

Пороки сердца — стойкие изменения строения сердца, нарушающие его функции. Они могут быть врождёнными и приобретёнными.

ВРОЖДЁННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

Врождённые пороки сердца — результат нарушения формирования сердца и отходящих от него сосудов на 5–8 нед эмбрионального развития. Частота врождённых пороков сердца — 5–8 случаев на 1000 новорождённых. Возможны дефекты межжелудочковой или межпредсердной перегородки, клапанов, стенок сердца, магистральных сосудов, нарушение расположения сердца. Обычно

[врождённые пороки](#)

сердца бывают комплексными и сочетаются друг с другом. В 10–15% случаев сопутствуют пороки других органов.

Этиология врождённых пороков сердца связана как с наследственными факторами, так и с влиянием окружающей среды, однако значение этих факторов различно. Так, в развитии дефектов межпредсердной перегородки основное значение имеют генетические нарушения, в отличие от дефекта межжелудочковой перегородки. Внешними причинами врождённых пороков сердца часто бывают инфекции во время беременности, особенно вирусные. Доказана отрицательная роль злоупотребления беременной алкоголем, употребления наркотиков, курения, использования ряда лекарств.

Классификация врождённых пороков сердца включает следующие группы:

нарушение деления полостей сердца — дефекты межжелудочковой и межпредсердной перегородок;

нарушение развития атриовентрикулярных подушечек — нарушение соединения между перегородками сердца, атрезия правого атриовентрикулярного отверстия;

нарушение деления артериального ствола — общий артериальный ствол, стеноз аорты, стеноз и атрезия лёгочной артерии, транспозиция лёгочной артерии и аорты;

пороки магистральных сосудов — коарктация аорты, незаращение артериального (боталлова) протока, аномальный дренаж лёгочных вен;

пороки коронарных артерий;

комбинированные пороки — триада, тетрада и пентада Фалло, болезнь Лютамбаше, Айзенменгера, Аэрза, синдром Бланда–Уайта–Гарленда;

эктопия сердца — декстракардия, расположение сердца вне грудной клетки.

В зависимости от особенностей тока крови по камерам сердца и магистральным сосудам врождённые пороки делят следующим образом:

пороки с сохранением нормального направления тока крови — стеноз устья аорты или лёгочной артерии, коарктация аорты;

пороки со сбросом крови слева направо (из левых отделов сердца в малый круг кровообращения) — незаращение артериального (боталлова) протока, дефекты межпредсердной и межжелудочковой перегородок;

пороки со сбросом крови справа налево (из венозной в артериальную систему).

По клиническим признакам выделяют следующие виды пороков:

пороки синего типа — тетрада Фалло, транспозиция лёгочной артерии и аорты, общий артериальный ствол, единый желудочек;

пороки бледного типа — предсердно-желудочковая коммуникация, общее предсердие, полный аномальный дренаж лёгочных вен.

Дефекты межжелудочковой перегородки

Тяжесть заболевания зависит от размера дефекта. Мелкие дефекты могут не иметь клинических проявлений, для крупных дефектов характерны выраженные нарушения кровообращения со сбросом крови слева направо, [гипертрофией](#) обоих желудочков, появлением систолического шума и дрожания.

Дефект расположен обычно в верхней части межжелудочковой перегородки, часто сопутствует нарушение развития аорты, лёгочной артерии и их полулунных клапанов (рис. 10-17А). По мере прогрессирования заболевания и увеличения сброса крови слева

направо растёт нагрузка на правые отделы сердца. Возникает лёгочная гипертензия и склероз лёгочных сосудов. В результате возможно шунтирование крови в обратном направлении — справа налево с возникновением цианоза.

Осложнения. Иногда возникает септический бородавчатый эндокардит в краях дефекта перегородки и местах утолщения эндокарда правого желудочка, испытывающих наибольшую гемодинамическую нагрузку. На фоне эндокардита возможно развитие эмболии и абсцесса головного мозга, а также парадоксальной эмболии. Причина смерти больных — обычно правожелудочковая недостаточность.

Очень редкая разновидность этого порока — полное отсутствие межжелудочковой перегородки с образованием трёхкамерного сердца.

Интересные статьи:

- 1) [Болезнь Ходжкина](#)

2) [Тромбоцитопатии](#)

3) [Кавернит и Фимоз](#)