

Государственное бюджетное образовательное учреждение высшего профессионального образования «Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого»
Министерства здравоохранения Российской Федерации
ГБОУ ВПО КрасГМУ им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого Минздрава России

Кафедра поликлинической педиатрии и пропедевтики детских болезней с курсом ПО

Реферат

На тему:

Диспансерное наблюдение детей с врожденными пороками сердца

Подготовила: ординатор кафедры
Детских болезней с курсом ПО
Высотина Ю.Н.

Красноярск 2019

Оглавление

Введение

Классификация врожденных пороков сердца

Диагностика

Диспансерное наблюдение детей с врожденными пороками сердца

Профилактика

Список использованной литературы

Введение

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.

Успех лечения больных с пороками сердца и сосудов во многом зависит от того, насколько своевременно их выявляют, направляют в специализированное учреждение, устанавливают им топический 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. 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. [1]

Классификация врожденных пороков сердца

Встречается более 90 вариантов ВПС и множество их сочетаний.

Для практикующих врачей-кардиологов удобнее пользоваться более упрощенным делением ВПС на 3 группы:

- 1. ВПС бледного типа с артериовенозным шунтом:** дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП), дефект межпредсердной перегородки (ДМПП), открытый артериальный проток (ОАП); открытый атриовентрикулярный канал (АВК).
- 2. ВПС синего типа с веноартериальным шунтом:** транспозиция магистральных сосудов (ТМС), тетрада Фалло (ТФ), триада Фалло, атрезия трикуспидального клапана (АТК) и т.д.
- 3. ВПС без сброса, но с препятствием на пути кровотока из желудочков** (стенозы легочной артерии и аорты). Такое деление охватывает 9 наиболее распространенных ВПС.

Нарушение гемодинамики при врожденных пороках сердца

Не случайно во всех предложенных классификациях большое внимание уделено оценке нарушений гемодинамики при ВПС, так как степень этих нарушений тесно связана с анатомической тяжестью порока, от них зависит тактика медикаментозного лечения и сроки выполнения операции.

ВПС вызывает ряд изменений компенсаторного характера, которые заставляют перестраиваться весь организм ребенка, но при длительном существовании порока процессы компенсации ведут к выраженным деструктивным изменениям органов и систем, что приводит к гибели больного.

В зависимости от состояния малого круга кровообращения в организме больного с ВПС наблюдаются следующие патологические изменения:

- при наличии увеличенного кровотока в легких (пороки бледного типа с артериовенозным шунтом) развивается гиперволемиа и гипертензия малого круга кровообращения;
- при наличии обедненного кровотока в легких (пороки синего типа с веноартериальным шунтом) у больного развивается гипоксемия;
- при увеличении кровотока в малом круге кровообращения развивается гиперволемиа и легочная гипертензия.

Примерно 50% детей первого года жизни с большим сбросом крови в малый круг кровообращения без хирургической помощи погибают при явлениях сердечной недостаточности. Если ребенок переживает этот критический период, то к году в результате спазма легочных артериол уменьшается сброс крови в малый круг и состояние ребенка стабилизируется, однако это улучшение касается только самочувствия больного, так как одновременно начинают развиваться склеротические процессы в сосудах легких. Существует много классификаций легочной гипертензии. Для практики наиболее удобной является классификация, разработанная в ИССХ им. А. Н. Бакулева АМН СССР (В.И. Бураковский и соавт., 1975). Она основана на величине давления в легочной артерии, степени сброса крови и соотношении общелегочного сопротивления к показателям большого круга кровообращения (табл. 1):

Табл.1

Классификация легочной гипертензии			
Стадия	Отношение систолического артериального давления в легочном стволе к системному артериальному давлению	Сброс крови по отношению к минутному объему малого круга кровообращения в %	Отношение общего легочного сосудистого сопротивления к системному
Ia (норма)	До 30	<30	До 30
Iб	30	>30	30

II	До 70	В среднем 50-60	30
IIIa	>70	>40	<60
IIIб	<100	<40	>60
IV	100	Справа-налево	100

Согласно этой классификации, больные делятся на 4 группы, где I и III стадия разделены на подгруппы А и Б. **Больные IA** группы имеют небольшие нарушения гемодинамики и нуждаются в наблюдении кардиолога. **У больных IB и II группы** ставится вопрос об операции. Легочная гипертензия в этих группах носит функциональный характер.

У больных III группы при большом сбросе крови в малый круг изменения в легочных сосудах значительно более выражены. При **IIIА гемодинамической группе** возможна радикальная коррекция порока, и давление после операции снижается. В **IIIБ и IV группе** хирургическое лечение не показано. Дифференциальный диагноз между IIIА и Б группами сложен, и нередко для решения вопроса об операбельности порока необходимо выполнить внутрисосудистое ультразвуковое исследование и/или биопсию легкого для изучения морфологических изменений в легочных сосудах. Для оценки этих изменений наиболее часто используется классификация, предложенная Д. Хитом и Дж. Эдвардсом в 1958 г. (табл. 2).

Табл.2

Гистологические изменения в легочных сосудах	
Стадия	Изменения
1	Гипертрофия средней оболочки мелких мышечных артерий от 15 до 300 мкм
2	Гипертрофия средней оболочки мелких мышечных артерий в сочетании с клеточной пролиферацией интимы
3	Гипертрофия средней оболочки мелких мышечных артерий и склероз внутренней
4	Истончение средней оболочки, дилатация просвета артерий и развитие плексиформных структур
5	Генерализованная дилатация артерий и гемосидероз легких
6	Некротизирующий артериит

При цианотических формах ВПС наличие сброса венозной крови в артериальную или смешение крови ведут к увеличению объема крови в большом круге кровообращения и уменьшению в малом, что приводит к снижению насыщения крови кислородом (гипоксемии) и к появлению цианоза кожи и слизистых. Для улучшения доставки кислорода к органам и повышения эффективности вентиляции происходит развитие коллатерального кровообращения между сосудами большого и малого круга кровообращения. Перестройка коллатеральной сети кровообращения происходит в сосудах всех органов. Особенно это выражено в сосудах сердца, легких и головного мозга. Благодаря компенсаторным механизмам состояние больного с цианотическими формами ВПС, несмотря на тяжелые нарушения гемодинамики, может быть длительно удовлетворительным, но постепенно компенсаторные механизмы истощаются, длительная гиперфункция миокарда приводит к развитию тяжелых необратимых дистрофических изменений в сердечной мышце. Поэтому оперативное вмешательство при цианотических пороках (радикальное или паллиативное) показано в самом раннем детском возрасте.

Диагностика

Первичная диагностика ВПС основывается на данных неинвазивных методов исследования. Большое значение для диагностики имеет целенаправленный сбор анамнеза у родителей ребенка. При бледных пороках сердца необходимо выяснить, часто ли болеет ребенок респираторными инфекциями, были ли у него пневмонии, так как это говорит о большом сбросе крови слева-направо. С другой стороны, прекращение респираторных инфекций у больного с большим сбросом крови в малый круг говорит о начале развития легочной гипертензии. Это должно быть поводом для направления больного к кардиохирургу. Естественное течение ВПС может осложниться развитием инфекционного эндокардита, поэтому необходимо выяснить, бывают ли у ребенка подъемы температуры тела без признаков респираторной инфекции. Следует также выяснить, не было ли у больного синкопальных состояний, судорожного синдрома, которые могут быть следствием аритмий сердца.

При осмотре ребенка с подозрением на ВПС необходимо отметить цвет кожных покровов и слизистых. Цианоз может быть периферическим и генерализованным. Важно отметить наличие или отсутствие цианоза на всех 4 конечностях, так как при некоторых ВПС наблюдается дифференцированный цианоз (предуктальная коарктация аорты, транспозиции магистральных сосудов в сочетании с перерывом дуги аорты). При осмотре грудной клетки необходимо отметить деформацию грудной клетки в области сердца — появление так называемого сердечного горба (по величине и локализации которого можно косвенно судить о сложности ВПС и/или развитии легочной гипертензии).

При пальпации грудной клетки у больного с ВПС можно отметить смещение верхушечного толчка, изменение его площади, наличие “дрожания” над областью сердца. Пальпация позволяет оценить размеры печени и селезенки. Методом перкуссии определяют размеры сердца, печени и селезенки.

Аускультация является наиболее информативным методом физикального обследования больных с ВПС. При аускультации можно отметить изменение тонов сердца (усиление, ослабление или расщепление), появление шумов, а также их локализацию, иррадиацию и место максимального выслушивания. Интенсивность шума не всегда коррелирует с тяжестью порока, например, при ВПС с легочной гипертензией и синих пороках со стенозом легочной артерии эта зависимость носит обратный характер. При аускультации легких можно выявить признаки застоя в малом круге. Физикальное исследование дополняется проведением неинвазивного инструментального обследования, которое включает электрокардиографию (ЭКГ), фонокардиографию (ФКГ) и рентгенографию органов грудной клетки.

ЭКГ позволяет судить о гипертрофии различных отделов сердца, патологических отклонениях электрической оси, наличии нарушений ритма и проводимости. Изменения на ЭКГ не являются специфичными для какого-либо порока, но в сочетании с данными, полученными при клиническом обследовании и с помощью других неинвазивных методов, позволяют судить о тяжести порока. Разновидностью метода ЭКГ

является *холтеровское суточное ЭКГ-мониторирование*, которое помогает выявить скрытые нарушения ритма и проводимости.

Следующим неинвазивным методом обследования кардиологических больных является **ФКГ**, которая воспроизводит данные аускультации сердца и позволяет более детально и количественно оценить характер, продолжительность и локализацию сердечных тонов и шумов.

Рентгенография органов грудной клетки дополняет предыдущие методы и позволяет оценить: состояние малого круга кровообращения (наличие артериального или венозного застоя, снижение наполнения сосудов легких); расположение, форму, размеры сердца и его отдельных камер; изменения со стороны других органов и систем (легкие, плевра, позвоночник, а также расположение внутренних органов).

Сочетание ЭКГ, ФКГ и рентгенография органов грудной клетки позволяет диагностировать большинство изолированных пороков и предположить наличие сложных ВПС.

Наиболее высокоинформативным неинвазивным методом исследования является эхокардиография (ЭХОКГ). С появлением данной методики, особенно двухмерной ЭХОКГ, значительно расширились возможности диагностики ВПС. Этот метод позволяет провести анатомически точную диагностику дефектов перегородок сердца, поражения атриовентрикулярных и полулунных клапанов, размеры и расположение камер сердца и магистральных сосудов, а также оценить сократительную способность миокарда. При определенных пороках (неосложненные ДМПП, ДМЖП, ОАП, частично открытый АВК, коарктация аорты) можно выполнить операцию без проведения катетеризации сердца. Однако в ряде случаев при сложных ВПС и сопутствующей легочной гипертензии необходимо провести **катетеризацию сердца и ангиокардиографию**, так как эти методы позволяют провести точную анатомическую и гемодинамическую диагностику ВПС. Проведение катетеризации сердца возможно только в условиях специализированной кардиохирургической клиники. В настоящее время при проведении катетеризации сердца в случае необходимости выполняется электрофизиологическое исследование для уточнения механизма аритмий сердца, оценки функции синусового и атриовентрикулярного узлов, а также проводятся различные **эндоваскулярные операции**: баллонная ангиопластика при стенозах легочной артерии и аорты; эмболизация небольших ОАП, коронаросердечных фистул, аортолегочных коллатералей; баллонная атриосептостомия при простой ТМС и стентирование легочных сосудов при периферических стенозах. [2]

Диспансеризация детей 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 1-2ст достаточно проведения только кардиотрофической и общеукрепляющей терапии (лечение дистрофии, анемии, гиповитаминоза, иммунокоррекция). Больные с СН 3-4 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 3-4 функциональных классов, а также при наличии признаков текущего подострого бактериального эндокардита.

- Психологическая реабилитация.

- 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 выделение 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 ИЭ у 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, бронхита 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

витаминовой 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 подострого 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 постоперационном периодах.[1][4]

Профилактика врожденных пороков сердца

Первичная профилактика ВПС включает вакцинацию против краснухи, контроль уровня сахара в крови, исключение приема известных тератогенных лекарственных препаратов (противоэпилептические средства и изотретиноин). Помимо этого, имеются данные о защитной роли фолиевой кислоты. Доказанными факторами риска развития порока сердца у плода является вирусная инфекция на ранних сроках беременности, ожирение матери, контакт с органическими веществами (лаки, краски и т.д.), курение матери, прием алкоголя и ряда препаратов (антиконвульсанты, талидомид, сульфазалазин, ибупрофен, триметоприм).[3]

Список использованной литературы

1. ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА И СОСУДОВ: Методические рекомендации/ Под ред. Медведевой С.В., Заболотских Т.В. Благовещенск, 2005 - 22 стр.
2. Подзолков В.П., Шведунова В.Н. Врожденные пороки сердца: «РМЖ» №10 от 16.05.2001, стр. 430
3. ФЕДЕРАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ОКАЗАНИЮ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА, 2015 г
4. Поликлиническая педиатрия: диспансеризация детей : учеб. пособие / Под общей ред. Бабцевой А.Ф, Романцовой Е.Б. Благовещенск: Буквица 2013. - 115 с.