

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](#)