

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ

СЕРДЦА У ДЕТЕЙ

Кафедра педиатрии ФПО ЗГМУ
Доц. Котлова Ю.В.

Факторы риска рождения ребенка с ВПС

- Близкородственный брак,
- Угроза прерывания беременности в первом триметре
- Спонтанные аборты или мертворождения в акушерском анамнезе
- Инфекционные болезни
- Эндокринопатии у супругов
- Наличие детей с ВПС

Семиотика ВПС

- Артериальная гипоксемия / цвет кожных покровов
- Сердечная недостаточность:
 - Приступы одышки / тахипноэ, в дальнейшем покашливание
 - Тахикардия
 - Гепатоспленомегалия
 - Потливость
 - Утомляемость

Норма

pO_2 – 60 -80 мм рт ст

$Sa O_2$ - 96 – 98%

Артериальная гипоксемия

Дети с цианозом

$pO_2 < 60$ мм рт ст

$Sa O_2 < 75 - 85 \%$

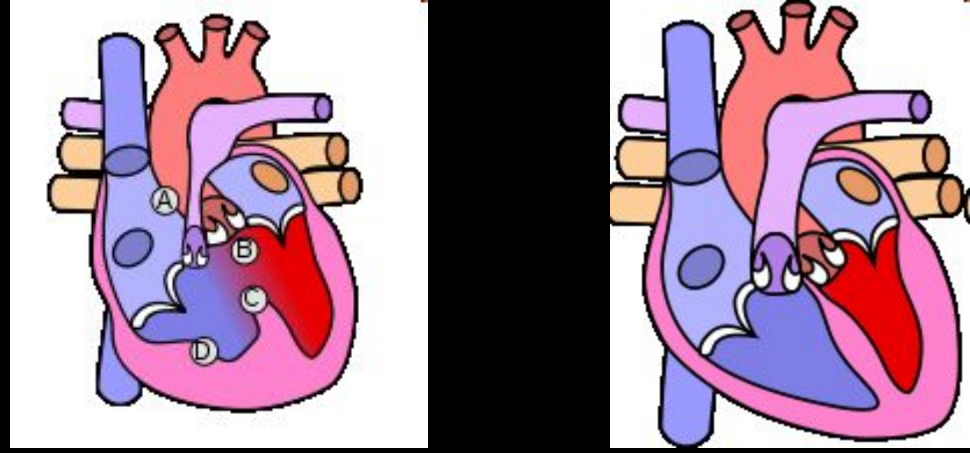
Новорожденные
с цианозом

$pO_2 < 50$ мм рт ст

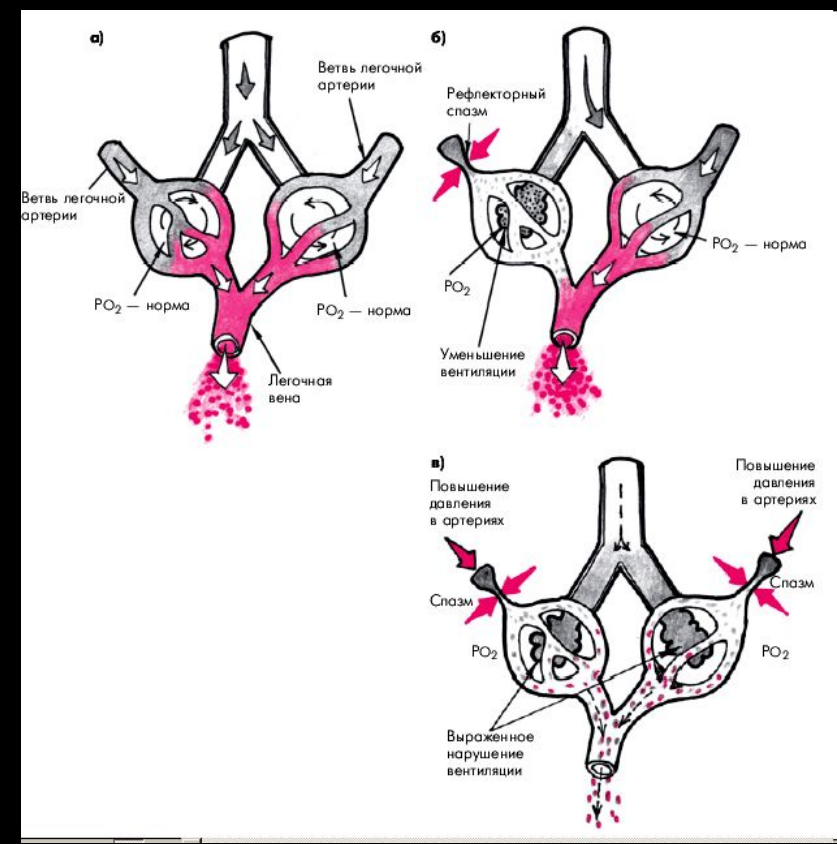
$Sa O_2 < 70 \%$

- Цианоз «скрывается» фетальным гемоглобином, анемией

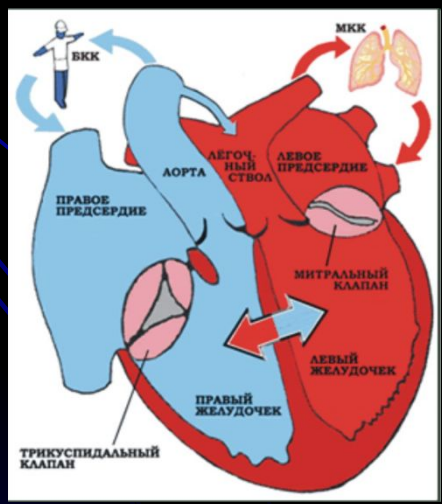
- Причины АГ :
 - Внутрисердечный сброс



- Сниженный легочный кровоток



- ТМС

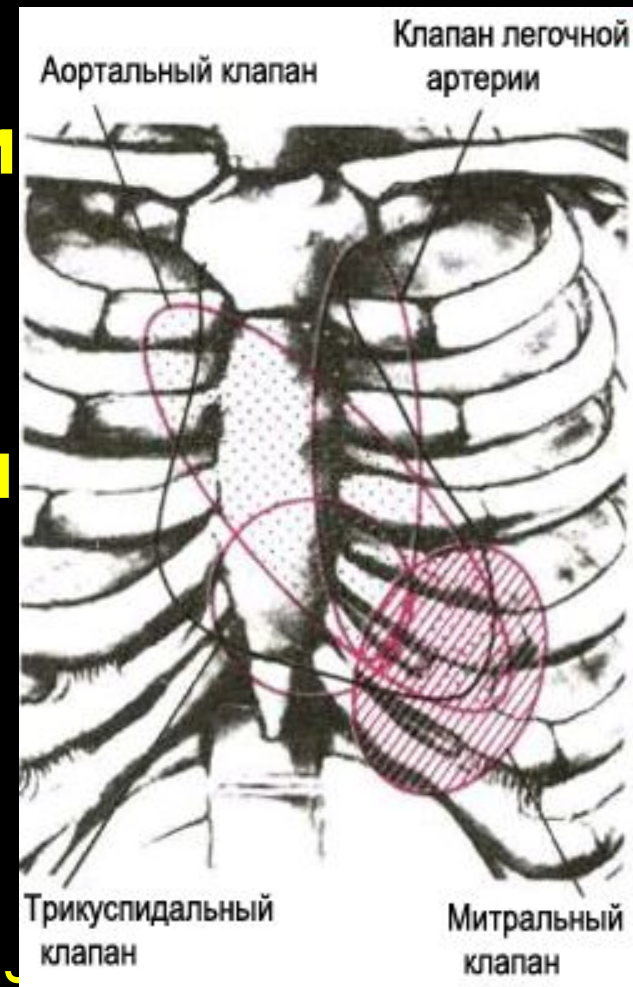


Степень	Характеристика СН
I	<p>Умеренные тахикардия и одышка (до 120% нормы) в покое или при небольшой нагрузке (кормление)</p> <p>Печень выступает менее чем на 3 см из-под края рёберной дуги</p> <p>Размеры сердца могут быть не увеличены</p> <p>С помощью медикаментозной терапии удаётся добиться компенсации показателей</p>
II	<p>Тахикардия и одышка на 25-50% выше нормы (в покое)</p> <p>Печень выступает более чем на 3 см из-под края рёберной дуги</p> <p>Возможны отёки на стопах и лице, беспокойство, затруднённое кормление, непостоянные застойные хрипы в лёгких</p> <p>Рентгенологически или при ЭхоКГ заметна дилатация полостей желудочков</p> <p>Медикаментозная терапия уменьшает выраженность симптомов до уровня I степени</p>
III	<p>Тахикардия и одышка достигают 160% и более</p> <p>Печень плотная, увеличенная (более 5 см), периферические отёки и асцит; постоянные застойные хрипы в лёгких.</p> <p>Ребёнок вял, заторможен. Размеры сердца значительно увеличены.</p> <p>Стандартная медикаментозная терапия малоэффективна, нередко необходимо проведение ИВЛ для стабилизации состояния</p>
IV карди огенн ый	<p>Артериальная гипотония, декомпенсированный ацидоз, периферический спазм (снижено наполнение капилляров кровью, холодные конечности, бледность), резкое угнетение ЦНС, олигурия.</p> <p>Возможна брадикардия менее 80 ударов в минуту</p>

- Патология сердца у детей первого года жизни, представленная в большинстве случаев врожденными пороками сердца (ВПС), манифестирует триадой симптомов: сердечная недостаточность, цианоз, шум над областью сердца + утомляемость, потливость. Особенно при кормлении и плаче.
- у взрослого пациента и ребенка школьного возраста традиционными симптомами сердечной недостаточности являются тахикардия, тахипноэ, крепитация в легких, отечный синдром, гепатомегалия.
- У ребенка первого года жизни симптомы сердечной недостаточности могут быть менее специфичными, нередко манифестируя клинической картиной нарушений со стороны органов пищеварения и маскируясь под нее.

Семиотика ВПС

- Изменения при проведении инструментального обследования
- Изменение границ сердца и его конфигурации
- Изменение пульса и АД
 - (доношенный – 60 – 90 / 30 - 60 мм рт. ст.,
недоношенный – 40 – 80 / 20 – 50 мм рт. ст.
- Изменение аускультативной картины сердца



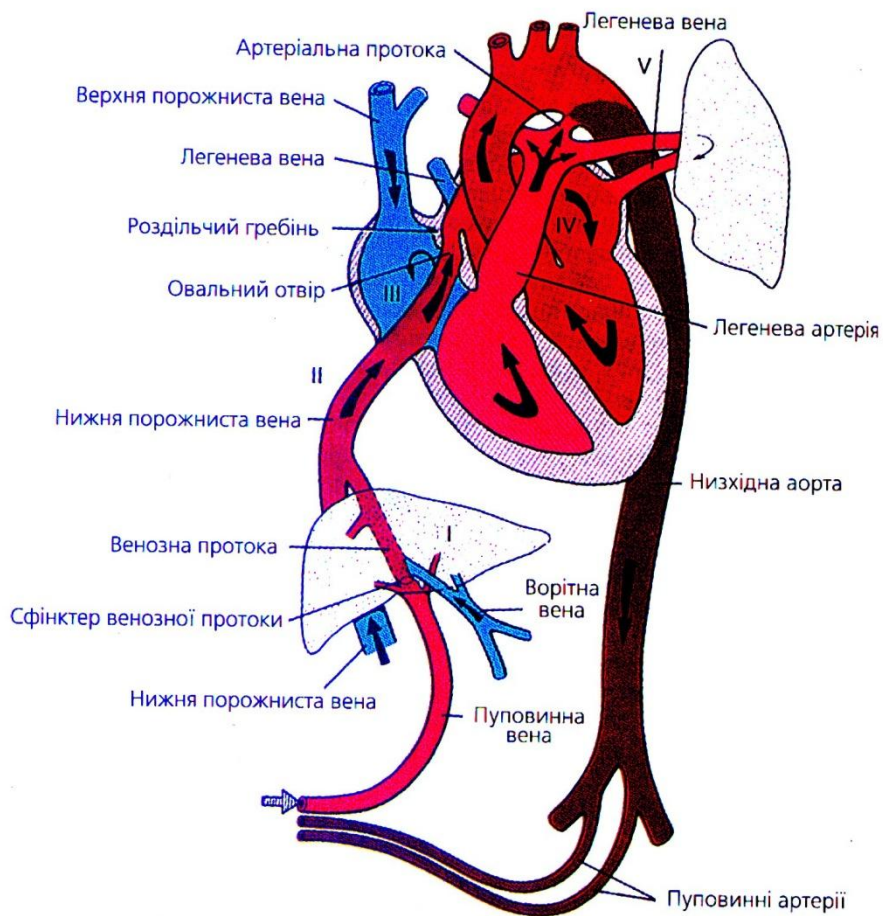


Рис.11.46. Кровообіг людини до народження. *Стрілки* вказують напрям кровотоку. Зверніть увагу, де насичена киснем кров змішується з деоксигенованою кров'ю: у печінці (I), у нижній порожнистій вені (II), у правому передсерді (III), у лівому передсерді (IV) та в місці впадіння артеріальної протоки у низхідну аорту (V).

Особенности фетального кровообращения

- Овальное окно
- Открытый артериальный проток
- Правый желудочек доминирующий – качает 2/3 сердечного выброса

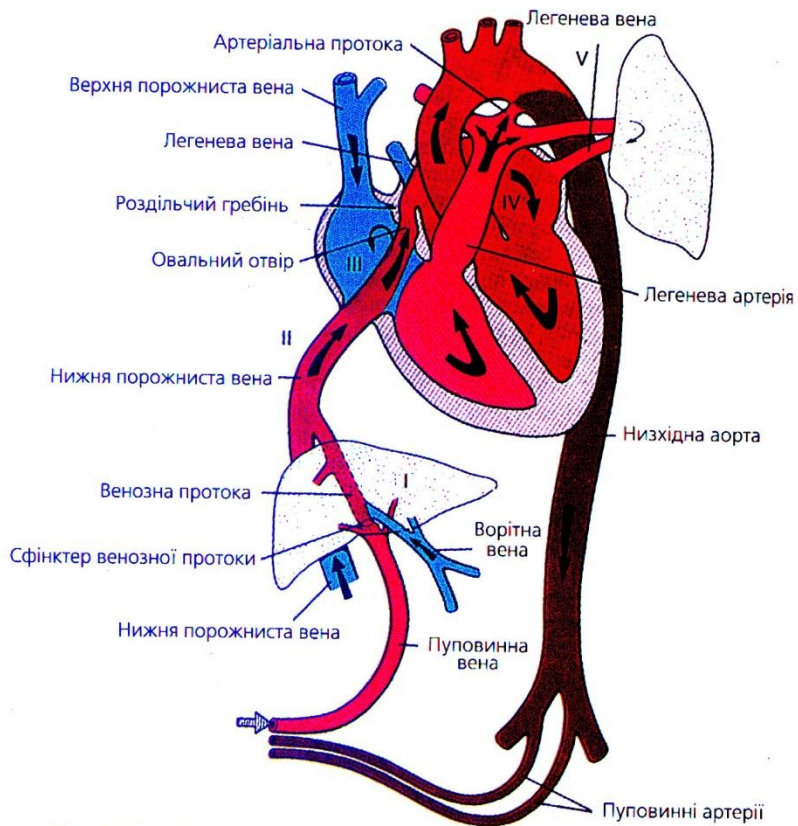
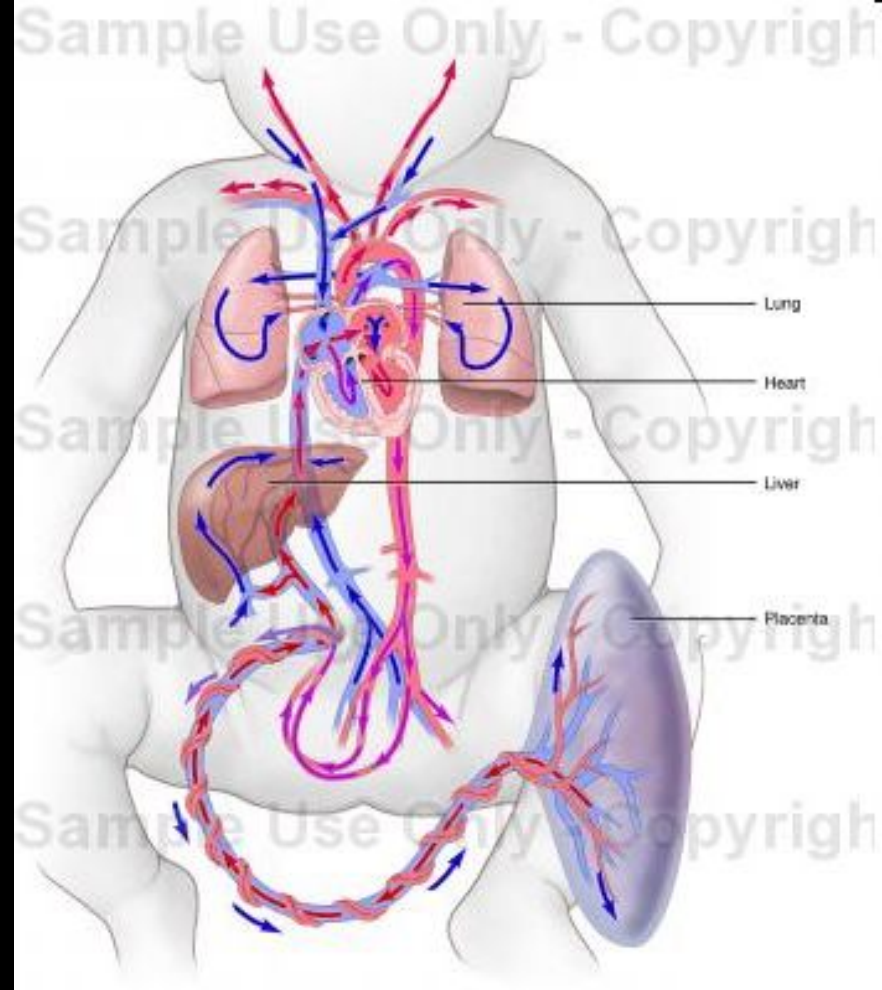


Рис.11.46. Кровообіг людини до народження. Стрілки вказують напрям кровотоку. Зверніть увагу, де насичена киснем кров змішується з деоксигенованою кров'ю: у печінці (I), у нижній порожнистій вені (II), у правому передсерді (III), у лівому передсерді (IV) та в місці впадіння артеріальної протоки у низхідну аорту (V).



Выброс левого желудочка
к ЦНС – 45%
Выброс правого желудочка
в нижние отделы
туловища - 55%

Изменения после рождения

- Легочное сосудистое сопротивление начинает быстро снижаться
- Овальное окно закрывается в течение часа
- ОАП закрывается в норме в течение 48 часов
- Левое сердце становится доминирующей стороной
- Этот процесс продолжается в течение 6 – 8 недель

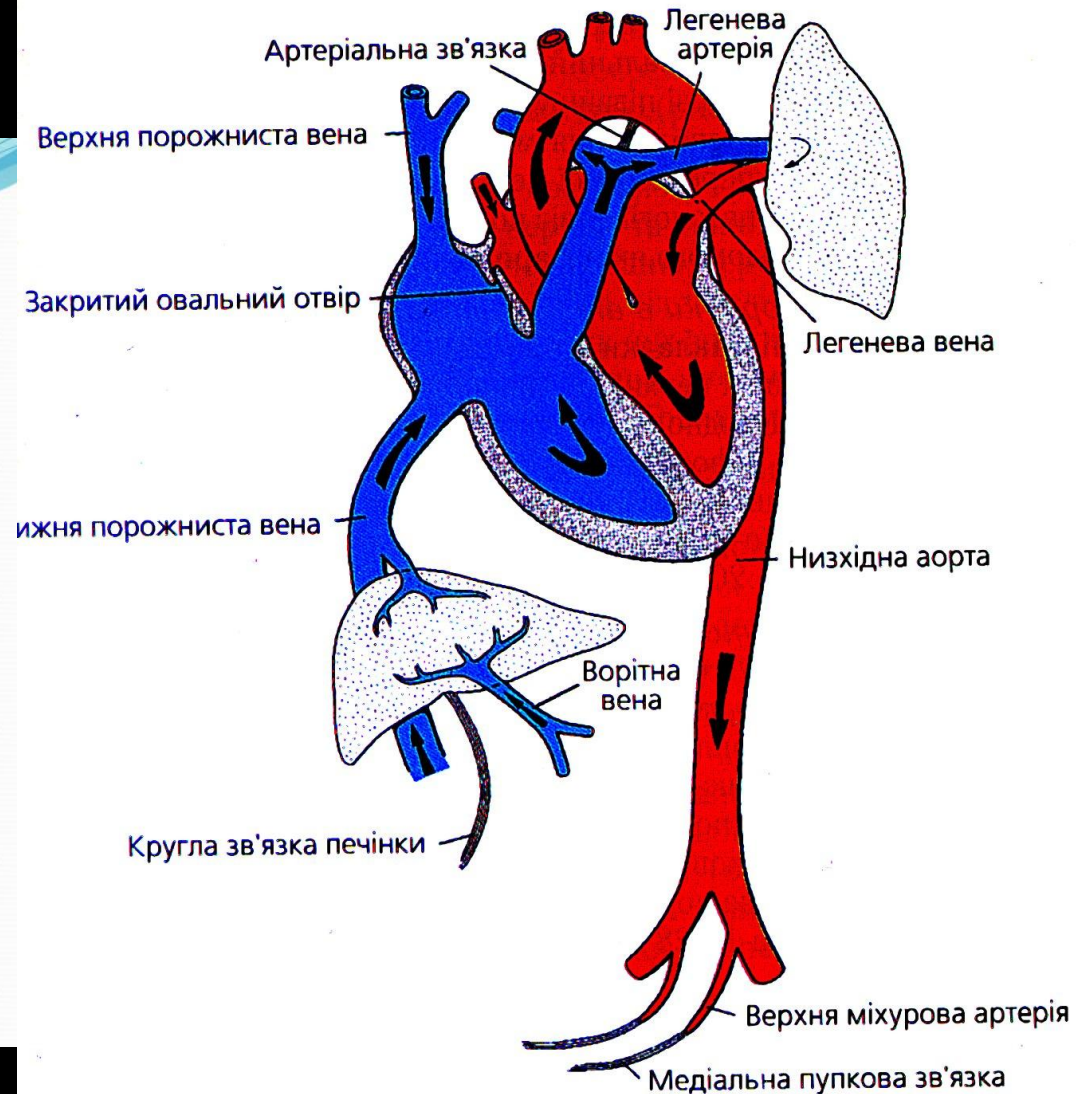


Рис.11.47. Кровообіг людини після народження. Зверніть увагу на зміни, що відбуваються внаслідок початку дихання і припинення плацентарного кровотоку. Стрілки вказують напрям кровотоку.

Классификация ВПС

- I. Пороки с неизменным легочным кровотоком (аномалии расположения сердца, аномалии дуги аорты, стеноз аорты).
- II. Пороки с гиперволемией малого круга кровообращения: (не сопровождающиеся ранним цианозом - открытый артериальный проток, дефекты межпредсердной и межжелудочковой перегородок)
- III. Пороки с гиповолемией малого круга кровообращения: (сопровождающиеся цианозом - тетрада Фалло, гипоплазия правого желудочка)
- IV. Комбинированные пороки с нарушением взаимоотношений между различными отделами сердца и крупными сосудами: транспозиция аорты и легочного ствола (полная и корригированная),

Большая пятерка ВПС – 65%

ДМЖП	26	21
Коарктация аорты (КоА)	8	64
Транспозиция магистральных сосудов (ТМС)	8	100
Открытый артериальный проток (ОАП)	7	30
Тетрада Фалло	7	35

- Относительная частота / Частота критических состояний

Первые 3 дня жизни

- Транспозиция магистральных сосудов с интактной МЖП (8% / 100%)
- Синдром гипоплазии левого сердца (4% / 83%)
- Синдром гипоплазии правого сердца (2% / 78%)
- Атрезия легочной артерии с интактной МЖП (8% / 5%) – неблагоприятный исход
- Критический стеноз аорты (2% / 7%)
- Коарктация аорты (8% / 64%)
- Обструктивные формы с тотальным аномальным дренажом легочных вен (2% / 2%)

ДОМИНИРУЕТ В КЛИНИКЕ ЦИАНОЗ

ВПС СО ЗНАЧИТЕЛЬНЫМ УМЕНЬШЕНИЕМ ЛЕГОЧНОГО КРОВотоКА

- Атрезия трикуспидального клапана
- Тетрада Фалло
- Критическое сужение/атрезия клапана легочной артерии

СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!