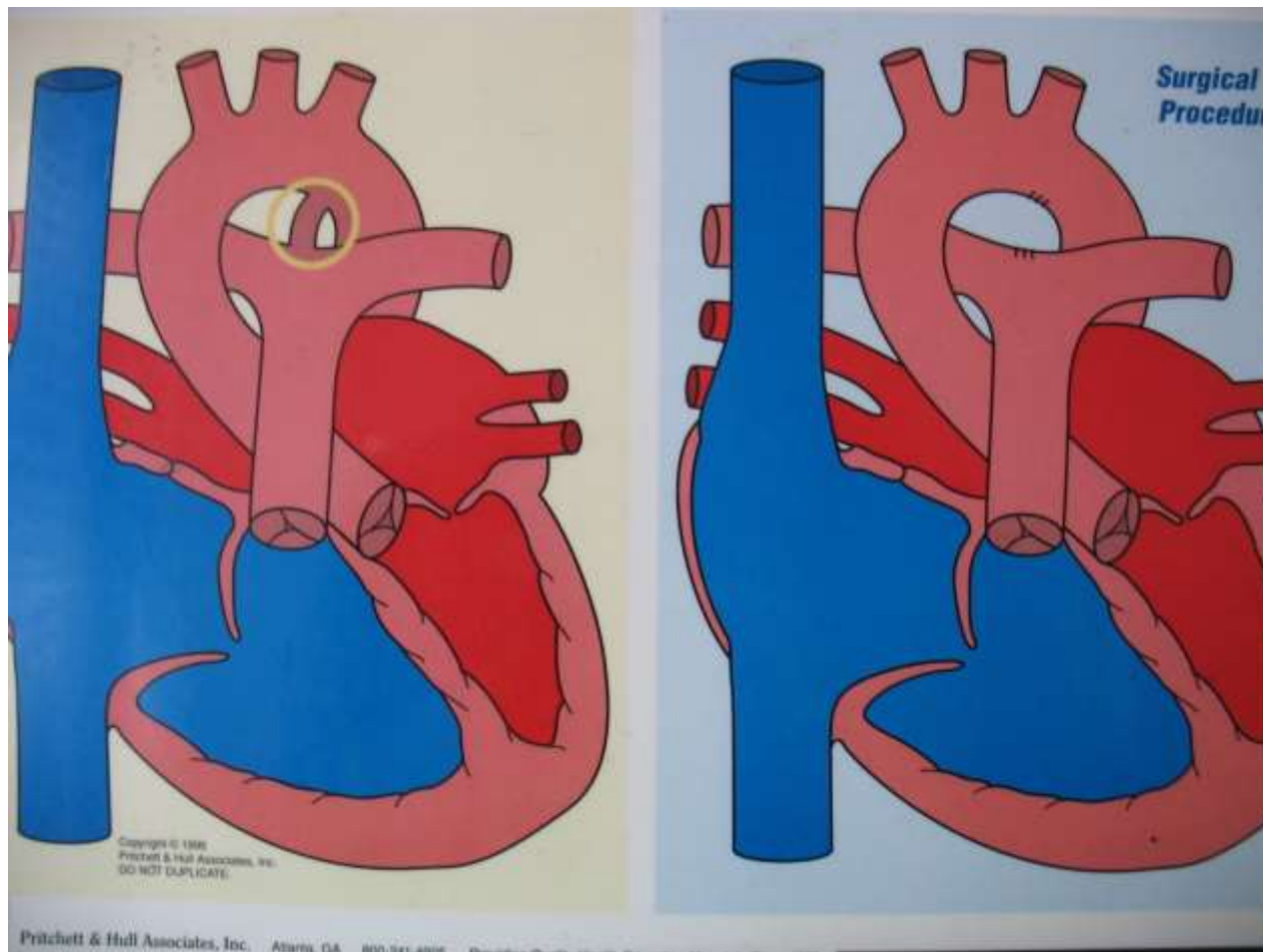


СОСТОЯНИЯ ГЕМОДИНАМИКИ, НЕ ЗАВИСЯЩИЕ ОТ ФЕТАЛЬНЫХ КОММУНИКАЦИЙ

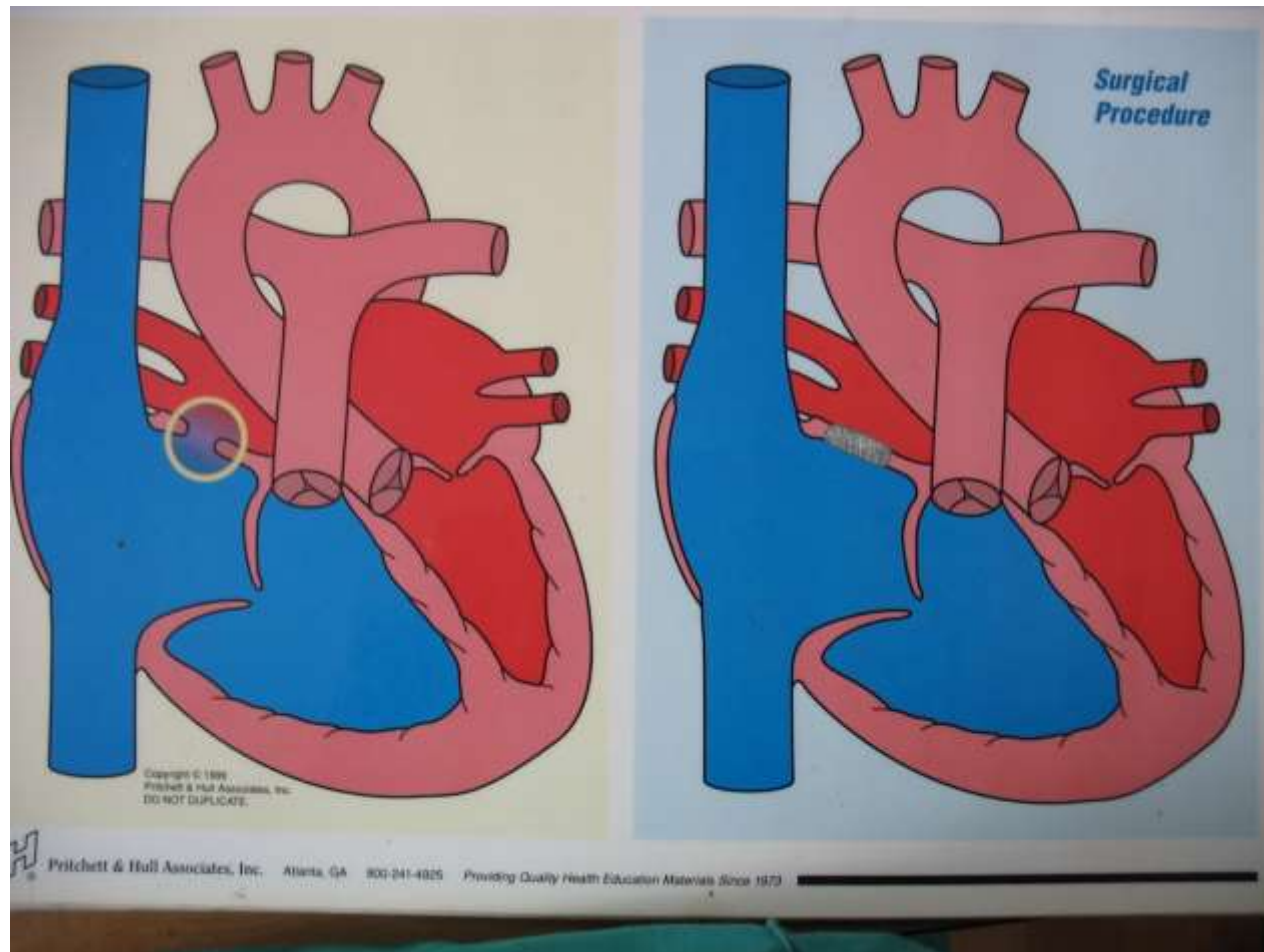
- ОАП больших размеров, особенно у недоношенных
 - ДМЖП больших размеров
 - Аортолегочное окно
 - Общий артериальный ствол
 - Синдром единственного желудочка без стеноза ЛА
 - Атриовентрикулярная коммуникация
 - Двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка

- Группы диагнозов где гемодинамика не зависит от фетальных коммуникаций
- ➤ большие лево-правые шунты
 - ВПС
 - Артериовенозные фистулы (легочная, печеночная, церебральная)
- ➤ Миокардиальная недостаточность
 - ○ Миокардиты
 - ○ Кардиомиопатии (дилатационная, гипертрофическая, рестриктивная)
 - ○ Аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии
- ➤ Нарушения ритма
 - ○ Суправентрикулярная тахикардия
 - ○ Полная ав-блокада

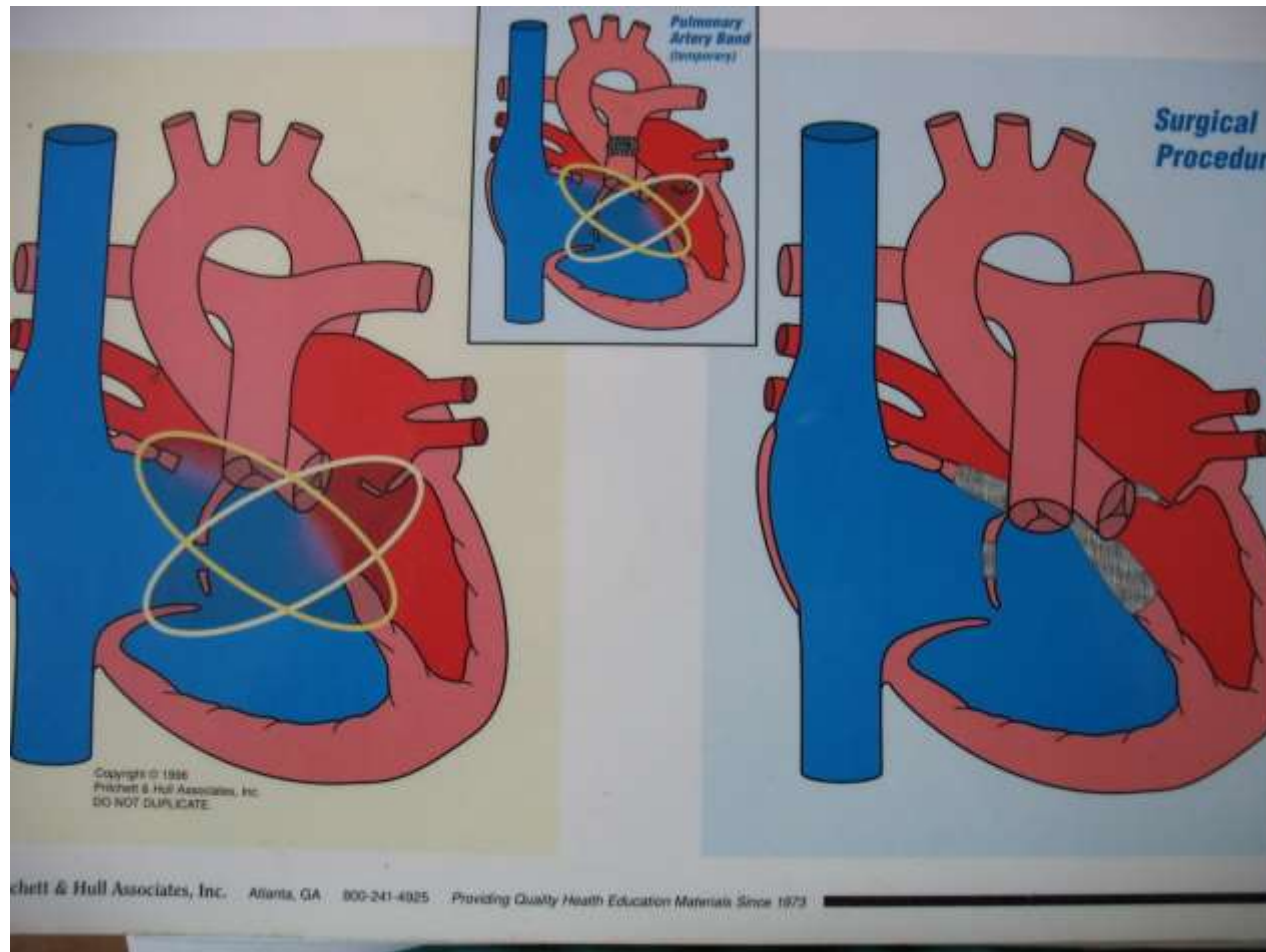
ОТКРЫТЫЙ АРТЕРИАЛЬНЫЙ ПРОТОК



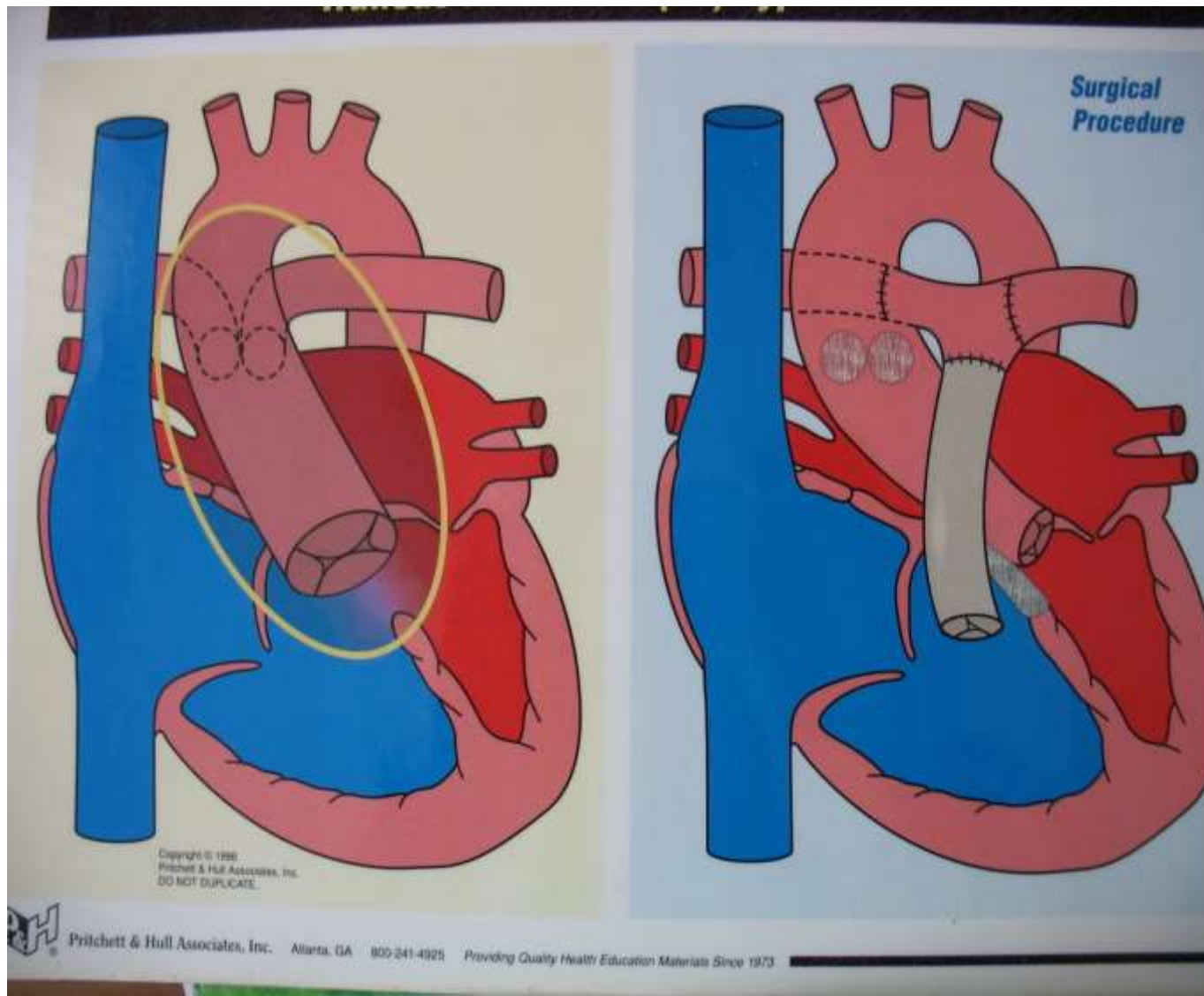
ДЕФЕКТ МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ



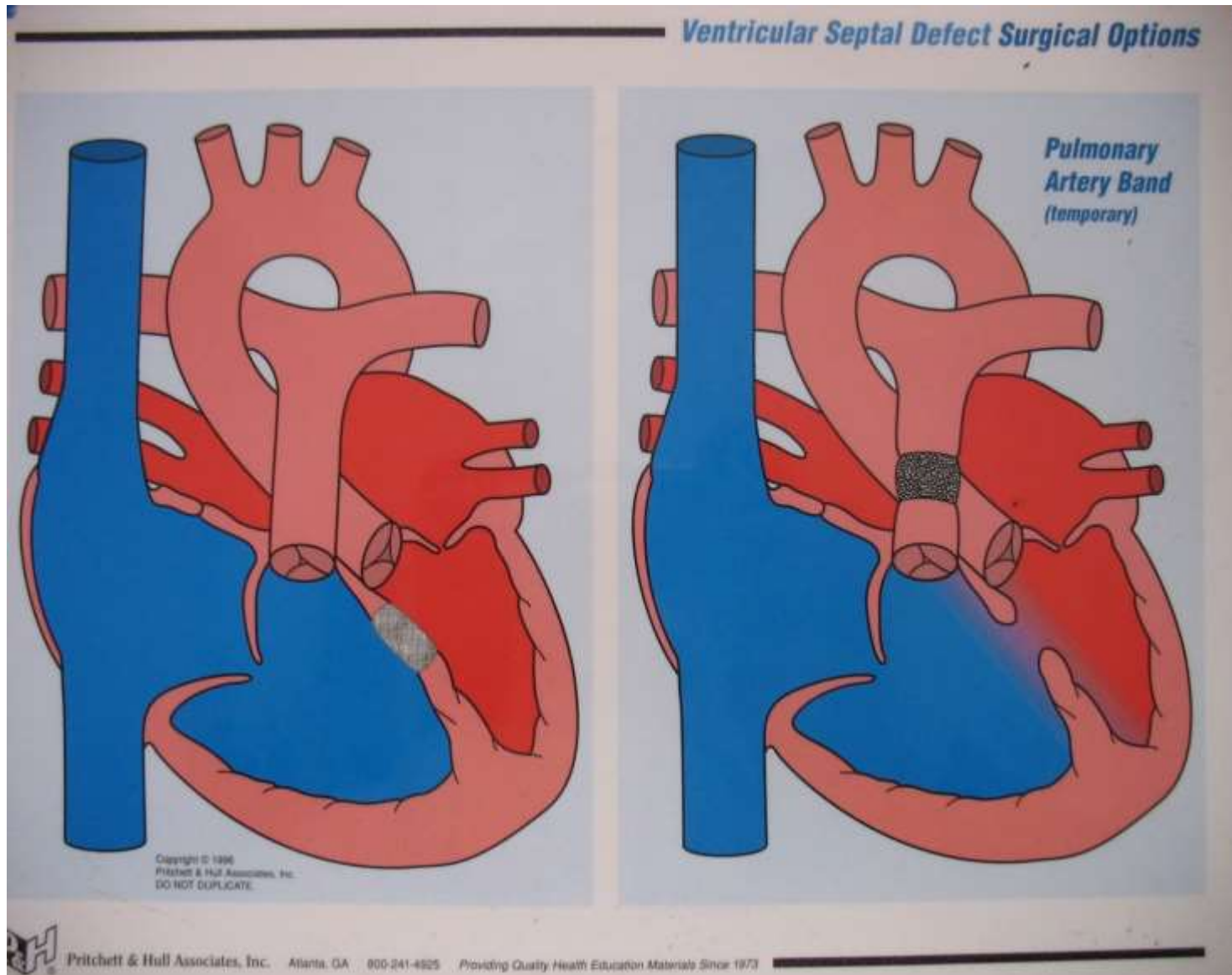
ПОЛНАЯ ФОРМА АТРИОВЕНТРИКУЛЯРНОЙ КОММУНИКАЦИИ



ОБЩИЙ АРТЕРИАЛЬНЫЙ СТВОЛ



СЕПТАЛЬНЫЕ ДЕФЕКТЫ



ТЕТРАДА ФАЛЛО

