

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РЕСПУБЛИКИ УЗБЕКИСТАН
САМАРКАНДСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ
МЕДИЦИНСКИЙ ИНСТИТУТ



ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА И СОСУДОВ

*Учебно-методическое пособие предназначено для
студентов 6-7 курса педиатрического факультета*



Самарканд 2017

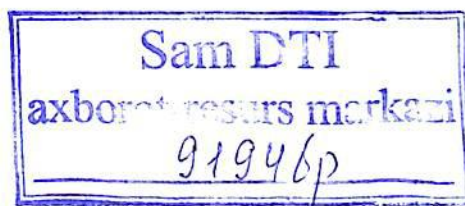
иниигидлн

616-053
40319

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ
УЗБЕКИСТАН
САМАРКАНДСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ
ИНСТИТУТ

ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ДЕТЕЙ С
ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА И СОСУДОВ

Учебно-методическое пособие предназначено для самостоятельной
работы студентов
6-7 курса педиатрического факультета



Самарканд – 2017

Составители:

Юлдашев Б.А. - зав. кафедрой педиатрии №2, неонатологии и пропедевтики детских болезней, доцент, к.м.н.

Исламова Д.С. -старший преподаватель кафедры педиатрии №4

Ибатова Ш.М. - доцент кафедры педиатрии №4, к.м.н.

Пак Е.А. - врач-кардиолог клиники №2 СамМИ

Маматкулова Ф.Х. - старший преподаватель кафедры педиатрии №2, неонатологии и пропедевтики детских болезней

Рецензенты:

Х.М. Маматкулов - профессор кафедры педиатрии №3 и медицинской генетики, Самаркандского медицинского института, д.м.н.

Н.М.Шавази - зав. кафедрой педиатрии №1, профессор, д.м.н.

Учебно-методическое пособие обсуждалось на Ученом совете СамМИ и
разрешено к печати

Протокол № 8 6 июнь 2017 год

Секретарь Ученого Совета



С.С. Давлатов.

Цель занятия: Проведение диагностики, лечения и диспансерного наблюдения за детьми с врожденными пороками сердца и сосудов.

Задачи занятия:

Углубление знаний студентов по диагностике, лечению и профилактике врожденных пороков сердца и сосудов.

Развитие клинического мышления у студентов по врожденным порокам сердца и сосудов и дифференциальной диагностике.

Проведение интерпретации результатов лабораторных и инструментальных методов исследования и лечения.

Студент должен знать:

- Этиопатогенез врожденных пороков сердца и сосудов.
- Классификацию и клинику врожденных пороков сердца и сосудов.
- Лабораторное и инструментальное исследование больных с врожденными пороками сердца и сосудов.
- Проведение диагностики и дифференциальной диагностики больных с врожденными пороками сердца и сосудов.
- Принципы лечения и диспансеризации больных с врожденными пороками сердца и сосудов.
- Профилактику и прогноз больных с врожденными пороками сердца и сосудов.

Студент должен уметь:

- Интерпретировать результаты лабораторных и инструментальных методов исследования у больных с врожденными пороками сердца и сосудов.
- Проводить диагностику и дифференциальную диагностику врожденных пороков сердца и сосудов.
- Знать принципы диспансерного наблюдения больных с врожденными пороками сердца и сосудов.

Вопросы для самостоятельной работы студента:

1. Этиология, патогенез врожденных пороков сердца и сосудов.
2. Классификация врожденных пороков сердца и сосудов.
3. Клиника врожденных пороков сердца и сосудов.
4. Диагностика и дифференциальная диагностика врожденных пороков сердца и сосудов.
5. Принципы лечения больных с врожденными пороками сердца и сосудов.
6. Диспансеризация и реабилитация врожденных пороков сердца и сосудов.

Аннотация. Подробно освещены классификация, клиника и диагностика, диспансеризация и реабилитация врожденных пороков сердца у детей. То теме представлены тестовые вопросы и ситуационные задачи. Учебно-методическое пособие предназначено для самостоятельной работы студентов 6-7 курса педиатрического факультета.

Актуальность темы.

Сердечно-сосудистые заболевания составляют один из ведущих разделов патологии детского возраста и приводят к высокой инвалидизации детского населения и смертности. В последние годы наряду со снижением заболеваемости ревматизмом и, соответственно, частоты формирования приобретенных пороков сердца все более актуальна врожденная патология сердца и магистральных сосудов, особенно у детей первого года жизни. Следует отметить, что многие врожденные пороки сердца могут сочетаться с тяжелыми нарушениями ритма сердца и проводимости, легочной гипертензией, инфекционным эндокардитом, сердечной недостаточностью, врожденными экстракардиальными дефектами, что еще более усугубляет нарушения гемодинамики и увеличивает риск ранней летальности.

Смертность при врожденных пороках сердца велика, особенно детей раннего возраста, и без лечения, по некоторым данным, она составляет 40-90%. После года смертность детей при врожденных пороках сердца резко уменьшается.

Успех лечения больных с пороками сердца и сосудов во многом зависит от того, насколько своевременно их выявляют, направляют в специализированное учреждение, устанавливают им точный диагноз. На это влияют степень легочной гипертензии, выраженность недостаточности кровообращения, выбор метода лечения и сроков оперативной коррекции порока. Современная тенденция лечения – это ранняя хирургическая коррекция врожденных пороков сердца, но часто имеется возможность отсрочить операцию на более поздний срок, когда риск возникновения неблагоприятного исхода становится меньше. При своевременно сделанной операции 97% детей не только выживают, но и навсегда избавляются от болезни. Поэтому очень важна роль педиатров в раннем выявлении врожденных пороков сердца и сосудов, своевременном направлении к детскому кардиологу и совместного с ним регулярного диспансерного наблюдения в до- и послеоперационный период, включая профилактику и лечение осложнений.

Представленные методические рекомендации включают в себя сведения о классификации, ранней диагностике и диспансерном наблюдении детей с врожденными пороками сердца и сосудов, которые в свою очередь необходимы для определения тактики ведения больных и профилактики осложнений.

КЛАССИФИКАЦИЯ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА И СОСУДОВ

В клинической практике используются различные классификации врожденных пороков сердца, в основу которых положены три признака: анатомический, клинический и гемодинамический.

Развернутый диагноз ВПС ставится с указанием его топикки, степени легочной гипертензии, фазы течения порока, функционального класса, степени сердечной недостаточности, характере осложнений и сопутствующих заболеваний. Классификация врожденных пороков сердца и сосудов с некоторыми дополнениями представляем ниже.

I. В педиатрической практике наиболее распространенной является классификация врожденных пороков сердца, предложенная Е. Taussing (1948) и основанная на клиническом признаке – наличии или отсутствии цианоза кожи. В зависимости от цвета кожных покровов все пороки делятся на «белые» и «синие».

В группу «белых» входят пороки, при которых нет шунта (патологического сообщения) между правым и левым сердцем (стеноз устья аорты, изолированный стеноз легочного ствола) или, если и имеется шунт, то через него протекает обогащенная кислородом кровь, преимущественно из левых полостей сердца в правые или из аорты в легочную артерию (дефекты межжелудочковой, межпредсердной перегородок, открытый артериальный проток).

К группе «синих» относят пороки, при которых происходит сброс значительного количества венозной крови в артериальное русло благодаря различным причинам: наличию венозно-артериального шунта (тетрада Фалло, пентада Фалло, атрезия трехстворчатого клапана и др.), впадению легочных вен в правое предсердие (аномальный дренаж легочных вен), смещению крови из-за отсутствия септальных перегородок и перегородок трункуса (трехкамерное сердце, общий артериальный ствол) или транспозиции магистральных сосудов. Чаще всего рано возникающий, стойкий цианоз наблюдается у больных с тяжелыми, комбинированными врожденными пороками сердца.

II. Наибольшее значение для топической диагностики врожденных пороков сердца имеет классификация, созданная Т. Мардером (1957) по патофизиологическому принципу, в основу которой положена характеристика кровотока в легких (таб.1)

Таблица 1

Характеристика кровотока в малом круге кровообращения	Тип порока	
	Без цианоза	С цианозом
Обогащение кровотока малого круга (гиперволемиа, гипертензия)	ДМЖП. ДМПП. ОАП	Комплекс Эйзенменгера. Аномальный дренаж легочных вен. Гипоплазия левого сердца (синдром леводеленности). ТМС.
Обеднение кровотока малого круга	Изолированный стеноз легочного ствола	Болезнь Фалло. Атрезия трехстворчатого клапана. Болезнь Эбштейна. ТМС
Гемодинамика в малом круге не нарушена	Стеноз устья аорты. Коарктация аорты	

Об изменениях легочного кровотока можно судить на основании данных анамнеза (как часто ребенок болеет респираторными заболеваниями), клинических данных (характеристика II тона над легочной артерией – акцентуирован, расщеплен или ослаблен) и рентгенологических данных (имеется перегрузка или обеднение малого круга кровообращения).

Используя эту классификацию, большинство пороков можно отнести к одной из трех групп, однако есть сложные пороки, при которых изменения гемодинамики малого круга могут быть различными в зависимости от входящих в них компонентов. Это такие пороки, как транспозиция магистральных сосудов и общий артериальный ствол, которые могут протекать как с перегрузкой, так и с обеднением малого круга кровообращения.

III. Большое значение в диагностике ВПС имеет оценка степени легочной гипертензии. Началом ее развития является повышение систолического давления в легочной артерии более 30 мм.рт.ст. (в норме 20-25 мм.рт.ст.). Классификация легочной гипертензии, предложенная В.И.Бураковским и др.(1975), основана на величине давления в легочной артерии, сброса крови и общелегочного сопротивления в соотношении с показателями гемодинамики большого круга кровообращения (таб.2)

Таблица 2

Группа гипертензии	Отношение величины систолического давления в легочной артерии к величине системного АД, %	Сброс крови по отношению к минутному объему малого круга кровообращения, %
Ia	До 30	□30
Iб	До 30	□30
II	До 70	50-60
IIIa	□70	□40
IIIб	□100	□40
IV	100	Справа налево

IV. Фазы течения порока(Ширяева К.Ф., 1985)

1. *Первичной адаптации*- происходит реакция адаптации в компенсации на нарушения динамики кровообращения ССС и организма в целом к условиям неадекватной гемодинамики. Сердечная деятельность в этой фазе характеризуется неустойчивым равновесием, и на фоне нарастающих физических нагрузок в процессе роста ребенка или интеркуррентных заболеваний легко развивается декомпенсация кровообращения. Продолжительность при не осложненном течении 2-3 месяца, при наличии осложнений до 1,5-2 лет

2. *Относительной компенсации*- улучшение состояния ребенка, связанное с компенсацией организмом нарушений гемодинамики и газообмена. В это период отмечается устойчивость сердечной деятельности, субъективные жалобы уменьшаются, улучшается физическое развитие и моторная активность больного, отмечается резистентность к инфекциям. Механизмы компенсации: мышечная гипертрофия отделов сердца, легочная гипертензия до IIIa группы, полицитемия и повышение гемоглобина, увеличение анаэробного гликолиза. Продолжительность фазы относительной компенсации от нескольких месяцев до 20-30 лет.

3. *Терминальная* - наступает при исчерпывании компенсаторных возможностей и развитии дистрофических и дегенеративных изменений в сердечной мышце и паренхиматозных органах.

V. Степень недостаточности кровообращения

Классификация сердечной недостаточности была предложена Н.А.Белоконь (1987)

Таблица №3

Стадия	Левожелудочковая недостаточность	Правожелудочковая недостаточность
I	Сердечная недостаточность отсутствует в покое и появляется после нагрузки в виде одышки и тахикардии	
IIА	ЧСС увеличено на 15-30% в минуту. ЧД увеличено на 30-50%	Печень выступает на 2-3 см из-под края реберной дуги
IIБ	ЧСС увеличено на 30-50% в минуту. ЧД увеличено на 50-70%. Возможны акроцианоз, навязчивый кашель, влажные хрипы в легких	Печень выступает на 3-5 см из-под края реберной дуги, возможны пастозность, набухание шейных вен.
III	ЧСС увеличено на 50-60% в минуту. ЧД увеличено на 70-100%. Клиническая картина предотека и отека легких.	Гепатомегалия, отечный синдром, гидроперикард, асцит.

VI. Функциональная классификация хронической сердечной недостаточности Нью-Йоркской ассоциации сердца. В основе классификации положен принцип суждения о степени СН по уровню работоспособности больного, переносимости им повседневных физических нагрузок, по выраженности сердцебиения, одышки и слабости больного, о чем судят на основании опросников.

1 функциональный класс (бессимптомная дисфункция левого желудочка) – у больного с заболеванием сердца нет ограничения физической активности, а повседневная физическая нагрузка не вызывает чувство дискомфорта (в виде одышки, сердцебиения, слабости).

2 функциональный класс (легкая СН) – в покое и при обычных повседневных физических нагрузках признаков СН нет, но при интенсивных физических нагрузках возникает неадекватная одышка, сердцебиение, мышечная слабость, удлинение времени реституции этих показателей.

3 функциональный класс (среднетяжелая СН) – повседневная физическая активность значительно ограничена за счет появления одышки, сердцебиения и слабости.

4 функциональный класс (тяжелая СН) – одышка, сердцебиение и слабость в покое и даже незначительная физическая или психо-эмоциональная активность вызывает чувство дискомфорта.

VII. Наиболее частыми и грозными осложнениями при ВПС являются:

- ♦ легочная гипертензия;
- ♦ сердечная недостаточность;
- ♦ нарушения ритма сердца и проводимости;
- ♦ инфекционный эндокардит;

♦ тромбозомболические нарушения.

Эти осложнения могут быть изолированными, но часто сочетаются, значительно утяжеляя состояние больных и ухудшая прогноз. Они возникают при естественном течении порока или наслаиваются в после операционном периоде.

Примерно 1/3 случаев ВПС сочетается с экстра кардиальными врожденными аномалиями опорно-двигательного аппарата, центральной нервной системы, желудочно-кишечного тракта, мочеполовой системы. Если большие экстракардиальные пороки развития, оказывающие влияние на течение ВПС, диагностируются почти у 70% больных, то малые аномалии развития, или стигмы, - более чем у 40 % пациентов. При этом наличие свыше 3-5 стигм дизэмбриогенеза увеличивают вероятность обнаружения ВПС.

КЛИНИКА И ДИАГНОСТИКА ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА У ДЕТЕЙ

Опираясь на данные целенаправленно собранного анамнеза и грамотно проведенного физикального обследования в 63-85% случаях возможна диагностика ВПС у детей раннего возраста. При сборе *анамнеза* нужно выявить причины, которые могут оказать влияние на нарушение эмбриогенеза, а также генетические факторы. Выясняют возраст родителей, наличие хронических заболеваний сердца и легких, диабета, заболеваний щитовидной железы у матери, профессиональные вредности, возможность радиоактивного облучения, перенесенные вирусные инфекции в первые 2-8 недели беременности, применение лекарственных препаратов в первые недели беременности, в том числе для прерывания беременности, употребление алкоголя и наркотиков в период беременности. Для выявления возможной наследственной причины ВПС необходимо уточнить, не состоят ли родители в близком родстве, не было ли у матери выкидышей или мертворождений во время предыдущих беременностей, нет ли у родителей или их родственников ВПС или других пороков развития, нарушений ритма, не умирали ли родственники в раннем возрасте и не наблюдалось ли случаев внезапной смерти.

Анамнез заболевания должен содержать данные о том, какова была масса тела ребенка при рождении, т.к. пренатальная гипотрофия возникает у больных, имеющих ВПС с обеднением БКК, пороки же, вызывающие нарушения гемодинамики в МКК, не оказывают влияния на гемодинамику плода, ибо внутри утробно МКК не функционирует. Важны сведения о динамике ростовесовых параметров и психомоторном развитии детей на первом году жизни. Отставание в физическом развитии проявляется в основном в гипотрофии и, в значительно меньшей степени, в замедлении роста. Гипотрофия возникает в результате недоедания, вызванного трудностями сосания, обусловленными

сердечной недостаточностью. Кроме того, причиной отставания в физическом развитии могут стать пороки, при которых имеется гиповолемия БКК, обусловленная значительным препятствием кровотоку (СА,КА) или "обкрадыванием" БКК при большом сбросе крови в МКК (большие дефекты МЖП и МПП, ОАС, ЕЖС и др.). Отставание в психомоторном развитии характерно для пациентов с тяжелыми цианотическими пороками, протекающими с выраженной хронической гипоксемией и гипоксией головного мозга, из-за чего они начинают позже сидеть, ходить, говорить.

Для ранней диагностики сердечной недостаточности важны сведения о характере раннего кормления ребенка, т.к. акт сосания является основной физической нагрузкой для новорожденного. Необходимо уточнить, когда ребенок приложен к груди, активно ли сосал, продолжительность кормления, наблюдались ли перерывы в сосании, сопровождалось ли оно бледностью, потливостью или цианозом. Ребенок с ВПС и сердечной недостаточностью сосет слабо, вяло, но жадно, с перерывами через каждые 2-3 минуты, появляется бледность, потливость, отмечается одышка, сердцебиение и беспокойство.

У детей старше трех лет выявляют, насколько они подвижны, не присаживаются ли на корточки во время подвижных игр, способны ли без остановочно подниматься по лестнице до третьего-четвертого этажа, не возникает ли у них при этом бледность, одышка или цианоз. У школьников следует разузнать, как они переносят нагрузки на уроках физкультуры, занимаются ли спортом.

Необходимо получить сведения о том, не болел ли малыш пневмонией или рецидивирующим бронхитом. При пороках, протекающих с гипervолемией МКК, наблюдаются ранние рецидивирующие пневмонии и бронхиты застойно-бактериального характера, протекающие с малой остротой общеклинических проявлений, но с обилием физикальных данных в легких. В противоположность этому, у больных с пороками, протекающих с обеднением МКК, пневмонии практически не встречаются, хотя может отмечаться склонность к частым ОРВИ, обусловленная, вероятно иммунодефицитом.

Также важно выяснить сведения о *цианозе*: когда у больного впервые появился цианоз (сразу после рождения, через 3-12 месяцев или после 7-летнего возраста); степень интенсивности и оттенок цианоза ("голубой" неинтенсивный при ЕЖС, "вишнево-красный" при изолированном СЛА, "синий" интенсивный при полной ТМС и др.); был ли цианоз тотальным или периферическим; усиливается ли цианоз при физической нагрузке (сосании, крике, плаче, дефекации) и уменьшался ли при дыхании кислородом. Ранний цианоз имеет место при пороках "синего" типа, протекающих с венозно-артериальным сбросом и хронической гипоксемией, но при ТФ тотальный цианоз развивается

чаще через 6-12 месяцев жизни, что зависит от степени стенозирования ЛА и относительного увеличения его с ростом ребенка.

Следует заметить, что ранний транзиторный цианоз (в первые месяцы жизни) может иметь центральный генез, и связан с перинатальной энцефалопатией, особенно у недоношенных детей, обусловленного дисрегуляцией сосудистого тонуса, снижением альвеолярной вентиляции, низким альвеолярным насыщением кислородом. Данный цианоз появляется при плаче и, особенно, при беспокойстве и практически исчезает после периода новорожденности.

Причиной транзиторного цианоза в первые 1-2 недели жизни иногда становится и неполное закрытие овального окна или артериального протока, что при физиологически высоком давлении в МКК чревато венозно-артериальным сбросом крови при натуживании, длительном крике или плаче. Поздний цианоз наблюдается при пороках с обогащением МКК (дефекты перегородок, ОАП, неполная АВК), при которых возникновение цианоза свидетельствует о гипертензии в МКК и смене шунта. Цианоз при "синих" пороках – интенсивный, тотальный, постоянный и почти не зависит от нагрузок, тогда как цианоз при пороках с перегородочными дефектами, ОАП, неполной АВК четко зависит от нагрузки и усиливается при кашле, крике, плаче, сосании, поскольку связан с перекрестным сбросом крови. Появление перекрестного цианоза служит показанием для срочного оперативного вмешательства.

Одышка у ребенка с ВПС в немалой степени зависит от положения тела: в клиностазе она существенно увеличивается, в вертикальном положении или, сидя (ортопноэ) – уменьшается, что значительно меньше выражено у детей с врожденной или хронической легочной патологией. Одышка при одышечно - цианотических приступах, как правило, сопровождается цианозом и протекает по типу тахипноэ смешанного характера, чем отличается от приступов одышки при бронхиальной астме, при которой учащение дыхания умеренное, по типу диспноэ, и значительно преобладает обструктивно - экспираторный компонент.

Однако у новорожденных детей первых месяцев жизни приступы под час сопровождаются не цианозом, а резкой бледностью с землистым оттенком и поэтому на фоне потери сознания и судорог могут расцениваться не как гипоксические, а как неврологические припадки.

Изменения скелета. Деформации грудной клетки могут сопровождать пороки, связанные с увеличением полостей (ДМЖП, ОАП и др.). так называемый сердечный горб у ребенка с ВПС появляется в возрасте 2-4 месяцев жизни. С этого же возраста можно заметить и утолщение дистальных фаланг пальцев по типу «барабанных палочек», свидетельствующие о хронической гипоксии.

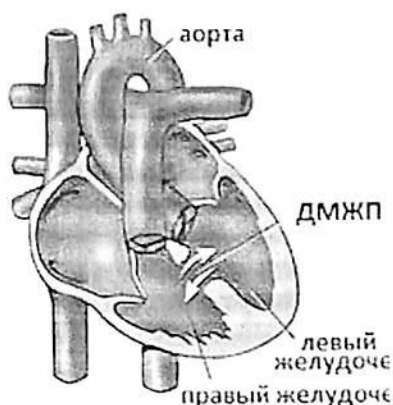
Весьма ценный диагностический критерий – время обнаружения *шума в сердце*. ВПС, при которых имеется малый градиент давления между полостями

сердца и сосудами, шумы, как правило, мало интенсивные и на фоне физиологического учащения ритма сердца и дыхания порой плохо выслушивается не только в первые месяцы, но и в первые годы жизни. В период новорожденности шумы выслушиваются лишь у 30% больных, на 2-м месяце – у 63-68% больных, а на 6-м – у 80% больных. При ВПС, таких как ДМПП и КА шумы выслушиваются лишь в возрасте одного - трех лет и позже; плохо выслушиваются шумы при крайних вариантах ТФ. Лучше выслушиваются шумы при небольших и средних ДМЖП, которые обычно выявляются в роддоме. “Чем больше дефект, тем меньше шума и, наоборот, чем меньше дефект, тем больше шума”. У некоторых детей интенсивный вначале систолический шум становится слабым или исчезает вовсе, что может быть связано как со спонтанным закрытием дефекта (ДМЖП, ДМПП, ОАП), так и с осложнением порока легочной гипертензией. Важно выяснить, сопровождалось ли исчезновение или уменьшение шума улучшением состояния или же, наоборот, совпало с возникновением цианоза при физической нагрузке, кашле, что обусловлено развитием синдрома Эйзенменгера и сменой шунта на венозно-артериальный.

Отеки у больных с ВПС обусловлены наличием правожелудочковой недостаточности. Редко обнаруживается набухание шейных вен. Более чувствительный симптом правожелудочковой недостаточности у детей раннего возраста – увеличение печени. Сердечные отеки у грудных детей следует дифференцировать с почечными и диспротеинемическими отеками, которые способны возникать на фоне тяжелой дистрофии и анемии, осложняющих ВПС.

Боли в сердце не характерны для детей, что объясняется хорошей васкуляризацией детского сердца и рассыпным типом кровообращения с большим количеством разветвленных анастомозов. Однако жалобы на боли в сердце у детей дошкольного и младшего школьного возраста с подозрением на органическое поражение сердца могут быть связаны с ВПС. В частности, боли гипоксического генеза могут иметь место при аномальном отхождении левой коронарной артерии от легочной артерии, при всех цианотических ВПС, пристенотических ВПС, протекающих с выраженной гипертрофией желудочков и их систолической перегрузкой (СА, КА, изолированный СЛА). Кратковременные колющие боли в области сердца, чаще невrogenного характера, у эмоционально лабильных подростков в препубертатного и пубертатного возраста вызваны в основном, нейроциркуляторной дистонией.

Ниже представлены врожденные пороки сердца и сосудов наиболее часто встречающиеся.



Дефект межжелудочковой перегородки

Частота. Изолированный ДМЖП является наиболее распространенным ВПС, составляя до 30% всех пороков (исключая сложные дефекты, в состав которых входит ДМЖП). Вместе с этими дефектами частота встречаемости ДМЖП доходит до 50%.

Патанатомия. Межжелудочковая перегородка состоит из 2-х частей: нижней-мышечной, и верхней – мембранозной. Если дефект расположен выше

наджелудочкового гребешка у корня аорты, то обычно этому пороку сопутствует недостаточность аортального клапана.

Клинические проявления. 1. При наличии маленького дефекта пациенты не имеют симптомов, нормально растут и развиваются. 2. При наличии дефекта среднего и большого размера в раннем возрасте типичны задержка соматического развития, снижение переносимости физических нагрузок, частые респираторные инфекции и застойная сердечная недостаточность.

Физикальное исследование. Систолический шум выслушивается у пациентов с маленьким и средним дефектом. У больных с крупным ДМЖП может быть очевидным наличие сердечного горба.

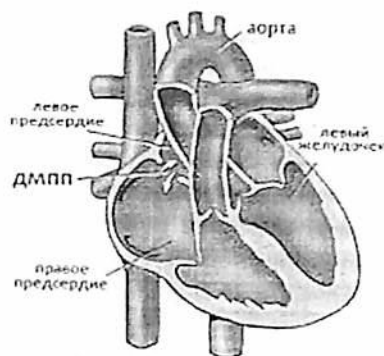
Эхокардиография – позволяет точно определить количество, локализацию, размеры дефектов, а также гемодинамическую ситуацию (направление и размеры шунта, давление в правом желудочке и легочной артерии).

Прогноз. 1. Небольшие ДМЖП протекают благоприятно и не представляют угрозу жизни. В первый месяц жизни закрывается 80% отверстий, в более поздние сроки – в 10-50% возможно их спонтанное закрытие. Большие и средние дефекты могут стать гемодинамически не значимыми по мере роста ребенка.

2. Застойная сердечная недостаточность характерна для пациентов с большими ДМЖП, обычно, начиная с 5-8 недель жизни.

Лечение. 1. Лечение пациентов с сердечной недостаточностью включает назначение дигоксина, мочегонных (лазикс, верошпирон) и вазодилататоров (капотен), в надежде на спонтанное уменьшение размеров дефекта по мере роста ребенка.

2. Детям с маленькими ДМЖП, которым не показано хирургическое лечение, необходима пожизненная профилактика бактериального эндокардита.



Дефект межпредсердной перегородки

Частота. ДМПП наблюдается как изолированная аномалия у 5-10% всех ВПС. Чаще встречается у женщин (М/Ж=1:2). От 30% до 50% детей с ВПС имеют ДМПП как компонент их ВПС.

Патанатомия. Существует три типа ДМПП: вторичный, первичный и дефект венозного синуса. Открытое овальное окно (ООО) обычно не приводит к существенному внутри предсердному шунту.

Клинические проявления. Дети с ДМПП обычно не имеют признаков сердечной недостаточности.

Физикальное исследование. 1. Значительное фиксированное (не связанное с дыханием) расщепление II тона и умеренный систолический шум изгнания – характерные аускультативные находки у детей с ДМПП.

2. Аускультативные признаки могут отсутствовать у детей раннего возраста, даже при наличии большого ДМПП.

ЭКГ. Отклонение электрической оси (от +90 до +180 градусов), умеренная гипертрофия правого желудочка и признаки блокады правой ножки пучка Гиса являются типичными находками.

ЭхоКГ позволяет выявить отсутствие части межпредсердной перегородки, измерить величину дефекта и определить его расположение.

Прогноз. 1. Спонтанное закрытие ДМПП возможно в раннем возрасте при небольших размерах дефекта. ДМПП размером более 8-9 мм редко закрывается самостоятельно.

2. ДМПП, как правило, не вызывает развития сердечной недостаточности и легочной гипертензии до 20-30 летнего возраста.

3. Первыми проявлениями дефекта часто становятся нарушения ритма (наджелудочковые тахи-аритмии), которые наблюдаются в подростковом и взрослом возрасте.

4. Инфекционный эндокардит не встречается при изолированном ДМПП.

Сроки оперативного лечения. Оптимальным сроком оперативного закрытия дефекта является возраст 5-10 лет. Показания к операции: стойкая недостаточность кровообращения, не поддающаяся консервативной терапии, выраженные нарушения гемодинамики в системе малого круга кровообращения.

Открытый артериальный проток



Частота. ОАП наблюдается среди 5-10% всех детей с ВПС, если не учитывать недоношенных новорожденных, у которых наличие ОАП - типичная проблема. У детей с массой тела при рождении меньше 1750 грамм в 45% определяется наличие персистирующего артериального протока, при массе тела меньше 1200 грамм - в 80%.

Патанатомия. Проток обычно представляет собой существующий в норме внутриутробно сосуд, соединяющий ствол легочной артерии и нисходящую аорту, обычно на 5-10 мм дистальнее устья левой подключичной артерии. Проток обычно имеет более узкое устье в легочной артерии. Размеры и форма протока широко варьируют.

Клинические проявления. При маленьком ОАП пациенты обычно не имеют симптомов. При большом ОАП характерны признаки сердечной недостаточности: плохая прибавка в весе, одышка и тахикардия, частые респираторные инфекции, пневмонии.

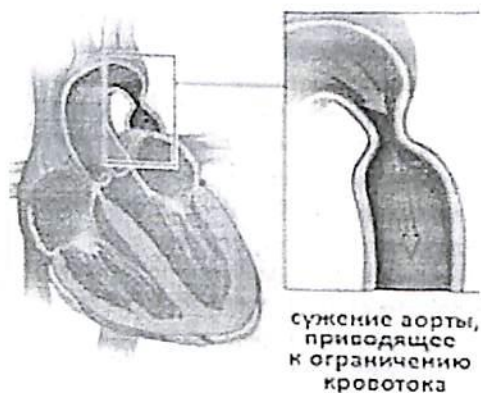
Физикальное исследование. У больных с большим ОАП и значительным лево-правым шунтом определяется гиперреактивность и увеличение размеров сердца при пальпации. Систолический шум определяется по левому краю грудины. Пульсация артерий на конечностях может быть усиленной из-за снижения диастолического давления. II тон нормальный, однако при повышении давления в легочной артерии определяется его акцент. Для ОАП средних размеров характерен систолодиастолический непрерывный шум.

Эхокардиография. Позволяет визуализировать ОАП у большинства пациентов. Доплеровское исследование позволяет определить гемодинамическую ситуацию, направление шунта и градиент давления.

Прогноз. Спонтанное закрытие ОАП может быть отсроченным у нормального новорожденного, однако редко наблюдается после 1 месяца жизни.

При большом шунте развивается сердечная недостаточность, повторные пневмонии, которые могут привести к смерти в раннем возрасте. Наличие ОАП у недоношенного новорожденного в сочетании с незрелостью легочной паренхимы часто ведет к сердечной недостаточности, бронхолегочной дисплазии, зависимости от искусственной вентиляции легких. При отсутствии лечения (медикаментозного или хирургического), направленного на закрытие ОАП, такие состояния сопровождаются высокой летальностью.

Лечение. Индометацин применяется для закрытия ОАП у недоношенных новорожденных. Введение индометацина не эффективно у доношенных новорожденных. Наличие ОАП, независимо от размеров, является показанием для его закрытия хирургически.



Коарктация аорты

Коарктация аорты

Частота. Сужение грудной аорты в области перешейка (сразу же дистальнее отхождения левой подключичной артерии) встречается в 10% всех ВПС. КА чаще встречается у лиц мужского пола. У женщин наличие коарктации аорты должно быть поводом для хромосомного анализа, для исключения синдрома Турнера, даже при отсутствии других признаков. Двухстворчатый аортальный клапан встречается у 2/3 больных с КА. ДМЖП сопутствует КА в 50%

случаев. КА является и компонентом других сложных пороков сердца, в патофизиологии которых присутствует увеличение легочного кровотока.

Анатомия и физиология. При выраженном сужении аорты ниже перешейка, артериальный проток продолжает кровоснабжать нисходящую аорту после рождения (фетальный тип кровообращения персистирует). Как только давление в легочной артерии начинает снижаться, кровообращение органов и тканей ниже диафрагмы начинает резко ухудшаться, вплоть до развития анурии, ацидоза и смерти. Ранняя хирургическая коррекция позволяет восстановить проходимость аорты. В качестве неотложной реанимационной меры применяется внутривенное введение простагландина E₁, что позволяет сохранять проходимость артериального протока сколько угодно и долго. В том случае, если сужение аорты умеренное, ребенок переживает естественное закрытие артериального протока. В этом случае, как правило, развивается сеть

коллатеральных сосудов, соединяющих дугу аорты с нисходящей аортой ниже коарктации. Несмотря на коллатерали, давление в аорте до коарктации становится выше нормального, а ниже места коарктации — ниже нормы. Гипертония на руках может быть выраженной уже в первые месяцы жизни, при этом часто нарушается функция левого желудочка.

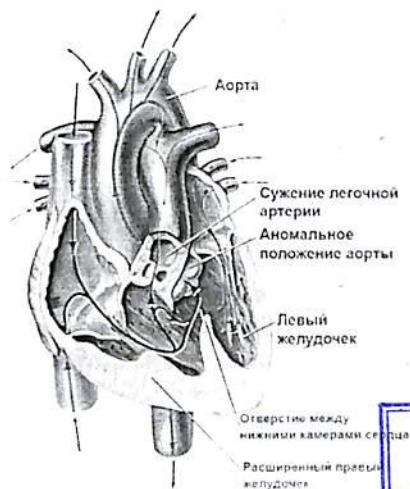
Клинические проявления. У новорожденных первым клиническим проявлением может быть анурия, ацидоз и циркулярный коллапс с сохранением удовлетворительного или пониженного давления на руках и отсутствием пульса и артериального давления на ногах. В старшем возрасте, также характерная разница в артериальном давлении и пульсации артерий в верхней и нижней половине туловища.

Аускультативные данные скудные. Систолический шум легче всего выслушать на спине в межлопаточной области. При развитом коллатеральном кровообращении шум может выслушиваться над всей грудной клеткой.

Эхокардиография у маленьких пациентов позволяет поставить точный диагноз. Визуализация перешейка аорты у старших детей является более трудной задачей.

Лечение. Хирургическое лечение показано в любом возрасте при установлении диагноза, как правило, в первые месяцы жизни. Операция заключается в резекции суженного участка, с восстановлением просвета аорты анастомозом "конец в конец" из левосторонней боковой торакотомии. У 5-10% больных отмечается рецидив коарктации после хирургического лечения. Процедурой выбора для этих больных является баллонная дилатация суженного сегмента.

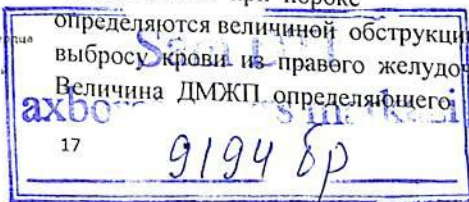
ТетрадаФалло



Частота. Один из наиболее часто встречающихся (до 10%) врожденных пороков сердца с обедненным легочным кровотоком.

Патанатомия Патологоанатомическими признаками порока являются стеноз выходного отдела правого желудочка, дефект межжелудочковой перегородки, декстропозиция аорты и гипертрофия правого желудочка. Степень нарушения гемодинамики при пороке

определяются величиной обструкции выбросу крови из правого желудочка. Величина ДМЖП определяющего



значения в нарушении гемодинамики не имеет. Размер ДМЖП обычно равен диаметру аорты. Сброс венозной крови в артериальное русло через дефект может достигать 70%, что обуславливает степень гипоксемии и выраженность цианоза.

Клинические проявления. Систолический шум выслушивается сразу после рождения. Большинство пациентов имеют цианоз сразу после рождения. Одышка при нагрузке, гипоксические приступы развиваются позже у детей с умеренным цианозом. Сердечная недостаточность не характерна. Дети в раннем возрасте с аксианотической формой ТФ могут быть бессимптомны, или даже показывать признаки сердечной недостаточности из-за лево-правого шунта.

Физикальное исследование. Клиническая картина порока зависит от величины стеноза выходного тракта правого желудочка. В зависимости от внешнего клинического проявления порока различают бледную и синюю форму тетрады Фалло. Для синей формы, характерен цианоз и полицитемия, при этом показатели восстановленного гемоглобина в сосудах кожи и слизистой достигает 50 г/л. У больных формируется утолщение ногтевых фаланг пальцев и изменение формы ногтей по типу «часовых стекол». При тяжелых формах порока характерна вынужденная поза во время отдыха: на корточках с приведенными к животу ногами. Появление у ребенка одышечно-цианотических приступов (спазм мышечного вала выходного отдела правого желудочка) является характерным признаком тетрады Фалло.

Эхокардиография. Двухмерная эхокардиография и доплеровское исследование могут быть достаточными для постановки диагноза и определения плана лечения.

Прогноз. Дети с ТФ постепенно становятся более цианотичными. Гипоксические приступы могут развиваться у детей раннего возраста (чаще в возрасте 2-4 месяцев) и могут приводить к неврологическим повреждениям и смерти. Задержка развития наблюдается в случаях выраженного цианоза. Возможно развитие тромбоэмболических осложнений и абсцессов головного мозга. Септический эндокардит является одним из возможных осложнений.

Гипоксические приступы

Гипоксические приступы при ТФ требуют особого внимания, так как могут приводить к гипоксическим повреждениям нервной системы. Приступы характеризуются пароксизмом одышки, беспокойством и затяжным плачем, усилением цианоза и снижением интенсивности систолического шума. Приступы наблюдаются чаще в раннем возрасте, с максимумом частоты в 2-4 месяца жизни. Обычно, приступы случаются утром, после периода плача, кормления или дефекации. Выраженный приступ может вести к судорогам, потере сознания и даже смерти. Нет связи со степенью цианоза в покое и вероятность возникновения приступов.

Лечение приступов состоит в прерывании порочного круга неэффективной одышки и гипоксии.

1. Ребенка следует привести в положение с согнутыми конечностями
2. Морфин в дозе 0,2 мг/кг назначается подкожно или внутримышечно для подавления возбуждения дыхательного центра
3. Кислород обычно назначается, хотя не оказывает значительных изменений в насыщении крови кислородом
4. Ацидоз корригируется введением соды бикарбоната в дозе 1 мЭкв/кг внутривенно. Доза может быть повторена через каждые 10-15 минут. Сода снижает стимулирующее влияние ацидоза на дыхательный центр. Если все эти меры не помогают, то следующими шагами должны быть:
5. Вазоконстрикторы, такие как фенилэфрин (мезатон) назначаются внутривенно в дозе 0,02 мг/кг.
6. Кетамин, от 1 до 3 мг/кг назначается внутривенно в течение 60 секунд, повышает системное сосудистое сопротивление и седатирует ребенка
7. Обзидан (пропранолол), 0,01-0,25 мг/кг назначается внутривенно медленно, снижает частоту ритма, может прервать приступ.
8. Интубация и перевод на искусственную вентиляцию легких. Для профилактики приступов может применяться пероральное введение пропранолола (обзидана) в дозе 2-6 мг.

ДИСПАНСЕРИЗАЦИЯ И РЕАБИЛИТАЦИЯ БОЛЬНЫХ С ВПС

Все дети с подозрением на наличие ВПС должны быть обследованы кардиологом, направлены в специализированный стационар и далее в кардиологические центры для установления топического диагноза порока. При обследовании в стационаре (общеклиническое обследование, ЭКГ, ФКГ, рентгенография в трех проекциях, ЭхоКГ с доплерографией, измерение АД на верхних и нижних конечностях, пробы с физической нагрузкой и фармакологические пробы) должен быть поставлен развернутый диагноз с указанием топика ВПС, степени легочной гипертензии, фазы течения порока, функционального класса, степени сердечной недостаточности, характере осложнений и сопутствующих заболеваний.

Во всех случаях ВПС необходима консультация кардиохирурга для решения вопроса о показаниях и сроках хирургической коррекции порока.

При наличии признаков нарушения кровообращения проводится медикаментозная кардиотоническая, кардиотрофическая и общеукрепляющая терапия. Больным с СН I-2ст достаточно проведения только кардиотрофической и общеукрепляющей терапии (лечение дистрофии, анемии, гиповитаминоза, иммунокоррекция). Больные с СН 3 ст после проведения активной кардиотонической и мочегонной терапии (кроме больных с ТФ,

гипертрофическим субаортальным стенозом) и лечения вазодилататорами(ингибиторами АПФ) выписываются под амбулаторное наблюдение кардиолога и педиатра. Им рекомендуется пролонгированное лечение поддерживающими дозами сердечных гликозидов, ингибиторов АПФ, препаратов калия и магния, кардиотрофиков.

Больные с ВПС выписываются из стационара (с определением сроков следующей плановой госпитализации) под амбулаторное наблюдение кардиолога и педиатра.

Дети первого месяца жизни с ВПС наблюдаются кардиологом еженедельно, в первом полугодии – 2 раза в месяц, во втором – ежемесячно, после первого года жизни – 2 раза в год. Не реже 1 раза в год, а иногда и чаще больной должен планово обследоваться в стационаре, в том числе осматриваться кардиохирургом, для динамического контроля, коррекции доз поддерживающей терапии, санации очагов инфекции. При этом необходимо не реже чем 1 раз в квартал регистрировать ЭКГ, 2 раза в год проводить ЭхоКГ и 1 раз в год – рентгенографию грудной клетки.

Существующие мнения о значительном ограничении двигательной активности больных ВПС в последние годы считается некорректными. Гиподинамия лишь ухудшает функциональное состояние миокарда, особенно на фоне естественной, возрастной физической активности детского организма. С учетом особенностей каждого ВПС необходимо проводить постоянные занятия ЛФК по облегченной программе, курсы лечебного массажа, закаливающие процедуры.

Профилактические прививки противопоказаны при сложных цианотических пороках или ВПС бледного типа с сердечной недостаточностью 3 функционального класса, а также при наличии признаков текущего под острого бактериального эндокардита.

Больные с цианотическими пороками сердца, протекающими со сгущением крови, нарушением ее реологии, полицитемией, для профилактики возможных тромбозов, особенно в жаркие сезоны года, должны потреблять достаточное количество жидкости, а также принимать антикоагулянты и дезагреганты (курантил, фенилин и др.) в малых дозах.

Санация хронических очагов инфекции(консультация стоматолога и отоларинголога 2 раза в год).

Радикальное устранение порока оказывает значительное положительное влияние на функциональное состояние организма. Дети начинают прибавлять в массе тела, у них существенно уменьшаются признаки нарушения кровообращения, увеличивается их двигательная активность, уменьшаются склонность к рецидивирующим респираторным заболеваниям и вероятность развития бактериального эндокардита.

Для профилактики развития инфекционного эндокардита необходимо выделить групп риска по ИЭ, в нее входят:

- все больные с ВПС, особенно с цианотическими ВПС (ТФ, ТМС со стенозом легочной артерии), со стенозом аорты, двустворчатым аортальным клапаном, КА, небольшие дефекты МЖП;
- больные с аускультативной формой ПМК;
- все больные, оперированные по поводу ВПС, особенно с наложением заплат из синтетического материала;
- больные с ВПС, которым проводили катетеризацию сердечных полостей и магистральных сосудов, вшивание кардиостимуляторов;
- больные с ВПС, которым в результате операции установлены клапанные протезы;
- больные, излеченные от инфекционного эндокардита.

Особо угрожаемыми по возникновению ИЭ являются пациенты с оперированными ВПС в первые 2-6 мес после операции, имеющие ослабленный иммунитет, нагноившиеся раны, склонность к пиодермии и фурункулезу, а также имеющие хронические очаги инфекции.

Первичная профилактика ИЭу всех детей с ВПС и аускультативной формой ПМК включает:

➤ диспансеризацию у кардиолога с плановым ежеквартальным обследованием (общий анализ крови и мочи, АД, ЭКГ), ЭхоКГ – 2 раза в год, рентгенография грудной клетки 1 раз в год. Консультация стоматолога и отоларинголога – 2 раза в год.

➤ при наложении интеркуррентных заболеваний (ОРВИ, ангины, бронхит и др.) необходимо проводить антибиотикотерапию (пенициллины, макролиды перорально или в/м в течение 10 дней).

➤ хронические очаги инфекции должны быть санированы с одновременным проведением полного курса консервативного лечения.

➤ малые хирургические операции (тонзилэктомия, аденомэктомия, экстракция зубов, пломбирование зубов нижнего уровня десен, хирургическое лечение фурункулов и другие хирургические манипуляции, а также установка венозных катетеров, гемодиализ, плазмаферез) и другие вмешательства, способные вызвать кратковременную бактериемию, должны проводиться строго по показаниям и под “прикрытием” антибиотиков). Антибиотики (полусинтетические пенициллины или макролиды) назначаются за 1-2 дня до операции и в течение 3-х дней после нее.

После операций на сердце, особенно в первые 2 - 6 мес, необходимо ежедневно проводить термометрию. Общий анализ крови и мочи выполняются в течение первого месяца после операции через каждые 10 дней, в течение первого полугодия – 2 раза в месяц, а в течение второго полугодия –

ежемесячно. Регистрацию ЭКГ, ЭхоКГ в первое полугодие проводят ежеквартально, а затем 2 раза в год, рентгенографию грудной клетки 1 раз в год. После выписки из хирургического кардиоцентра на обследование в стационар кардиологического отделения ребенка направляют через 3 месяца для закрепления эффекта, проведения обследования, курса иммуномодулирующей, кардиотрофической и витаминной терапии, лечебной физкультуры.

Особое внимание следует придавать “застывшей” кривой динамики веса, периодическому появлению субфебрилитета у оперированных больных, бледности, усилению потливости, снижению толерантности к нагрузке, усилению “старых” и появлению новых шумов в сердце, нарастающей анемизации, периодическому ускорению СОЭ, умеренному лейкоцитарному нейтрофилезу, диспротеинемии, изменениях в анализах мочи. В таких случаях необходимо выполнить повторный 2-3 разовый посев крови, обследование и лечение в стационаре.

Санаторно-курортное лечение рекомендуется проводить в условиях местных кардиоревматологических санаториев. Оно показано ежегодно больным с ВПС в течение 60-120 дней в году, до и после операции. Противопоказания к пребыванию детей в санатории: выраженные нарушения кровообращения, сердечная недостаточность 3-4 функциональных классов, признаки текущего под острого бактериального эндокардита, срок менее трех недель после перенесенного интеркуррентного заболевания и через год после операции.

С диспансерного учета дети не снимаются и передаются во взрослые поликлиники. Тщательный амбулаторный диспансерный контроль помогают предотвратить возникновение или прогрессирование осложнений у детей с ВПС в пред и пост операционном периодах. Мы надеемся, что представленные вопросы классификации, диагностики и диспансерного наблюдения детей с ВПС помогут своевременно и правильно установить диагноз и уменьшить частоту осложнений у больных с данной патологией.

Тестовые задания

1. Для ВПС типичны все признаки, кроме:

- а. одышка с рождения инспираторного характера
- б. нормальная масса ребенка при рождении
- в. малая прибавка массы ребенка на первом году жизни
- г. стойкий систолический шум в сердце
- д. склонность к респираторным инфекциям

2. Для открытого артериального протока типичны все признаки, кроме:

- а. частые бронхолегочные заболевания
- б. усиление I тона на верхушке
- в. усиление и расщепление II тона на легочной артерии
- г. систолодиастолический шум с эпицентром во II межреберье слева
- д. расширение границ сердца

3. Для дефекта межжелудочковой перегородки типичны все признаки кроме:

- а. рецидивирующий бронхит, повторные пневмонии
- б. ослабление I тона на верхушке сердца
- в. акцент II тона на легочной артерии
- г. систолическое дрожание в III- IV межреберье слева от грудины
- д. пансистолический шум с эпицентром в IV межреберье слева от грудины

4. Укажите ведущий симптом коарктации аорты:

- а. астеническая конституция
- б. синусовая тахикардия
- в. акцент II тона на легочной артерии
- г. отсутствие пульса на бедренной артерии
- д. лабильность артериального давления

5. Тетрада Фалло включает аномалии развития кроме:

- а. стеноз аорты
- б. дефект межжелудочковой перегородки
- в. декстрапозиция аорты
- г. стеноз легочной артерии
- д. гипертрофия правого желудочка

6. Для тетрады Фалло в фазу первичной адаптации типичны осложнения все кроме:

- а. одышечно-цианотические приступы
- б. частые бронхолегочные заболевания
- в. полицитемия
- г. релятивная анемия
- д. отставание в психомоторном развитии

7. Нарушение гемодинамики при врожденных пороках сердца бывают, кроме:

- а. с обогащением малого круга кровообращения
- б. с обеднением малого круга кровообращения
- в. с обеднением большого круга кровообращения

г. с обогащением большого круга кровообращения

8. К порокам сердца с обогащением малого круга кровообращения без цианоза относятся, кроме:

- а. дефект межпредсердной перегородки
- б. дефект межжелудочковой перегородки
- в. открытый артериальный проток
- г. болезнь Фалло
- д. атривентрикулярная коммуникация

9. К врожденным порокам сердца без цианоза с обеднением большого круга кровообращения относятся:

- а. изолированный стеноз легочной артерии
- б. общий артериальный ствол
- в. болезнь Фалло
- г. коарктация аорты
- д. транспозиция магистральных сосудов

10. Различают фазы течения врожденных пороков сердца у детей (кроме):

- а. фаза первичной адаптации
- б. фаза обострения
- в. фаза относительной компенсации
- г. терминальная фаза

11. Осложнением врожденного порока сердца является:

- а. недостаточность кровообращения
- б. дистрофия (гипоплазия, гипотрофия)
- в. гипостатическая пневмония
- г. все перечисленное
- д. аритмии.

12. Диагностическая программа для выявления врожденного порока сердца включает, кроме:

- а. оценка антропометрических данных
- б. кардиомегалия
- в. органический характер шума
- г. стерильная пункция
- д. ЭхоКГ

13. Недостаточность кровообращения по левожелудочковому типу IА степени:

- а. проявляется в покое или после нагрузки
- б. ЧСС увеличено на 30-50 и ЧДД на 50-70% относительно нормы, акроцианоз, навязчивый кашель, влажные мелкопузырчатые хрипы в легких
- в. число сердечных отношений и дыханий увеличено на 15-30 и 30-50 относительно нормы
- г. число сердечных сокращений и дыханий в 1 мин увеличено на 50-60 и 70-100% относительно нормы, клиническая картина предотека и отека легких
- д. гепатомегалия, отечный синдром

14. Укажите симптомы правожелудочковой недостаточности IIБ степени:

- а. акроцианоз, навязчивый кашель, влажные мелкопузырчатые хрипы в легких
- б. одышка, тахикардия появляются после нагрузки
- в. пастозность, набухание шейных вен, печень выступает на 3-5 см из-под реберной дуги, одышка, тахикардия
- г. гепатомегалия, отечный синдром (отеки на лице, ногах, гидроторакс, гидроперикард, асцит)
- д. ЧСС увеличено на 30-50 и ЧДД на 50-70% относительно нормы, акроцианоз, навязчивый кашель, влажные мелкопузырчатые хрипы в легких

15. Лечебные мероприятия при недостаточности кровообращения (кроме):

- а. сердечные гликозиды
- б. препараты калия
- в. мочегонные препараты
- г. инсулинотерапия
- д. постельный режим, диета

16. Основные пути оздоровления детей с врожденными пороками сердца, кроме:

- а. санация очагов хронической инфекции
- б. своевременное тщательное лечение интеркуррентных заболеваний
- в. средства, улучшающие метаболические процессы в миокарде 1-2 раза в год
- г. регидратационная терапия
- д. пребывание на свежем воздухе не менее 3-4 часов в сутки

17. Решите вопрос об иммунопрофилактике ребенка с ДМПП в фазе относительной компенсации:

- а. освободить от прививок
- б. проводить прививки по общим правилам
- в. проводить прививки по индивидуальному графику
- г. проводить прививки по эпид-показаниям.

18. Более высокое давление на руках, чем на ногах у ребенка связано с:

- а. синдромом вегетативной дисфункции
- б. коарктацией аорты
- в. неревматическим кардитом
- г. недостаточностью аортального клапана
- д. открытым артериальным протоком

19. К врожденным порокам сердца с обогащением малого круга кровообращения без цианоза не относится:

- а. коарктация аорты
- б. открытый артериальный проток
- в. дефект межжелудочковой перегородки
- г. дефект межпредсердной перегородки
- д. открытый атриовентрикулярный канал

20. Одышечно-цианотическими приступами у детей сопровождается:

- а. дефект межжелудочковой перегородки
- б. дефект межпредсердной перегородки
- в. тетрада Фалло

- г. открытый артериальный проток
- д. коарктация аорты

Ответы на тесты:

1-а, 2-б, 3-б, 4-з, 5-а, 6-б, 7-з, 8-з, 9-з, 10-б, 11-з, 12-з, 13-в, 14-в, 15-з, 16-з, 17-в, 18-б, 19-а, 20-в

Ситуационные задачи

Задача №1

Больная З., 3 лет, планово поступила в стационар. Из анамнеза известно, что у ребенка с рождения отмечался диффузный цианоз кожи и видимых слизистых оболочек. В возрасте 7 дней проведена процедура Рашкинда (закрытая атриосептостомия). С 3 месяцев и до настоящего времени находилась в доме ребенка. При поступлении: кожные покровы и видимые слизистые оболочки умеренно цианотичные, акроцианоз, пальцы в виде «барабанных палочек», ногти — «часовых стекол», деформация грудной клетки. Границы относительной сердечной тупости: правая — на 1,0 см вправо от правой парастеральной линии, левая — по левой аксиллярной линии, верхняя -II ребро. Аускультативно: тоны ритмичные, ЧСС — 160 ударов вмин, в III межреберье по левому краю грудины выслушивается средней интенсивности систолический шум, акцент второго тона во II межреберье слева. ЧД — 40 в 1 минуту, дыхание глубокое, шумное. Печень выступает из-под реберного края на 3,0 см.

1. Сформулируйте предварительный диагноз.
 2. Перечислите дополнительные методы обследования для подтверждения диагноза.
 3. Как объяснить появление симптомов «барабанных палочек» и «часовых стекол»?
 4. Почему диффузный цианоз выявляется с рождения?
 5. С какими заболеваниями следует проводить дифференциальный диагноз?
- Ответы:

1. Врожденный порок сердца синего типа — полная транспозиция магистральных сосудов. НК II Б степени.
2. Рентгенография грудной клетки, рентгеноконтрастное исследование сердца, УЗИ сердца (желательно с «ДОППЛЕРОМ»), ФКГ, ЭКГ, общий анализ крови, измерение АД.
3. Трофические изменения тканей в результате хронической гипоксии.
4. В силу своей крайней выраженности («чугунный цианоз»).
5. Другие ВПС, СДР, пневмопатии, пневмоторакс, ателектазы, аспирация.

Задача №2

Мальчик К., 11 месяцев, поступил в стационар с жалобами на отставание в физическом развитии (масса тела 7,0 кг), появление одышки и периорального цианоза при физическом или эмоциональном напряжении. Из анамнеза известно, что недостаточная прибавка в массе тела отмечается с 2-месячного возраста, при кормлении отмечалась быстрая утомляемость вплоть до отказа от

груди. Бронхитами и пневмониями не болел. При осмотре: кожные покровы с цианотичным оттенком, периферический цианоз, симптом «барабанных палочек» и «часовых стекол». Область сердца визуально не изменена, границы относительной сердечной тупости: левая — по левой средне-ключичной линии, правая — по правой парастернальной линии, верхняя — II межреберье. Тоны сердца удовлетворительной громкости, ЧСС — 140 ударов в мин, ЧД — 40 в 1 минуту. Вдоль левого края грудины выслушивается систолический шум жесткого тембра, II тон ослаблен во втором межреберье слева. В легких пуэрильное дыхание, хрипов нет. Живот мягкий, безболезненный при пальпации. Печень и селезенка не увеличены.

1. Сформулируйте предварительный диагноз.
2. Какова анатомия данного порока?
3. Какие дополнительные обследования следует провести для уточнения диагноза?
4. Как объяснить появление симптомов «барабанных палочек» и «часовых стрелок»?
5. Когда отмечается появление диффузного цианоза при этом пороке - с рождения или позже? Почему?

Ответы:

1. Врожденный порок сердца синего типа, тетрада Фалло.
2. Дефект межжелудочковой перегородки, стеноз лёгочной артерии (инфундибулярный), гипертрофия миокарда правого желудочка, неполная декстрапозиция аорты («верхом» над МЖП). Возможна атрезия ЛА (крайняя форма).
3. Рентгенография грудной клетки, рентгеноконтрастное исследование сердца, УЗИ сердца, ФКГ, ЭКГ, общий анализ крови, измерение АД.
4. Трофические изменения тканей в результате хронической гипоксии.
5. Диффузный цианоз — развивается постепенно, так как при рождении функционирует ОАП, затем развиваются коллатерали, окружают пищевод, ворота лёгкого и внешние слои грудной клетки. Гепатомегалии и кардиомегалии нет, так как нет снижения сердечного выброса. Цианоз проявляется в силу обеднения малого круга кровообращения.

Задача №3

Больная З., 3 лет, планово поступила в стационар. Из анамнеза известно, что у ребенка с рождения отмечался диффузный цианоз кожи и видимых слизистых. В возрасте 7 дней была проведена закрытая атриосептостомия (процедура Рашкинда). С 3 месяцев и до настоящего времени находилась в доме ребенка. При поступлении кожные покровы и видимые слизистые умеренно цианотичные, акроцианоз, пальцы в виде «барабанных палочек», ногти — «часовых стекол», деформация грудной клетки. Границы относительной сердечной тупости: правая — на I см вправо от правой парастернальной линии, левая — по левой аксиллярной линии, верхняя — II ребро. Аускультативно: тоны ритмичные, ЧСС — 160 уд/мин, в III межреберье по левому краю грудины выслушивается средней интенсивности систолический шум, акцент второго тона

во II межреберье слева. ЧД - 40 в 1 минуту, дыхание глубокое, шумное. Печень выступает на 3,0 см из-под реберного края.

1. Сформулируйте предварительный диагноз
2. Перечислите дополнительные методы обследования для подтверждения диагноза.
3. Как объяснить появление симптомов «барабанных палочек» и «часовых стекол»?
4. С какими заболеваниями следует проводить дифференциальный диагноз?
5. Сроки оперативного лечения.

Ответы:

1. Врожденный порок сердца. Полная транспозиция магистральных сосудов. Состояние после закрытой атриосептостомии. НК ПА-Б степени. Легочная гипертензия.

2. Рентгенография грудной клетки, рентгеноконтрастное исследование сердца, УЗИ сердца, ФКГ, ЭКГ

3. Трофические изменения тканей в результате хронической гипоксии.

4. Транспозиция магистральных сосудов, атрезия легочной артерии

5. До 3-х лет

Задача №4

Мальчик К., 11 месяцев, поступил в стационар с жалобами на отставание в физическом развитии (масса тела 7,0 кг), появление одышки и усиление цианоза при физическом и эмоциональном напряжении. Из анамнеза известно, что недостаточная прибавка в массе тела отмечается с 2-месячного возраста, цианотичный оттенок кожных покровов – с 6-месячного возраста. При кормлении отмечается быстрая утомляемость, вплоть до отказа от груди. Бронхитом и пневмонией не болел. При осмотре: кожные покровы с диффузным цианотичным оттенком, выраженным акроцианозом. Симптом «барабанных палочек» и «часовых стекол». Область сердца визуально не изменена. Границы относительной сердечной тупости: левая – по левой средне-ключичной линии, правая – по правой парастеральной линии, верхняя – II межреберье. Тоны сердца удовлетворительной громкости, ЧСС – 150 в 1 мин, ЧД – 56 в 1 мин. Вдоль левого края грудины выслушивается грубый систолический шум, второй тон ослаблен во втором межреберье слева. В легких дыхание пуэрильное, хрипов нет. Живот мягкий, безболезненный при пальпации. Печень и селезенка не увеличены.

1. Сформулируйте предварительный диагноз.
2. Какова анатомия данного порока?
3. Ваше отношение к назначению сердечных гликозидов у данного больного?
4. Какие изменения обнаруживаются при рентгенологическом исследовании грудной клетки?
5. Каковы наиболее частые осложнения оперативного лечения данного порока?

Ответы:

1. Врожденный порок сердца. Тетрада Фалло.

2. ДМЖП, стеноз легочной артерии, дектрапозиция аорты, гипертрофия правого желудочка

3. Сердечные гликозиды противопоказаны

4. На рентгенограмме выявляется увеличение правого желудочка с приподнятой сердечной верхушкой, легочной рисунок обеднен, выступает дуга восходящей аорты. Сердце приобретает форму «сапожка» с выраженной «талией»

5. Нарушения сердечного ритма и проводимости

Задача №5

Девочка, 13 лет, поступила впервые в связи повышением АД до 160–170/90 – 100 мм рт. ст., головной болью, головокружением, потемнением в глазах, после психоэмоциональных и физических нагрузок. С детства периодически носовые кровотечения, после которых головная боль проходит. Из анамнеза известно, что девочка от III беременности, протекавшей с повышением АД до 140/80 мм рт. ст. в III триместре, II срочных родов. Масса тела при рождении 3300 г, длина 51 см. Ранний период развития протекал без особенностей. Росла и развивалась по возрасту. С 1 года 4 месяцев наблюдается кардиологом в связи с «шумом в сердце». На ЭХО–КГ выявлен пролапс митрального клапана. Наследственность неотягощена. Родители страдают головными болями. При поступлении отмечают: возбудимость, мраморность дистальных отделов кожных покровов, похолодание стоп, умеренный акротрофогипергидроз, белый дермографизм. Определяется усиленная симметричная пульсация на сосудах верхних конечностей. Пульсация на бедренных артериях отсутствует. При аускультации сердца – усиление I тона на верхушке, акцент II тона во II межреберье справа от грудины. выслушивается систолический шум с р.тах. на спине на уровне Th-2. АД на руках 160/90 мм рт. ст., АД на ногах не определяется.

1. Сформулируйте клинический диагноз.

4. Как в норме соотносится АД на руках и на ногах?

3. Укажите нормальные значения АД и ЧСС для девочки 13 лет.

4. Назовите группы гипотензивных препаратов, используемых в педиатрии.

5. Какие органы – мишени поражаются при артериальной гипертензии?

Ответ:

1. Врожденный порок сердца. Коарктация аорты, «в типичном месте», «взрослый тип». Вторичная артериальная гипертензия. Синдром вегетативной дистонии по симпатикотоническому типу.

2. АД на нижних конечностях выше, чем на верхних на 5-20 мм.рт.ст. (в лежащем положении)

3. АД 120/70 мм.рт.ст, ЧСС 80

4. Ингибиторы ангиотензин-превращающего фермента, β блокаторы, антагониста кальция

5. Сердце, почки, мозг, сосуды, сетчатка глаза

1. Агапитов Л. И. Диагностика и лечение легочного сердца у детей / Л. И. Агапитов // Лечащий врач. — 2012. — № 8. — С. 47–54.
2. Л.А. Бокерия. Клинические рекомендации по ведению детей с врожденными пороками сердца. НЦССХ им. А.Н. Бакулева; Москва. -2014: 342 с.
3. Мутафьян О. А. Детская кардиология: руководство / О. А. Мутафьян. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2008. — 504 с/
4. Подзолков В.П., Кокшенев И.В. ТетрадаФалло. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН; 2008.
5. Шарыкин А.С. Врожденные пороки сердца. Руководство для педиатров, кардиологов, неонатологов // Москва. -2009. - с. 77-83.
6. Шарыкин А. С. Врожденные пороки сердца: проблемы плода и новорожденного ребенка / А. С. Шарыкин // Consiliummedicum. — 2012. — № 3. — С. 54–58.
7. Царегородцев А.Д., Белозеров Ю.М., Брегель Л.В. Кардиология детского возраста // М.-2014.- с.24-48.
8. Wielenga R. P., Huisveld I. A., Bol E. Safety and effects of physical training in chronic heart failure // Eur. Heart J. — 2009. - №20. — P. 872-87.

СОДЕРЖАНИЕ

АКТУАЛЬНОСТЬ ТЕМЫ	4
КЛАССИФИКАЦИЯ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА	5
КЛИНИКА И ДИАГНОСТИКА ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА И СОСУДОВ У ДЕТЕЙ	9
ДИСПАНСЕРИЗАЦИЯ ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА И СОСУДОВ	19
ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ	23
СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ	26
СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННОЙ ЛИТЕРАТУРЫ	30

2-педиятрия

Юлдашев Б.А., Исламова Д.С., Ибатова Ш.М.,
Пак Е.А., Маматкулова Ф.Х.

ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА И СОСУДОВ

Учебно-методическое пособие

Тех. мухаррир: Қахрамон Бердиев
Сахифаловчи дизайнер: Азизжон Бердиев

“Times New Roman” гарнитураси. Офсет коғози.
Шартли б.т 7.25. Адади 100 нусха.
Буюртма № 25/03

Самарканд ш. Сўғдиёна мавзеи Алпомиш кўчаси 35 уй
«Илм нур файз» МЧЖ босмахонасида чоп этилди.

Хизматлар лицензияланган.
Лицензия рақами 18-3306, 23 июль 2014 йил, Ўзбекистон матбуот ва ахборот
агентлиги томонидан рўйхатдан ўтган.



