



АО «Медицинский Университет Астана»

Тема : Дифференциальная диагностика врожденных пороков сердца у детей . Значение ЭКГ , рентгенографического и ЭХО –кардиографического исследований сердца в диагностике пороков сердца у детей .

**Выполнила : Маркабаева А .М
Проверила :Калымжанова С.К**



**ВПС считаются
врожденные изменения**

- строения клапанного аппарата,**
 - перегородок или стенок сердца и**
 - отходящих от него магистральных
сосудов,**
- которые изменяют условия
внутрисердечной гемодинамики и часто
приводят к НК**

Формирование ВП происходит с 4 по 8 нед. беременности

Этиология

Неблагоприятными факторами среды, лекарственные препараты, хромосомные аномалии, мутации генов.

Факторы риска:

- возраст родителей (мать ↑ 35 лет, отец ↑ 45 лет),
- проф. вредности и (или) алкоголизм родителей;
- в I триместр беременности — тяжелый токсикоз,
- прием антибиотиков, сульфаниламидов, гормонов,
- вирусные заболевания матери (краснуха и др.).



Патогенез

3 фазы (К.Ф.Ширяева, 1965):

1 фаза (первичной адаптации)

характеризуется приспособлением организма к нарушениям гемодинамики, вызванным пороком.

Это фаза аварийной адаптации за счет гиперфункции.

Характерна неустойчивая компенсация.

Длится 2 – 3 мес без осложнений и до 2 лет при осложнениях.



Патогенез



Вторая фаза — *относительной компенсации.*

Если дети с ВПС не гибнут в первую фазу болезни, то наступает значительное улучшение в их состоянии и развитии за счет гипертрофии.

Характеризуется относительно устойчивой гиперфункцией.

Длится от нескольких месяцев до 20 – 30 лет.

Патогенез



Третья фаза — *терминальная*.
Исчерпываются компенсаторные возможности и развиваются дистрофические и дегенеративные изменения в сердечной мышце и паренхиматозных органах при прогрессирующем кардиосклерозе и развитии СН.

Классификация ВПС (по Мардеру).

<u>Нарушение гемодинамики</u>	<u>Без цианоза</u>	<u>С цианозом</u>
<u>С обогащением малого круга</u>	Открытый артериальный проток (ОАП), деф. межпредсерд. (ДМПП) и межжелуд. (ДМЖП) перегородок, атриовентрикулярная коммуникация (АВК)	Комплекс Эйзенменгера (КЭ), транспозиция магистральных сосудов (ТМС), общий артериальный ствол (ОАС)
<u>С обеднением малого круга</u>	Изолированный стеноз легочной артерии (ИСЛА)	Болезнь Фалло, атрезия трехстворчатого клапана (АТК)
<u>С обеднением большого круга</u>	Изолир. аортальный стеноз (ИАС), коарктация аорты (КА)	-
<u>Без нарушения гемодинамики</u>	Декстрокардия, аномалии положения дуги аорты, небольшой ДМЖП (в мышеч.части)	

Классификация степени тяжести недостаточности кровообращения

Степень НК	Симптоматика
1	Признаки в покое отсутствуют, после физ. нагрузки: одышка, бледность, перерывы в сосании
2а	Признаки в покое: одышка (ЧДД ↑ не чем на 50%), тахикардия (ЧСС на 10-15% ↑), печень ↑ не более 3-х см, Rg: умеренное ↔ тени с.
2б	ЧДД на 50-70% ↑ N, ЧСС на 15-25% ↑ N, печень ↑ 3-х см из под края реберн. дуги, ↔ размеры С, беспокойство, ↓ аппетита, рвота
3	ЧДД ↑ на 70-100%, ЧСС на 30-40% , печень большая, плотная, влажные хрипы в легких, Ps ↓ наполнения, асцит, отеки, вялость



Открытый артериальный проток – аномальное сосудистое сообщение между аортой и легочной артерией. Данный порок является одним из наиболее часто встречающихся ВПС (10–20%), который может быть как изолированным, так и сочетанным с другими сердечно-сосудистыми аномалиями (5–10%). Функциональное закрытие артериального протока в норме происходит в течение 48–72 ч жизни, окончательная облитерация – в течение первых 2–8 недель жизни.

Гемодинамические нарушения при ОАП характеризуются аномальным сбросом крови через проток из аорты в легочную артерию. Величина сброса зависит от длины, ширины протока, угла отхождения и впадения, соотношения величин давления крови в МКК и БКК.



Клиническая картина. Клинические проявления данного порока весьма вариабельны – от бессимптомных до крайне

тяжелых вариантов. Они зависят от анатомии самого протока, величины артериовенозного сброса крови, возраста больных. Клинические проявления чаще обнаруживаются на 2–3-м году жизни.

При широком и коротком ОАП, с умеренным или большим артериовенозным сбросом крови клиническая картина порока со всеми симптомами обнаруживается в первые месяцы жизни. Характерна постоянная бледность в результате синдрома «обкрадывания» БКК. При нагрузке (крик, сосание и др.) у детей раннего возраста может отмечаться транзиторный периферический цианоз. С первых месяцев жизни дети отстают в массе и физическом развитии. Отмечается быстрая утомляемость (удлинение кормления, прерывистое сосание и большие паузы), склонность к возникновению рецидивирующих бронхитов и пневмоний.



Диагностика. Аускультативно вначале выслушивается систолический, затем «машинный» шум слева от грудины во II межреберье. Он проводится на верхушку, аорту, шейные сосуды, на спину (межлопаточная область). Отчетливо выражен сердечный толчок. Границы сердца, как правило, не расширены, но по мере нарастания клинической картины отмечается расширение границы сердца влево и вверх.

Электрокардиограмма на начальном этапе заболевания имеет нормально расположенную ЭОС или ее отклонение влево. По мере нарастания легочной гипертензии ЭОС отклоняется вправо, отмечается гипертрофия левого желудочка, в поздних стадиях заболевания – гипертрофия обоих желудочков и предсердий с различными нарушениями сердечного ритма и проводимости.

На рентгенограмме – усиление легочного сосудистого рисунка и увеличение левых отделов сердца. При развитии легочной гипертензии – увеличение правых отделов сердца и выбухание легочной артерии.

Лечение. В настоящее время существует несколько мето-



Лечени



Медикаментозное :

Назначают индометацин парентерально или энтерально из расчета 0,1–0,2 мг/кг 1–2 раза в сутки в течение 1–3 дней (до недели) под контролем кардиосонографии. Курсовая доза не должна превышать 0,6 мг/кг.

Чувствительность ОАП к индометацину может быть усилена назначением дексаметазона (0,1–0,3 мг/кг). При назначении индометацина необходимо помнить о его побочных действиях: геморрагических расстройствах

(тромбоцитопения), гипербилирубинемии, почечных дисфункциях (ОПН). Следует ограничить объем вводимой жидкости до 2/3 от ЖП, нередко требуется назначение допамина или добутрекса в дозе 5–10 мкг/кг • мин и мочегонных препаратов (фуросемид – 2–5 мг/кг).

Лечение индометацином не проводят при наличии почечной недостаточности, энтероколите, нарушениях свертывания крови, гипербилирубинемии.

• Хирургический метод

Дефекты межпредсердной перегородки



Дефекты межпредсердной перегородки – это пороки, характеризующиеся аномальным сообщением между двумя предсердными камерами. По эмбриональному генезу выделяют первичные, вторичные дефекты и полное отсутствие межпредсердной перегородки. Распространенность ДМПП составляет от 5 до 20%, чаще встречается у лиц женского пола.

ДЕФЕКТ МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ (8-25%)

Анатомически различают:

- **1. дефекты вторичной перегородки – расположены центрально или в области овального окна, могут быть множественные дефекты, вплоть до полного отсутствия перегородки.**
- **2. первичные дефекты расположены в нижней части перегородки.**





Гемодинамические нарушения при ДМПП обусловлены артериовенозным сбросом крови из левого предсердия в правое вследствие положительного градиента давления между левым и правым предсердиями. Известно, что давление в правых отделах сердца в 4 раза ниже системного артериального давления. Однако у новорожденных и детей первых месяцев жизни давление в легочной артерии относительно высокое, приближается к давлению в большом круге кровообращения, поэтому артериовенозный сброс небольшой и существенных гемодинамических нарушений у них не отмечается.

При данном пороке сердца легочная гипертензия у младенцев и детей раннего возраста развивается редко (1,8%). Тем не менее с возрастом риск развития ЛГ увеличивается.



Клиническая картина. Клиническая картина порока у новорожденных и детей младшего возраста очень скудная, что обуславливает его редкое выявление. В периоде новорожденности возможно проявление транзиторного цианоза при крике или беспокойстве. Зачастую врачи это связывают с перинатальной энцефалопатией. При средних и больших дефектах первые признаки проявляются в первые полгода – год жизни в виде стойкой бледности, умеренного отставания в физическом развитии, частых респираторных заболеваний (бронхит, пневмонии), одышки, утомляемости.

Диагностик



Аускультативно выслушивается систолический шум средней интенсивности во II–III межреберьях слева от грудины, II тон усилен и расщеплен над легочной артерией

(гиперволемиа и повышенное давление в МКК). Шум лучше выслушивается в положении лежа. Артериальное давление нормальное, но при больших дефектах снижается максимальное и пульсовое АД. Границы сердца, как правило, не изменены.

На ЭКГ у большинства больных с ДМПП отмечается отклонение ЭОС вправо, увеличение электрической активности правого предсердия (высокий остроконечный зубец Р во II отведении), неполная блокада правой ножки пучка Гиса.

На рентгенограмме грудной клетки данный порок может проявляться усилением легочного рисунка за счет объемной перегрузки МКК.

Лечение. Лечение ДМПП включает хирургическую.

Дефекты межжелудочковой перегородки



Дефекты межжелудочковой перегородки – врожденное аномальное сообщение между двумя желудочками сердца, возникающее вследствие недоразвития на различных уровнях МЖП. Порок относится к часто встречающимся и составляет 30–40% от всех ВПС. При этом он наблюдается с одинаковой частотой среди мальчиков и девочек.



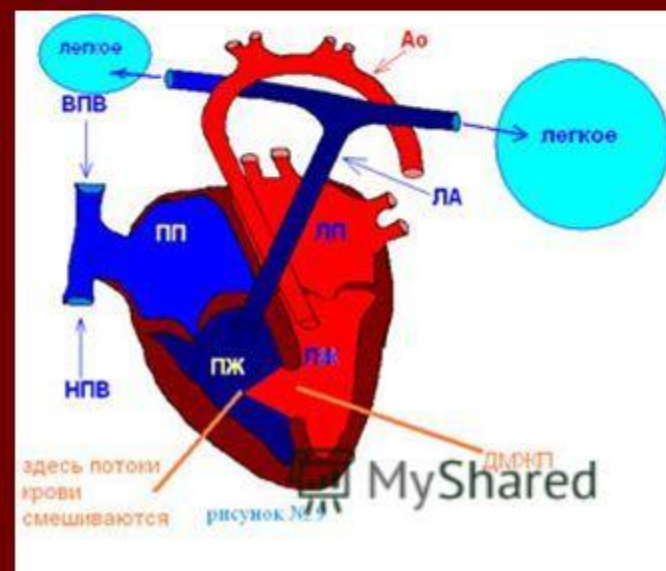
По локализации выделяют следующие типы ДМЖП.

- **Перимембранозные** – 60% всех ДМЖП. Могут с возрастом уменьшаться в размерах вследствие прирастания тканей трехстворчатого клапана.
 - **Отточные** – 5–8% всех ДМЖП. Не имеют тенденции к закрытию и почти всегда требуют хирургической коррекции. Клиническое улучшение возможно вследствие развития инфундибулярного стеноза ЛА.
 - **Приточные** – 5–8 % всех ДМЖП. Могут уменьшаться за счет прирастания тканей трикуспидального клапана.
 - **Мышечные** – 10–20% всех ДМЖП. Всегда имеют тенденцию к спонтанному закрытию, за исключением тех, которые расположены в отточной части МЖП.
- Гемодинамика при данном пороке с

ДЕФЕКТ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ (20 -30%)

Различают 3 формы дефекта:

- 1) малые дефекты. Чаще располагаются в мышечной части перегородки (болезнь Толочинова— Роже),
- 2) высокие дефекты в мембранной части перегородки,
- 3) надгребешковые дефекты.



ДМЖП

Пальпаторно: верх. толчок смещен влево и книзу – разлитой, усиленный, приподнимающийся.

В III – IV межр. слева от грудины определяется систолическое дрожание.

При аускультации выслушивается продолжительный сист.шум над всей сердечной областью. Иногда на верхушке короткий диаст. шум наполнения левого желудочка.

Над ЛА - протодиастолический шум (шум Греема-Стила).

II тон на ЛА усилен и расщеплен.

Перкуторно границы сердца смещены в обе стороны, больше влево.

ДМЖП



Rg исследование выявляет:

- ✦ усиление сосудистого рисунка легких.
- ✦ размеры сердца могут быть увеличены, с преобладанием левых отделов обоих желудочков или только правого.
- ✦ ЛА чаще ↑,
- ✦ аорта в восходящем отделе гипоплазирована.

ЭКГ:

перегрузка и гипертрофия левого желудочка,
обоих
или правого желудочка.

ДМЖП

У 25 – 60% малые дефекты закрываются к 1 – 4 годам жизни (до 23%)

При значительных дефектах до 50% умирает до 1 года (из них $\frac{3}{4}$ до 6 мес.)

Оптимальный срок для оперативного вмешательства 3 – 5 лет



ОТКРЫТЫЙ АТРИОВЕНТРИКУЛЯРНЫЙ КАНАЛ (10-30%)

- ☹ *Нарушается развитие нижнего отдела межпредсердной перегородки,*
- ☹ *мембранозной части межжелудочковой перегородки и*
- ☹ *медиальных створок митрального и/или трикуспидного клапанов*



ОАВК

Аускультат. - 2 эпицентра сист. шума:

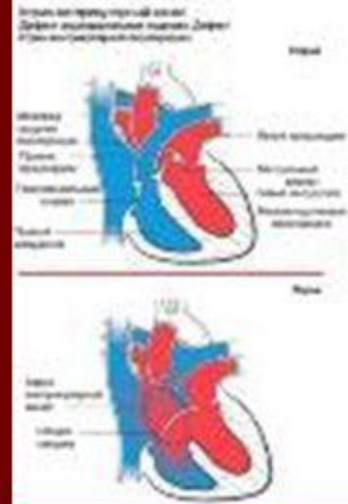
- 👉 в III — IV межр. слева от грудины и на грудине (шум ДМЖП)
- 👉 на верхушке сердца (шум митральной недостаточности).
- 👉 II тон на ЛА усилен и расщеплен.

Rg-грамма - усиление легочного рисунка. Сердце \rightleftarrows за счет желудочков и, в меньшей степени, предсердий. При легочной гипертензии \uparrow преимущественно правые полости.

ОАВК

ЭКГ показывает выраженное

- смещение электрической оси сердца влево,
- высокий вольтаж комплексов QRS,
- признаки перегрузки обоих предсердий и желудочков,
- замедление атриовентрикулярной проводимости,
- блокаду правой ножки пучка Гиса.



ОАВК

- Средняя продолжительность жизни – 39 лет,
 - У 75% недоношенных закрывается спонтанно до 4 – 5 мес.
- У доношенных после 3-х мес. спонтанное закрытие не превышает 10%
- Оптимальные сроки оперативного вмешательства – первый год жизни.



ТРАНСПОЗИЦИЯ МАГИСТРАЛЬНЫХ СОСУДОВ (12 – 20%)

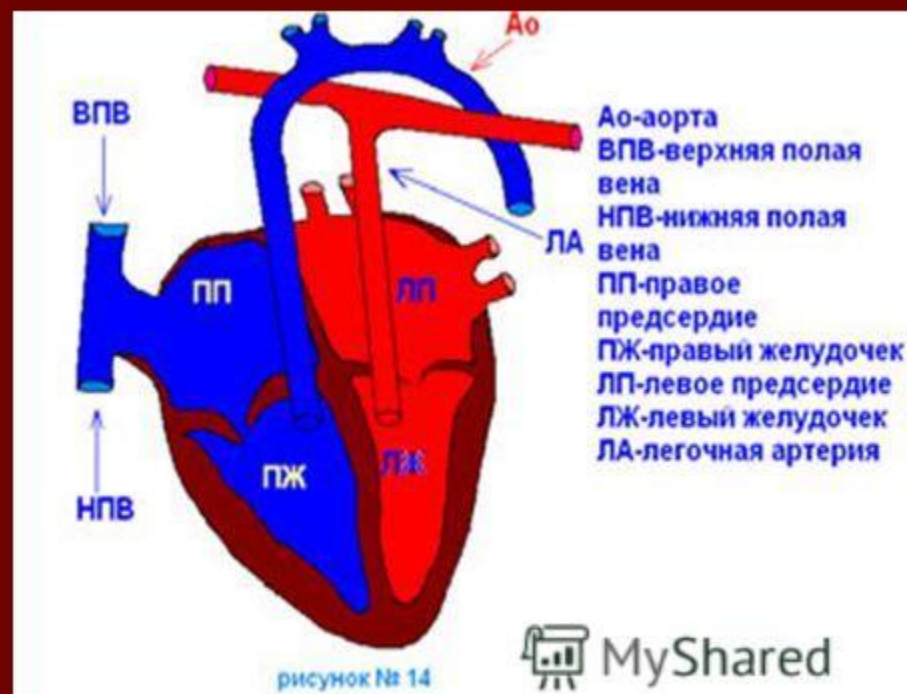
Аускультативная картина не имеет характерных черт, так как определяется компенсирующими коммуникациями.

Rg.

♥ Усиление сосудистого рисунка.

♥ ↑ размеры сердца, которое имеет форму яйца, лежащего на боку.

♥ Сосудистый пучок бывает узким в переднезадней проекции и расширен в боков. проекции.



ТМС

ЭКГ

- 👉 Ось сердца смещена вправо,
 - 👉 признаки гипертрофии правых отделов сердца.
 - 👉 Реже гипертрофия обоих желудочков.
 - 👉 Возможно нарушение внутрижелудочковой проводимости
- Прогноз: смертность 85% на 1-году

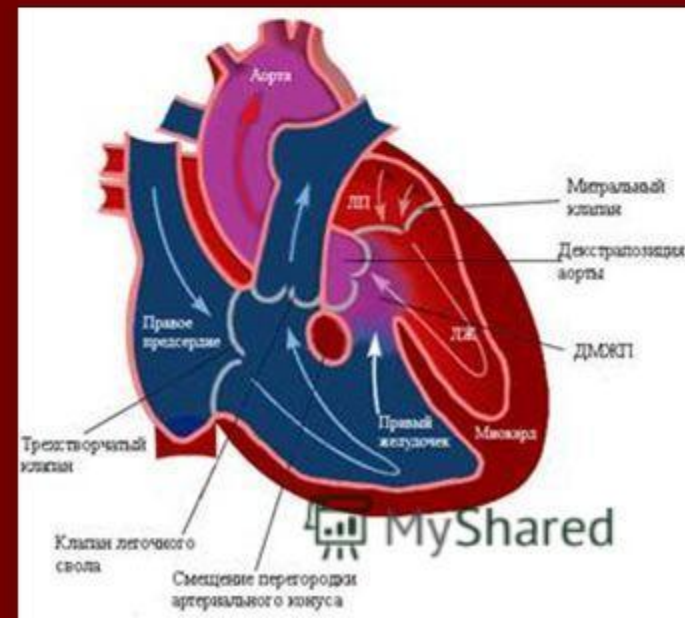
ЖИЗНИ

ВПС С ОБЕДНЕНИЕМ МАЛОГО КРУГА КРОВООБРАЩЕНИЯ (с вено-артериальным шунтом крови)

БОЛЕЗНЬ ФАЛЛО (триада, тетрада, пентада).

Это один из самых частых пороков, протекающих с цианозом. Наиболее распространенной формой является тетрада Фалло

- ✓ (стеноз легочной артерии,
- ✓ высокий ДМЖП,
- ✓ транспозиция аорты вправо,
- ✓ гипертрофия правого желудочка).



Аускультация:

- ☞ Слева от грудины во 2 - 3 межреберье грубый систолический шум.
- ☞ При атрезии ЛА шума может не быть.
- ☞ II тон над ЛА ослаблен.

ФКГ

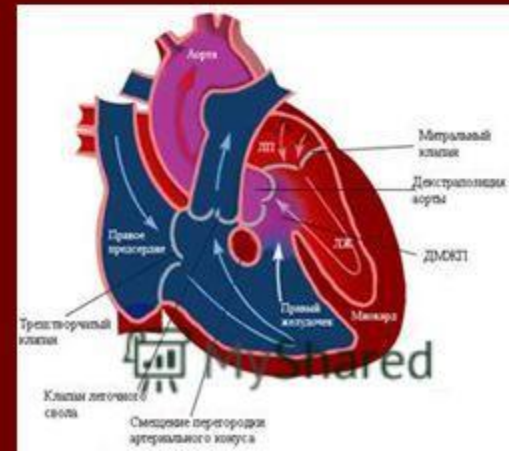
- ☞ II тон раздвоен.
- ☞ Резко выраженный щелчок закрытия аортальных клапанов → значительное колебание амплитуды II тона,
- ☞ слабовыраженный второй «щелчок», передающийся с устья легочной артерии.



Болезнь ФАЛЛО

Рентгенография грудной клетки.

- ♥ Размеры сердца нормальные.
- ♥ Верхушка приподнята, имеется западение дуги ЛА, что придает сердцу вид деревянного башмачка.
- ♥ Легочный сосудистый рисунок обеднен в соответствии с тяжестью обструкции выходного тракта правого желудочка.
- ♥ В 25-30% случаев дуга аорты изгибается вправо.



Болезнь ФАЛЛО

При естественном течении средняя продолжительность жизни 12 – 15 лет.

Оперативное лечение

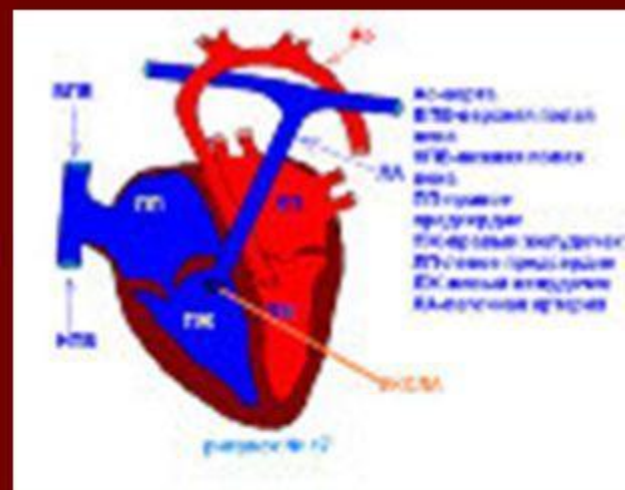
При крайних формах – оперативная шунтирующая на 1 году,

Радикальная - через 2 – 3 года, но не позже чем в 6 – 7 лет.



ИЗОЛИРОВАННЫЙ СТЕНОЗ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ (2 -10%)

- Аускультативно: во II межреберье слева выслушивается грубый систолический шум.
 - II тон на ЛА ослаблен.
 - I тон на верхушке усилен.
 - При 3-куспидальной недостаточности по
- являются систолический шум в V межреберье слева.



ИСЛА

- Rg - определяется увеличение правых отделов сердца и, обычно, легочной артерии (постстенотическое расширение) с обеднением легочного сосудистого рисунка.
- На ЭКГ отмечается смещение электрической оси сердца вправо, гипертрофия правого желудочка и предсердия, блокада правой ножки пучка Гиса.



ИСЛА

- Средняя продолжительность жизни при естественном течении 25 лет
- Оптимальный возраст для операции младший школьный возраст
(хуже результаты до 3-х лет и после 15 лет)

СТЕНОЗ АОРТЫ (3-5,5%)

Аускультативно:

- ☑ грубый систолический шум во II межреберье справа, здесь же систолическое дрожание.
- ☑ При подклапанном стенозе: шум в III — IV межреберье слева.
- ☑ I тон сердца всегда усилен.



При Rg исследовании

- ❑ размеры сердца увеличены влево,
- ❑ талия резко выражена,
- ❑ верхушка приподнята и закруглена.
- ❑ Восходящая аорта расширена.

ЭКГ

- ❑ имеются признаки гипертрофии левого желудочка и левого предсердия,
- ❑ нарушения ритма, а при тяжелом стенозе и
- ❑ признаки нарушения коронарного кровотока.



СТЕНОЗ АОРТЫ

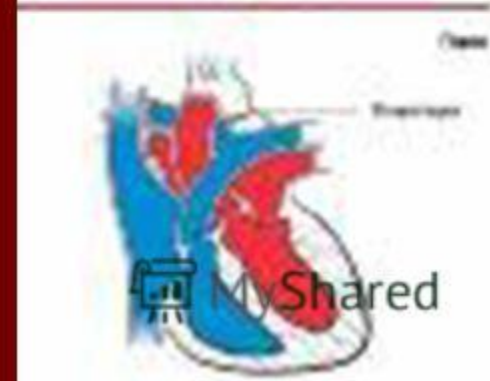
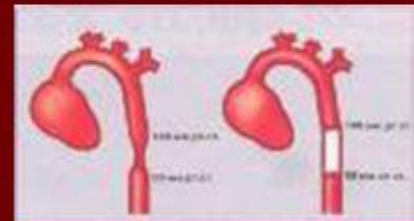
- В грудном возрасте от «критического стеноза» погибает 8,5 – 25% детей, а до 7 лет доживает 9%.
- При умеренном стенозе до 20 лет доживает 97%
До 30 – 40 лет 60%
- Оптимальный срок операции 13 – 14 лет

КОАРКТАЦИЯ АОРТЫ (10-15%)

*Сужение аорты ниже устья левой
подключичной артерии.*

Аускультативная картина

неопределенна: может
выслушиваться систолический
шум в области II-III грудного
позвонка в межлопаточном про-
странстве,
систолодиастолический шум при
ОАП либо шум относительной
митральной недостаточности. II
тон на аорте усилен.



Подозрение на КА возникает при
☞ выявлении ↑ АД на верхних
конечностях и
☞ ↓ или N — на нижних; а также
☞ при отсутствии или ослаблении
пульса на ногах.



Rg определяют увеличение левых отделов сердца, узуры II-VIII ребер в задних отделах.

ЭКГ выявляет горизонтальную или смещенную влево электрическую ось сердца, гипертрофию левого или обоих желудочков.

КОАРКТАЦИЯ АОРТЫ

- Средняя продолжительность жизни при естественном течении 30 – 35 лет.

При «инфантильном типе» не превышает 2-х лет

- Оптимальный срок операции 3 – 5 лет



Консервативное лечение детей с ВПС

Умеренно щадящий режим,
свежий воздух,
посильные физические упражнения,
закаливающие процедуры,
правильное питание ребенка

Наблюдение

- Консультация кардиолога 1 р/ 3 - 4 мес. 2 года,
- Затем 1 – 2 р/год



Список



литературы

Физиология роста и развития детей и подростков /Под ред. А.А.Баранова, Л.А.Щеплягиной.

Шабалов Н.П. Детские болезни в 2-х томах. – СПб, «Фолиант»,

Шабалов Н.П. Педиатрия. – СПб.: СпецЛит, 2002.