



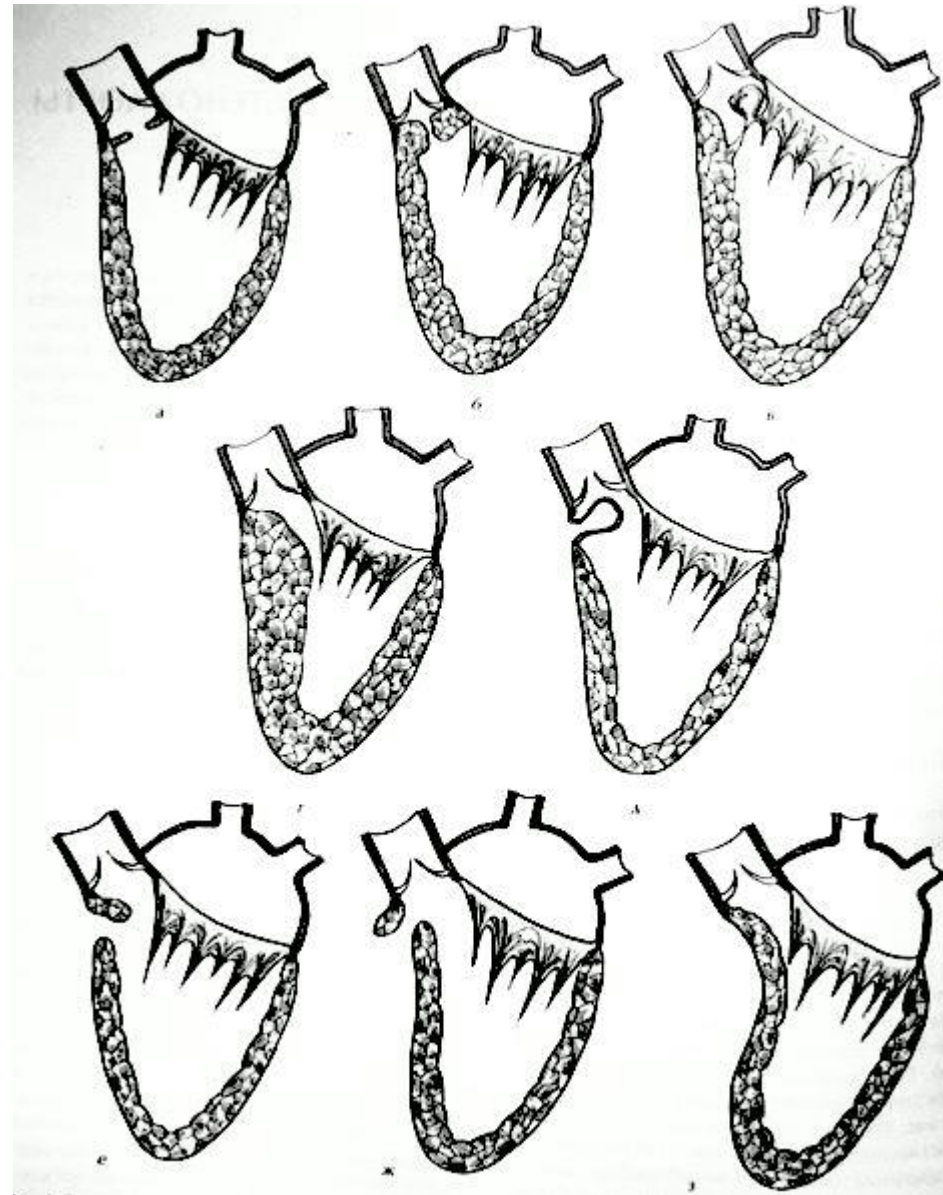
# Врожденные пороки сердца, характеризующиеся обструкцией оттока из левого желудочка

Чистяков И.С., к.м.н., кардиохирург

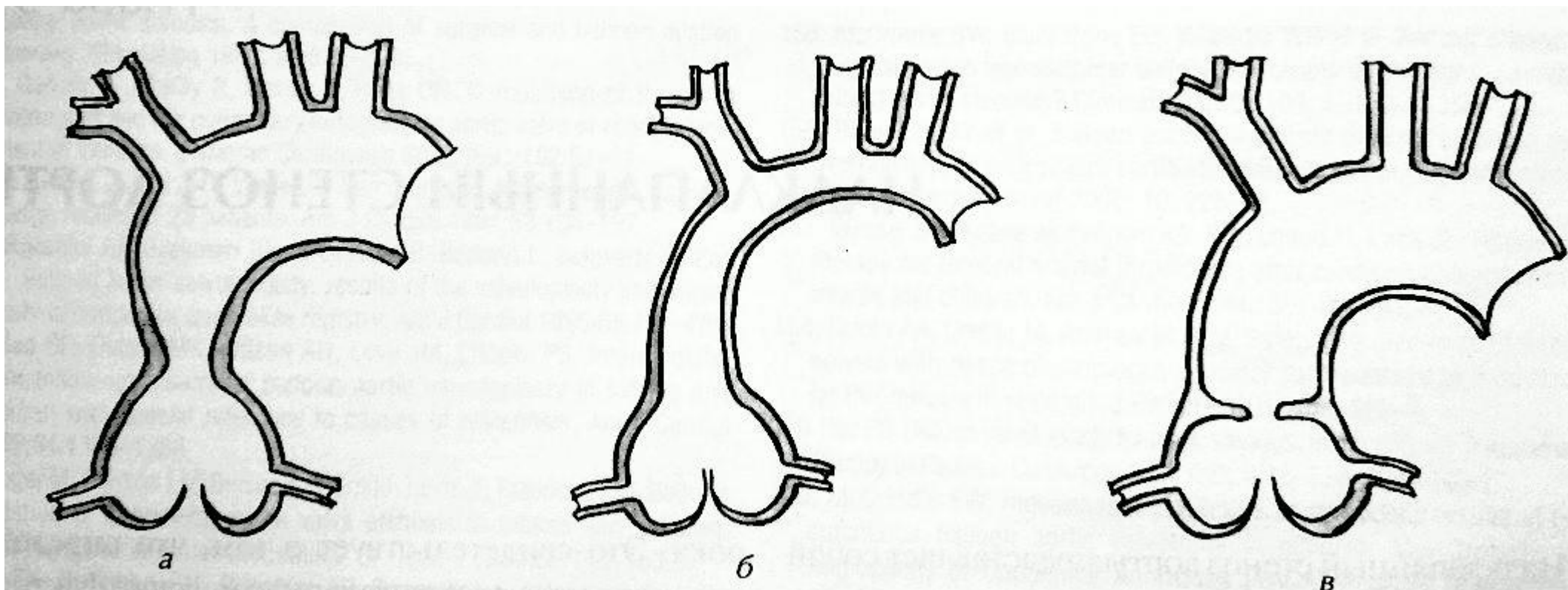
# Классификация

- Стеноз выводного отдела левого желудочка
- Стеноз аортального клапана
- Надклапанный стеноз аорты
- Коарктация аорты

# Морфология подклапанного стеноза аорты

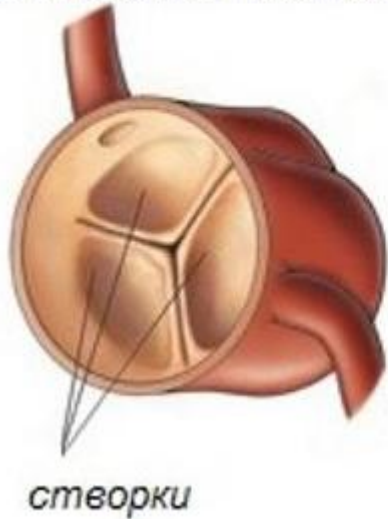


# Морфологические варианты надклапанного стеноза аорты

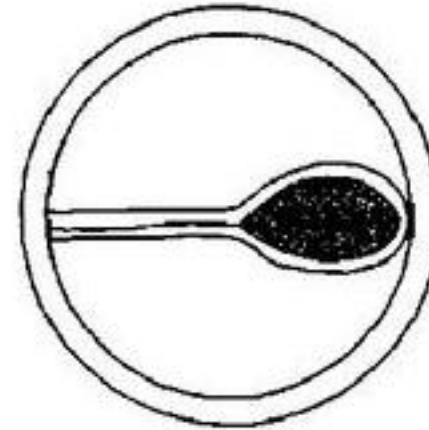


# Морфологические варианты аортального клапана

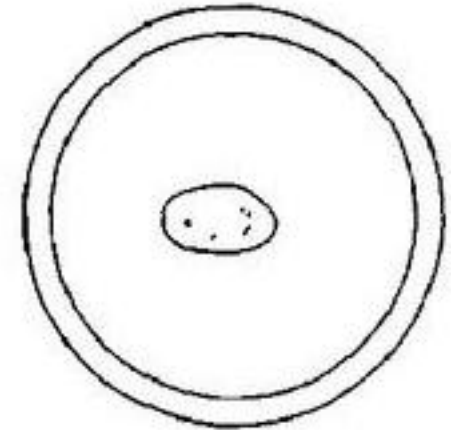
Нормальный  
трехстворчатый  
аортальный клапан



Двустворчатый  
аортальный клапан

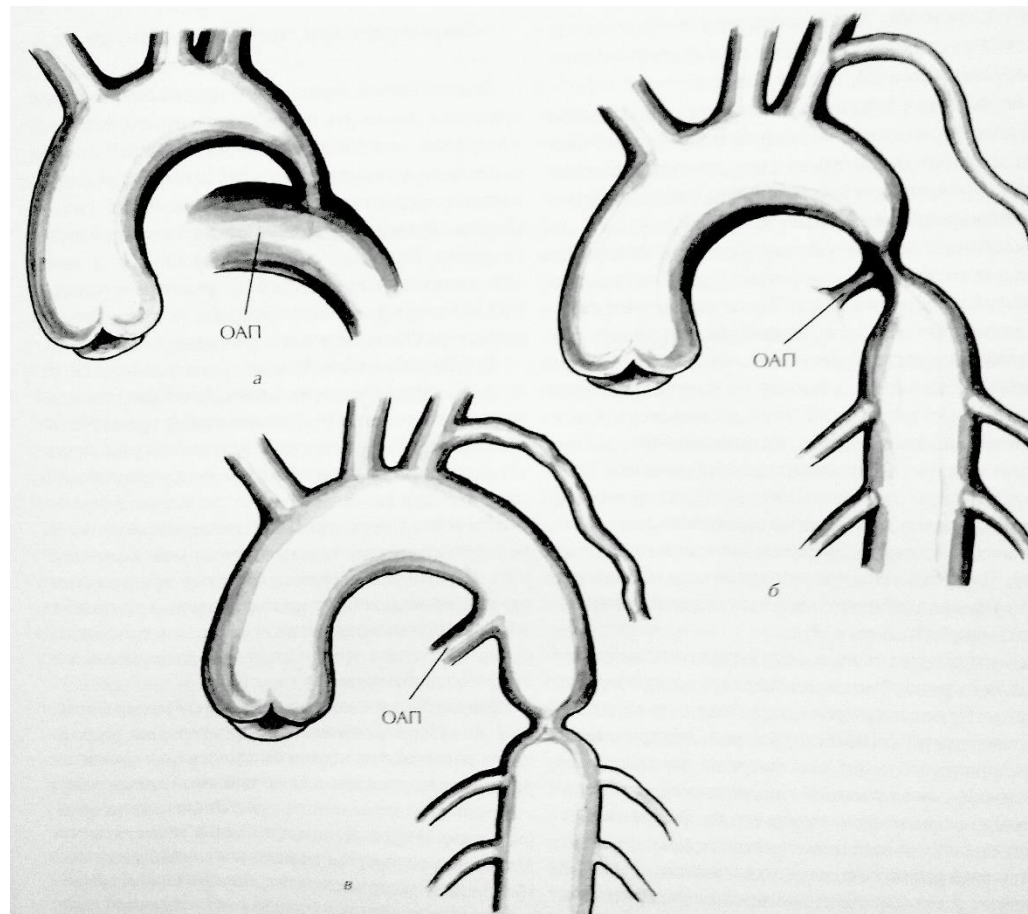


Одностворчатый клапан  
(с одной комиссурой)



Одностворчатый клапан  
(без комиссур)

# Морфология коарктации аорты





# Гемодинамика ВПС, характеризующихся нарушением оттока из левого желудочка

Увеличивается сопротивление выбросу из левого желудочка



Растет напряжение стенки левого желудочка



Концентрическая гипертрофия стенки левого желудочка



Нормализация напряжения стенки  
левого желудочка

Прогрессирование степени  
сужения



Сохранение фракции выброса

Снижение выброса



Повышение конечно-диастолического  
давления в левом желудочке

Синкопальные состояния



Субэндокардиальная ишемия

Повышение давления в левом предсердии



Болевой синдром

Нарушения ритма

Отек легких

# Клиническая картина у новорожденных и детей младшего возраста

- 1-й вариант манифестации:
  - слабость и вялость с момента рождения.
  - возможен цианоз (при наличии право-левого шунтирования крови через ОАП).
  - грубый систолический шум, максимально выраженный во 2 межреберье справа от грудины; возможно проведение на сосуды шеи.
- 2-й вариант: развитие дыхательной недостаточности (одышки), вторичной по отношению к отеку легких.
- 3-й вариант : внезапная остановка сердца.
- 4-й вариант: бессимптомное течение.



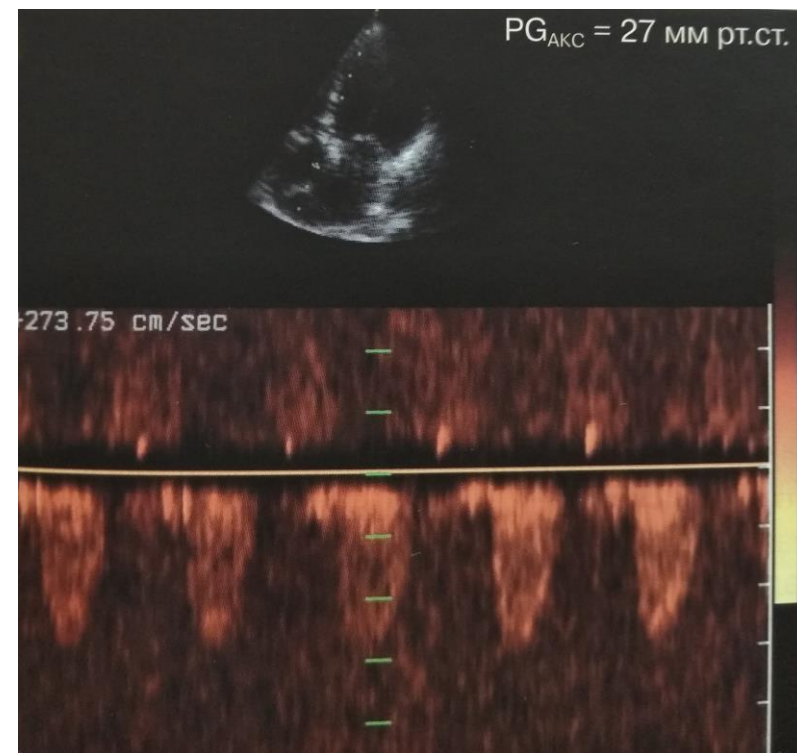
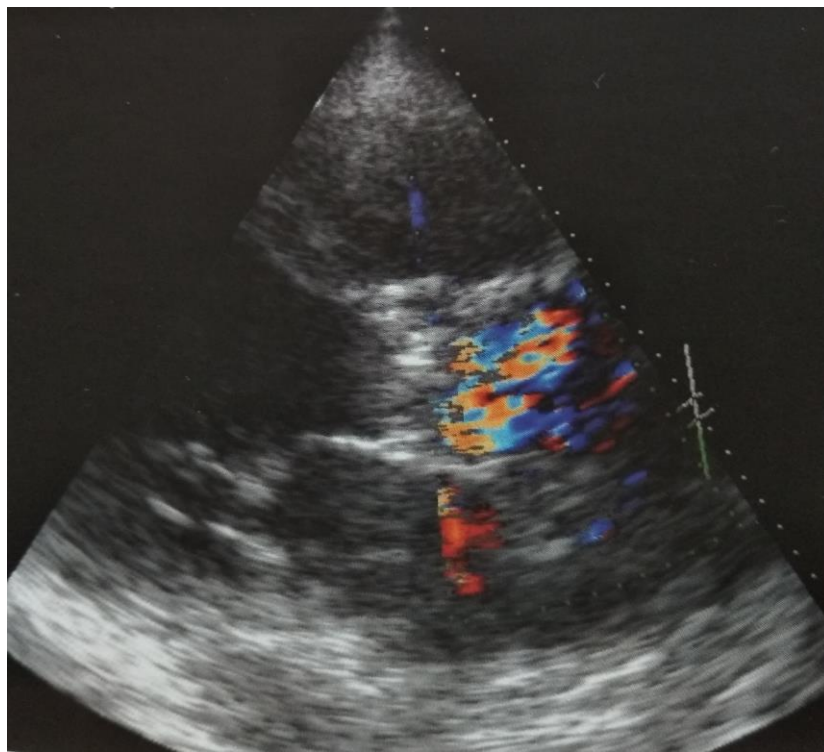
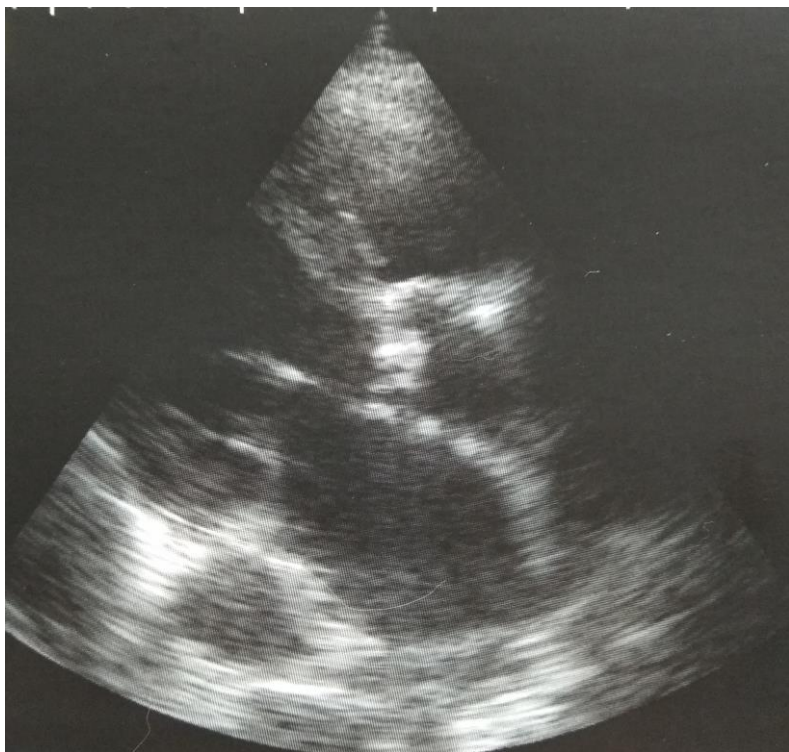
# Клиническая картина у детей старшего возраста

- Одышка при физической нагрузке.
- Боли за грудиной ишемического характера, часто связанные с физической нагрузкой.
- Перебои в работе сердца (частые экстрасистолы, пробежки НЖТ и ЖТ).
- Синкопальные состояния.
- Внезапная сердечная смерть.
- Бессимптомное течение.

# Инструментальные методы диагностики

- ЭКГ: признаки гипертрофии левого желудочка, смещение элетрической оси сердца влево, блокада левой ножки пучка Гиса.
- Р-графия грудной клетки: «бычье» сердце, усиление легочного рисунка за счет сосудистого венозного компонента.
- ЭхоКГ:
  - полная оценка морфологии выводного отдела левого желудочка, аортального клапана, всех отделов грудной аорты;
  - измерение диаметров описанных выше отделов;
  - измерение скоростных показателей потока и градиента давления на уровне сужения
  - оценка толщины стенок и объема полости левого желудочка.

# Эхокардиографическая картина



# Тактика ведения новорожденных с критическим аортальным стенозом

- Инфузия простогландина E<sub>1</sub>.
- Выбор одно- или двухжелудочкового пути коррекции порока (используется комплекс критериев, включая КДО ЛЖ, линейные размеры ЛЖ, площадь и Z-score МК, диаметр корня аорты и Z-score АК, наличие и выраженность фиброэластоза ЛЖ и другие).
  - Баллонная дилатация клапана легочной артерии или открытая аортальная комиссуротомия в условиях ИК (предпочтительна при наличии умеренной аортальной регургитации). Пробное прекращение инфузии простогландина E<sub>1</sub>.
  - Операция Норвуда с последующей гемодинамической коррекцией.

# Хирургическая тактика вне периода новорожденности

- Классическое показание к хирургической коррекции - градиент давления на уровне стеноза не ниже 50 мм рт.ст.
- У детей первых месяцев жизни часто отмечается дилатация и снижение сократимости левого желудочка, появление признаков дыхательной недостаточности. В таких ситуациях градиент давления на уровне стеноза  $\geq 30$  мм рт.ст. по данным ЭхоКГ или  $\geq 20$  мм рт.ст. по данным прямого измерения служит показанием к хирургическому лечению.

# Выбор медикаментозной поддержки

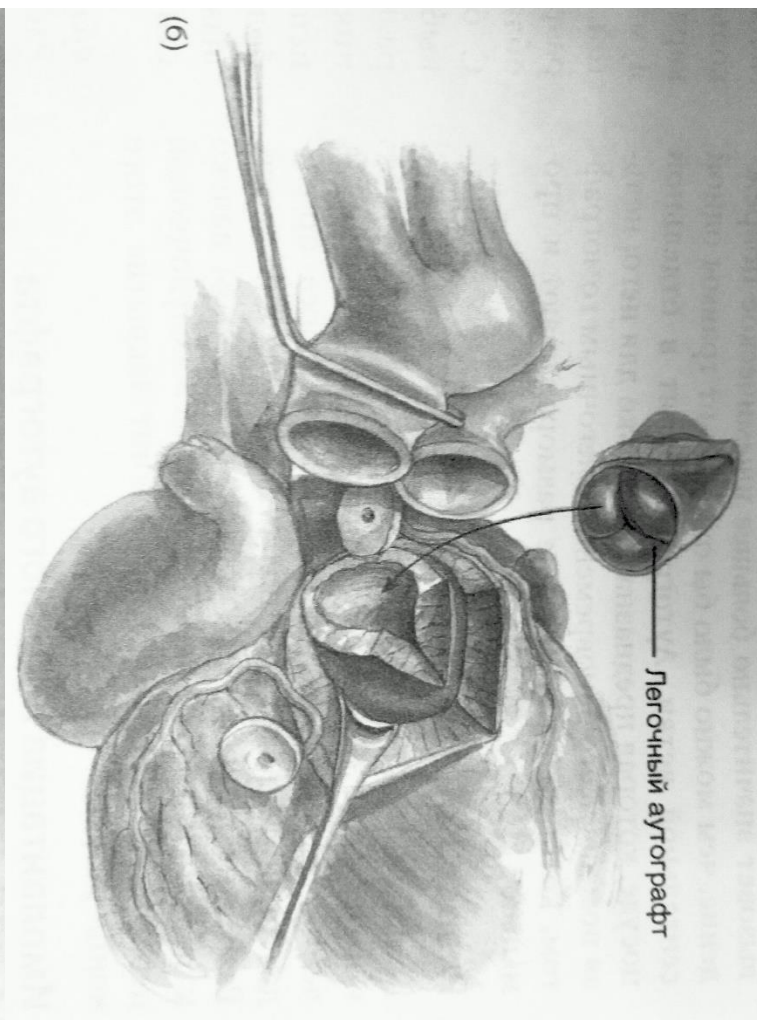
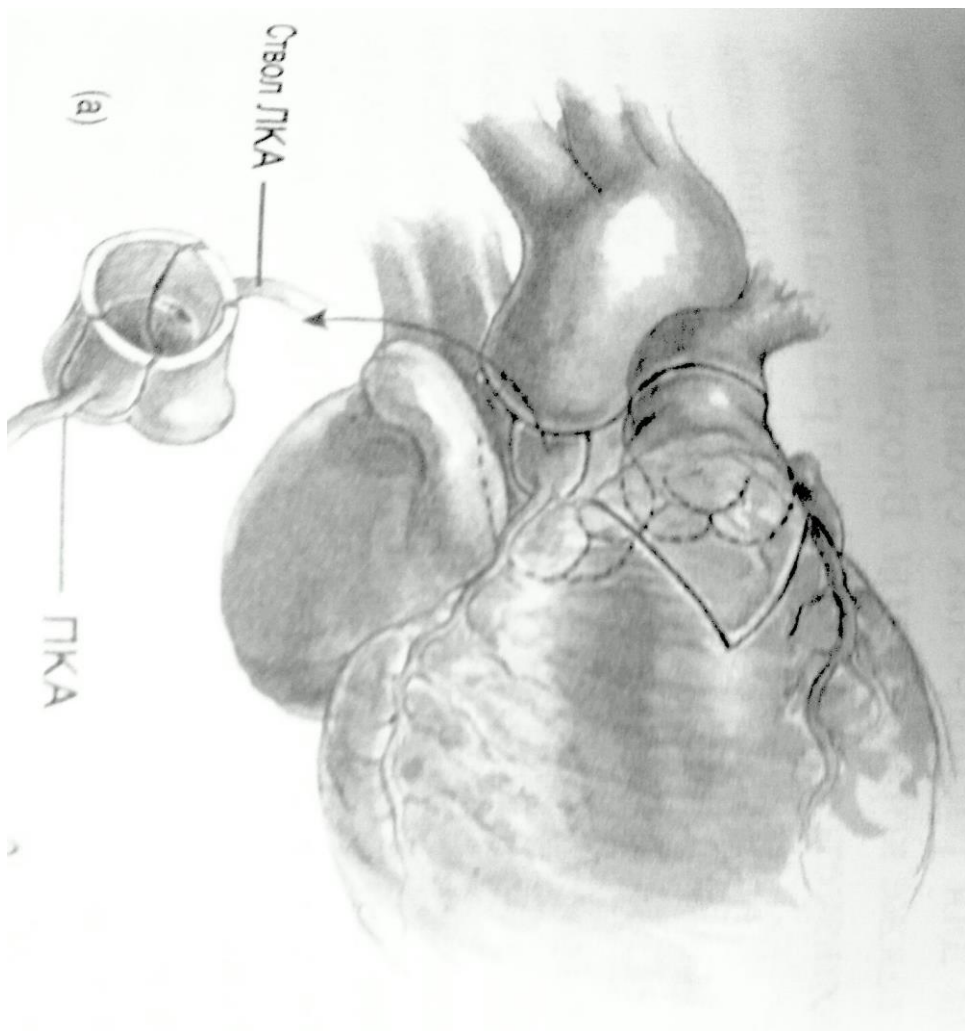
- Бета-блокаторы (пропранолол, эсмолол)
- Диуретики (фуросемид, шпиронолактон)
- Дигоксин
- Ингибиторы АПФ (каптоприл)

# Методы хирургической коррекции

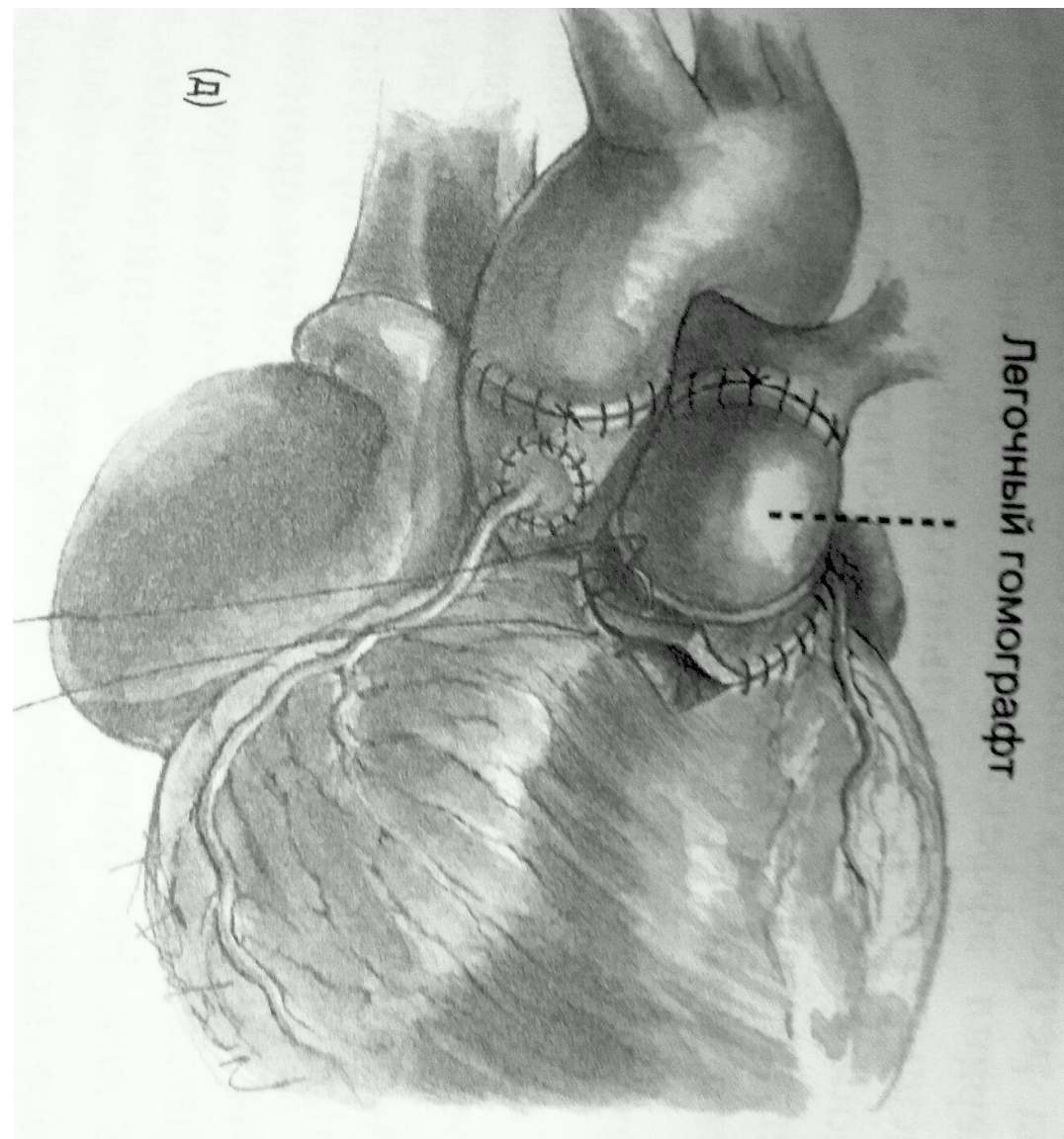
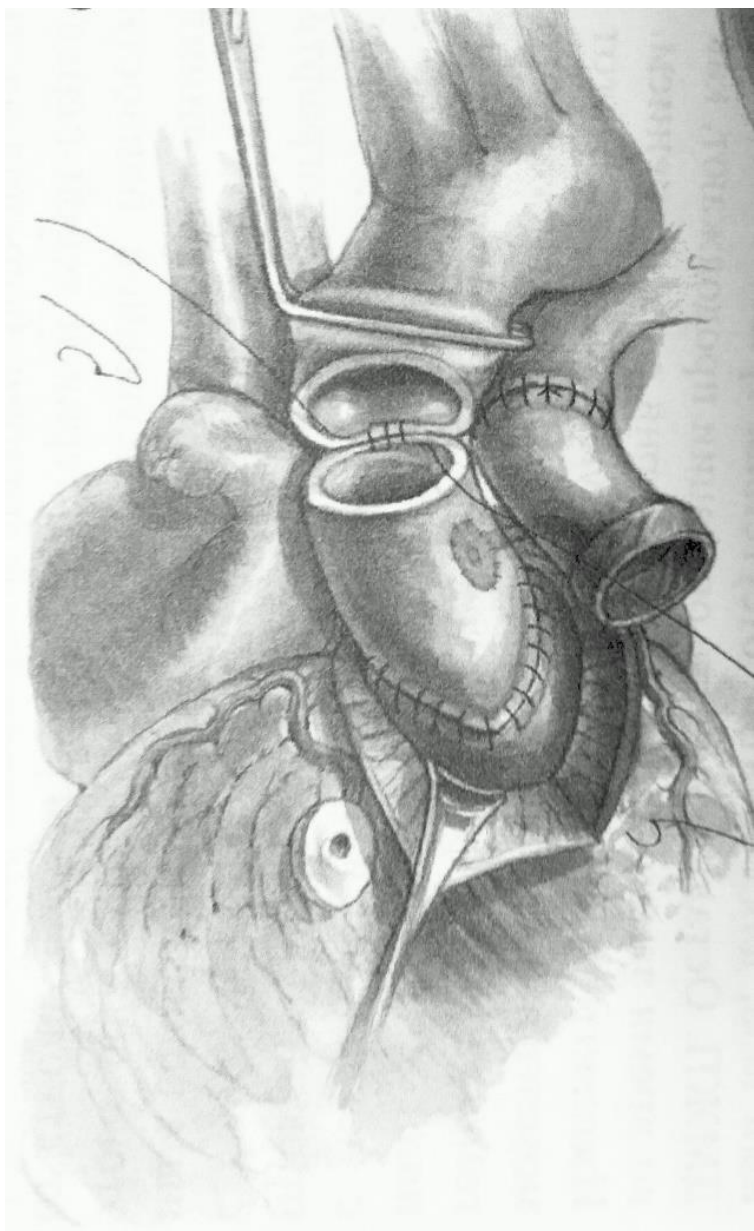
- Клапанный аортальный стеноз
  - Открытая аортальная комиссуротомия
  - Протезирование аортального клапана
  - Операция Ross
- Подклапанный стеноз аорты
  - Резекция субаортальной мембраны
  - Операция Konno
  - Миотомия по Morrou
- Надклапанный стеноз аорты
  - Резекция надклапанной мембраны
  - Пластика корня аорты по Doty
- Коарктация аорты
  - Резекция коарктации аорты с наложением анастомоза «конец в конец»
  - Непрямая истмопластика коарктации аорты
  - Протезирование грудной аорты



# Операция Ross

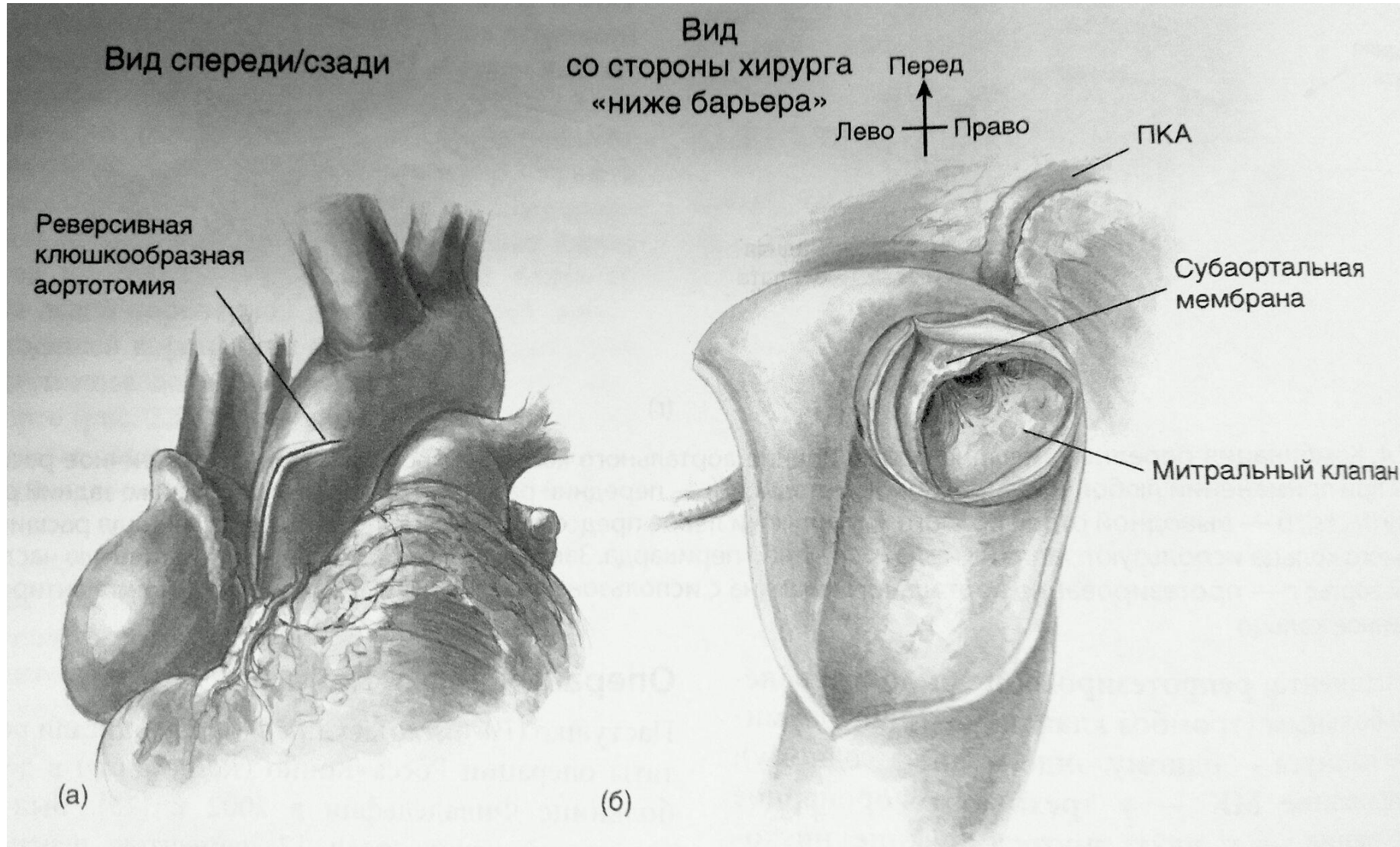


# Операция Ross (продолжение)

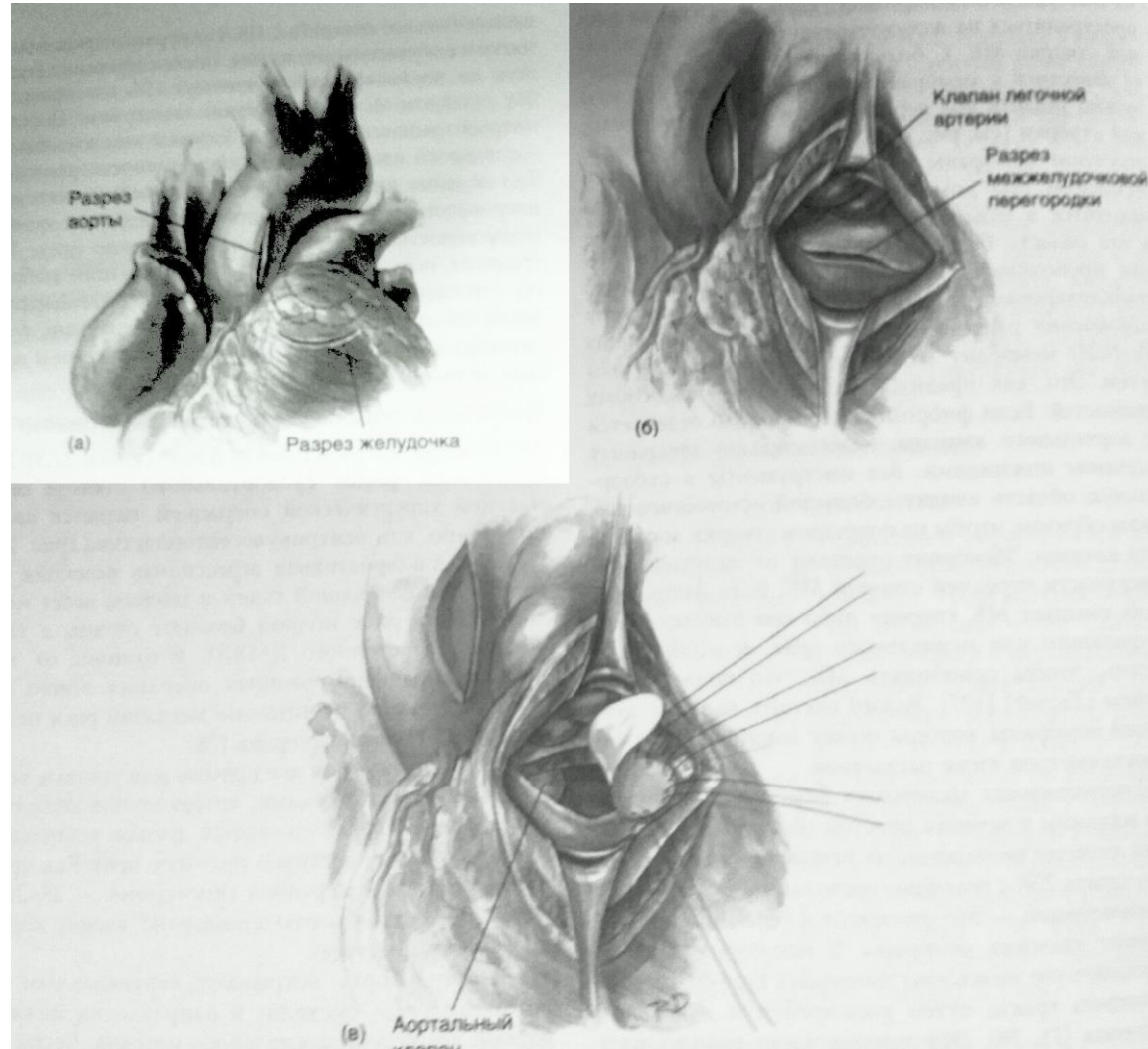




# Резекция субаортальной мембраны

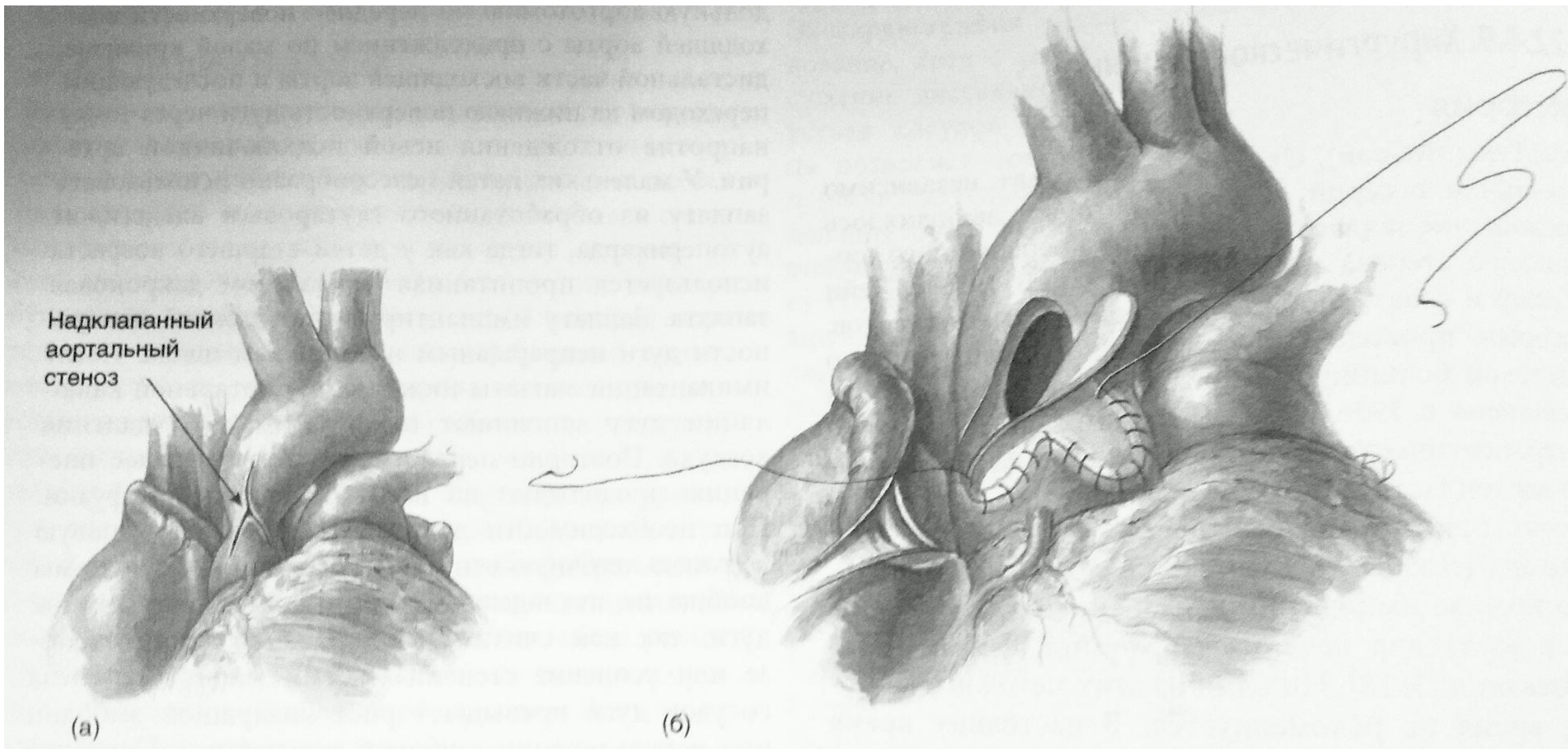


# Операция Коппо при тоннельном типе стеноза выводного отдела левого желудочка

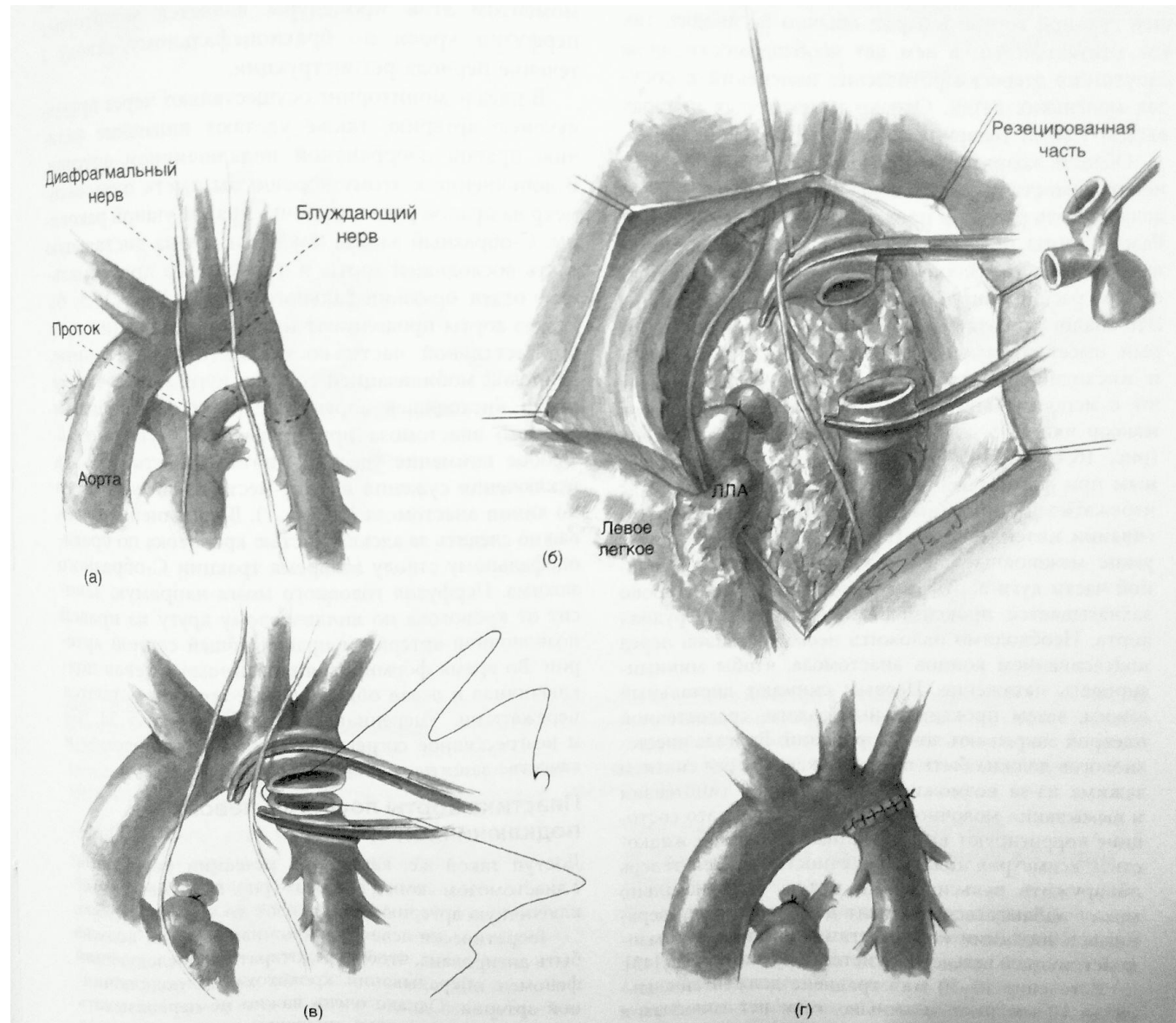




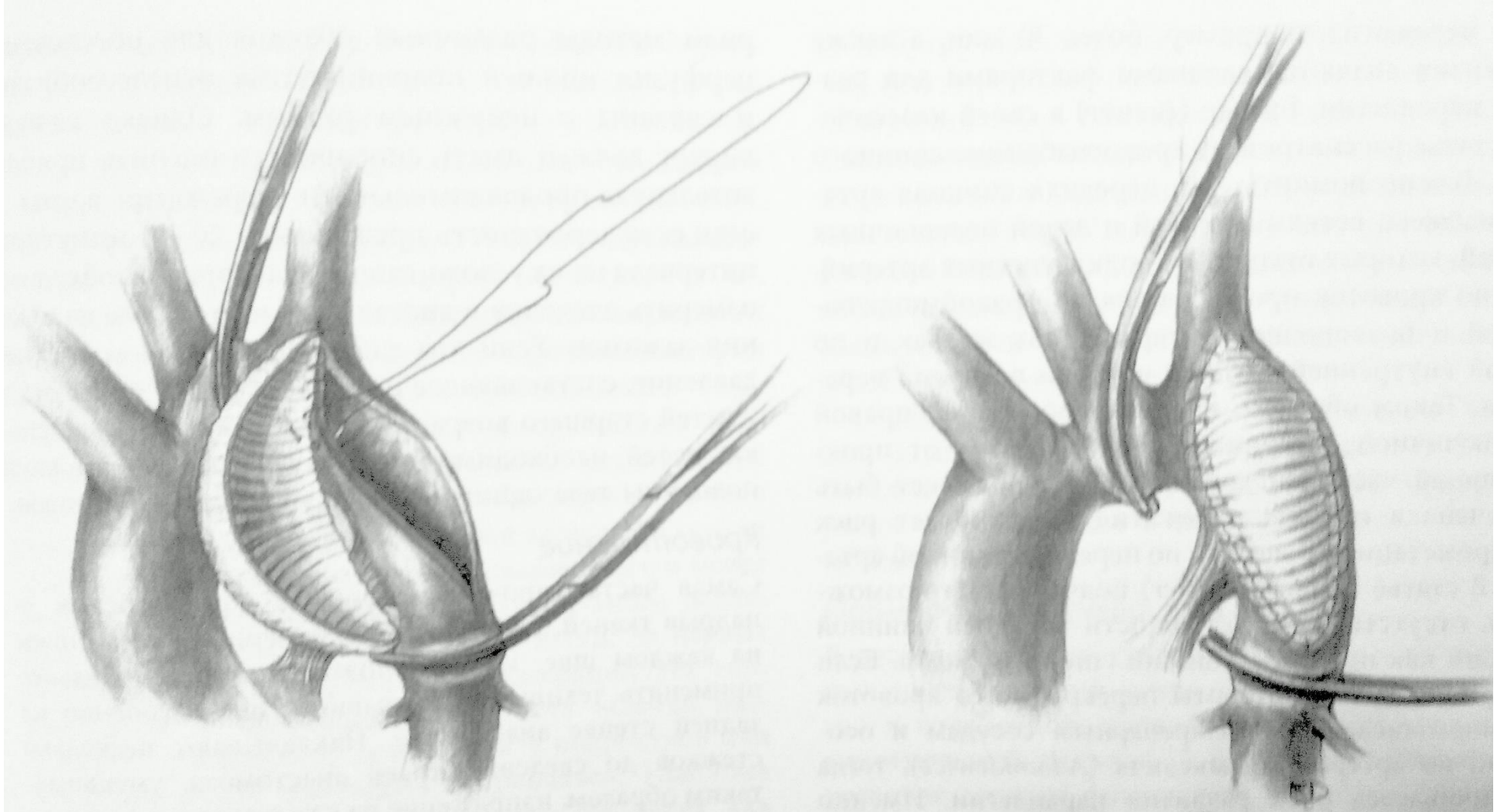
# Пластика корня аорты по Doty



# Резекция коарктации аорты с наложением анастомоза «конец в конец»



# Непрямая истмопластика коарктации аорты





**Спасибо за внимание!**