Врожденные пороки сердца

Ассистент М.А. Кузнецова

Врожденные пороки сердца

- Общая распространенность: 8 случаев на 1000 родов (5,6 - 15, 3 в зависимости от страны);
- 7,2 случая на 1000 живорождений;
- Сложные нехромосомные ВПС: 2 случая на 1000;
- 12% ВПС ассоциируются с хромосомными аномалиями;
- Среди доношенных: 5, 1 на 1000 детей;
- Среди недоношенных: **12,5 на 1000 детей.**

ВПС встречаются:

- в 4 раза чаще дефектов нервной трубки
- в 6 раз чаще хромосомных мутаций

В 2013 г. – ВПС составили 42,1% всех врожденных аномалий
В 2013 г. - 24, 3 тысячи детей признано инвалидами по ВПС
(из них 41,8% дети до 4-х лет)

!!! 44,3 % случаев смерти от ВПР – пороки сердца.
В структуре детской смертности новорожденные с ВПС составляют 57%.
Критические ВПС – 25% всех пороков сердца.

<u>Естественная смертность детей с ВПС:</u>

- 1 неделя жизни 14-22 %
- 1 месяц 19-27 %
- 1 год 30-80 %

- *смертность на первом году жизни не менее* **40 %,** *из них*
- **70 %** детей *умирают в первые месяцы.*

Данные НЦЗД и НЦ сердечно-сосудистой **хирургии** им. А.Н. Бакулева

- **Саратовская область** принадлежала к регионам с высоким показателем распространенности **(1043,1)**

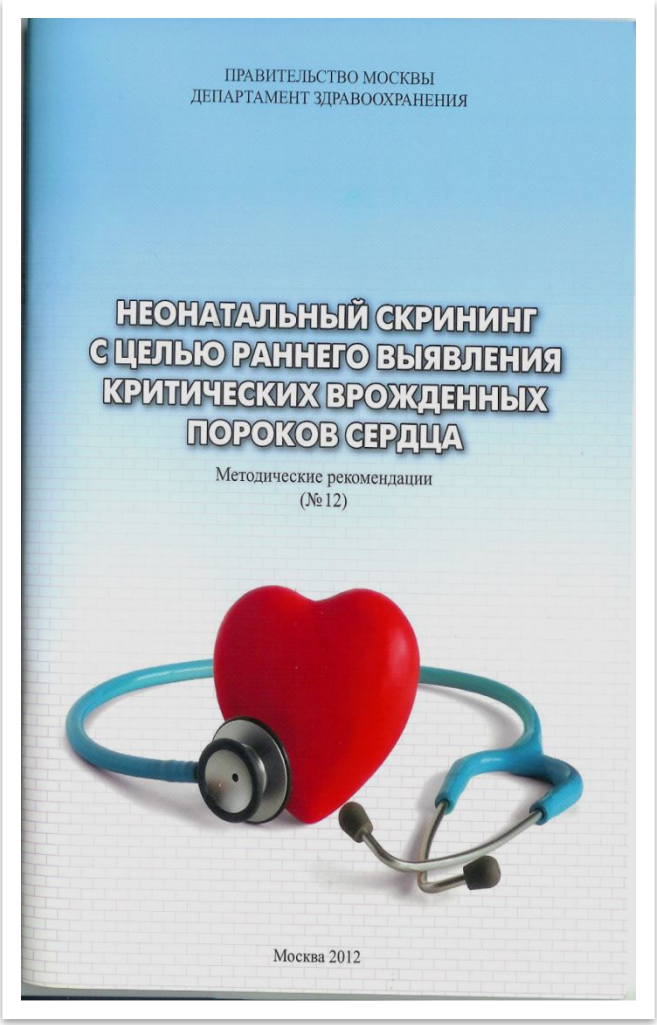
Почему мы пропускаем ВПС на амбулаторном этапе ?

- **ОТСУТСТВУЕТ НАСТОРОЖЕННОСТЬ!!!**
- ИНФЕКЦИЯ!!!! (часто НК нарастает к 2-3 неделе жизни и создаются условия для развития пневмонии). На этом этапе врач «видит» только инфекцию.
- Шум в сердце ассоциируется лишь с 54% ВПС, **наиболее сложные пороки АФОНИЧНЫ.**
- Цианоз может быть слабо выражен («большой» ОАП).
- Цианоз может маскироваться желтухой.
- Отсутствует РУТИННАЯ практика определения периферической пульсации и АД у маленьких детей.

Скрининг – обследование детей:

- **Оценка** анамнестических данных и определение тератогенных факторов.
- **Диагностика** начальных проявлений СН (затруднения при кормлении, одышка в отсутствии бронхолегочного заболевания или несоответствующее его тяжестии, задержка физического развития, увеличение размеров печени) и выделение клинического симптомокомплекса, характерного для ВПС.
- **Проведение** рутинного инструментального обследования (АД, ЭКГ, Ro – графия органов грудной клетки).

Неонатальный скрининг с целью раннего выявления критических ВПС



Разработан в целях оптимизации медицинской помощи детям и исключения поздней диагностики критических ВПС, включая афоничные и дуктус-зависимые

предназначен для неонатальных отделений (1 и 2 этапа), ОРИТН

Неонатальный скрининг

ОСНОВАНИЯ ДЛЯ НЕОТЛОЖНОГО ОБСЛЕДОВАНИЯ
ребенка кардиологом и возможного перевода
в специализированный стационар:

1. центральный цианоз или серость кожных покровов;
2. отсутствие или значительное ослабление пульсации артерий конечностей, олигурия;
3. снижение систолического артериального давления (АД) на нижних конечностях на 10 мм.рт.ст. и более, по сравнению с давлением на правой руке;
4. насыщение крови кислородом ($Sa0_2$) по данным пульсоксиметрии на правой руке более чем на 5% $Sa0_2$ выше, чем на ноге;
5. тахипное выше 60 в мин с элементами дыхательного дистресса;
6. увеличение печени (нижний край печени более чем на 2 см выступает из-под края реберной дуги);
7. частота сердечных сокращений выше 180 в мин или менее 100 в мин, сердечная аритмия;
8. шумы в сердце (наименее информативный симптом)

В случаях, когда адекватная оценка состояния сердечно-сосудистой системы ребенка не была выполнена в течение первых 3-х суток жизни, ***целесообразно выписку ребенка с подозрением на ВПС отложить до 5-х суток жизни***.

28

Инструкция по неонатальному скринингу на наличие сердечно-сосудистой патологии:

1. Оценка цвета кожных покровов (центральный цианоз, дифференцированный цианоз на правой руке, лице и ногах, бледность/серость) целесообразно проводить в теплом помещении в состоянии покоя ребенка.
2. Оценка системного кровообращения должна включать:
   - характеристику пульсации артерий конечностей и наполнения;
   - характеристику капиллярного русла;
   - регистрацию систолического АД на правой руке и любой ноге;
   - одновременную пульсоксиметрию на правой руке и любой ноге.
3. Подсчет частоты дыханий и характеристика дыхания с регистрацией наличия втяжения уступчивых мест грудной клетки, раздувания крыльев носа, шумного, периодического дыхания. Тахипноэ имеет меньшее диагностическое значение по сравнению с наличием признаков дистресса.
4. Аускультация области сердца проводится на верхушке и основании сердца, во II межреберье справа и слева от грудины, а также в точке Боткина. Целесообразно иметь в виду, что многие тяжелые пороки сердца у новорожденных афоничны!
5. Все новорожденные дети с синдромом Дауна или подозрением на другую синдромальную патологию, а также с множественными дефектами развития (независимо от наличия или отсутствия шума в сердце) должны быть обследованы кардиологом в течение первых дней жизни.
6. Все дети с аномалией расположения сердца в грудной клетке (праворасположенное, неопределенно расположенное сердце и др.) и атипичным расположением печени в брюшной полости нуждаются в консультации кардиолога.
7. Все новорожденные дети с аритмией должны быть переведены из родильного дома в профильный стационар.
8. Для проведения продолжительной инфузионной терапии целесообразно использовать периферический или центральный венозный катетеры. Использование пупочного катетера должно быть краткосрочным.

29

Неонатальный скрининг

Протокол осмотра новорожденного перед выпиской из роддома для выявления основных признаков кардиальной патологии: (нужное подчеркнуть или отметить ☑)

1. Кожные покровы: Розовые ☐
   Цианотичные ☐
   слабо, умеренно, выражено, дифференцировано (синюшность ног более/менее выражена) (нужное подчеркнуть)
   Бледные ☐
   Другое _____

2. Пульсация артерий конечностей:
   Правая рука (лучевая/локтевая артерии) – отчетливая ☐
   – сниженная ☐
   – отсутствует ☐
   Нога (дорзальная артерия стопы/бедренная артерия)
   – отчетливая ☐
   – сниженная ☐
   – отсутствует ☐

3. Пульсоксиметрия на конечностях одновременная:
   Правая рука _____
   Нога _____

4. Регистрация артериального давления одновременная
   Правая рука _____ мм.рт.ст.
   Нога _____ мм.рт.ст.

5. Характеристика дыхания: частота в мин _____

	да	нет
– втяжение межреберных промежутков	☐	☐
– движения крыльев носа	☐	☐
– шумное дыхание	☐	☐

6. Характеристика деятельности ЦНС:
   активность нормальная ☐
   угнетена ☐

7. Локализация верхушечного толчка:
   слева от грудины ☐
   справа от грудины ☐

8. Локализация края печени:
   в правом подреберье ☐
   в левом подреберье ☐
   по срединной линии ☐

9. Характеристика сердечного ритма:
   частота в мин _____
   ритмичный ☐
   аритмичный ☐

10. Характеристика диуреза:
    нормальный ☐
    снижен ☐

11. Дополнительные сведения (подозрение на синдромальную патологию, множественные пороки развития _____
_____
_____

Почему ТАК ВАЖНО провести СКРИНИНГ

- ✔ 26% детей с критическим ВПС выписывается из р/д без диагноза

- ✔ 80% младенцев с обструктивным поражением ЛОС (основная причина смерти среди всех недиагностированных ВПС) выписываются домой без диагноза

  - ✔ 25% детей, погибших на 1-й неделе, не имели диагноза
  - ✔ смерть на дому, или досуточная летальность в стационаре встречается в 50% всех случаев НЕДИАГНОСТИРОВАННОГО КРИТИЧЕСКОГО ВПС
  - ✔ РУТИННОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ НЕ позволяет выявить 50% всех ВПС
  - ✔ **В 6 недель жизни ПРОПУСКАЕТСЯ 1/3 всех ВПС**

Врожденные пороки сердца – это гетерогенная группа аномалий развития различных структур сердца и магистральных сосудов, возникших в процессе нарушенного эмбриогенеза (в первом триместре беременности)

Этиология ВПС

Факторы риска возникновения ВПС

Со стороны матери:

- Возраст старше 35 лет,
- тяжелый токсикоз I половины беременности,
- предшествующие выкидыши, мертворождения, уродства,
- профессиональные вредности,
- симптом склеротических яичников,
- эндокринные заболевания (сахарный диабет).

Со стороны ребенка:

- недоношенность,
- морфо-функциональная незрелость,
- респираторный дистресс синдром.

Классификация ВПС *(Marder, 1957)*

Особенности гемодинамики	Наличие цианоза	
	«бледного типа»	*«синего типа»*
I . С обогащением МКК	ДМЖП, ДМПП, ОАП, АДЛВ, неполная АВК	ТМС, ГЛС, ОАС, ЕЖС
II. С обеднением МКК	СЛА	ТМС+СЛА, ТФ, Болезнь Эбштейна, Трикуспедальная атрезия, ОАС ложный
III. С препятствием кровотоку в БКК	КА, СА	___
IV. Без существенных нарушений гемодинамики	Декстрокардия. Аномалия расположе-ния сосудов, сосудис - тое кольцо – ДДА. Б-нь Толочинова - Роже	___

(продолжение)

<u>Фаза течения порока:</u>

1. Первичной адаптации *(первый год жизни).*
2. Относительной компенсации *(от 2-5 до 2-15 лет).*
3. Терминальная.

<u>Степень легочной гипертензии</u>: 1 – (а,б); 2; 3 – (а,б);

<u>Стадия недостаточности кровообращения (НК)</u>:
I; II – (А,Б); III.

<u>Осложнения:</u>

1. Гипотрофия.
2. Анемия.
3. Рецидивирующая пневмония.
4. Тромбоэмболический синдром.
5. Нарушения ритма сердца и проводимости.
6. Инфекционный эндокардит.

Критические пороки (экстренный перевод в к/х стационар)

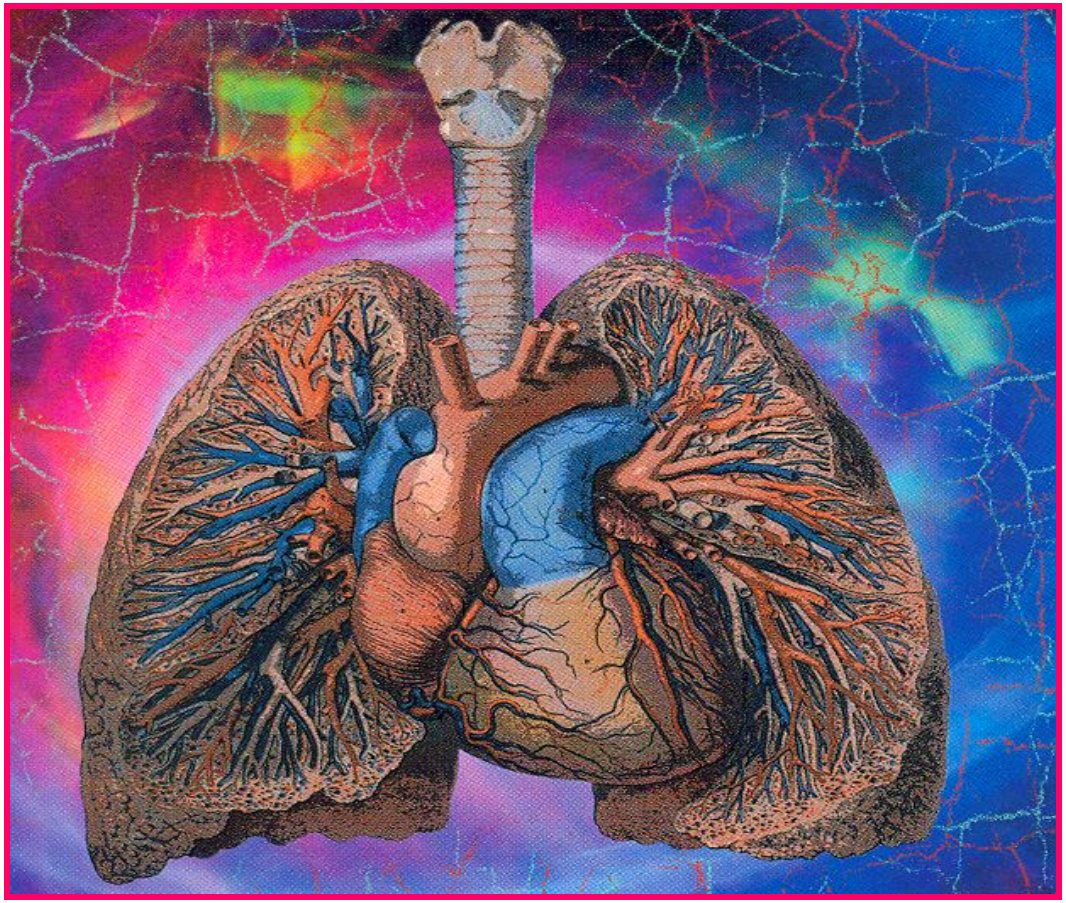
ДУКТУС-ЗАВИСИМЫЕ ВПС

1. Простая транспозиция магистральных сосудов;
2. Синдром гипоплазии правых отделов сердца;
3. Синдром гипоплазии левых отделов сердца;
4. Критическая коарктация/перерыв дуги аорты;
5. *Критический стеноз/атрезия* легочной артерии;
6. Критический стеноз клапана аорты;

ДУКТУС - НЕЗАВИСИМЫЕ

1. Аномальное отхождение левой коронарной артерии
2. ЛА
3. ТАДЛВ
4. ОАС
5. АТК, ЕЖ

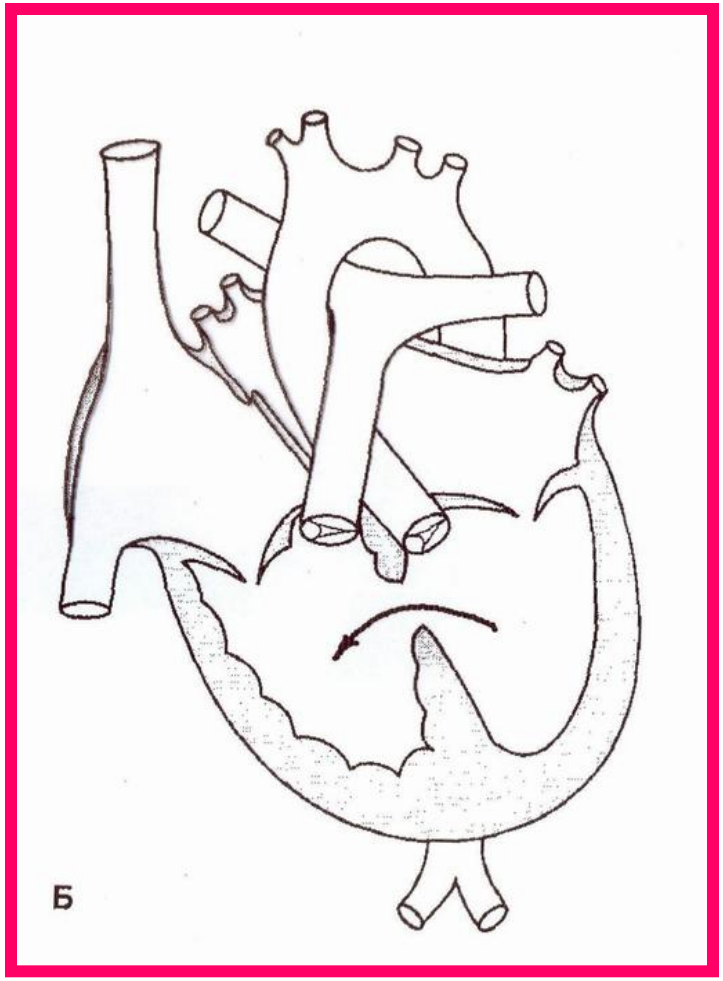
Функциональная связь сердца и легких



ВПС с обогащением МКК «бледного типа»

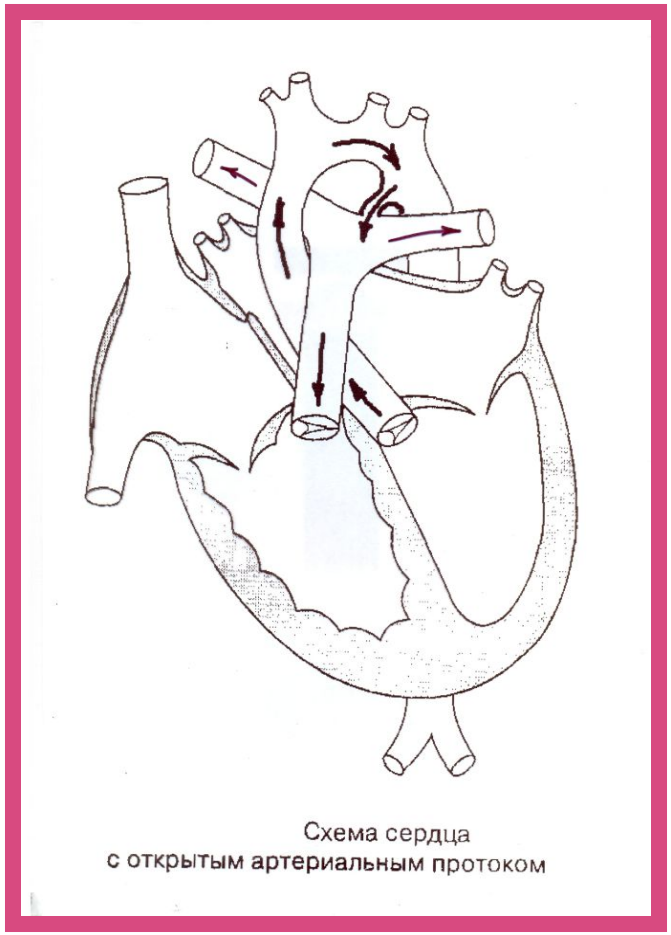
- ДМЖП высокий
- ОАП
- ДМПП

Гемодинамика при ВПС с обогащением : Высокий ДМЖП



- **Гиперволемия МКК** сопровождается компенсаторным спазмом сосудов легких и повышением давления в легочной артерии, что предотвращает раннее «затопление» легких.
- **Длительная спастическая легочная гипертензия** (ЛГ) приводит к разви - тию фибросклеротических изменений сосудов легких, их запустеванию и переходу ЛГ в терминальную склеро-тическую фазу.
- **Прогрессирующая** конкордантно с ЛГ гипертрофия правого желудочка сопровождается значительным повы - шением его внутрижелудочкового давления. В результате в терминаль - ную стадию ВПС происходит смена шунта с развитием стойкого тоталь - ного цианоза. Формируется **комплекс Эйзенменгера.**

Гемодинамика при ОАП

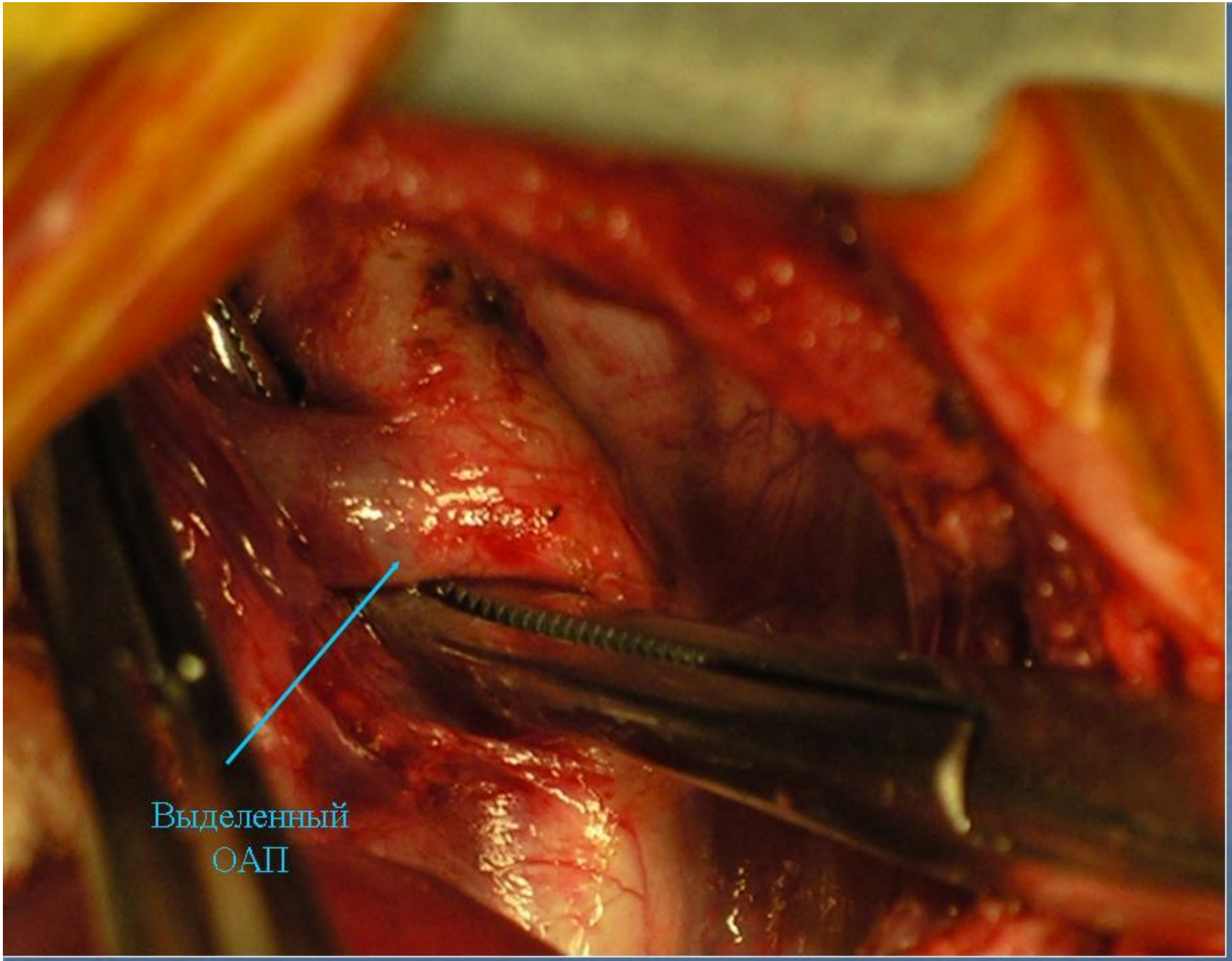


Артериальный проток (АП) является естественной коммуникацией. Полная облитерация АП завершается у 35 % детей в первые 2 недели жизни и у 80% - в течение 8 недель.

Наличие персистирующего АП у ребенка старше 2 недель жизни следует рассматривать как ВПС.

При большом дуктальном шунтировании возникает «диастолическое обкрадывание» мозгового кровотока.

В поздних стадиях течения ВПС гиперволемическая и вазоконстрикторная ЛГ приводит к фиброзу и запустеванию легочных артерий с развитием необратимой ЛГ и сменой шунта, который становится венозно-артериальным со стойкой


Выделенный
ОАП

Гемодинамика при ДМПП

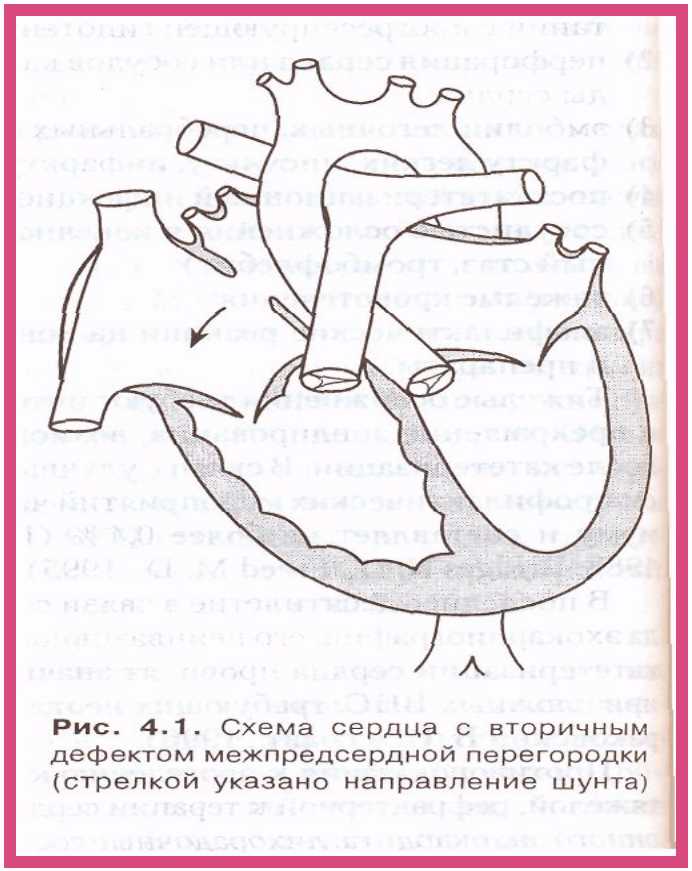


Рис. 4.1. Схема сердца с вторичным дефектом межпредсердной перегородки (стрелкой указано направление шунта)

- **ДМПП характеризуется** длительной компенсацией гемодинамических нарушений, поэтому относится **к маломанифестным ВПС.**
- **У детей до 2-5 летнего возраста** клиническая симптоматика очень скудная и часто расценивается как функциональная кардиопатия.
- **Возможные приступы цианоза** при беспокойстве в периоде новорожден-ности чаще связываются с перинатальной энцефалопатией.
- **При ДМПП легочная гипертензия развивается гораздо реже**, поскольку отсутствует прямое влияние нагнетаю-щего эффекта левого желудочка (ДМЖП) или передачи давления из аорты (ОАП).

Семиотика ВПС с обогащением МКК

- Дети рождаются с нормальными показателями физического развития (ФР).
- Задержка ФР появляется на 3-6 месяцах жизни. К концу года 70% больных имеют гипотрофию разной степени.
- Одышка ранний и постоянный симптом пороков. Зависит от положения тела (усиливается в клиностазе и уменьшается в ортопноэ).
- Ранний цианоз не характерен, за исключением эпизодов цианоза в первые сутки жизни. Цианоз четко зависит от нагрузки (плач, сосание, кашель).
- Поздний (на 7-10 годах жизни) постоянный цианоз свидетельствует о необратимых склеротических изменениях в системе легочных артерий и развитии комплекса Эйзенменгера (некурабельная стадия болезни).
- Кожа бледная с дистальным цианозом (кончик носа, мочки ушей, фаланги пальцев)

(продолжение)

- Высокая стигмация больных (соединительно-тканные дисплазии и лицевые дизморфии).
- Грациальное телосложение.
- Сердечный горб – патогномоничный признак порока. Формируется к 3- 5 месяцам жизни, чаще левосторонний или центральный.
- Сердечный толчок определяется в 5 м/р (в норме отсутствует).
- Систолическое дрожание пальпируется слева от грудины во 2-3 или 3-5 межреберьях.
- Границы сердца расширены влево и вправо за счет гипертрофии миокарда желудочков, при ОАП и ДМПП – смещается вверх.
- I тон усиленный на верхушке сердца и акцент II тона над ЛА, трехчленный ритм «перепела» (раздвоение и усиление II тона).
- **При ДМЖП** шум систолический, грубый, продолжительность зависит от размеров дефекта, напоминает шум сжатой струи, выслушивается над всей обл. сердца, иррадиирует на спину («опоясывающий» шум).
- **При ДМПП** шум систолический, неинтенсивный.
- **При ОАП** шум систоло-диастолический («мельничного колеса») хорошо выслушивается у основания сердца и в межлопаточной области.

(продолжение)

- Интенсивность шума нужно всегда соотносить с клиническими проявлениями порока. Уменьшение или исчезновение шума - «похоронный звон».
- Спектр заболеваний:

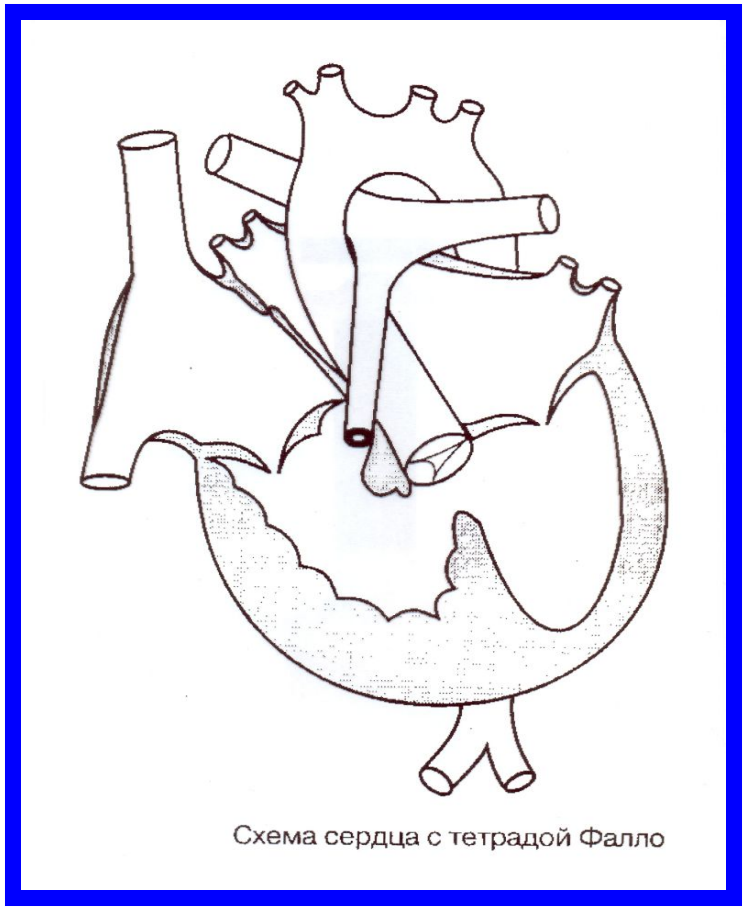
1. Частые ОРИ.
2. Рецидивирующий бронхит.
3. Пневмонии имеют застойно – бактериальный характер. Для них характерны малая острота общеклинических воспалительных проявлений и обильная стойкая физикальная симптоматика в легких.
4. Прогрессирующая гипотрофия.
5. Железодефицитная анемия.

- Исходом пороков является тотальная СН.

ВПС с обеднением МКК «синего типа»

- ТФ
- ТМС+СЛА
- болезнь Эбштейна
- трикуспедальная атрезия
- ОАС ложный

Гемодинамика при ТФ



- **ТФ – многокомпонентный порок,** включающий в себя:
- Стеноз выводного отдела правого желудочка (устье ЛА),
- Высокий ДМЖП,
- Декстропозицию аорты («сидящая верхом» над перегородкой),
- Гипертрофию миокарда правого желудочка (формируется после рождения).
- **Механизмы компенсации нарушенного кровообращения:**
- Гипертрофия миокарда правых отделов сердца,
- Быстрое развитие коллатерального кровообращения,
- ОАП,
- Полицитемя и полиглобулия.

Клиника ТФ

- **Выделяют три клинико – анатомические формы порока:**

1. **Бледную** (ацианотическую) с умеренным стенозом ЛА.
2. **Классическую** (цианотическую) с выраженным стенозом ЛА.
3. **Крайнюю** (цианотическую) со значительным стенозом или с полной атрезией ЛА.

При классической форме порока:

- Дети рождаются с нормальной массой и длиной тела.
- Первым признаком ВПС является систолический шум легочного стеноза или систоло-диастолический шум ОАП, выслушиваемый в первые недели жизни .
- Одышка и бледность при нагрузке появляются к 6 – 8 неде - лям жизни с начала при кормлении и беспокойстве, а затем становится постоянной по типу диспноэ за счет углубления и аритмичности дыхания и, в меньшей степени, за счет учащения.
- Цианоз – один из главных клинических симптомов порока. Появляется лишь к 3 – 6 месяцам жизни сначала как транзиторный на эмоциональную нагрузку, а после года на физическую активность. Быстро нарастает к концу 1 года и со 2 года жизни становится постоянным, тотальным. Интенсивность варьирует от **«бледно-фиолетового»** до «сине-малинового» или «чугунно-синего». Наиболее манифестно выражен на дистальных участках тела (кончик носа, губы, мочки ушей, фаланги конечностей).

(продолжение)

- **Кожа** может быть сильно пигментированной с выраженной расширенной венозной сетью на волосистой части головы, передней грудной и брюшной стенках, что придает коже «мраморный» вид. Значительное развитие подкожных вен прямо коррелирует со степенью коллатерального кровообращения в средостении.
- **Язык** синюшно - малиновый с выраженными сосочками.
- **Склеры** инъецированы сосудами. Сетчатка глаза цианотичная (на фоне гиперемии соска зрительного нерва видны широкие и извитые вены, артерии сужены и почти по цвету не отличаются от вен).
- **Изменения костно – мышечной системы** выявляются к 2-3 годам жизни: уплощенная грудная клетка, крайне слабо развиты мышечная масса и связочный аппарат. Отмечается неправильный рост зубов, быстро прогрессирующий кариес, сколиоз, акропахия («барабанные палочки» и «часовые стекла»).
- Катастрофическая **задержка физического** и **моторного развития**.

(продолжение)

- **Сердечная недостаточность не характерна.**
- **Одышечно-цианотические приступы:**

- развитие приступов обусловлено полной обструкцией выходного отдела правого желудочка и сбросом всей венозной крови в БКК, что приводит к тяжелой гипоксии.
- Возникают уже на 3-6 месяцах жизни сначала в виде «бледных» гипоксических приступов с потерей сознания и судорогами.
- Наиболее ярко проявляются в раннем возрасте и заканчиваются к 4-6 годам.
- Возникают внезапно и спонтанно заканчиваются.
- Продолжительность от 10 - 15 сек до 2 - 3 мин.
- Больные в течение нескольких часов остаются адинамичными, жалуются на слабость.
- Исходом приступов могут быть нестойкие гемипарезы, нарушения мозгового кровообращения или случаи смерти.

(продолжение)

- **Физикальные изменения:** грудная клетка килевидная или уплощена (сердечный горб не характерен).
- Во 2 – 3 межреберье слева пальпируется систолическое дрожание. Умеренно выражены сердечный толчок и эпигастральная пульсация.
- Границы сердца расширены умеренно вправо и влево.
- I тон не изменен, II – значительно ослаблен над ЛА.
- Во 2 – 3 межреберье слева выслушивается грубый скребущий («сухой») систолический шум, проводится на сосуды шеи и на спину в межлопаточное пространство. На спине иногда выслушивается неинтенсивный систоло-диастолический шум коллатерального кровотока.
- **При клинических анализах периферической крови** выявляется компенсаторная полицитемия (*Er. до 5-7 млн),* ретикулоцитоз, анизоцитоз, пойкилоцитоз, полихроматофи - лия, полиглобулия *(Hb до 180 – 200 г/л),* высокий *Ht.*

(продолжение)

Спектр заболеваний:

1. Частые ОРИ,
2. Хронический гайморит и тонзиллит,
3. Склонность к развитию туберкулеза легких,
4. Релятивная (относительная) ЖДА.

Бронхиты и пневмонии не характерны в виду гиповолемии МКК.

Осложнения при естественном течении порока:

- Тромбоэмболический синдром ,

1. Абсцессы мозга;
2. Инфекционный эндокардит,
3. У старших детей – инсульты.

ВПС с препятствием кровотоку в БКК:

- Коарктация аорты
- Стеноз аорты

Гемодинамика при КА

КА – это врожденное сегментарное сужение аорты на любом ее участке .

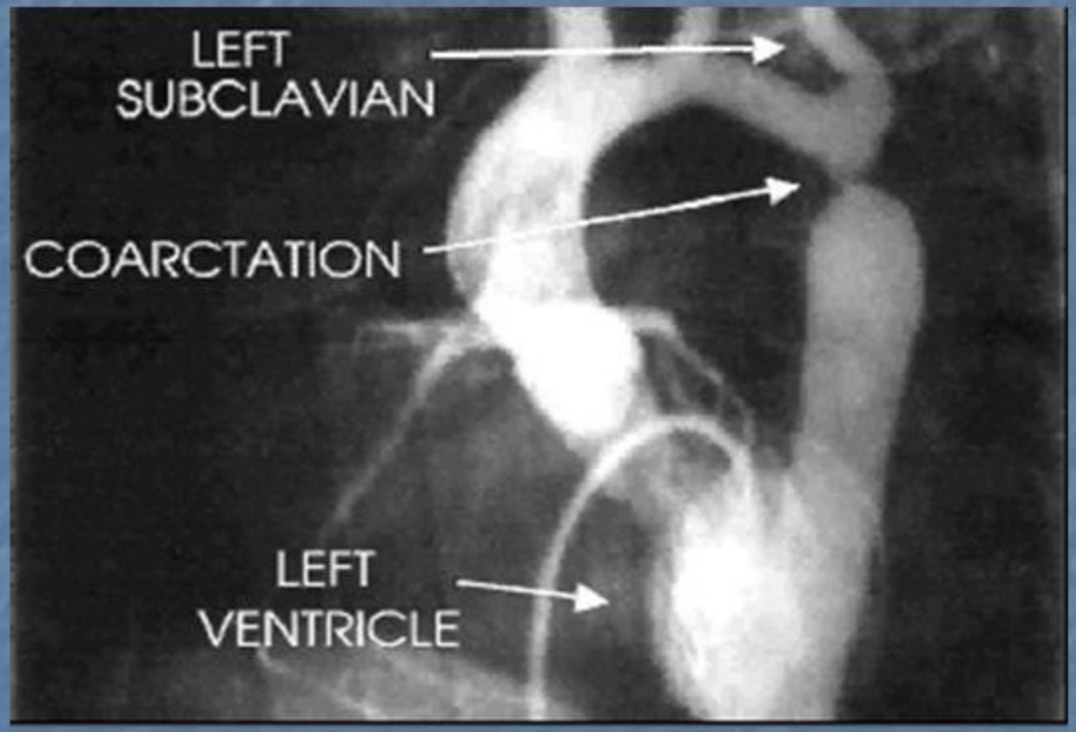
Схематическое изображение сердца и коарктации аорты

После рождения устанавливается 2 режима кровообращения:

- **проксимальнее** места сужения: в восходя-щей аорте и ее дуге, в сонных артериях, сосудах головы, в подключичных артериях, сосудах плечевого пояса и руках возникает артериальная гипертензия (АД = 200 мм рт ст), обусловленная как механическим препятствием кровотоку, так и действием **вазоренального фактора.**
- **дистальнее** места сужения, т.е. в нисходя-щей аотре (грудной, брюшной отдел), сосудах нижней половины тела и ногах устанавливается режим артериальной гипотензии и сниженного артериального.

Компенсаторное коллатеральное кровообращение (подключичные, м/р, внутригрудные, позвоночные артерии) формируется уже в пренатальном периоде.

Ангиограмма



Клиника КА

- **Большинство детей** рождается в срок, с нормальной массой тела или с умеренной пренатальной гипотрофией.
- **Отставание в физическом** и моторном развитии появляется в течение первых месяцев жизни.
- **Беспокойство, затруднения при кормлении** (вяло сосут, быстро утомляются), бледность отмечаются с первых недель жизни.
- **Кожа** бледна или пепельно-серого цвета у маленьких детей становится багровой на верхней половине туловища по мере взросления ребенка, при этом на дистальных участках туловища кожа цианотичная сухая, холодная на ощупь.
- **Одышка** резко выражена до 80 – 100 в 1 мин. В акте дыхания участвует вспомогательная мускулатура (втяжение межреберий, яремной ямки).
- **В легких** выслушиваются стойкие мелкопузырчатые застойные хрипы, имитирующие пневмонию.
- **Патогномоничным признаком** является наличие дифференцированной пульсации и артериального давления на руках и ногах (напряженный, хорошего наполнения пульс и высокое АД на руках и слабый пульс, низкое АД на ногах).

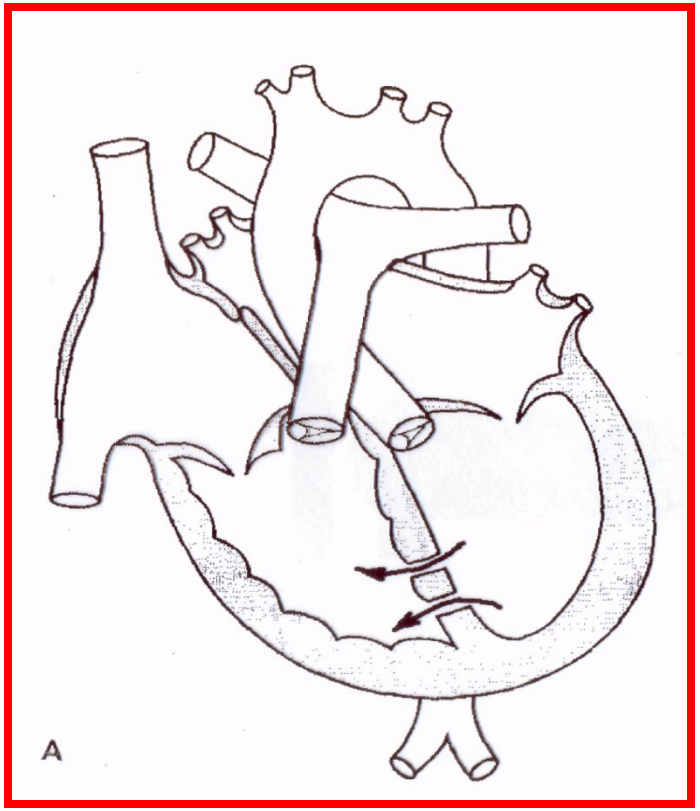
(продолжение)

- Характерным диагностическим признаком является **диспропорция в строении тела** (гипертрофия верхних и дистрофия нижних отделов).
- **Физикальные данные:** верхушечный толчок усилен, разлитой. Границы сердца увеличены в поперечнике за счет левых и правых отделов сердца. I тон не изменен, II тон усилен над легочной артерией, часто выслушивается трехчленный ритм галопа на верхушке.
- **Шумовая симптоматика не характерна (!)**.
- **Спектр заболеваний**: частые ОРИ, осложняющиеся бронхитом и пневмонией.
- **Осложнения:** гипертоническая болезнь, разрыв аорты, аневризмы сосудов, нарушения мозгового кровообращения, инсульты.

ВПС без нарушений гемодинамики:

- Болезнь Толочинова-Роже
- Декстрокардия
- Аномалия расположения сосудов
- Сосудистое кольцо – ДДА

Болезнь Толочинова - Роже



- **Низкие ДМЖП** имеют тенденцию к спонтанному закрытию. У 25 – 60% больных дефекты закрываются к 4 годам жизни за счет роста окружаю-щей мышечной ткани.
- **Гемодинамические нарушения** не

  выражены. Симптомы СН отсутствуют.
- **Единственным клиническим проявлением** порока является грубый систолический шум, с *punct. maxim.* в IV – V м/р слева от грудины, который часто оценивается как

Внутрисердечные шумы

1. **Органические –** обусловлены врожденными или приобретенными пороками сердца.

2. **Акцидентальные** (*случайные, невинные, шумы Стилла*) - физиологические, вибрационные шумы.

   Обусловлены асинхронизмом в развитии сердца, т. е. временным возрастным несоответствием размеров полостей сердца и сосудов.

   Часто выслушиваются у здоровых детей акселератов в период ростовых скачков : **на первом году жизни, в 6 -7 и 13 –15 лет.**

3. **Функциональные** (*симптоматические*) шумы являются проявлением функционально-дистрофических нарушений, но при этом архитектоника сердца не нарушена.

   Эти шумы определяются при тиреотоксикозе, пневмонии, лихорадке, анемии, миокардиодистрофии и др.

Дифференциальная диагностика внутрисердечных шумов

Необходимо выслушивать ребенка в разных положениях (стоя, лежа); старших детей – после физической нагрузки.

1. **Все функциональные шумы** не имеют зон иррадиации,
2. Локализуются в одной точке (т. Боткина, «5-часовая» точка),
3. Только систолические,
4. Менее интенсивные, мягкие, «музыкальные», вибрационные,
5. Сильно зависят от фаз дыхания,
6. Значительно ослабевают/исчезают в ортостазе или после физической нагрузки,

- Границы сердца не меняются,
- Отсутствуют изменения на ЭКГ, Допплер-ЭхоКГ.
- **! Но сомнительные случаи требуют обязательного дина- мического наблюдения,** что значительно повышает выяв - ляемость малосимптомных ВПС.

Инструментальная диагностика

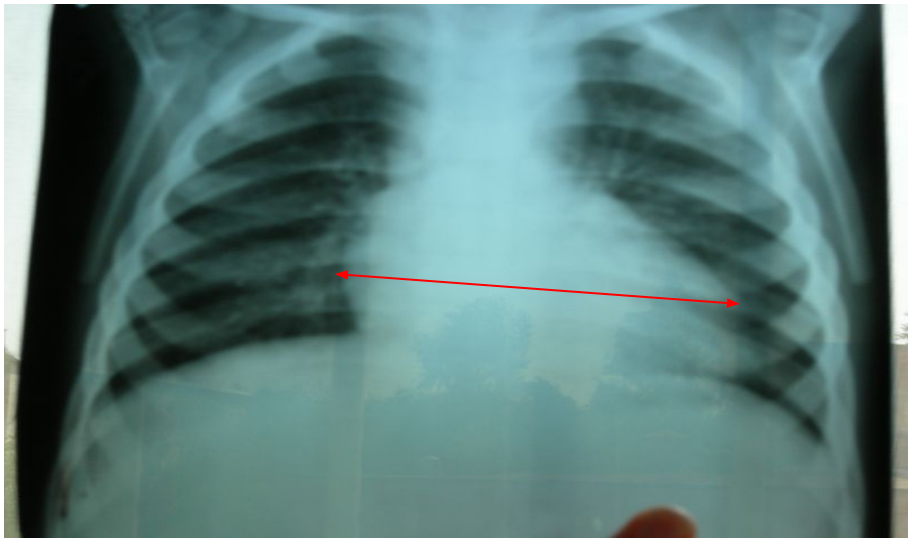
- ЭКГ – позволяет оценить состояние миокарда (его гипертрофию), перегрузку различных отделов сердца, выявить метаболические нарушения, нарушения проводимости и ритма. Можно распознать эктопию.
- **НО!** не позволяет судить о дилатации полостей и нарушении сократимости миокарда.

- ФКГ – позволяет точно определить локализацию шумов в сердечном цикле, сделать графическую запись амплитуды, продолжитель-ности шумовых феноменов, частотный спектр и выраженность отдельных компонентов тонов.
- **НО!** не может дать оценку тембровой характеристики шумов.

(продолжение)

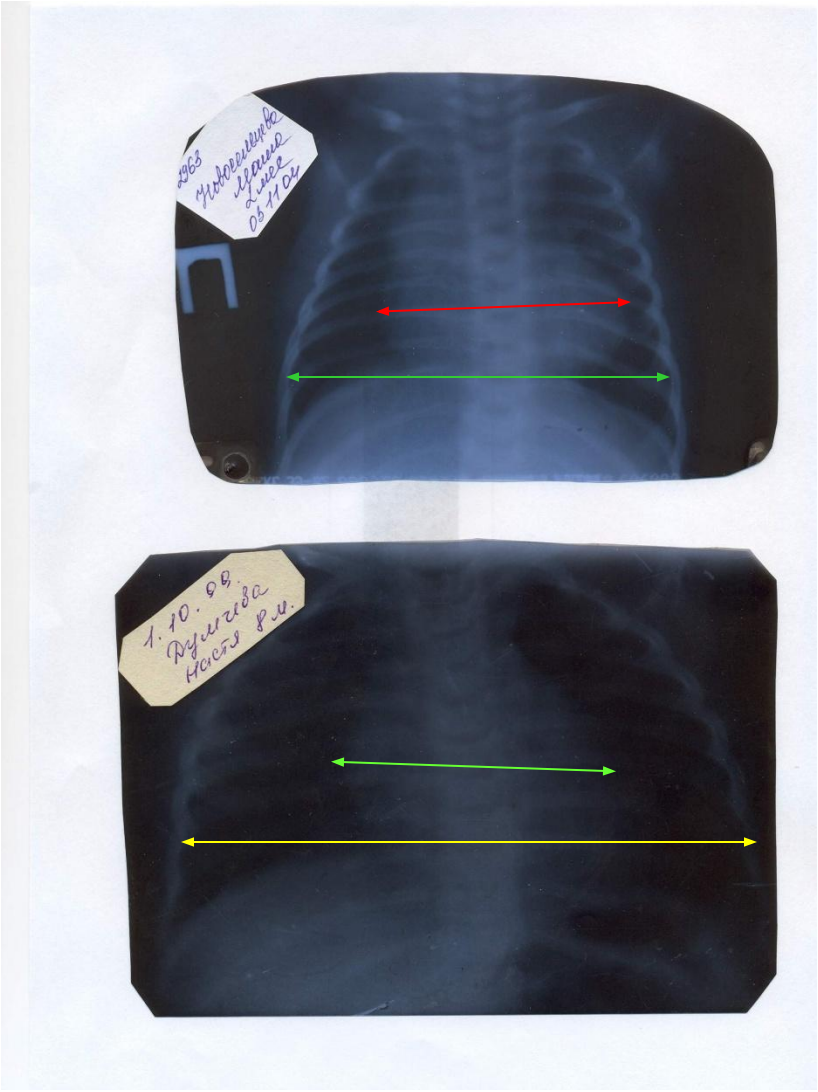
Ro - графия – один из основных рутинных методов диагностики.

- Дает информацию об объемных параметрах полостей сердца и сосудов, но в меньшей степени о толщине стенок сердца.



- Позволяет оценить МКК, тень и конфигурацию сердца, а также рассчитать кардио-торакальный индекс (КТИ) .

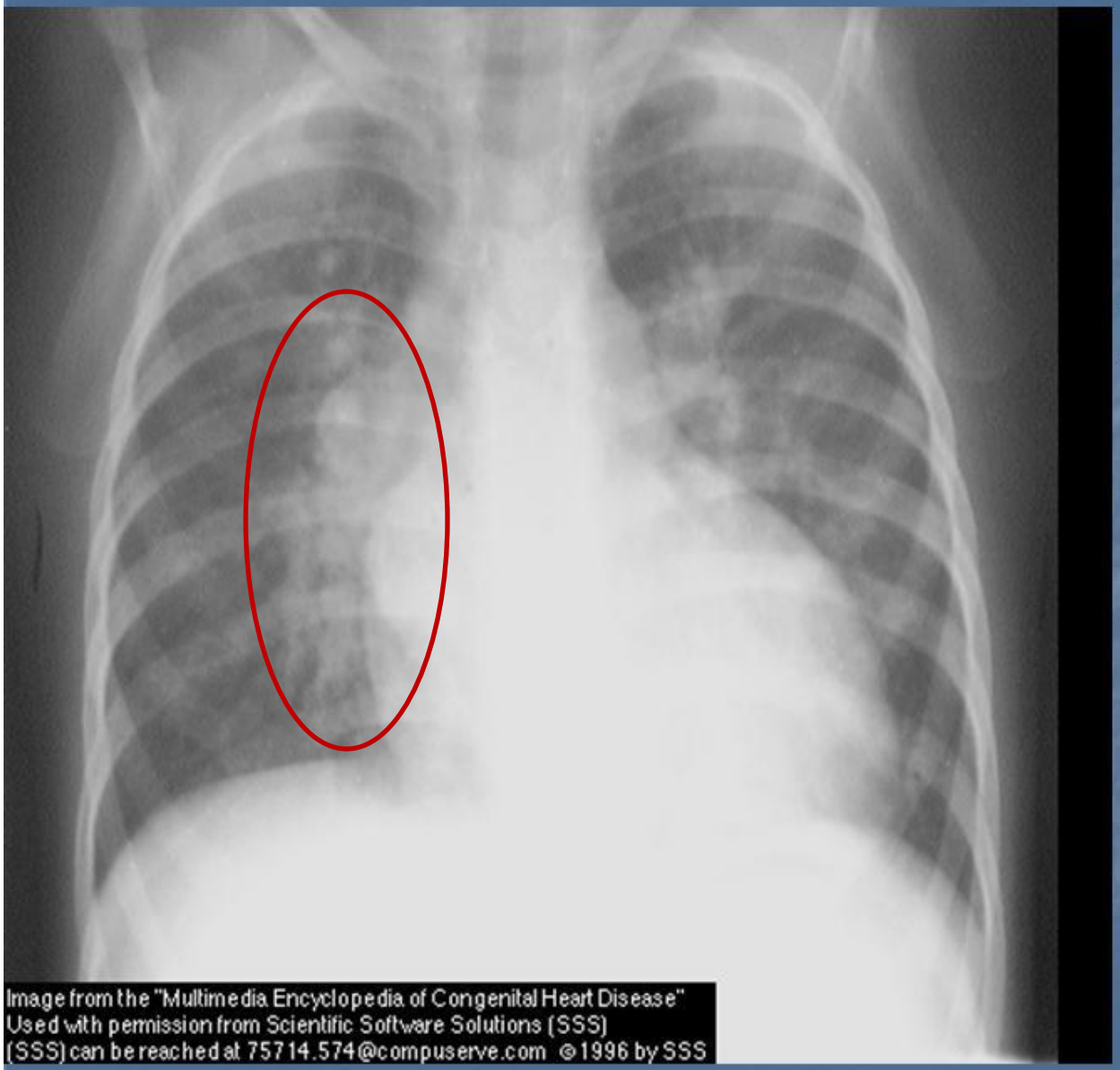
Способ определения КТИ



КТИ равен отношению наибольшего поперечника сердечной тени к наибольшему поперечнику тени грудной клетки, определяемому над куполом диафрагмы.

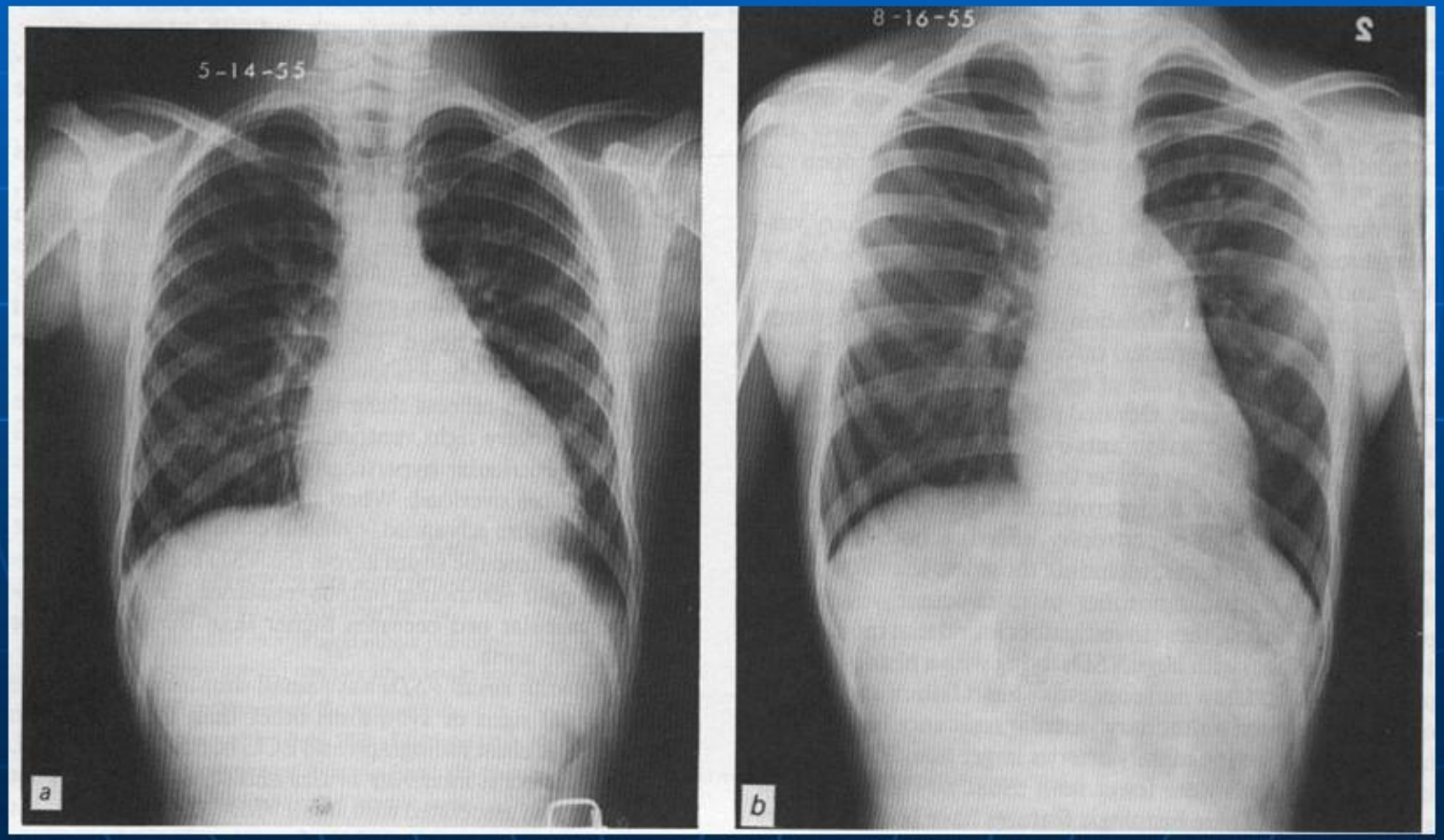
Нормальные значения КТИ:

- У новорожденных **= 0,58**
- У детей 1 года жизни **= 0,55 ± 0,04**
- У детей старше года **= 0,50 – 0,45 ± 0,04**

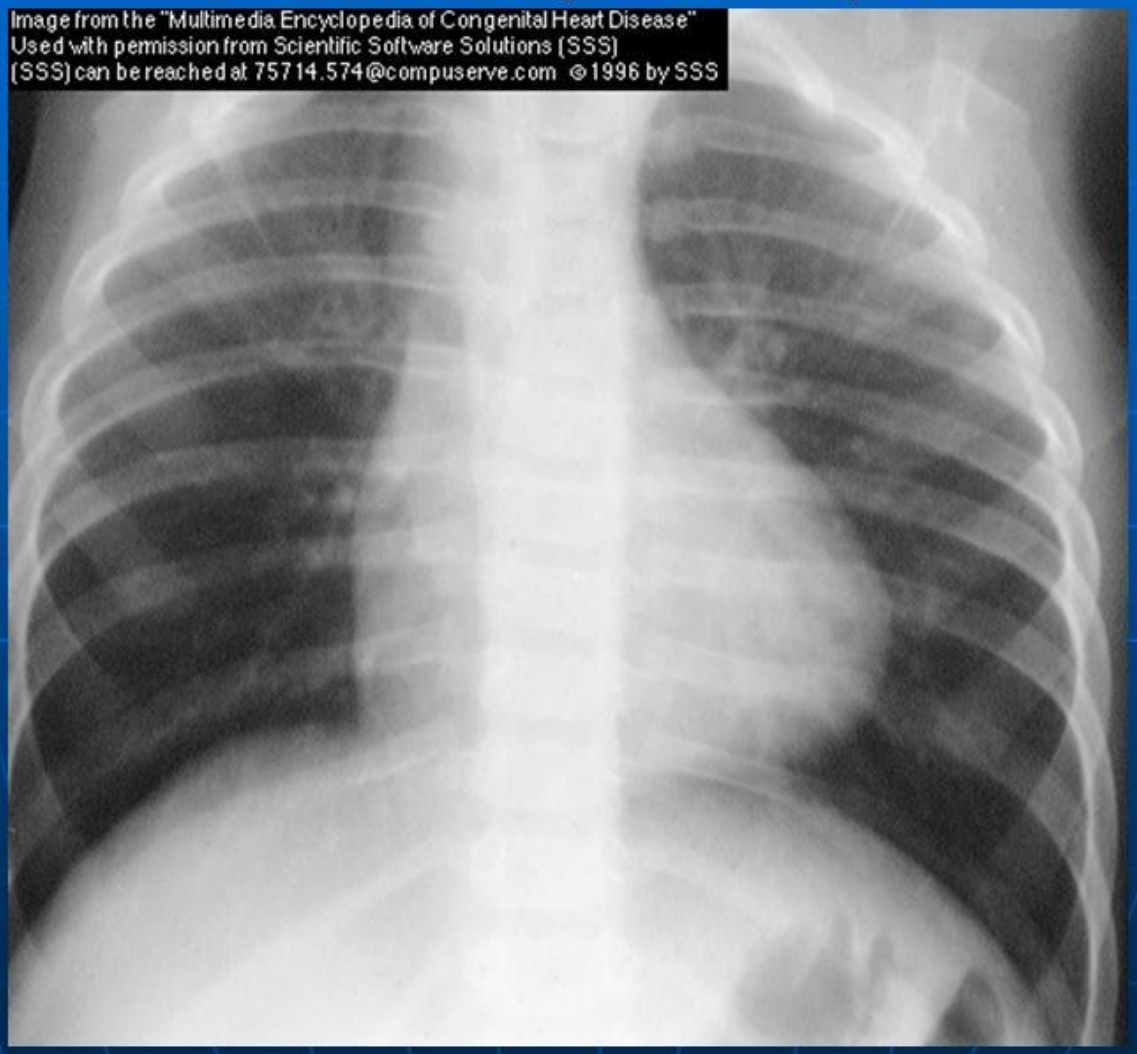


Рентгенограмма при ДМЖП

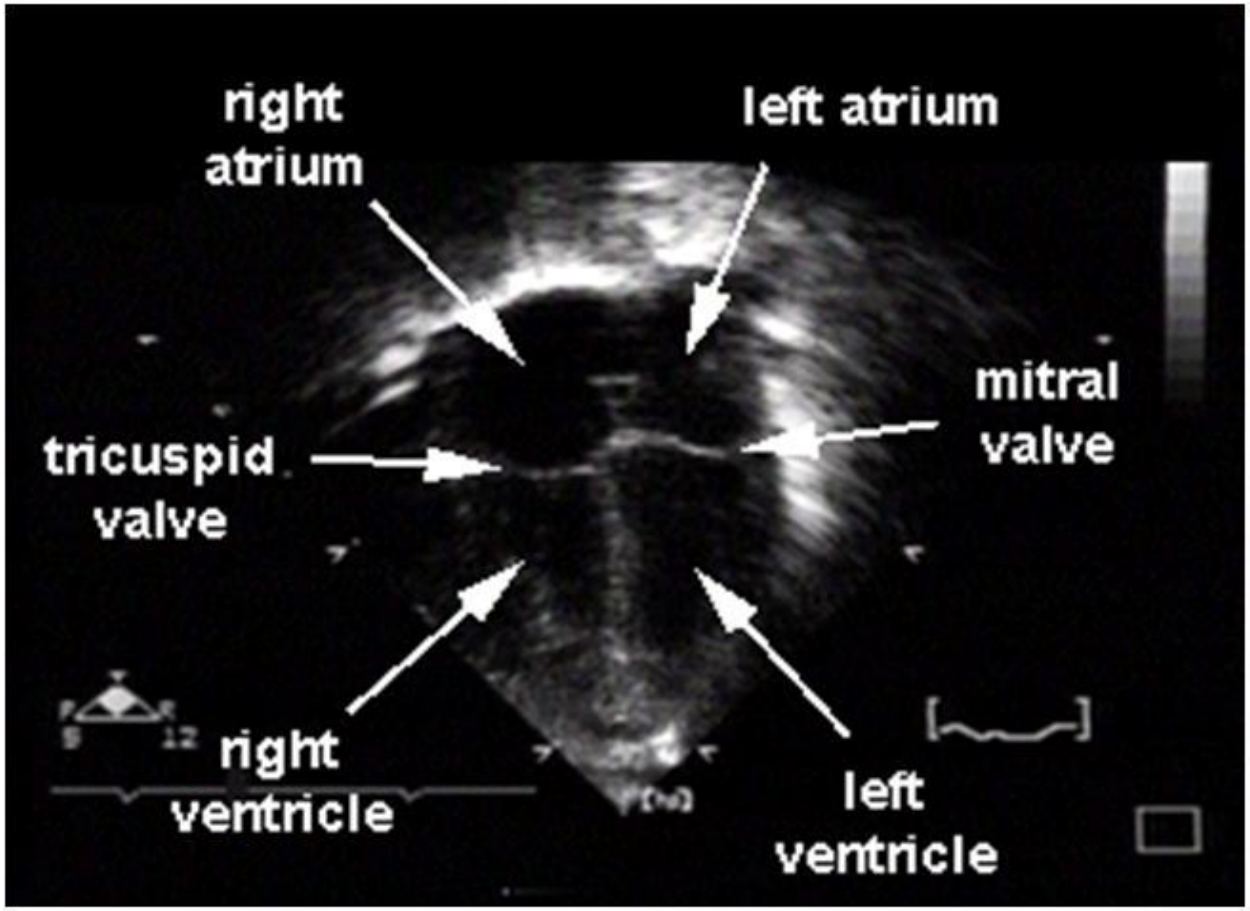
Развитие легочной гипертензии при ДМЖП

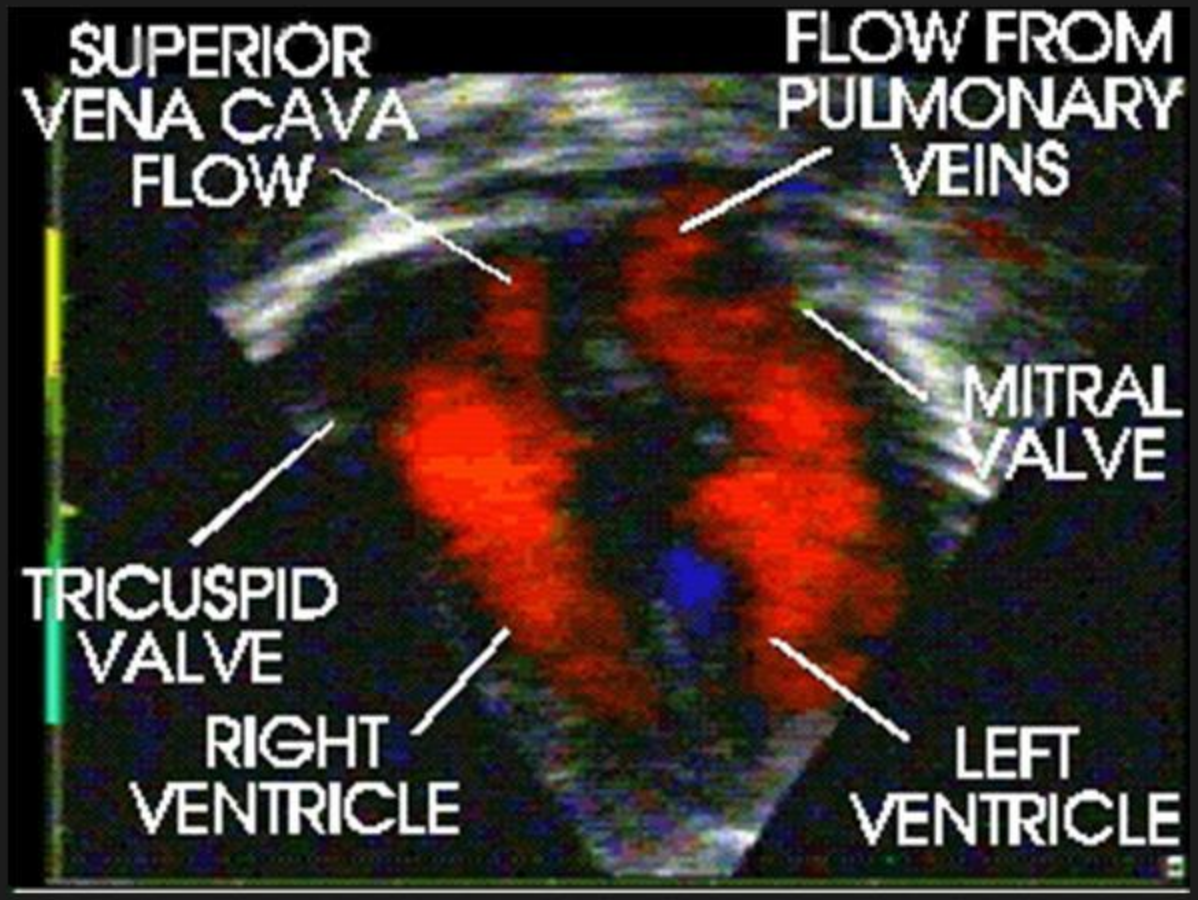


Рентгенограмма при ТФ



Нормальное сердце (ЭХО)



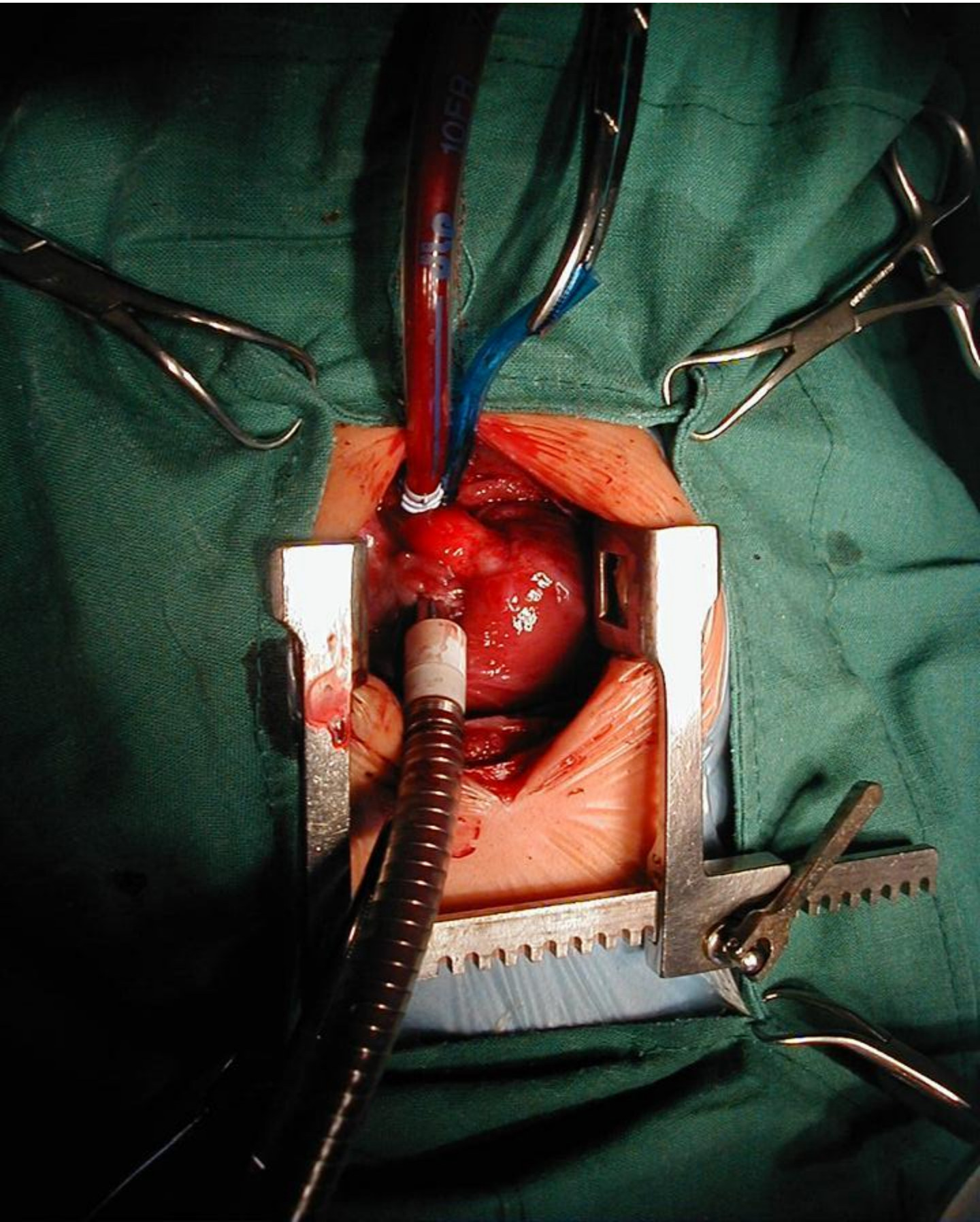

SUPERIOR
VENA CAVA
FLOW
FLOW FROM
PULMONARY
VEINS
MITRAL
VALVE
TRICUSPID
VALVE
RIGHT
VENTRICLE
LEFT
VENTRICLE

Лечение ВПС

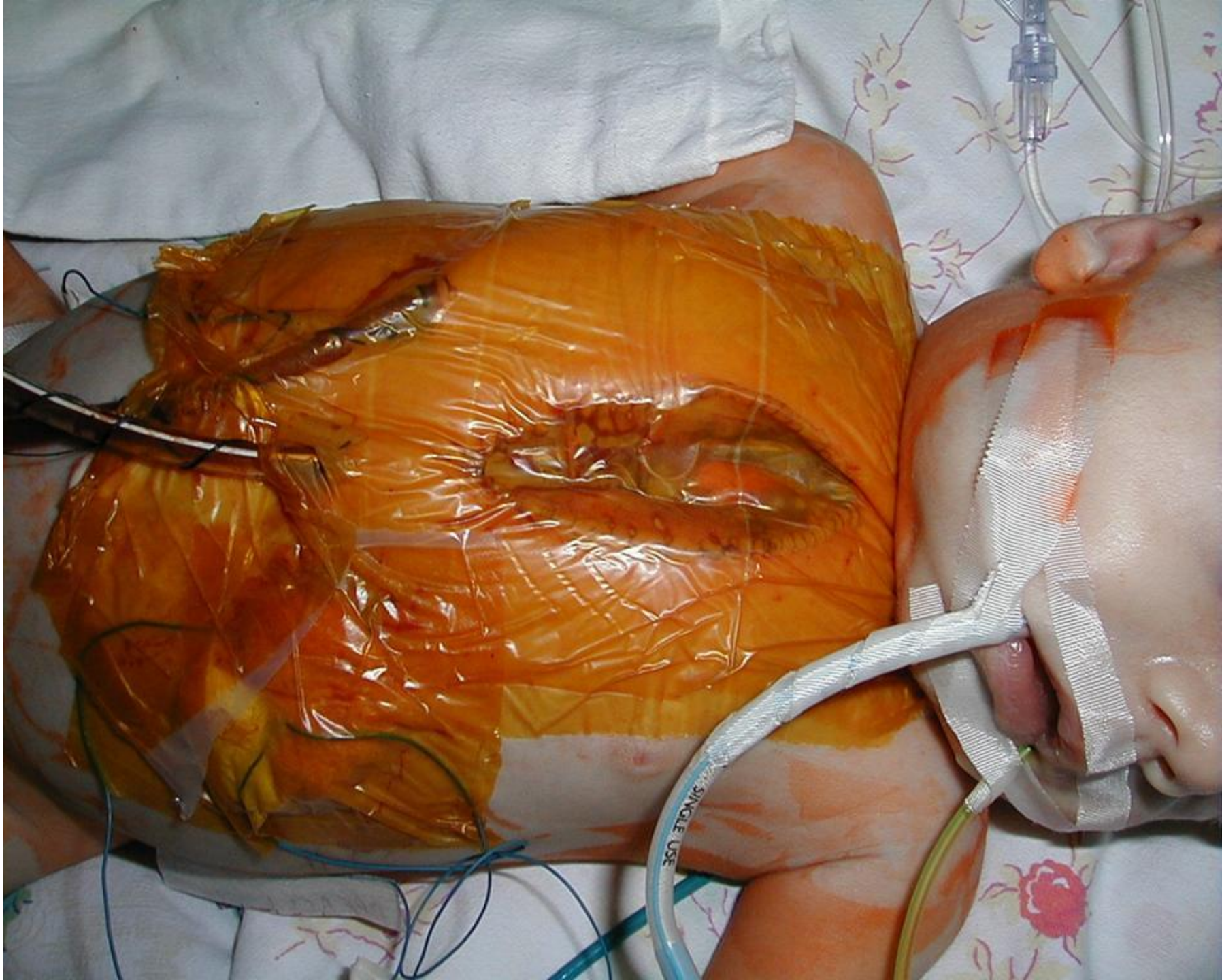
I. Оперативное лечение.

- **Сроки оперативного лечения** определяет кардиохирург. Оптимальным сроком для хирургической коррекции многих видов пороков является 5 – летний возраст.
- **Показаниями к срочному кардиохирургическому лечению** являются следующие состояния:

1. Все критические пороки сердца, в том числе дуктусзависимые.
2. Прогрессирующая гипотрофия.
3. Рецидивирующие пневмонии.
4. Появление перекрестного цианоза.
5. Рефрактерная сердечная недостаточность.


10FR

14 6 2004


SINGLE USE

(продолжение)

II. Консервативная терапия.

1. Лечение сердечной недостаточности:

- Ингибиторы АПФ, длительная дигитализация
- Мочегонные средства и вазодилататоры.

2. Препараты, улучшающие метаболизм в миокарде:

- **Для улучшения белкового обмена:**

– ***рибоксин, инозин*:** 0,3-0,6 г/сут. в 3 приема = 3 – 4 недели;

– ***оротат калия:*** 10 – 20 мг/кг × сут. = 3 - 4 недели;

– ***магния оротат*** *(магнерот):* 1 таб. × 3 раза = 1 неделю, затем по $^{1}/_{2}$ таб. × 2-3 раза в сутки = 6 недель;

– ***витамин B_{12}*** **:** 500 мкг (**γ**) × 2 - 4 раза в сутки (*per os)* или 50 –100 мкг (*в/м),* № 15.

- **Для улучшения энергетического обмена:**

– ***фосфаден:*** 0,025 – 0,05 × 3 раза в сутки (*per os)* или 2% р-ра 1 – 2 мл (*в/м)* ×1 – 2 раза в сутки = 1 – 4 недели;

– ***цитохром:*** 1 таб. × 3 - 4 раза (*per os)* или 1- 4 мл 0,25% р – ра × 1 раз в сутки *(в/м)* до 4 недель;

– ***милдронат:*** 0,125 – 0,25 × 3-4 раза (*per os)* или 2-5 мл *(в/м)* = 2 – 6 недель;

– ***актовегин:*** 1- 2 драже × 3 раза (*per os)* или 3 - 5 мл × 1 раз в сутки (*в/м)* через день = 2 – 3 недели;

– ***витамин*** $\boldsymbol{B_{15}}$***:*** 0,025 - 0,05 × 3 раза в сутки (*per os)* = 3 – 4 недели.

- **Для коррекции электролитных нарушений:**

– ***панангин, аспаркам:*** по $^1/_3$ – 1 таб. × 2 – 3 раза в сутки = 2 – 4 недели;

– ***магнерот*** по $^1/_2$ – 1 таб.×3 раза в сутки = до 6 месяцев.

3. Антиоксидантная терапия:

– ***витамины А, С, Е :*** в возрастных дозах;

– ***димефосфон;***

– ***эссенциале:*** 100 мг/ кг × сут. *(в/в)* = 2 недели;

– ***эмоксипин:*** 5 мг/кг × сут. *(в/в)* = 2 недели.

Диспансерное наблюдение

Полное изложение диспансерных мероприятий представлено в **информационном письме** *«Диспансерное наблюдение за детьми с врожденными пороками сердца»* от 2006 года.

I. Дооперационный этап.

Цель наблюдения – поддержание порока в стадии компенсации, подготовка больного к оперативному лечению.

<u>В задачи педиатра входят:</u>

-**контроль** за физическим и психомоторным развитием больного, коррекция их нарушений;

-**профилактика** интеркуррентных заболеваний

-**лечение** состояний, осложняющих течение ВПС (анемия, гипотрофия, рахит и другие);

<u>Совместно с кардиологом педиатр оценивает:</u>

-естественное течение порока,

-эффективность терапии СН и осложнений порока.

Объем диспансерных мероприятий

Возраст. Перечень мероприятий	**Кратность осмотров**	**Объем обследований**
Новорожденные	Еженедельно	1.**ЭКГ** – 1раз в 3 месяца. 2.Д-**ЭхоКГ** – 2 раза в год. 3.**Ro-грамма** органов грудной клетки (в 3 проекциях) – 1 раз в год. 4.**Осмотры** отоляринголога, стоматолога – 2 раза в год. 5.**Стационарное обследование** – 1 раз в 1 – 2 года. 6.**Консультация** в кардиохирургическом центре – 1 раз в год.
Первое полугодие жизни	2 раза в месяц	
Второе полугодие жизни	Ежемесячно	
Старше 1 года	2 раза в год	

Объем диспансерных мероприятий
(продолжение)

Курсы кардиотро - фической и метабо - лической терапии	Проводят 2 раза в год (весна, осень). При сердечной недостаточности – 1 раз в 3 мес.
Тактика при интер-куррентных заболе-ваниях	В случае возникновения интеркуррентных заболеваний (ОРИ, бронхит, пневмония, ангина, пиелонефрит и другие) проводится антибак-териальная терапия (полусинтетические пени-циллины, цефалоспорины II-III поколения, макролиды) в течение 14 дней.
Тактика при малых хирургических опе - рациях (аденотомия, экстракция зубов)	Малые хирургические операции проводятся на фоне приема антибиотиков, которые назначают за 1-2 дня до операции и продолжают в течение 3 дней после неё.
Вакцинация противопоказана	Больным, имеющим сложные, «синие» пороки, ВПС «бледного» типа с НК II – III стадии и при наличии инфекционного процесса.

Послеоперационный этап наблюдения

- **Цель -** контроль за течением послеоперационного периода, реабилитация больных.
- **Задачи:**

1. Оценка физического развития и активности оперированных детей.
2. Ранняя диагностика послеоперационных осложнений (эндокардит, нарушения ритма и проводимости, прочие).
3. Лечение сохраняющихся обратимых осложнений ВПС (гипотрофия, анемия и другие).
4. Коррекция стойких необратимых осложнений ВПС (артериальная гипертензия).
5. Проведение курсов общеукрепляющей, кардиотрофической, метаболической и иммуномодулирующей терапии.
6. Профилактика интеркуррентных заболеваний и своевременная санация очагов хронической инфекции.
7. Психосоциальная адаптация.

Объем диспансерных мероприятий в послеоперационном периоде

Мероприятия	Кратность проведения
1.Термометрия.	В первые 2-6 месяцев после операции – ежедневно.
2.Осмотры педиатра и кардиолога.	В первые 3-6 месяцев после операции – ежемесячно, затем – 1 раз в 6 месяцев.
3.Осмотры отоларинго - лога и стоматолога.	В первое полугодие – 1 раз в квартал, затем – 2 раза в год.
4.Контрольные осмотры в кардиоцентре.	Первый осмотр через - 6 месяцев, затем -1 раз в год.
5.Общ ан. крови, мочи.	В первый месяц – каждые 10 дней.Со 2 по 6 месяц – 1 раз в две недели. Во втором полугодии – ежемесячно.
6.ЭКГ, ФКГ.	В первое полугодие – ежеквартально, затем 2 раза в год.
7.ЭхоКГ, Допплер-ЭхоКГ.	Через 3 месяца после операции, затем -1 раз в год.
8.Ro-графия груд.	1 раз в год.

Объем диспансерных мероприятий (продолжение)

- **В процессе наблюдения за оперированным больным особое внимание обращают на следующие состояния:**

1. «Застывшую» кривую массы тела.
2. Периодический субфебрилитет.
3. Сохраняющуюся бледность кожи и усиление потливости.
4. Снижение толерантности к физической нагрузке.
5. Усиление «старых» и появление новых шумов в сердце.
6. Нарастающую анемизацию.
7. Периодический умеренный нейтрофильный лейкоцитоз, увеличение СОЭ.

- **Вакцинация** разрешается не ранее чем через 1- 2 года после операции.
- Оперированные больные подлежат освобождению от занятий физкультурой в общеобразовательной школе. Показана лечебная физкультура.
- **Длительность диспансерного наблюдения.** Больные, перенесшие операцию на сердце, с диспансерного учета не снимаются.

Вопросы?