Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение

высшего образования "Красноярский государственный медицинский

университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого"

Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра детских болезней с курсом ПО

Е. П. Шитьковская

**Врожденные пороки сердца**

Рабочая тетрадь для студента 4 курса (VII семестр),

обучающегося по специальности 31.05.02 Педиатрия

Ф. И. О.

\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

группа

Красноярск

2021

Тема № 8: **Врожденные пороки сердца**

Цель занятия: Изучить методы клинического обследования больного ребенка, алгоритм лабораторных и инструментальных обследований детей с врожденными пороками сердца, методы лечения ВПС у детей и показания к их применению.

I. Вопросы для самоподготовки:

1. Причины возникновения ВПС у детей

|  |
| --- |
|  |
|  |
|  |
|  |

2. Заполните таблицу в соответствии с классификацией врожденных пороков сердца по Marder (1957)

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **Нарушения гемодинамики** | **Без цианоза** | **С цианозом** |
|  |  |  |
|  |  |  |
|  |  |  |

3. Опишите нарушения гемодинамики при дефекте межжелудочковой перегородки:

|  |
| --- |
|  |
|  |
|  |
|  |

4. Опишите нарушения гемодинамики при открытом артериальном протоке:

|  |
| --- |
|  |
|  |
|  |
|  |

5. Опишите нарушения гемодинамики при тетраде Фалло:

|  |
| --- |
|  |
|  |
|  |
|  |

6. Опишите нарушения гемодинамики при коарктации аорты:

|  |
| --- |
|  |
|  |
|  |
|  |

* + 1. Перечислите факторы диагностического внимания:

1) \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

2) \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

3) \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

4) \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

5) \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

6) \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

7) \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

8) \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

9) \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

10) \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

11) \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

12) \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

13) \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

14) \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

* + 1. Перечислит осложнения естественного течения ВПС :

1) \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

2) \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

3) \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

4) \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

5) \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

* + 1. Алгоритм диагностики:

1) \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

2) \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

3) \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

4) \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

5) \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

6) \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

7) \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

10. Укажите один правильный ответ:

1. ОДЫШЕЧНО-ЦИАНОТИЧЕСКИЕ ПРИСТУПЫ НАБЛЮДАЮТСЯ ПРИ

А) открытом артериальном протоке

Б) дефектемежпредсердной перегородки

В) тетраде Фалло

Г) дефекте межжелудочковой перегородки

2. ПРИ ОДЫШЕЧНО-ЦИАНОТИЧЕСКОМ ПРИСТУПЕ У РЕБЕНКА С ТЕТРАДОЙ ФАЛЛО ПРОТИВОПОКАЗАНО НАЗНАЧЕНИЕ

А) оксигенотерапии

Б) пропранолола

В) дигоксина

Г) промедола

3. РАЗНИЦА ПУЛЬСА НА ПРАВОЙ ЛУЧЕВОЙ И БЕДРЕННОЙ АРТЕРИЯХ ХАРАКТЕРНА ДЛЯ

А) коарктации аорты

Б) аномального легочного дренажа легочных вен

В) дефекта межжелудочковой перегородки

Г) тетрадыФалло

4 АУСКУЛЬТАТИВНАЯ КАРТИНА ПРИ ОТКРЫТОМ АРТЕРИАЛЬНОМ ПРОТОКЕ ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ НАЛИЧИЕМ

А) систоло-диастолического шума во втором межреберье слева от грудины

Б) систолического шума во втором межреберье слева от грудины

В) систолического шума вдоль левого края грудины

Г) систолического шума в III – IV межреберье слева от грудины

5. ПРИ КОАРКТАЦИИ АОРТЫ ОПРЕДЕЛЯЮТ

А) артериальное давление на ногах ниже, чем на руках

Б) повышение в моче альдостерона

В) нормальное содержание в моче 17-кетостероидов

Г) снижение в моче уровня катехоламинов

6. ПРИ АУСКУЛЬТАЦИИ МАКСИМАЛЬНАЯ ИНТЕНСИВНОСТЬ ШУМА ПРИ ДЕФЕКТЕ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ ОПРЕДЕЛЯЕТСЯ

А) на легочной артерии

Б) на верхней трети грудины

В) на верхушке сердца

Г) в IV-V межреберье слева от грудины

7. СИСТОЛИЧЕСКИЙ ШУМ ВО II МЕЖРЕБЕРЬЕ СЛЕВА ОТ ГРУДИНЫ ВЫСЛУШИВАЕТСЯ ПРИ

А) открытом овальном окне

Б) открытом артериальном протоке

В) дефектемежпредсердной перегородки

Г) дефекте межжелудочковой перегородки

8. ОПРЕДЕЛЯЕМЫЙ С РОЖДЕНИЯ СИСТОЛОДИАСТОЛИЧЕСКИЙ ШУМ ВО II-III МЕЖРЕБЕРЬЕ СЛЕВА НАИБОЛЕЕ ХАРАКТЕРЕН ДЛЯ

А) коарктации аорты

Б) митрального порока сердца

В) дефекта межжелудочковой

Г) открытого артериального протока

9. ДЛЯ ТЕТРАДЫ ФАЛЛО ПРИ РЕНТГЕНОЛОГИЧЕСКОМ ИССЛЕДОВАНИИ ХАРАКТЕРНА ФОРМА СЕРДЦА В ВИДЕ

А) «капли»

Б) «овоида»

В) «снежной бабы»

Г) «башмачка»

10. ПРИ АУСКУЛЬТАЦИИ ПЕРВИЧНОЙ ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ ВЫСЛУШИВАЕТСЯ

А) грубый систолический шум во II межреберье слева от грудины

Б) грубый систолический шум во II межреберье справа от грудины

В) акцент II тона над легочной артерией

Г) акцент II тона в V точке

11. Решите ситуационную задачу:

Ребенку 6 месяцев. Жалобы при поступлении на вялость, плохую прибавку массы, одышку и повышенную потливость. Данные жалобы практически с рождения. Из анамнеза: от 1 беременности, на 8-й неделе которой женщина перенесла грипп. Роды срочные, масса при рождении 3000 г, рост 51 см. К груди приложен в первые сутки, сосал вяло, часто отдыхал. Прибавки массы по месяцам 300-400 г. В возрасте 2 и 5 месяцев перенес ОРВИ, в 3 месяца – обструктивный бронхит. Генеалогический анамнез: у матери хронический декомпенсированный тонзиллит, отец здоров. По материнской линии: у дяди врожденный порок сердца, у бабушки ИБС. По отцовской линии: у бабушки – гипертоническая болезнь. Объективно: состояние средней тяжести. Ребенок вялый, кожа бледная, повышенной влажности, при плаче - цианоз носогубного треугольника. Подкожно – жировой слой развит слабо. Имеются стигмы дисэмбриогенеза – аномальные ушные раковины, готическое небо. Число дыханий в минуту- 40, в легких дыхание пуэрильное, единичные влажные хрипы. Грудная клетка деформирована, имеется выбухание в области сердца слева от грудины. Верхушечный толчок усилен, разлитой. Границы сердца расширены влево. Выслушивается грубый систолический шум в III-IV межреберье слева от грудины. Тоны ритмичные, громкие. Акцент II тона над легочной артерией Живот мягкий, безболезненный, печень + 2,5-3 см из-под ребра, чувствительна при пальпации. Мочеиспускание свободное.

Вопрос 1: Поставьте предварительный диагноз.

Вопрос 2: Отметьте неблагоприятные факторы пре- и постнатального периодов, дайте оценку генеалогического анамнеза.

Вопрос 3: Обоснуйте диагноз, укажите изменения на ЭКГ и Доплер- ЭхоКС, характерные для данного заболевания.

Вопрос 4: Выпишите рецепты на препараты для лечения данного пациента.

Вопрос 5: Дальнейшая тактика ведения больного;

12. Список тем по УИРС:

1. Семиотика ВПС у детей.

2. Легочная гипертензия при ВПС и ее значение для качества и продолжительности жизни  ребенка.

3. Медикаментозное лечение больного ВПС до операции и в послеоперационный период.

**СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ**

1. [Педиатрия](https://krasgmu.ru/index.php?page%5Bcommon%5D=elib&cat=catalog&res_id=51216) [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / гл. ред. А. А. Баранов. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2015. - 768 с.
2. ФЕДЕРАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ОКАЗАНИЮ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА / под ред. А.А. Баранова. \_Москва, 2015 г.
3. МИОКАРДИТ У ДЕТЕЙ / Клинические рекомендации / под ред. А.А. Баранова. Москва, 2016 г.
4. ФЕДЕРАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ОКАЗАНИЮ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ С КАРДИОМИОПАТИЯМИ / под ред. А.А. Баранова. \_Москва, 2015 г.
5. ФЕДЕРАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ОКАЗАНИЮ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ С ПЕРИКАРДИТАМИ / под ред. А.А. Баранова. \_Москва, 2015 г.
6. Острая ревматическая лихорадка у детей : учеб. пособие / сост. Н.А. Ильенкова, Е.П. Шитьковская, Н.Л. Прокопцева [и др.] ; Красноярский медицинский университет. - Красноярск : КрасГМУ, 2015. - 106 с.