

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования «Красноярский государственный медицинский
университет
имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого»
Министерства здравоохранения Российской Федерации

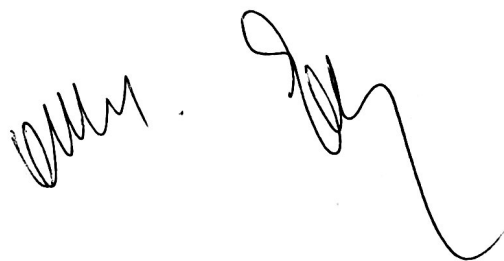
Кафедра педиатрии ИПО

Зав. кафедрой: д.м.н, проф. Таранушенко Т.Е.

Проверил: д.м.н., проф. Емельянчик Е.Ю.

Реферат

На тему: "Врожденные пороки сердца у детей."



Выполнила: врач-ординатор Газизулина М.С.

г. Красноярск, 2019 год

04.06.19г.
с.м. д.м.н.
Е.Ю. Емельянчик

СОДЕРЖАНИЕ

1. Список сокращений	3
2. Введение.....	4
3. Классификация.....	6
4. Патогенез.....	7
5. Клиническая картина	9
6. Диагностика	10
7. Лечение.....	12
8. Исходы и прогноз.....	20
9. Список литературы.....	21

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

- АВ – атриовентрикулярный
- АВК – атриовентрикулярная коммуникация
- АД – артериальное давление
- АЛА – атрезия легочной артерии
- АМК – атрезия митрального клапана
- АТК – атрезия трехстворчатого клапана
- ВПС – врожденный порок сердца
- ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки
- ДМПП – дефект межпредсердной перегородки
- ДОС ЛЖ - двойное отхождение сосудов от левого желудочка
- ДОС ПЖ – двойное отхождение сосудов от правого желудочка
- КоА – коарктация аорты
- КТ – компьютерная томография
- ЛА – легочная артерия
- МРТ – магнитно-резонансная томография
- ОАП – открытый артериальный проток
- ОАС – общий артериальный ствол
- ООО – открытое овальное окно
- ПМК – пролапс митрального клапана
- СГЛС – синдром гипоплазии левых отделов сердца
- СГПС – синдром гипоплазии правых отделов сердца
- СЛА – стеноз легочной артерии

ВВЕДЕНИЕ

Врожденные пороки сердца - это аномалии морфологического развития сердца, его клапанного аппарата и магистральных сосудов, возникшие на 2-8-й неделе внутриутробного развития в результате нарушения процессов эмбриогенеза. Эти дефекты могут встречаться изолированно или в сочетании друг с другом.

Врождённые пороки сердца (ВПС) занимают одно из ведущих мест среди врождённых пороков развития. Частота ВПС во всех странах мира, включая Россию, достигает от 2,4 до 14,2 на 1000 новорождённых, однако с учётом гораздо более высокой ante- и интранатальной смертности, среди живорождённых число пациентов с различными вариантами ВПС составляет 0,7-1,2‰.

Наиболее частые врожденные пороки сердца - это дефект межжелудочковой перегородки (50% всех ВПС), дефект межпредсердной перегородки, клапанный стеноз легочной артерии и открытый артериальный проток. Цианотичные пороки сердца составляют 15% всех ВПС и 1/3 критических ВПС. Самым частым цианотичным пороком сердца является тетрада Фалло. Критические пороки периода новорожденности составляют 25% всех ВПС. Обструктивные поражения выводного отдела левого желудочка составляют примерно 6% всех ВПС. Среди них наиболее часто встречается клапанный стеноз аорты (71-86% пациентов). Транспозиция магистральных артерий составляет приблизительно 3% всех ВПС и 20% среди цианотичных пороков.

Чрезвычайно важны своевременная диагностика этой патологии и проведения соответствующей хирургической коррекции. Если своевременного лечения не проводится, то на 1-м году жизни умирает около 55% детей с ВПС, а до 5-летнего возраста - 85%. Знание клиники, методов диагностики позволяет своевременно выявлять ВПС и избежать осложнений и ранней инвалидизации.

КЛАССИФИКАЦИЯ

I. Выделение критических пороков периода новорожденности

а) *дуктус-зависимые критические пороки периода новорожденности:*

- дуктус-зависимое системное кровообращение (коарктация аорты, критический аортальный стеноз, СГЛС);
- дуктус-зависимое легочное кровообращение (атрезия легочной артерии, критический стеноз легочной артерии, АТК, ТФ);
- дуктус-зависимое системное и легочное кровообращение (ТМА);
- аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии;
- тотальный аномальный дренаж легочных вен (в случае рестриктивного ООС).

б) *дуктус-независимые пороки сердца (ДМЖП, ДМПП, АВК, ТАДЛВ, ДОС ПЖ, ОАС, дефект аорто-легочной перегородки, ЕЖ).*

II. Классификация ВПС по характеру нарушения гемодинамики, Табл. 1

Гемодинамика	Без цианоза	С цианозом
Обогащение малого круга кровообращения	ДМЖП, ДМПП, АВК, ОАП, ТАДЛВ	ТМА, ОАС, ЕЖ Комплекс Эйзенменгера
Обеднение малого круга кровообращения	Стеноз легочной артерии	ТФ, АТК ТМА+СЛА, АЛА аномалия Эбштейна
Препятствие кровотоку в БКК	Стенозаортального клапана, коарктация аорты	-
Без нарушения гемодинамики	Дектрокардия, аномалия положения аорты и ее ветвей, небольшой ДМЖП в мышечной части	-

«Простые» ВПС с лево-правым шунтом (приводят к обогащению МКК). Уровень сброса определяет его значимость для правого желудочка и легочного кровообращения	ДМПП, ДМЖП, АВК, ОАП, дефект аорто-легочной перегородки
«Простые» ВПС с право-левым шунтом	ТФ, АЛА, АТК, аномалия Эбштейна

ПАТОГЕНЕЗ

Патологические изменения при ВПС многообразны и обусловлены:

- 1) характером имеющихся анатомических дефектов;
- 2) степенью нарушения гемодинамики;
- 3) выраженностью и темпом дистрофических процессов в организме.

Ведущими являются два механизма:

1. Нарушение кардиальной гемодинамики: перегрузка отделов сердца объемом или сопротивлением приводит к истощению компенсаторных механизмов, вызывая сердечную недостаточность и нарушение системной гемодинамики.
2. Нарушение системной гемодинамики: полнокровие/малокровие МКК, малокровие БКК приводит к развитию системной гипоксии, запуская каскад патологических реакций.

Пороки с лево-правым сбросом характеризуются увеличенным венозным возвратом из легких через легочные вены к левому предсердию и левому желудочку. Это создает перегрузку объемом левого желудочка, МКК и приводит к уменьшению сердечного выброса в БКК. Физиологические изменения, связанные с лево-правым сбросом, определяются преимущественно размером дефекта и постнатальными изменениями в системном и легочных сосудистых сопротивлениях. Постепенное уменьшение легочного сосудистого сопротивления с одновременным нарастанием системного сопротивления, происходящее между 2-6 неделями постнатальной жизни, вызывает развитие застойной сердечной недостаточности. Этому также способствует физиологическое снижение гемоглобина в первые 3 месяца жизни. Длительное существование лево-правого сброса приводит к изменению сосудистой стенки в легких и развитию легочной гипертензии. Обратимость легочной гипертензии в случаях закрытия лево-правого шунта свидетельствует о том, что повышение легочного сосудистого сопротивления является вторичным и связано с увеличенным легочным кровотоком. Сохранение высокого легочного сопротивления после прекращения сброса может быть следствием необратимых изменений сосудистой стенки в легких.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Клинические проявления ВПС полиморфны и определяются анатомией порока, степенью нарушения гемодинамики, адаптационно-компенсаторных механизмов, характером осложнений. Многие симптомы присущи большинству пороков и на основании их можно заподозрить или диагностировать врожденную аномалию сердца. Ведущими симптомами в клинической картине ВПС являются:

- 1) цианоз (ТМА, ТФ, АТК, ТАДЛВ, ОАС);
- 2) кардиогенный шок (критическое состояние) наиболее часто развивается при пороках, сопровождающихся обструкцией выводного отверстия ЛЖ, при дуктус-зависимых пороках и ТАДЛВ с обструкцией венозного возврата;
- 3) сердечная недостаточность (ДМЖП, ОАП, АВК, ТАДЛВ, дефект аорто-легочной перегородки и другие).

Критическое состояние характеризуется острым дефицитом сердечного выброса, быстрым прогрессированием сердечной недостаточности, кислородным голоданием тканей с развитием декомпенсированного метаболического ацидоза и нарушением функций жизненно важных органов. В основном критические состояния при ВПС возникают в период перехода от пренатального к постнатальному типу кровообращения, когда прекращается функционирование фетальных коммуникаций: открытого артериального протока (ОАП) и открытого овального окна.

ДИАГНОСТИКА

- 1) Анамнез (генетические заболевания, наличие в семье родственников с ВПС, течение настоящей беременности (вирусные инфекции, прием матерью медикаментов, заболевания матери и т.д.).
- 2) Жалобы (плохой аппетит или вялое сосание из груди/бутылочки, цианоз, недостаточная прибавка веса).
- 3) Физикальное обследование:
 - осмотр (цвет кожных покровов, наличие стигм дисэмбриогенеза, видимых пороков развития);
 - определение пульсации на периферических артериях (обязательно правая рука и любая нога), измерение АД (обязательно правая рука и любая нога);
 - аускультация сердца (ЧСС, тоны сердца, наличие, характер и локализация шума);
 - аускультация легких (характер и частота дыхания, хрипы в легких);
 - размеры печени, наличие периферических отеков;
 - пульсоксиметрия с определением насыщения крови кислородом неинвазивным путем на правой руке и любой ноге;
 - определение диуреза.
- 4) Рентгенография органов грудной клетки (размеры сердца, состояние легочной гемодинамики, паренхимы легких).
- 5) ЭКГ (ритм, частота, направление ЭОС, вольтаж зубцов).
- 6) Эхокардиография.

Традиционными критериями дисфункции сердца являются дилатация его полостей (увеличение конечно-диастолического и конечно- систолического размера и объема), гипертрофия стенок желудочков и межжелудочковой перегородки, а также увеличение массы миокарда, выходящие за рамки нормальных значений, определяемых по площади поверхности тела. В качестве вспомогательных критериев ориентируются также на гипо- или дискинезии стенок желудочков или межжелудочковой перегородки, увеличение объема предсердий, повышение среднего и систолического давления в легочной артерии.

ЛЕЧЕНИЕ

Лечение подавляющего большинства пороков сердца хирургическое. Сроки (экстренное, срочное или плановое) и вид оперативного вмешательства (радикальная, вспомогательная или гемодинамическая коррекция) определяются анатомией порока.

Терапевтическое лечение показано при развитии критического состояния (для стабилизации состояния ребенка перед оперативным пособием) и при сердечной недостаточности.

I. Критическое состояние:

- 1) мониторингирование с постоянным датчиком для определения сатурации на правой руке и любой ноге;
- 2) интубация показана при повторяющихся апноэ, острой сердечной недостаточности и шоке. Вентиляция проводится воздухом! Возможно добавление небольшого количества кислорода для достижения сатурации 75-85%;
- 3) При цианозе - проведение гипероксического теста: вдыхание 100% кислорода в течение 10 минут. Сохранение низкого уровня сатурации говорит о высокой вероятности ВПС;
- 4) катетеризация 2-х вен (возможна кратковременная катетеризация пупочной вены или одна из вен должна быть центральной);
- 5) для лечения гипотензии:
 - Изотонический раствор натрия хлорида в дозе 10 мл/кг болюсно, максимально 30 мл/кг;
 - при сохраняющейся гипотензии: Допамин 0-20 мкг/кг/мин.

Расчет: вес (кг) ____ x 15 мг = ____ (мг).

Это количество добавить в 50 мл 5% Декстрозы (глюкозы), скорость инфузии 1мл/ч соответствует 5 мкг/кг Допамина в минуту. Может вводится через периферическую вену.

- при необходимости - Эпинефрин 0,1-0,5 мкг/кг/минуту.

Расчет: вес (кг) ____ x 0,3 мг = ____ (мг),

добавить в 50 мл 5% Декстрозы. Скорость инфузии 1мл/ч соответствует 0,1 мкг/кг/мин Эпинефрина. Должен вводиться только через центральную вену!

б) для поддержания ОАП (открытия ОАП) начать инфузию препарата простагландина E2 из расчета 5-10 нг/кг/мин.

Расчет: вес (кг) _____ x 15 мкг = _____ (мкг),

добавить в 50 мл 5% глюкозы, скорость инфузии 1 мл/ч будет соответствовать 5 нанограмм/кг/минуту Простагландина E2.

II. Основные мероприятия по лечению ВПС вне критического состояния складываются из коррекции СН:

- Диетотерапия
- Ограничение потребление жидкости
- Оксигенотерапия при наличии дыхательной недостаточности.
- Режим физической активности
- Медикаментозное лечение.

1. Ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента

Являются препаратами первой линии в лечении ХСН и показаны всем больным и на всех стадиях НК, в том числе у детей с ХСН с сохранной сократительной функции миокарда (при диастолической форме ХСН), для уменьшения симптоматики, улучшения качества жизни (КЖ) и повышения выживаемости больных

Абсолютными противопоказаниями к назначению иАПФ являются двусторонний стеноз почечных артерий и ангионевротический отек.

Средние дозы иАПФ для детей с ХСН:

Каптоприл : дети старт 0,2 мг/ кг/24ч в 3приема, далее 1,0 мг/кг/24ч в 3 приема, Подростки 0,1 мг/кг/24ч в 3приема, далее 1,0мг/кг/24ч в 3 приема

Эналаприл: Подростки с14 лет 1,25 мг/24ч в 2 приема, далее 10-20мг/24ч в 2 приема

Важно учитывать, что иАПФ предназначены для длительного лечения, так как их благоприятный клинический эффект отчетливо проявляется не ранее 3-4-й недели от начала приема.

2) Блокаторы рецепторов ангиотензина II (БРА II)

Рекомендованы при СН, когда иАПФ плохо переносятся (кашель), либо в дополнение к ним, или если симптоматика СН сохраняется на фоне оптимальных возрастных доз иАПФ, диуретиков и БАБ (за исключением тех случаев, когда пациенту назначен антагонист альдостерона).

Лозартан следует назначать детям 6–16 лет (масса тела 20–50 кг) внутрь, первоначально 25 мг в сутки однократно, максимальная доза 50 мг в сутки однократно достигается через несколько недель. Детям с массой тела 50 кг и выше первоначально 50 мг в сутки однократно, максимальная доза 100 мг в сутки однократно, достигается через несколько недель.

3) Антагонисты альдостерона .

Целесообразны у всех пациентов с тяжелой СН (ФВ ЛЖ $\leq 35\%$), если лечение диуретиками, иАПФ (БРА II) и БАБ недостаточно эффективно. Назначать антагонисты альдостерона следует в небольших дозах, при условии отсутствия гиперкалиемии и значительной почечной дисфункции.

Спиронолактон назначается подросткам со стартовой дозы 25мг один раз в день. Максимальная доза -50 мг в сутки однократно.

Противопоказания к назначению АА: калий плазмы крови $> 5,0$ ммоль/л, креатинин крови > 220 мкмоль/л, гипокалиемия вследствие приема диуретиков или при приеме препаратов калия, одновременное назначение иАПФ и БРА.

4) β -адреноблокаторы (БАБ) (I, A)

Механизмы влияния БАБ при ХСН включают: урежение сердечной деятельности; улучшение синхронизации сократимости миокарда; профилактику токсического действия катехоламинов на миоцит; антиаритмическое действие; улучшение энергосбережения миокарда. При этом уменьшается перегрузка кардиомиоцитов кальцием, улучшается диастолическая функция сердца.

Для детей 0-14 лет начальная доза карведилола составляет 0,03 мг/кг/сут в 2 приема (максимальная доза 0,2 мг/кг/сут.);

Дети 15-18 лет: начальная доза карведилола 1,5 мг/сут в 2 приема (максимальная доза 15,625- 18,75 мг/сут).

5) Диуретики

Наряду со снижением пред- и постнагрузки уменьшение количества внеклеточной жидкости приводит к улучшению функционального состояния внутренних органов, устранению периферических отеков. Дозы диуретиков определяются индивидуально с учетом возраста ребенка, стадии НК, выраженности отеочного синдрома, эффекта от ранее применявшихся доз и др.

Петлевые диуретики

Фуросемид вызывает быстрый мощный, но непродолжительный диуретический эффект, назначается из расчета 1-3 мг/ кг/сут. Действие препарата начинается через час и продолжается 4- 6 часов. При внутривенном введении препарата эффект наступает через 10-15 минут и продолжается от двух до трех часов. При сопутствующей почечной недостаточности доза фуросемида увеличивается до 5 мг/кг/сут. Препарат обладает достаточно выраженным синдромом отмены.

Тиазидовые диуретики

Гидрохлоротиазид может применяется при НК IIА изолировано или в сочетании со спиронолактоном . Начинают с дозы 1 мг/кг/сут, максимальная доза 2,5мг/кг/сут, поддерживающая доза составляет 12,5 мг в сутки однократно для детей школьного возраста. Эффект наступает через 1-2 часа и продолжается 6-12 часов.

III. Хирургическое лечение - своевременная кардинальная коррекция ВПС.

Сроки проведения хирургического вмешательства. Табл. 1

Вид ВПС	Вид коррекции (радикальная, гемодинамическая, вспомогательная операция, транскатетерное интервенционное вмешательство)	Сроки оперативного вмешательства (возраст ребенка)
ДМЖП (сохранение НК на фоне медикаментозной терапии после 3-х месяцев жизни)	Радикальная	4-6 месяцев
ДМЖП (отсутствие НК на фоне терапии, постепенная отмена лечения, сохранение сброса)	Радикальная	1-2 года
ДМЖП (рефрактерность к медикаментозной терапии,	Радикальная или вспомогательная (суживание	1 месяц

ИСХОДЫ И ПРОГНОЗ

ВПС остаются важнейшей причиной неонатальной и младенческой смертности. Перинатальная смертность составляет 0,25 на 1000 родов. ВПС являются причиной всех случаев смерти от пороков развития в среднем в 47% и 5,7 % всех случаев детской смертности. В структуре последней ведущее место занимают новорожденные с ВПС (57%). Среди тех, кто пережил первый год жизни, 76% смертельных исходов приходится на взрослую жизнь.

Приблизительно 47% детей с ВПС требуется как минимум однократное хирургическое вмешательство или малоинвазивная процедура на первом году жизни. Послеоперационная летальность в настоящее время составляет около 5%, однако варьирует в зависимости от возраста ребенка, сложности ВПС и кардиохирургического стационара.

В России послеоперационная летальность у новорожденных составляет в среднем 14.5% с использованием ИК – 25%. Дети, оперированные на первом году жизни, составляют около 36% всех пациентов с коррекцией ВПС, оперированные в возрасте от одного до трех лет – 22 %. Таким образом, всего в раннем детском возрасте выполняется около 60% всех операций.

В настоящее время считается, что 85% детей с ВПС переживает 18-летний возраст.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Союз педиатров России, Ассоциация кардиологов России:
Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению хронической сердечной недостаточности у детей оказанию помощи детям с хронической сердечной недостаточностью. 2015г.
2. Союз педиатров России, Ассоциация кардиологов России:
Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с врожденными пороками сердца. 2015г.
3. Детские болезни / под ред. Р. Р. Кильдияровой. 2014 г.
4. Методическая разработка: «Врожденные пороки сердца: этиология, патогенез, классификация. ВПС с обогащением малого круга кровообращения» СГМУ, под ред. Л.Я.Климова, 2016г.
5. Чепурных Е.Е, Григорьев Е.Г, статья в журнале: «Врожденные пороки сердца». Сибирский медицинский вестник №3, 2014г.