

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ  
РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ

**А.В. Дергачев, В.В. Троян, И.Э. Адзериho, О.А. Козлов, М.В. Спринджук.**

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА С ОБЕДНЕННЫМ ЛЕГОЧНЫМ  
КРОВОТОКОМ

**Часть 2**

Учебно-методическое пособие

Минск 2007

УДК: 616.12 -007.2 – 053.1 + 616.155.191(075.9)  
ББК 54. 101я73  
В 82

Рецензенты:

*профессор кафедры детской  
хирургии БГМУ, д.м.н., В.А.Катько*  
*РНПЦ «Кардиология»,  
д.м.н. профессор В.П.Крылов*

**А.В. Дергачев, В.В. Троян, И.Э.Адзерихо, О.А. Козлов, М.В. Спринджук.**

Врожденные пороки сердца с обедненным легочным кровотоком. Часть 1.  
Учебно-методическое пособие. – Мн.: БелМАПО, 2007. – **30 с. ил. 18**

В учебно-методическом пособии представлены современные данные о патогенезе, клинике, диагностике и хирургическом лечении врожденных пороков сердца с обедненным легочным кровотоком. Учебное пособие предназначено для детских хирургов, кардиохирургов, кардиологов, педиатров, врачей функциональной диагностики, а также врачей-курсантов и стажеров данных специальностей.

УДК: 616.12 -007.2 – 053.1 + 616.155.191(075.9)  
ББК 54.101я73  
В 82

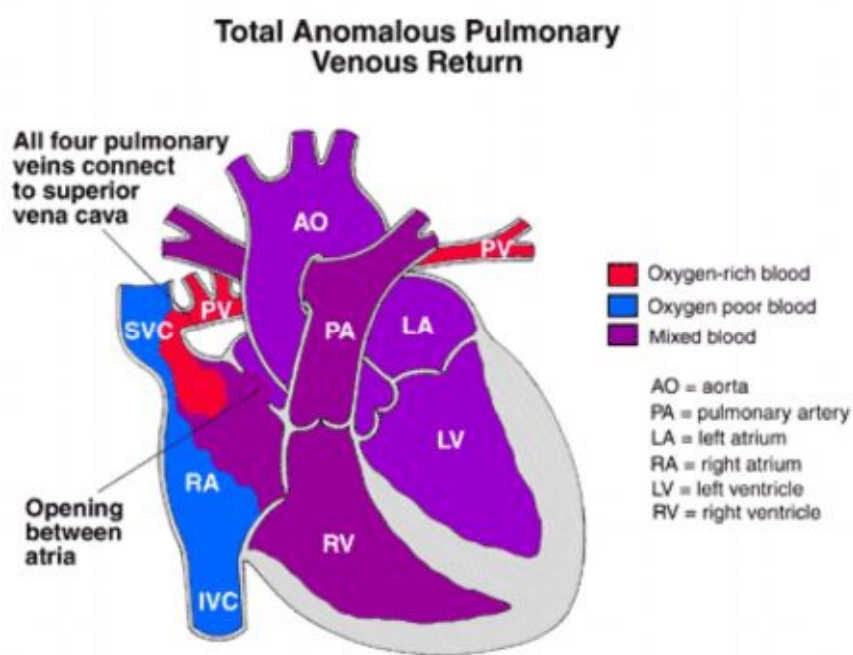
**А.В. Дергачев, В.В. Троян, И.Э.Адзерихо, О.А. Козлов,**

**М.В. Спринджук**  
БелМАПО, 2007

## Список сокращений

### I Аномальный дренаж легочных вен.

Аномальный дренаж легочных вен (АДЛВ) – это врожденный порок сердца, при котором полностью или частично отсутствует соединение легочных вен с левым предсердием. При полном аномальном дренаже легочных вен обязательным условием жизнеспособности новорожденного является наличие сообщения между большим и малым кругом кровообращения (ДМПП, ДМЖП, ОАП). АДЛВ редкий порок встречается в



3% случаев от общего количества ВПС у детей.

Рис. 1. Полная форма АДЛВ с ДМПП.

При полной форме АДЛВ оксигенированная кровь из левого предсердия (ЛП) дренируется в верхнюю полую вену. Два круга кровообращения полностью разобщены. Жизнеспособность ребенка при такой анатомии

порока обеспечивается сообщением между малым и большим кругом кровообращения на уровне предсердия.

В зависимости от уровня соединения anomalно дренирующихся легочных вен с системой большого круга кровообращения различают четыре формы полного АДЛВ (рис. 2):

1. Супракардиальный - ЛВ впадают в систему ВПВ- 55% случаев;
2. Кардиальный - ЛВ впадают в ПП или коронарный синус-30%;
3. Субкардиальный - ЛВ впадают в систему НПВ - 12%;
4. Смешанный тип - 3%.

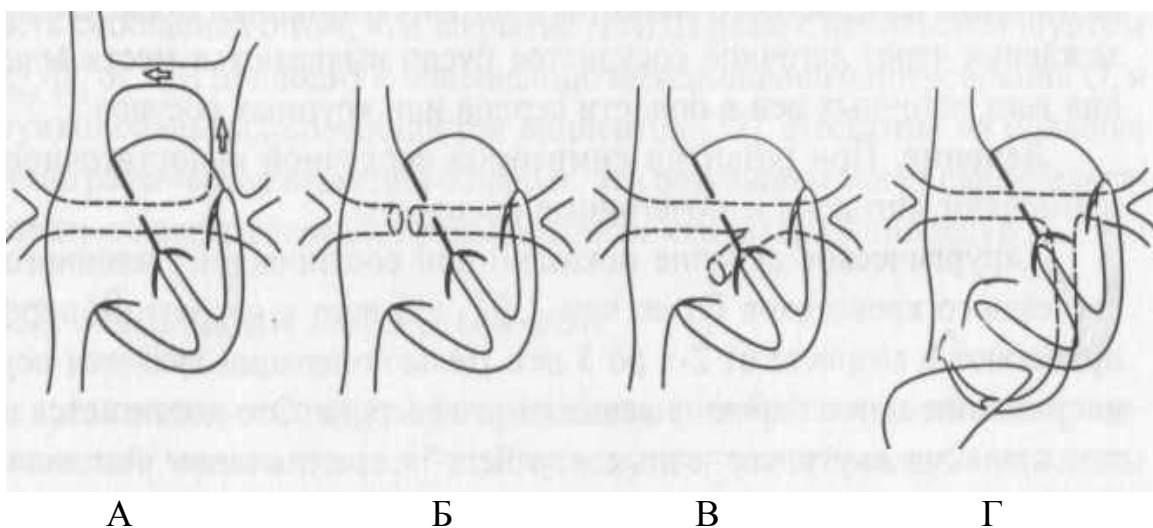


Рис. 2. Варианты тотального anomalного дренажа легочных вен.

*(А-супракардиальный дренаж; Б, В - кардиальный дренаж; Г- субкардиальный).*

При частичном АДЛВ наиболее часто (>90%) встречается anomalное дренирование правого венозного коллектора в верхнюю полую вену. Порок сочетается с вторичным ДМПП. Нарушение гемодинамики определяется величиной сброса крови в систему малого круга кровообращения. Величина сброса крови напрямую зависит от количества и уровня anomalно дренирующихся вен и диаметра ДМПП. Большое значение имеет и наличие сопутствующих пороков сердца.

Клиническая картина порока сходна с клиникой ДМПП. Жалобы на повышенную утомляемость. При аускультации определяется систолический шум во 2 межреберье слева. На ЭКГ имеются признаки перегрузки правых отделов сердца. Во время рентгеноскопии отмечается обогащение легочного рисунка. Окончательный диагноз устанавливается при ЭхоКГ.

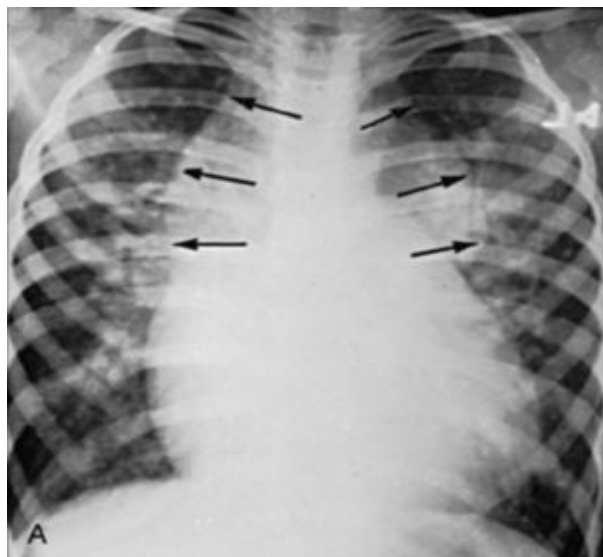
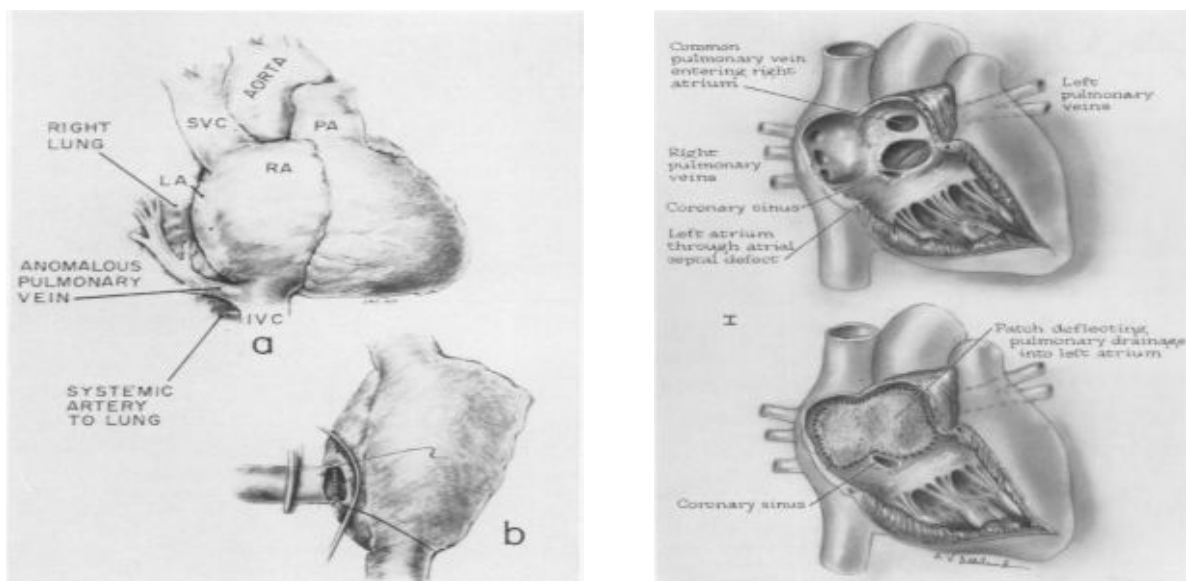


Рис. 3. Рентгенограмма больного тотального АДЛВ в левую верхнюю полую вену, «фигура снеговика».

При определении показаний к хирургическому лечению учитывается состояние больного. Принцип операции заключается в различных вариантах перемещения устьев anomalously draining pulmonary veins into the left atrium (рис. 4).



А

Б

Рис. 4. Варианты хирургического лечения частичного АДЛВ.

При частичном субкардиальном аномальном дренаже правой легочной вены в нижнюю полую вену (Рис.4 А) устье вены отсекается и анастомозируется с ЛП. При кардиальном аномальном дренаже легочных вен в ПП (Рис.4 Б) производится интракардиальная гемодинамическая коррекция порока с использованием заплаты из биоматериала. Непосредственные и отдаленные результаты хирургического лечения хорошие.

### **II. Единственный желудочек сердца.**

Единственный желудочек сердца (ЕЖС) - это ВПС, характеризующийся наличием трехкамерного сердца, когда правое и левое предсердия посредством митрального и трехстворчатого клапанов сообщаются с единственным желудочком.

Различаю три варианта ЕЖС:

1. Анатомически левый желудочек.
2. Анатомически правый желудочек.
3. Неопределенное строение желудочка со стенозом ЛА.

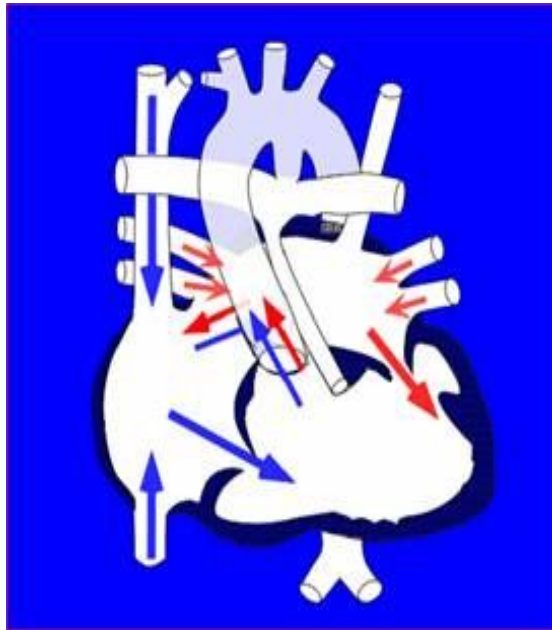


Рис. 5. Анатомия единственного желудочка.

Частота встречаемости ЕЖС – до 2% от всех ВПС у детей. У мальчиков порок встречается чаще, чем у девочек. Возникновение ЕЖС можно рассматривать как агенезию межжелудочковой перегородки в эмбриональном периоде. Полость ЕЖС обычно расширена, стенки гипертрофированы, а внутренняя поверхность имеет выраженное трабекулярное строение. Расположение магистральных сосудов при ЕЖС может быть нормальным или транспозированным как при ДОМС и ТМС. Последний вариант встречается чаще, при этом нередко имеют место аномалии отхождения коронарных сосудов сердца. Анатомия проводящих путей при ЕЖС такая же, как в норме. Наиболее часто встречающиеся сопутствующие пороки – стеноз легочной артерии (65%) и ДМПП (40%).

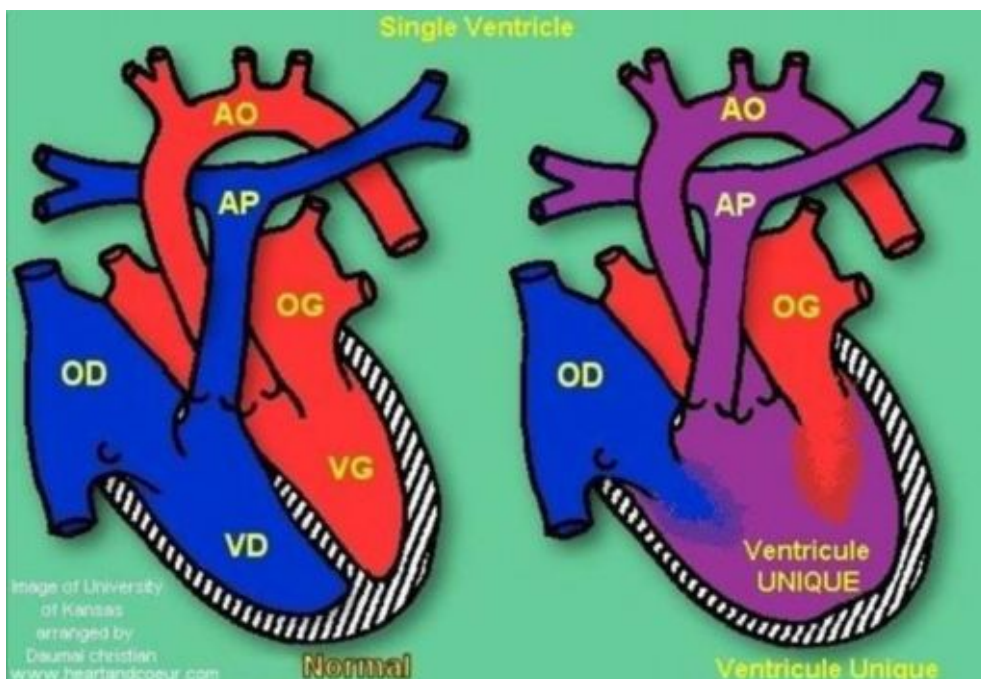


Рис. 6. Сравнительная схема гемодинамики нормального сердца и единственного желудочка сердца.

Главным фактором нарушения гемодинамики при ЕЖС является одинаковое системное давление в аорте и легочной артерии. При этом минутный объем крови малого круга намного превышает минутный объем большого, что клинически проявляется незначительной гипоксемией. Со временем, при возрастании легочной гипертензии, у больных появляется выраженная цианотичность кожи. Клиническая картина и прогноз у больных с ЕЖС зависит от наличия сопутствующего стеноза легочной артерии. В любом случае при естественном течении порока 75% детей погибают на первом году жизни. Средняя продолжительность жизни больных с единственным желудочком сердца составляет 6 - 7 лет. Основная причина смерти - нарушения сердечного ритма, сердечная недостаточность на фоне пневмонии и прогрессирующая гипоксемия. При аускультации и на ЭКГ характерных признаков порока нет. На рентгенограммах у всех больных независимо от типа расположения магистральных сосудов наблюдается увеличение тени сердца в поперечнике. В большей степени оно выражено у

больных с увеличенным легочным кровотоком (рис. 7). Окончательный диагноз выставляется после ЭхоКГ и ангиокардиографии.



Рис. 7. Рентгенограмма больного с ЕЖС.

Показанием к операции обычно служит ухудшение состояния больного, обусловленное прогрессирующим увеличением размеров сердца, общелегочного сопротивления, гемоглобина и гематокрита. Характер паллиативных операций определяется наличием или отсутствием стеноза ЛА. При стенозе ЛА выполняется одна из шунтирующих операций (Блелок-Тауссиг), при отсутствии стеноза ЛА осуществляют сужение ее ствола (рис. 8).

## Сужение легочной артерии

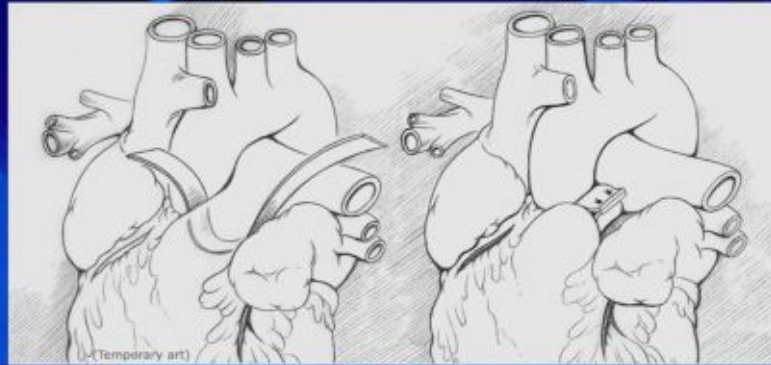


Рис. 8. Операция Мюллера. Наложение манжетки на ствол ЛА.

Возможна так же гемодинамическая коррекция ЕЖС по типу операции Фонтена, когда венозную кровь из ПП направляют минуя ПЖ, в легочной ствол, а из ЛП в желудочек и аорту. Однако, для выполнения этой операции необходимы определенные условия. «Идеальный» больной, подходящий для этой операции должен быть в возрасте старше 4 лет с синусовым ритмом на ЭКГ, с нормальным впадением полых вен, с нормальным объемом правого предсердия, со средним давлением в легочной артерии не выше 15 мм рт. ст., с общелегочным сопротивлением менее 4 ед., с отношением диаметров легочной артерии и аорты более 0,75, с нормальной функцией желудочка, имеющего фракцию изгнания не менее 0,6, без митральной недостаточности. Одновременно устраняются сопутствующие пороки. Несмотря на высокую послеоперационную летальность, отдаленные результаты операции Фонтена при ЕЖС более благоприятны. У больных исчезает цианоз, повышается физическая активность.

Радикальная коррекция ЕЖС предполагает разделение единственного желудочка на венозную и артериальную камеру, ликвидацию сопутствующих

пороков и разобщения малого и большого круга кровообращения. Послеоперационная летальность при радикальной коррекции ЕЖС достигает 50%. Причинами ее являются острая сердечная и почечно-печеночная недостаточность. Послеоперационный прогноз сомнительный.

### **III. Гипопластический синдром левых отделов сердца.**

Гипопластический синдром левых отделов сердца (ГСЛОС) – это целый спектр аномалий, характеризующихся недоразвитием левого желудочка с атрезией или выраженной гипоплазией митрального и/или аортального клапанов. При этом пороке длина восходящей части аорты составляет всего несколько миллиметров, нередко имеет место коарктация аорты. Правое предсердие и желудочек значительно расширены (рис. 9).



Рис. 9. Макропрепарат больного с гипопластическим синдромом ЛОС.

Частота встречаемости порока составляет 7-9%, у мальчиков в 2 раза чаще, чем у девочек. На 100 тысяч новорожденных обычно рождается 16

живых детей с гипопластическим синдромом ЛОС. Порок является одной из наиболее частых причин неонатальной смертности при ВПС.

Характерным анатомическим признаком порока является увеличенный правый желудочек с отходящей от него резко расширенной легочной артерией. Верхушка сердца образована правым желудочком. Восходящая аорта представляет из себя сосуд диаметром несколько миллиметров. Полость левого желудочка уменьшена в 5-7 раз.

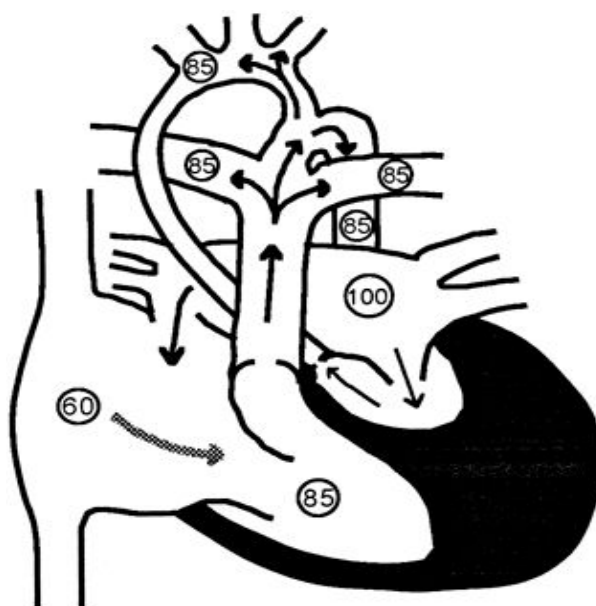


Рис.10. Схема гемодинамики при гипопластическом синдроме ЛОС (пояснения в тексте).

Особенности гемодинамики ГСЛОС состоят в следующем (рис. 10). Венозная кровь из ПЖ поступает в легкие. Оксигенированная кровь смешивается с венозной в ПП, поступая туда через межпредсердный дефект. При этом ПЖ функционирует как общий для большого и малого кругов кровообращения. Создается высокое давление в малом круге кровообращения и недостаточное поступление крови в большой. Поскольку отсутствует антеградный аортальный кровоток, системное кровообращение зависит от наличия открытого артериального протока. Закрытие ОАП

приводит к глубокой гипоксии и циркуляторному коллапсу. Коронарные артерии перфузируются ретроградным путем.

Клинические признаки гипопластического синдрома ЛОС проявляются в течение первых нескольких дней жизни ребенка. При закрытом артериальном протоке – это симптомы тяжелой сердечной недостаточности и сосудистого коллапса. Недостаточность системного кровотока проявляется мраморным рисунком кожи. Периферический пульс слабый или отсутствует вовсе. Может быть одышка, увеличение размеров печени, рассеянные хрипы в легких, сердечный ритм галопа с громким вторым тоном и неспецифический систолический шум. ЭКГ в основном соответствует возрастной норме.

На рентгенограмме определяется кардиомегалия, часто с застоем в легких или с их отеком. Эхокардиография позволит выявить уменьшение конечно-диастолического объема ЛЖ до 1см., резкое сужение восходящей части аорты (рис. 11). Катетеризация сердца позволяет выявить одинаковое насыщение крови кислородом в аорте и ЛА.

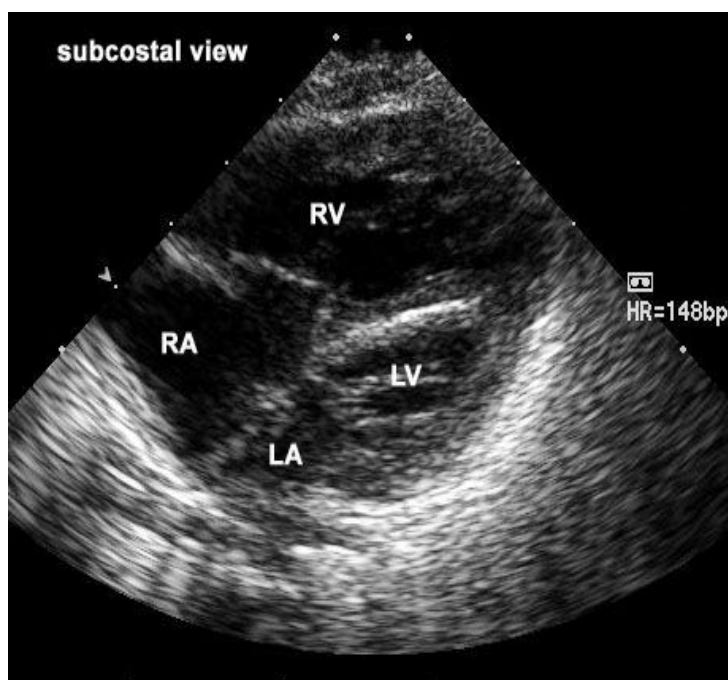


Рис. 11. ЭхоКГ больного с гипопластическим синдромом ЛОС.

При естественном течении порока 80% новорожденных погибаю в течение первой недели жизни. Основная причина смерти - сердечная недостаточность.

Хирургическое лечение гипопластического синдрома ЛОС является наиболее сложным разделом кардиохирургии ВПС. По международной шкале оценки степени риска хирургического лечения ВПС (RACHS) эти операции относятся к самой сложной 6 группе. Прогнозируемая летальность при них достигает 47%.

Гемодинамическая коррекция ГСЛОС при операциях типа “Norwood” заключается в создании анастомоза между стволом легочной артерии и неоаортой, отсеченную дистальную часть легочного ствола анастомозируют с брахицефальным стволом. Тем самым создают ЕЖС с общим артериальным стволом (рис. 12).

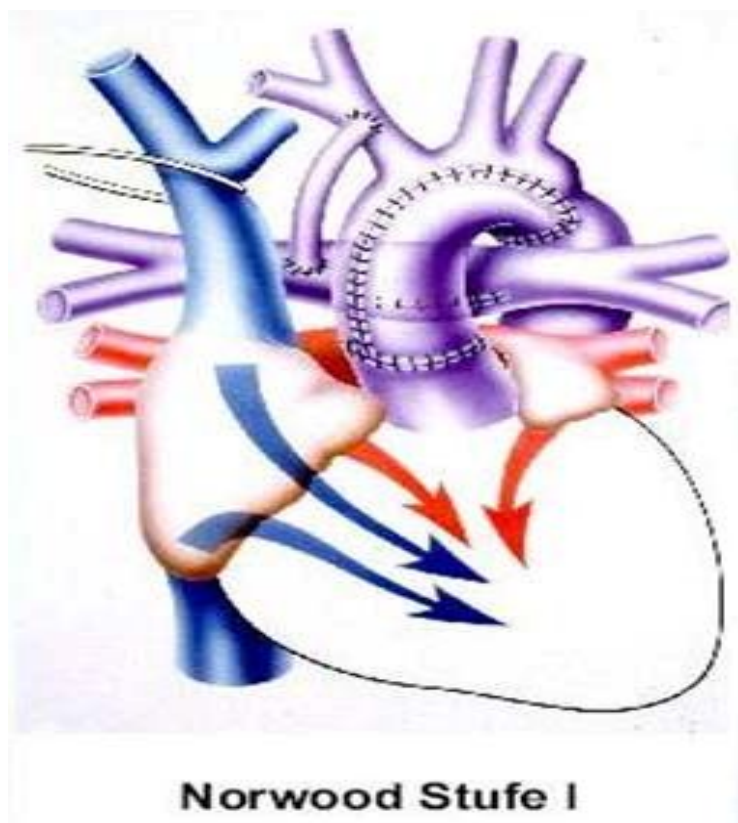


Рис. 12. Хирургическая коррекция гипопластического синдрома левых отделов сердца. Операция Norwood.

До настоящего времени вопрос выбора метода хирургического лечения гипопластического синдрома ЛОС остается открытым, работа по разработке новых методов хирургического лечения этой сложной патологии продолжается.

#### **IV. Атрезия трехстворчатого клапана.**

Атрезия трехстворчатого клапана - это врожденный порок сердца, характеризующийся отсутствием физиологического сообщения между правым предсердием и правым желудочком или отсутствием правого желудочка. Условием жизнеспособности ребенка является наличие септального дефекта сердца или другого коллатерального сообщения между большим и малым кругом кровообращения.

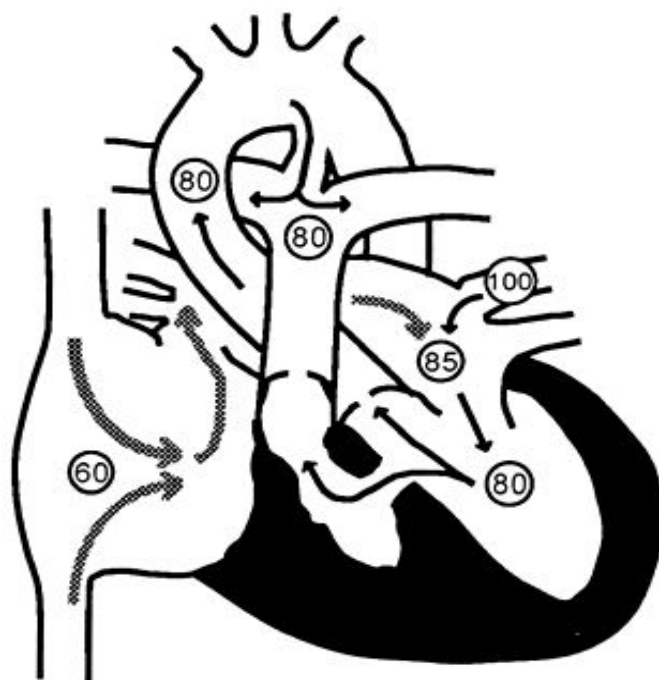


Рис. 13. Схема патофизиологии атрезии трехстворчатого клапана.

Атрезия трехстворчатого клапана третий по частоте цианотический порок, встречается в 3% случаев от всех ВПС у детей. Около 90% новорожденных погибают в возрасте до 1 года.

При этом пороке полость правого предсердия расширена, а правый желудочек гипоплазирован. Полость левого желудочка и предсердия увеличены в размере, стенки гипертрофированы. ЛЖ через ДМЖП сообщается с гипоплазированным ПЖ и обеспечивает кровью большой и малый круг кровообращения.

Принято разделять атрезию трехстворчатого клапана на три типа.

1 тип – с нормальным положением магистральных сосудов.

а) - с атрезией ЛА.

б) – с гипоплазией ЛА и небольшим ДМЖП.

в) – с гипоплазией ЛА и большим ДМЖП.

2 тип – с D -транспозицией магистральных сосудов.

а) – с атрезией ЛА (сочетается с ОАП).

б) – со стенозом ЛА.

в) – с широкой ЛА (обычно сочетается со стенозом или коарктацией аорты).

3 тип – с L– транспозицией магистральных сосудов (с легочным или подаортальным стенозом).

Гемодинамические нарушения обусловлены поступлением венозной крови через ДМЖП в ЛП и ЛЖ и затем в магистральные сосуды. В связи с поступлением в ЛА и аорту смешанной крови для больных характерна артериальная гипоксемия. Возможность развития артериальной гипертензии зависит от величины сопутствующих артериовенозных сбросов крови (ОАП, коллатерали).

Для клинической картины атрезии трехстворчатого клапана характерен цианоз, усиливающийся при крике ребенка. Одышно-цианотические приступы встречаются редко, они бывают при спазме мышц в области ДМЖП. Дети отстают в физическом развитии. На ЭКГ гипертрофия левых отделов сердца.

На рентгенограмме легочный рисунок обеднен, размеры сердца увеличены в основном за счет левых отделов.

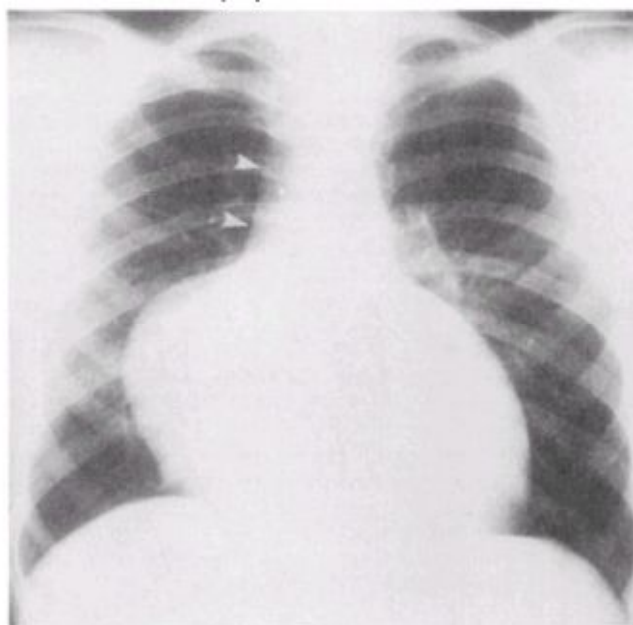


Рис.14. Рентгенограмма больного с трикуспидальной атрезией. Окончательный диагноз ставится при ЭхоКГ и ангиокардиографическом исследовании.

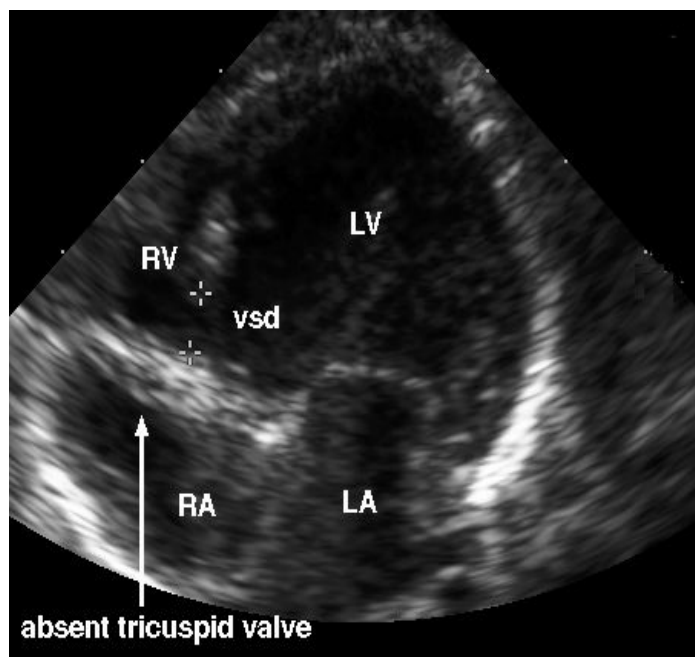


Рис. 15. ЭхоКГ больного с атрезией трикуспидального клапана.

Анатомические особенности врожденной атрезии трехстворчатого клапана не позволяют произвести одномоментную радикальную коррекцию порока. Хирургическое лечение подразумевает ранние паллиативные вмешательства, а в последствии cavoпультмональный анастомоз по Гленну и различные модификации гемодинамических коррекций по Фонтену. Показание к операции определяется состоянием больного. В экстренных ситуациях при выраженной гипоксемии, угрожающей жизни, новорожденным производят атриосептотомию по Rashkind. Детям старше 6 месяцев по показаниям накладывается аортолегочный анастомоз по Блелок-Тауссиг. При увеличенном легочном кровотоке производят операцию сужения легочного ствола по Мюллеру. Хорошие непосредственные результаты дает операция по Гленну. Она приводит к уменьшению артериальной гипоксемии и общелегочного сопротивления, кроме того, способствует увеличению фракции выброса ЛЖ.

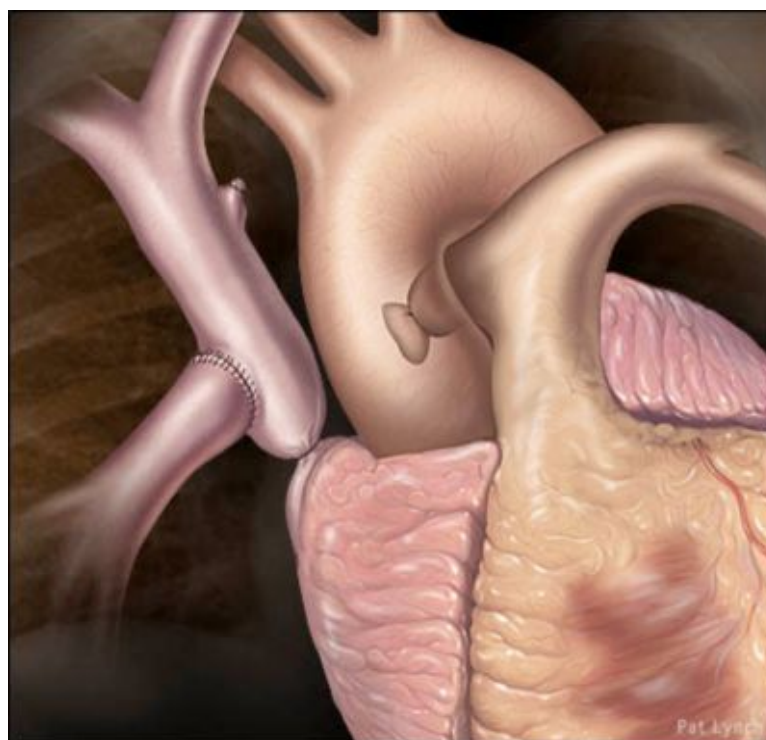


Рис. 16. Схема операции cavoпультмонального анастомоза при коррекции атрезии трехстворчатого клапана по Гленну.

Существует как минимум четыре варианта оригинальной операции гемодинамической коррекции по Фонтену (Fontan F., 1968). Общий принцип, которых заключается в перераспределении крови из верхней и нижней полых вен в правую и левую легочную артерию.

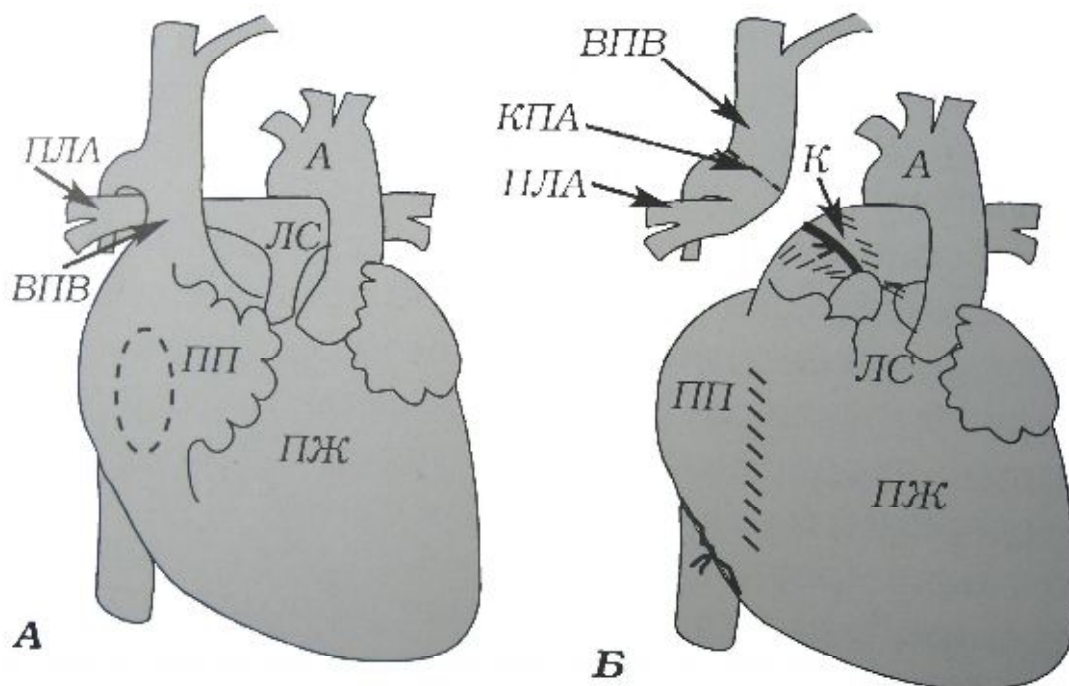


Рис. 17. Схема оригинальной операции Фонтена при гемодинамической коррекции атрезии трехстворчатого клапана (А – до операции, Б – после).

При оригинальной методике ушивается ДМПП, перевязывается ствол ЛА, накладывается кавопульмональный анастомоз, с помощью кондуита, создается предсердно-легочный анастомоз и имплантируется клапан в НПВ. В настоящее время методом выбора является прямой предсердно-легочный и полный кавопульмональный анастомозы, причем предпочтение отдается экстракардиальному кондуиту.

Существует десять критериев операбельности главные из которых: нормальные размеры легочных артерий, давление в ЛА менее 15 мм рт ст,

фракция выброса ЛЖ не менее 60%, нормальная анатомия митрального клапана. Доказано, что при несоблюдении этих условий значительно ухудшаются результаты хирургического лечения. Послеоперационная летальность составляет 5%, в отдаленные сроки до 10%. Наиболее частым осложнением после операции является: гепатомегалия, асцит, гидроторакс, аритмии.

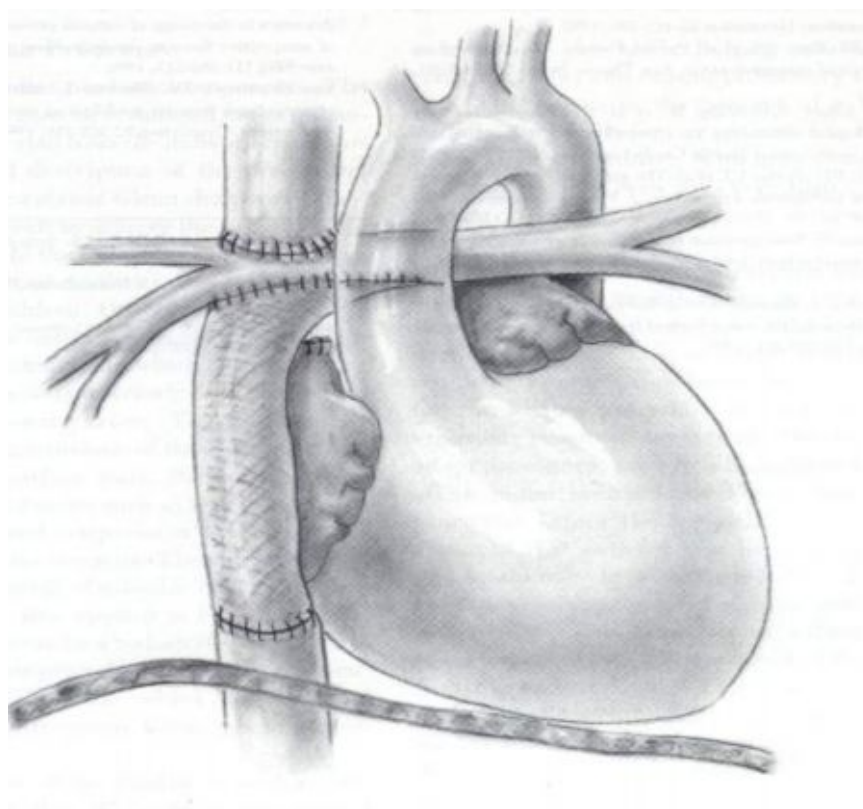


Рис. 18. Модификация операции Фонтена с экстракардиальным кондуитом.

Пятилетняя выживаемость после операции Фонтена достигает 80%. Каждый третий больной нуждается в повторной операции. При соблюдении критериев операбельности и адекватности выполнения операции качество жизни больных соответствует второму функциональному классу.

## **V. Вопросы для самоконтроля**

**1. Как выглядит силуэт сердца при полной транспозиции магистральных сосудов:**

- 1) В форме «фигуры снеговика»
- 2) В форме «яйца на боку»
- 3) В форме «сапожка»
- 4) В форме шара
- 5) В форме треугольника
- 6) В форме «бутылки воды»

**2. Чем отличается пентада Фалло от тетрады Фалло:**

- 1) Вторым ДМЖП
- 2) ДМПП
- 3) Сопутствующей коарктацией аорты
- 4) Сопутствующей атрезией трехстворки
- 5) Открытым артериальным протоком
- 6) Гипертрофией правого желудочка

**3. У цианотичного новорожденного предполагается врожденное заболевание сердца. ЭКГ свидетельствует о смещении электрической оси сердца влево и гипертрофии левого желудочка. Наиболее вероятный диагноз:**

- 1) Тетрада Фалло
- 2) Транспозиция магистральных сосудов
- 3) Атрезия трехстворки
- 4) Атрезия легочной артерии без дефекта межжелудочковой перегородки
- 5) Тотальная аномалия легочных вен, возвращающихся из-под диафрагмы

**4. Вероятность врожденного порока сердца у ребенка, рожденного матерью с врожденным пороком сердца:**

- 1) 0%
- 2) 2%
- 3) 8%
- 4) 23%
- 5) Более 50%

**5. Сопротивление легочных сосудов у ребенка падает вскоре после рождения.**

**Этот физиологический акт первично регулируется:**

- 1) Возрастаем артериального рО<sub>2</sub>
- 2) Снижением внутригрудного давления
- 3) Уменьшением извилистости легочных сосудов
- 4) Закрытием артериального протока
- 5) Высвобождением гуморальных факторов после прекращения плацентарного кровообращения

**6. У 2-летнего ребенка с небольшим цианозом и сердечным ритмом «галопа» в области легочной артерии обнаруживается систолический шум и диастолический шум по левому краю грудины в её нижней части. На ЭКГ – увеличение зубца Р, желудочковая блокада в грудных отведениях. По-видимому, у ребенка:**

- 1) Обратный ток крови в трехстворчатом клапане и стеноз легочного ствола
- 2) Тетрада Фалло
- 3) Трехкамерное сердце
- 4) Аномалия Эбштейна
- 5) Синдром Вольфа-Паркинсона Уайта

**7. Каждому определению, подберите название операции:**

- 1) Двунправленный анастомоз верхней полой вены и легочных артерий
- 2) Тотальный кавапульмонарный анастомоз с фенестрацией перегородки
- 3) Взаимоперемещение («переключение») магистральных артерий
- 4) Перенаправление венозного возврата на предсердном уровне с помощью синтетической отражательной перегородки
- 5) Перенаправление венозного возврата на предсердном уровне с помощью отражательной перегородки из тканей предсердия
- 6) Первая стадия оперативной коррекции синдрома гипоплазии левых отделов сердца.
- 7) Анастомоз между подключичной и легочной артериями
- 8) Перенаправление крови на уровне желудочков тоннелем левого желудочка с аортой через ДМЖП и соединением правого желудочка и легочной артерии посредством кондуита.

- А. Операция Ф. Фонтена
- Б. Операция А. Жатене
- В. Операция В. Гленна
- Г. Операция Норвуда
- Д. Шунт Тоссига-Блелока
- Е. Операция А. Сеннинга
- Ж. Операция Мастерда
- З. Операция Растелли

**8. Стеноз легочной артерии характеризуется всеми следующими признаками, кроме:**

- 1) Повышенного давления в правом желудочке
- 2) Утомляемости и одышки при физической нагрузке
- 3) Сброса крови справа налево
- 4) Усиленного легочного компонента
- 5) Признаков гипертрофии правого желудочка на ЭКГ
- 6) Грубый систолический шум

**9. При L-транспозицией крупных артерий справедливы все указанные признаки, кроме:**

- 1) Анатомически левый желудочек расположен справа от анатомически правого желудочка
- 2) Лёгочная артерия отходит от анатомически левого желудочка, а аорта – от анатомически правого желудочка
- 3) Аортальный клапан расположен кпереди и слева от клапана легочной артерии
- 4) При пороке наблюдается интенсивный цианоз
- 5) AV-блокада обычна при этом пороке

**10. Какие из следующих признаков не характерны для атрезии легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой?**

- 1) Легочной кровотоком осуществляется благодаря артериальному потоку
- 2) Нормальное развитие правого желудочка
- 3) Наличие обязательного сброса справа налево на предсердном уровне
- 4) Акцент второго тона
- 5) Обеднение лёгочного сосудистого рисунка

**11. К порокам, при которых системный и легочной кровотоком зависит от проходимости артериального кровотока, относятся все указанные, кроме:**

- 1) Полного аномального дренажа лёгочных вен
- 2) Атрезии лёгочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой
- 3) Критического аортального стеноза
- 4) Синдрома гипоплазии левых отделов сердца
- 5) Атрезии лёгочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки

**12. Все из следующих утверждений относительно D-транспозиции (простой транспозиции) магистральных артерий верны, кроме:**

- 1) Аортальный клапан расположен справа от клапана легочной артерии
- 2) Аортальный клапан расположен кзади от клапана легочной артерии
- 3) Давление в правом желудочке высокое
- 4) Имеется резко выраженная гипоксемия
- 5) Первым этапом при лечении порока следует выполнить баллонную предсердную септотомию Рашкинда

**13. Для какого врожденного порока сердца наиболее характерны одышечно-цианотические приступы?**

- 1) Общий артериальный ствол.
- 2) Транспозиция магистральных сосудов.
- 3) Атрезия трехстворчатого клапана.
- 4) Тетрада Фалло.
- 5) Стеноз легочной артерии.
- 6) Единственный желудочек сердца.

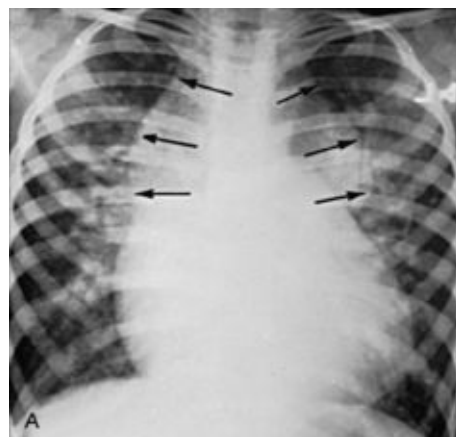
**14. Какой врожденный порок сердца изображен на рисунке:**

- 1) Триада Фалло
- 2) Тетрада Фалло
- 3) Пентада Фалло
- 4) Транспозиция магистральных сосудов
- 5) ДОМС от правого желудочка.



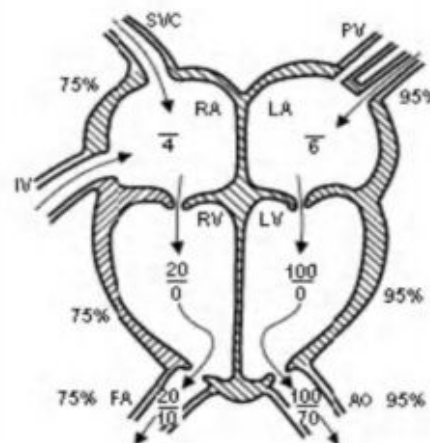
**15. Рентгенограмма ребенка, с каким ВПС (до операции) изображена:**

- 1) Единственный желудочек
- 2) Аномальный дренаж легочных вен
- 3) Пентада Фалло
- 4) Транспозиция магистральных сосудов
- 5) Общий артериальный ствол



**16. Схема физиологии какого ВПС изображена на рисунке:**

- 1) Тетрада Фалло.
- 2) Транспозиция магистральных сосудов
- 3) Легочная атрезия
- 4) Нормальное сердце
- 5) Общий артериальный ствол



**17. Какой препарат используют для поддержания открытого артериального протока открытым:**

- 1) Ибупрофен
- 2) Пентоксифиллин
- 3) Простагландин E<sub>1</sub>
- 4) Индометацин
- 5) Простагландин F<sub>1</sub>

**18. Этот ВПС является третьим по частоте цианотическим пороком, на рентгенограмме больного его признаком может быть усиление легочного рисунка:**

- 1) Стеноз легочной артерии
- 2) Общий артериальный ствол
- 3) Аномальный дренаж легочных вен
- 4) Трикуспидальная артерия
- 5) Синдром гипоплазии левых отделов сердца
- 6) Тетрада Фалло

**19. При этом синем пороке не бывает одышечно-цианотических приступов. На снимке наблюдается высокое расположение корней легких и относительно узкий сосудистый пучок, усиление легочного рисунка, пульсация корней легкого:**

- 1) Тетрада Фалло
- 2) Пентада Фалло
- 3) Транспозиция магистральных сосудов
- 4) Общий артериальный ствол
- 5) Аномальный дренаж легочных вен

**20. Эта врожденная патология сердца чаще встречается у пациентов мужского пола. На рентгенограммах не наблюдается изменения сосудистого рисунка. Размеры сердца нормальные. Шум, как правило, не выслушивается:**

- 1) Стеноз легочной артерии
- 2) Пентада Фалло
- 3) Транспозиция магистральных сосудов
- 4) Общий артериальный ствол
- 5) Аномальный дренаж легочных вен
- 6) Единственный желудочек сердца

**21. При каком минимальном значении редуцированного гемоглобина в крови сосудов кожи визуализируется цианоз:**

1) 1 г/л

2) 9 г/л

3) 25 мг/л

4) проявление цианоза не зависит от редуцированного гемоглобина.

5) 50%

## СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Бураковский В.И. и соавт. Сердечно-сосудистая хирургия. / Медицина 1999. – 752 с.
2. Володин Н.Н. и др. Педиатрия, перевод с английского, дополненный. / ГЭОТАР Медицина 1997. - 833 с.
3. Гомелла Т.Л., М.Д. Каннигам. Неонатология. / Медицина, 1998. – 640 с.
4. Литманн И. Атлас оперативной хирургии в 3-х томах. / Будапешт 1975. – 2000 с.
5. Манак Н.А. и соавт. Руководство по кардиологии. / Беларусь 2003. – 624 с.
6. Черствой Е.Д., Кравцова Г.И., Лазюк Г.И. и др. Болезни плода, новорожденного и ребенка, нозология, диагностика, патологическая анатомия / Высшая школа 1996. – 512 с.
7. Чичко М.В. и соавт. Детские болезни. Справочник / Интерпрессервис 2003. – 703 с.
8. Шарыкин А.С. Врожденные пороки сердца. Руководство для педиатров, кардиологов, неонатологов. / Теремок 2005. – 372 с.
9. Шеффер А., Беннет А, Кравата Р. Детские болезни в вопросах и ответах. / Питер 1997. – 317 с.
10. Ake Senning. Correction of the Transposition of the Great Arteries. // Ann Surg. - September 1975. - 287 -293.
11. Baldwin J. et al / Yale University of Medicine Heart Book/ Mc Graw Hill 2000. 300 p.
12. Benson Roe. Total anomalous pulmonary vein drainage. Physiologic and technical considerations. // Annals of Surgery. 1964. – Vol.160. - №1. – P. 1-8.
13. Brickner Elizabeth M. et al. Congenital Heart Disease in Adults. Second of Two Parts. Cyanotic Conditions // The New England Journal of Medicine. – 2001. - Vol. 345. - №5. – P. 334-343.
14. Braunwald Heart Disease / Lange 2001. – 3374 p.

16. Dearani Joseph A., Danielson Gordon K. Ebstein`s anomaly repair. // Operative Technique in Thoracic and Vascular Surgery. – 2003. - Vol. 8. - №4. – P. 188-192.
17. Doorn Carin Van, De Leval Marc R. Conduit Repair of Tetralogy of Fallot with Pulmonary Atresia. Operative Technique in Thoracic and Vascular Surgery. – 2003. - Vol. 8. - №3. – P. 131-145.
18. Fontan F., Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia // Thorax.- 1971. – Vol.26. – P. 240-248.

## О Г Л А В Л Е Н И Е

	Стр.
I Аномальный дренаж легочных вен.....	3 - 6
II Единственный желудочек.....	6 - 10
III Гипопластический синдром левых отделов сердца.....	10 -14
IV Атрезия трехстворчатого клапана.....	14 - 19
V Вопросы для самоконтроля .....	20 - 27
VI Список литературы.....	28 -29
Оглавление.....	30

Авторы:

Александр Васильевич Дергачев

Василий Васильевич Троян

Игорь Эдуардович Адзерихо

Олег Александрович Козлов

Матвей Владимирович Спринджук