

4.2. Врожденные аномалии [пороки развития] системы кровообращения

МКБ-10

Q20 Врожденные аномалии сердечных камер и соединений

Q21 Врожденные аномалии сердечной перегородки

Q22 Врожденные аномалии легочного и трехстворчатого клапанов

Q23 Врожденные аномалии аортального и митрального клапанов

Q24 Другие врожденные аномалии сердца

Q25 Врожденные аномалии крупных артерий

Q26 Врожденные аномалии крупных вен

Q27 Другие врожденные пороки развития периферических сосудов

Q28 Другие врожденные пороки развития системы кровообращения

Классификация врожденных пороков сердца у детей

(Marder, в модификации К.Ф.Ширяевой, 1965)

Характеристика кровотока в МКК	Порок	
	Без цианоза	С цианозом
Обогащение кровотока МКК (1 группа)	Дефект межпредсердной перегородки Дефект межжелудочковой перегородки Открытый артериальный проток Врожденные пороки митрального клапана Атриовентрикулярная коммуникация	Комплекс Эйзенменгера Аномальный дренаж легочных вен Гипоплазия левого сердца (синдром леводеленности) Транспозиция магистральных сосудов Общий артериальный ствол
Обеднение кровотока МКК (2 группа)	Изолированный стеноз легочной артерии	Болезнь Фалло Атрезия трехстворчатого клапана Болезнь Эбштейна Транспозиция магистральных сосудов полная со стенозом легочной артерии Общий артериальный ствол (ложный)
Обеднение большого круга кровообращения (3 группа)	Стеноз устья аорты Коарктация аорты	

Без нарушений гемодинамики (4 группа)	Истинная и ложная декстракардия Аномалия положения сосудов Сосудистое кольцо Болезнь Толочинова-Роже	
--	--	--

В диагнозе также указываются

Фаза ВПС	Осложнения	Вариант ВПС
Фаза адаптации*	Недостаточность кровообращения I, II А, IIБ, III степени чаще смешанного право-или левожелудочкового типа Дистрофия (гипоплазия, гипотрофия) Инфекционный эндокардит Пневмония Гипоксемические кризы Коллаптоидные состояния Аритмии (экстрасистолия, пароксизмальная тахикардия) Неполная АВ-блокада Полная АВ-блокада	Все ВПС, кроме 4 группы Все ВПС, кроме 4 группы ОАП, ИСЛА, ДМЖП ВПС 1 и 3 групп ВПС 2 группы с цианозом ВПС 2 группы с цианозом Все ВПС при наличии НК и метаболических нарушений в миокарде ДМПП (в.т.ч. в сочетании с аномальным дренажем легочных вен), болезнь Эбштейна Большие септальные дефекты, изолированные аномалии проводящей системы сердца Все ВПС 1 группы

	<p>Ранняя гипертензия малого круга кровообращения</p> <p>Склонность к интеркуррентным заболеваниям</p> <p>Относительная гипохромная анемия</p> <p>Нарушения мозгового кровообращения, абсцессы мозга</p>	<p>Все ВПС, кроме 4 группы</p> <p>Все ВПС цианотического типа</p> <p>Цианотические пороки 2 группы</p>
Фаза относительной компенсации**	<p>Инфекционный эндокардит</p> <p>Мерцательная аритмия</p> <p>Пароксизмальная тахикардия</p> <p>Полная или частичная АВ-блокада</p> <p>Пневмония</p> <p>Первичный туберкулез легких</p>	<p>ОАП, ИСЛА, ДМЖП, ДМПП, ОАП</p> <p>Болезнь Эбштейна</p> <p>ДМЖП</p> <p>Септальные дефекты, болезнь Эбштейна</p> <p>Все ВПС 1 группы</p> <p>Все ВПС 2 группы</p>
Терминальная фаза	<p>Хроническая НК (вторичная, поздняя)</p> <p>Гипертензия малого круга кровообращения</p> <p>Коллаптоидные состояния</p> <p>Относительная гипохромная</p>	<p>Все ВПС, кроме 4 группы</p> <p>ВПС 1 группы</p> <p>Все ВПС цианотического типа</p>

	анемия	Все ВПС цианотического типа
	Нарушения мозгового кровообращения, тромбозы сосудов мозга и др. органов	Все ВПС цианотического типа
	Гипоксемические артриты	
	Геморрагический синдром по типу васкулита	Все ВПС цианотического типа
	Гипертензионный синдром – головные боли, обмороки, кровоизлияния в мозг, носовые кровотечения	Все ВПС цианотического типа
	Стенокардитический синдром	ВПС 3 группы
	Гепато-ренальный синдром	ВПС 3 группы
		ВПС 3 группы
		Все ВПС

* - фаза адаптации – при неосложненном течении длится 2-3 месяца, при осложненном – 1,5-2 года

** - фаза относительной компенсации – от нескольких месяцев до 20-30 лет

В конце диагноза ВПС должна быть обозначена стадия недостаточности кровообращения.

Пример формулировки диагноза:

ВПС – коарктация аорты, фаза относительной компенсации, НК0, I ФК. Вторичная артериальная гипертензия II степени.

ВПС – изолированный стеноз легочной артерии, фаза относительной компенсации, НК II А.