

**МИНИСТЕРСТВО ВЫСШЕГО И СРЕДНЕГО СПЕЦИАЛЬНОГО
ОБРАЗОВАНИЯ РЕСПУБЛИКИ УЗБЕКИСТАН**

ТАШКЕНТСКИЙ ПЕДИАТРИЧЕСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ ИНСТИТУТ

**КАФЕДРА ГОСПИТАЛЬНОЙ ПЕДИАТРИИ, С ОСНОВАМИ
НЕТРАДИЦИОННОЙ МЕДИЦИНЫ**

**НАЗВАНИЕ ЛЕКЦИИ: Особенности течения врожденных пороков
сердца у детей.**

(краткий конспект лекций)

Ташкент 2012-2013 г

План:

1. Введение
2. Этиология врожденных пороков сердца
3. Классификация ВПС
4. Этапы течения ВПС
5. Открытый артериальный проток – нарушение гемодинамики, клиника, диагностика, диф.диагностика, прогноз.
6. ДМПП, ДМЖП - нарушение гемодинамики, клиника, диагностика, диф.диагностика, прогноз.
7. Болезнь Фалло - нарушение гемодинамики, клиника, диагностика, диф.диагностика, прогноз.

Цель:

Научить студентов диагностики, дифференциальной диагностики, тактики введения и лечения больных с ВПС.

Врожденные пороки сердца – аномалии развития сердца и магистральных сосудов, возникающие на 2-8 –й неделе беременности в результате нарушения процессов эмбриогенеза. Среди пороков развития внутренних органов ВПС занимает второе место, после аномалий ЦНС и встречается у 0,3 – 0,8% новорожденных. Из общего числа больных с врожденными пороками в популяции около 60% составляют дети до 14 лет.

Причины развития ВПС до конца не выяснены. В их возникновении несомненную роль играет генетически –наследственное предрасположенность.

Выделяют следующие ВПС:

- С переполнением малого круга кровообращения
- С обеднением малого круга кровообращения
- С нормальным легочным кровотоком, иногда с обеднением большого круга кровообращения

1. Врожденные пороки с переполнением малого круга кровообращения:

- ДМЖП,
- ДМПП,
- ОАП.

Общим анатомическим признаком этих пороков является патологическое сообщение между малым и большим кругом кровообращения со сбросом крови из артериального русла в венозное (лево-правый шунт).

При рождении ребенка клинические признаки порока могут отсутствовать, в связи в относительны высоким давлением в системе легочной артерии. На 2-4-ом месяце жизни оно падает из-за снижения сопротивления в малом круге кровообращения.

Соответственно с этого времени давление в левых отделах сердца в 4-5 раз превышает давление в правых его отделах. Постоянное переполнение легких кровью способствует частому возникновению ОРВИ, бронхитов, пневмоний.

Врожденные пороки с обеднением малого круга кровообращения.

Наиболее частыми аномалиями этой группы пороков являются

- изолированный стеноз легочной артерии
- тетрада Фалло.

Анатомической основой многочисленных вариантов этих пороков является сужение легочной артерии, часто в сочетании с патологическим сбросом крови из правого желудочка в большой круг кровообращения. Смещение артериальной и венозной крови обуславливает прогрессирующий цианоз и одышку. Характерные гипоксемические приступы связаны со спазмом путей оттока перегруженного правого желудочка.

3. Пороки с нормальным легочным кровообращением.

К ним относятся

- сужение аорты и крупных артерий,
- коарктация аорты.
- недостаточность клапанов,
- аномальное расположение сердца и магистральных сосудов.

Эти пороки характеризуются отсутствием цианоза и нарушений газообмена и резким обеднением кровью большого круга кровообращения. Наибольшее значение имеют стеноз устья и коарктация аорты.

В течении ВПС принято выделять 3 фазы:

- I. первичной адаптации,
- II. относительной компенсации
- III. терминальную (вторичной декомпенсации).

В фазе первичной адаптации (первые 2 года жизни) легко развивается острая сердечная недостаточность, являющаяся основной причиной высокой летальности в этом возрасте. В фазе относительной компенсации состояние ребенка стабилизируется за счет гиперфункции и гипертрофии отделов сердца и относительного улучшения гемодинамики. Терминальная фаза характеризуется необратимыми прогрессирующими дистрофическими с склеротическими изменениями сердца и других органов.

Осложнения врожденных пороков

1. Со стороны сердца:

- септический эндокардит,
- ревматизм,
- нарушения проводимости, аритмий,
- острая сердечная недостаточность

2. Со стороны органов дыхания - при пороках с обогащением малого круга

- частые ОРВИ,
- бронхиты,
- пневмонии

3. Осложнения со стороны ЦНС - при декомпенсации пороков с обеднением малого круга, стенозах аорты, дефектах перегородок:

- нарушения мозгового кровообращения,
- кровоизлияния,
- эмболии,
- абсцессы мозга,
- гипоксемические приступы.

Стандарт диагностики:

Жалобы: Одышка, быстрая утомляемость, цианоз, одышечно-цианотические приступы, боли в области сердца, на частые простуды.

При осмотре:

- Диффузный цианоз, отставание в физическом развитии
- Сердечный горб
- Пальцы в виде «барабанных палочек»
- Ногти в виде «часовых стекол»
- Систолическое дрожание
- Увеличение границ сердца
- Разность давления в конечностях

При аускультации:

- Раздвоение тонов сердца
- Усиление или уменьшение тонов
- Систолический, диастолический, систоло-диастолические шумы

Рентгенография грудной клетки:

- В зависимости от типа изменений конфигурация сердца, увеличение его размеров

При ангиокардиографии и зондировании полостей сердца определяется дефект и проводится измерение давления в полостях сердца

При ЭхоКГ:

Выявляется анатомия порока, дилатация или гипертрофия отделов, доплеровское картирование

При ЭКГ:

- Гипертрофия отделов
- Нарушение ритма
- Метаболические изменения

(Мардер, дополн. К.Ф. Ширяевой, 1965)

Нарушение Гемодинамики	Без цианоза	С цианозом	Фаза Течения
Обогащение малого круга	Открытый артериальный проток	Комплекс Эйзенменгера,	1.Фаза первичной адаптации

кровообращения	(ОАП), Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП), Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП)	Транспозиция магистральных сосудов, Общий артериальный ствол, Синдром леводеленности	2.Фаза относительной компенсации 3.Терминальная фаза
Обеднение малого круга кровообращения	Изолированный стеноз легочной артерии	Болезнь Фалло, Трикуспидальная атрезия, Полная транспозиция сосудов со стенозом легочной артерии, Общий артериальный ствол (ложный), Болезнь Эбштейна	
Обеднение большого круга кровообращения	Изолированный стеноз аорты. Коарктация аорты.		
Без нарушений гемодинамики	Декстракардия, Аномалии положения сосудов, болезнь Толочинова-Роже, Сосудистое кольцо		

Фаза адаптации

Определяется временем приспособления сердечно-сосудистой системы и организма в целом к условиям неадекватной гемодинамики. Сердечная деятельность в эту фазу характеризуется неустойчивым равновесием и на фоне нарастающих физических нагрузок в процессе роста ребенка, острых респираторных вирусных и других инфекций легко развивается недостаточность (декомпенсация) кровообращения, которую принято называть первичной.

Наиболее частыми осложнениями в эту фазу заболевания являются:

- Недостаточность кровообращения (ранняя или первичная) I, IIa, IIб, III степени, чаще смешанного право- и левожелудочкового типа.
- Дистрофия (гипоплазия, гипотрофия).
- Гипостатическая пневмония (пороки сердца I и III группы).
- Септический эндокардит.
- Склонность к интеркуррентным заболеваниям.
- Ранняя гипертония малого круга кровообращения (пороки сердца I группы).
- Гипоксемические кризы (пороки сердца II группы).
- Коллаптоидные состояния (пороки сердца II группы).
- Аритмии (экстрасистолия, пароксизмальная тахикардия), полная или частичная атриовентрикулярная блокада.

Продолжается фаза адаптации при неосложненном течении 2-3 месяца, при наличии осложнений – до 1,5-2 лет.

Фаза относительной компенсации наступает в связи с включением всех компенсаторных механизмов организма, в том числе и гипертрофии миокарда. Характеризуется устойчивостью сердечной деятельности, определяющей удовлетворительное физическое развитие, резистентность к инфекциям, возможность осуществить соответствующий возрасту двигательный и бытовой режим.

Осложнения фазы относительной компенсации:

- Септический эндокардит.
- Гипертония малого круга кровообращения (пороки сердца I степени).
- Относительная гипохромная анемия (пороки сердца II группы).
- Тромбозы сосудов мозга и других органов (пороки сердца II группы).
- Туберкулез легких (пороки сердца II группы).
- Гипоксемические артриты (пороки сердца II группы).
- Геморрагический синдром по типу васкулита (пороки сердца II группы).
- Гипертензионный синдром (головные боли, обмороки, носовые кровотечения) (пороки сердца III группы).
- Стенокардический синдром (пороки сердца III группы).

Продолжительность фазы относительной компенсации – от нескольких месяцев до 20-30 лет. Перечисленные осложнения обычно ускоряют наступление следующей стадии заболевания.

Терминальная фаза обусловлена появлением выраженных дистрофических изменений в миокарде, которые являются основой для развития хронической (поздней, вторичной) недостаточности кровообращения. Недостаточность кровообращения является основным осложнением терминальной фазы заболевания и в зависимости от характера порока сердца может быть лево-, и правожелудочковой или смешанного типа, I, IIa, IIб, и III степени выраженности. В эту фазу возможно развитие любого из перечисленных выше осложнений.

ДИАГНОСТИЧЕСКАЯ ПРОГРАММА ДЛЯ ВЫЯВЛЕНИЯ ВРОЖДЕННОГО ПОРОКА СЕРДЦА

Стандарт диагностики:

Жалобы: Одышка, быстрая утомляемость, цианоз, одышечно-цианотические приступы, боли в области сердца, на частые простуды.

При осмотре:

- Диффузный цианоз, отставание в физическом развитии;
- Сердечный горб;
- Пальцы в виде «барабанных палочек»;
- Ногти в виде «часовых стекол»;
- Систолическое дрожание;
- Увеличение границ сердца;
- Разность давления в конечностях.

При аускультации:

1. Раздвоение тонов сердца;
2. Усиление или уменьшение тонов;
3. Систолический, диастолический, систоло-диастолические шумы;

Рентгенография грудной клетки:

- В зависимости от типа изменений конфигурация сердца, увеличение его размеров

При ангиокардиографии и зондировании полостей сердца определяется дефект и проводится измерение давления в полостях сердца

При ЭхоКГ:

Выявляется анатомия порока, дилатация или гипертрофия отделов, доплеровское картирование

При ЭКГ:

- Гипертрофия отделов;
- Нарушение ритма;
- Метаболические изменения.

Общие диагностические признаки:

- Признаки дисгармоничного развития, отставание в массе выражено больше, чем в росте;
- Жалобы на утомляемость, одышку при физической нагрузке, иногда боли в области сердца, склонность к повторным респираторным заболеваниям и пневмониям;
- Возможна деформация грудной клетки;

- Границы сердца расширены в поперечнике и вправо.

ДЕФЕКТ МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ (ДМПП)

Анатомическая сущность

- одно или несколько отверстий в межпредсердной перегородке.

Классификация :

1. Дефект овальной ямки или центральный дефект;
2. Дефект венозного синуса;
3. Дефект у нижней полой вены;
4. ДМПП в сочетании с левой верхней полой веной, впадающей в левое предсердие;
5. Общее предсердие;
6. Дефекты, захватывающие область атриовентрикулярного канала.

Критерии диагностики

1. Анамнестические:

- наличие врожденных или приобретенных поражений сердца и сосудов в генеалогическом анамнезе;
- заболевания матери во время беременности (коревая краснуха, корь, ветряная оспа, токсоплазмоз), особенно в первом триместре;
- воздействие на беременную радиоактивного облучения, токсических и химических факторов;
- нарушения диеты при токсикозах беременных, приводящие к качественному голоданию и полигиповитаминозу;
- неблагоприятный акушерский анамнез (аборты, выкидыши);
- ранняя или поздняя беременность;
- осложненное течение родов; большая разница в возрасте родителей;
- родственные браки;
- приступы асфиксии в периоде новорожденности;
- задержка физического развития;
- частые бронхолегочные заболевания ребенка.

2. Клинические:

- быстрая утомляемость, одышка, сердцебиение при физической нагрузке;
- бледность кожных покровов и видимых слизистых оболочек;
- смещение границ относительной сердечной тупости влево: в 1-2 межреберьях - за счет расширения сосудистого пучка, во 2-м межреберье - за счет набухания конуса и ствола легочной артерии, в 3-4 межреберьях - за счет гипертрофии и дилатации правых отделов сердца;
- акцент и раздвоение II тона над легочной артерией, умеренный (систолический шум, который хорошо проводится влево в подмышечную область и к углу лопатки с максимальной точкой звучания во 2-3 межреберьях слева у грудины.

Задание 1. Перечислите параклинические критерии диагностики при ДМЖП

Ответ:

3.1. Инструментально – графические:

ФКГ – систолический шум ромбовидной или веретенообразной формы, средней или малой амплитуды с максимальной точкой звучания во 2-3 межреберье слева у грудины; расщепление и увеличение амплитуды II тона над легочной артерией;

ЭКГ – преобладание электрической активности правого желудочка; неполная блокада правой ножки пучка Гиса; увеличение, заострение зубца Р во II и III отведениях;

Эхо КГ – увеличение размера полости правого желудочка; парадоксальное движение межжелудочковой перегородки.

3.2. Рентгенологические:

- усиление легочного артериального рисунка; усиленная пульсация корней легких; увеличение тени сердца за счет правых отделов; выбухание дуги легочной артерии; смещение вверх правого кардиовазального угла; уменьшение и плохая дифференцировка тени аорты.

ДЕФЕКТ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ (ДМЖП)

Анатомическая сущность

-имеется сообщение между правыми и левыми камерами сердца на уровне желудочков.

Различают следующие варианты ДМЖП:

1. перимембранный дефект – приточный, трабекулярный, инфундибулярный;
2. инфундибулярный дефект (мышечный, субартериальный).
3. мышечный дефект (приточный, трабекулярный).

Размер ДМЖП может составлять от 1 до 30 мм и более.

Критерии диагностики

1. Анамнестические:

Наличие врожденных или приобретенных поражений сердца и сосудов в генеалогическом анамнезе; заболевания матери во время беременности (коревая

краснуха, корь, ветряная оспа, токсоплазмоз), особенно в первом триместре; воздействие на беременную радиоактивного облучения, токсических и химических факторов; нарушения диеты при токсикозе беременности, приводящие к качественному голоданию и полигиповитаминозу; неблагоприятный акушерский анамнез (аборты, выкидыши); ранняя или поздняя беременность; осложненное течение родов; большая разница в возрасте родителей; родственные браки; приступы асфиксии в периоде новорожденности; задержка физического развития; частые бронхолегочные заболевания ребенка.

2. Клинические:

- утомляемость, одышка при физической нагрузке;
- сердечный горб, усиление сердечного толчка, систолическое дрожание в 3-5 межреберьях слева у края грудины;
- смещение границ относительной сердечной тупости в обе стороны;
- I тон на верхушке слышен плохо, так как “прикрыт” систолическим шумом над областью сердца, с максимальным звучанием в 3 – м и 4 –м межреберьях у левого края грудины, усиливающийся к мечевидному отростку, не проводится на крупные сосуды шеи;
- при больших дефектах рано появляются симптомы сердечной недостаточности (преимущественно левожелудочковая, нередко тотальная).

3. Параклинические:

3.1. Инструментально – графические:

ФКГ – высокоамплитудный систолический шум, с максимумом выраженности в 3 – 4 межреберьях слева у грудины; увеличение амплитуды II тона над легочной артерией;

ЭКГ – признаки перегрузки левых отделов сердца, позднее – признаки гипертрофии правых отделов по мере развития легочной гипертензии;

ЭхоКГ – увеличение полостей левого предсердия и левого желудочка, исчезновение эхо межжелудочковой перегородки.

3.2. Рентгенологические:

- усиление легочного рисунка, увеличение размеров сердца за счет левых и правых отделов; выбухание дуги легочной артерии.

Дефект межпредсердной перегородки

ДМПП - сообщение между двумя предсердиями является результатом ненормального развития первичной и вторичной межпредсердных перегородок и эндокардиальных валиков.

Патологоанатомический субстрат: незаращение овального окна; «высокий дефект»; непрерывный дефект (сочетание открытого овального окна с «высоким» дефектом); «низкий» дефект.

Этиология: врожденная аномалия.

Гемодинамика: определяется размерами дефекта, величиной и направлением сброса, состоянием сосудов малого круга кровообращения и миокарда правого желудочка, возрастом больных. Аномальный сброс крови из левого предсердия в правое в результате чего по малому кругу циркулирует избыточный объем «балластной» крови (гиперволемия), создается избыточная работа для правого желудочка, ведущая к гипертрофии его. В более поздних стадиях развивается гипертензия в малом круге кровообращения.

Клиника.

- Большинство детей с ДМПП ведут нормальный образ жизни, некоторые даже могут заниматься спортом.
- С возрастом выявляется большая утомляемость, одышка при физической нагрузке по сравнению со здоровыми сверстниками.
- Цианоза не бывает, при его наличии следует заподозрить наличие общего предсердия и других сочетанных пороков сердца.
- **Жалобы:** одышка при физической нагрузке, быстрая утомляемость, склонность к частым пневмониям и катарам верхних дыхательных путей. При небольших дефектах отсутствуют.
- **При осмотре, пальпации, перкуссии** – характерные признаки отсутствуют.
- **При аускультации** – негромкий систолический шум во II-III м/р слева от грудины; акцент II тона на легочной артерии.
- **Инструментально-графические исследования.** На **ФКГ** ромбовидный систолический шум с эпицентром во II-III м/р слева от грудины; увеличение амплитуды II тона на легочной артерии ($P_r > P_a$); истинное раздвоение II тона.
- На **ЭКГ** признаки гипертрофии правого желудочка; блокада правой ножки пучка Гиса.
- **Рентгенодиагностика:** резкое увеличение правого желудочка; удлинение и выбухание ствола левой легочной артерии; расширение ветвей артериальных сосудов, обогащение легочного рисунка (гиперволемия); уменьшение дуги аорты.
- Наиболее важным методом исследования является **зондирование сердца**. Возможно непосредственное проведение зонда из правого предсердия в левое; обнаруживается повышенное насыщение кислородом крови в полости правого предсердия.

ИЗОЛИРОВАННЫЙ СТЕНОЗ КЛАПАНА ЛЕГОЧНОГО СТВОЛА (ИСКЛС)

Анатомическая сущность ИСКЛС:

- препятствие на пути поступления крови на уровне клапана легочного ствола

КРИТЕРИИ ДИАГНОСТИКИ

1. Анамнестические:

Наличие врожденных или приобретенных поражений сердца и сосудов в генеалогическом анамнезе; заболевания матери во время беременности (коровья краснуха, корь, ветряная оспа, токсоплазмоз), особенно в первом триместре; воздействие на беременную радиоактивного облучения, токсических и химических факторов; нарушения диеты при токсикозе беременности, приводящие к качественному голоданию и полигиповитаминозу; неблагоприятный акушерский анамнез (аборты, выкидыши); ранняя или поздняя беременность; осложненное течение родов; большая разница в возрасте родителей; родственные браки; приступы асфиксии в периоде новорожденности; задержка физического развития; частые бронхолегочные заболевания ребенка.

2. Клинические:

- одышка при физической нагрузке, а в тяжелых случаях – даже в покое боли в области сердца, обусловленные дефицитом коронарного кровообращения;
- при открытом овальном окне – синюшность губ, выбухание грудной клетки в области сердца (“сердечный горб”);
- набухание и пульсация шейных вен, усиление сердечного толчка, систолическое дрожание над сердцем в проекции легочной артерии;
- увеличение размеров сердца, преимущественно вправо;
- усиление I тона (за исключением больных с резко выраженным стенозом или правожелудочковой недостаточностью) II тон над легочной артерией не прослушивается или резко ослаблен, систолический шум хорошо прослушивается над легочной артерией, иррадирует по направлению к левой ключице, хорошо прослушивается в межлопаточном пространстве, у некоторых больных определяется нежный диастолический шум, свидетельствующий о недостаточности клапанов легочной артерии при глубокой деформации створок;
- АД – не изменено

3. Параклинические:

3.1. Инструментально – графические:

ФКГ – регистрируется ромбовидной формы систолический шум большой амплитуды с максимумом во 2 межреберье слева у грудины. Шум начинается спустя некоторое время после I тона и наиболее выражен во второй половине систолы, II тон расщеплен, а легочной компонент его ослаблен.

ЭКГ – отражает степень перегрузки и гипертрофии правого сердца. Смещение интервала ST вниз и отрицательный зубец T в правых грудных отведениях свидетельствует о крайней степени перегрузки. Перегрузка правого предсердия.

Эхо КГ – выявляет стеноз клапана и детализирует его анатомическое строение.

3.2. Рентгенологические:

- тень сердца увеличена: гипертрофия и дилатация правого желудочка и правого предсердия, смещение кнаружи левой границы сердца (при этом верхушка остается локализованной в 4-5 межреберьях). В области сердечной талии образуется выраженное западение, обусловленное узостью ствола легочной артерии. Сердце приобретает форму “голландского башмака”. Удлинение и выпячивание дуги легочной артерии. Сосудистый рисунок нормальный;
- расширение ствола легочной артерии в сочетании с нормальным или обедненным легочным рисунком является характерным рентгенологическим признаком изолированного стеноза легочной артерии, преимущественно клапанного.

ОТКРЫТЫЙ АРТЕРИАЛЬНЫЙ ПРОТОК (ОАП)

*Анатомическая сущность - **открыт артериальный (Боталлов) проток (ОАП), соединяющий аорту с легочной артерией.***

КРИТЕРИИ ДИАГНОСТИКИ

1. Анамнестические:

Наличие врожденных или приобретенных поражений сердца и сосудов в генеалогическом анамнезе; заболевания матери во время беременности (коровья краснуха, корь, ветряная оспа, токсоплазмоз), особенно в первом триместре; воздействие на беременную радиоактивного облучения, токсических и химических факторов; нарушения диеты при токсикозе беременности, приводящие к качественному голоданию и полигиповитаминозу; неблагоприятный акушерский анамнез (аборты, выкидыши); ранняя или поздняя беременность; осложненное течение родов; большая разница в возрасте родителей; родственные браки; приступы асфиксии в периоде новорожденности; задержка физического развития; частые бронхолегочные заболевания ребенка.

2. Клинические:

- быстрая утомляемость; одышка при нагрузке;
- бледность кожи, цианоз нижней половины тела при крике, натуживании, исчезающий тотчас после прекращения нагрузки, стойкий цианоз кожи, слизистых при обратном сбросе крови (из легочной артерии в аорту) вследствие развития легочной гипертензии;
- пульсация сосудов шеи, высокий, быстрый, скачущий пульс, сердечный горб, усиление сердечного толчка, систолодиастолическое дрожание на основании сердца;
- смещение границ сердца влево, расширение границ сосудистого пучка;
- акцент и расщепление II тона на легочной артерии;
- грубый “машинный”, непрерывный, систолодиастолический шум с максимальным звучанием во 2-м межреберье слева от грудины (над легочной артерией), проводящийся в межлопаточное пространство и на сосуды шеи;
- возможны симптомы нарушения кровообращения по левожелудочковому типу;
- АД – повышение систолического давления, снижение диастолического (иногда до 0), большая пульсовая амплитуда.

3. Параклинические:

3.1. Инструментально – графические:

ФКГ – высоко амплитудный, ромбовидный систолодиастолический шум во 2 – м межреберье слева от грудины, увеличение амплитуды II тона;

ЭКГ – признаки перегрузки левого желудочка, позднее – обоих желудочков (при умеренной легочной гипертензии); с уменьшением артериовенозного сброса крови более выражена гипертрофия правого желудочка;

Эхо КГ – увеличение размеров полостей левого предсердия и левого желудочка, увеличение амплитуды движения митрального клапана.

3.2. Рентгенологические:

- усиление сосудистого рисунка легких (гиперволемиа);
- увеличение размеров сердца за счет гипертрофии левого желудочка и левого предсердия, с развитием легочной гипертензии, увеличивается и правый желудочек;
- выбухание дуги легочной артерии, расширение восходящей аорты, пульсация корней легких.

ТЕТРАДА ФАЛЛО

Анатомическая сущность

- стеноз выходного отдела правого желудочка, б

- ольшой ДМЖП,
- декстрапозиция аорты,
- гипертрофия миокарда правого желудочка.

КРИТЕРИИ ДИАГНОСТИКИ

1. Анамнестические:

- Наличие врожденных или приобретенных поражений сердца и сосудов в генеалогическом анамнезе; заболевания матери во время беременности (коревая краснуха, корь, ветряная оспа, токсоплазмоз), особенно в первом триместре;
- воздействие на беременную радиоактивного облучения, токсических и химических факторов;
- нарушения диеты при токсикозе беременности, приводящие к качественному голоданию и полигиповитаминозу;
- неблагоприятный акушерский анамнез (аборты, выкидыши);
- ранняя или поздняя беременность; осложненное течение родов;
- большая разница в возрасте родителей;
- родственные браки;
- приступы асфиксии в периоде новорожденности;
- задержка физического развития;
- частые бронхолегочные заболевания ребенка.

2. Клинические:

- цианоз, который наблюдается с первых месяцев жизни, но чаще появляется к году и позднее, усиливающийся при физической нагрузке, эмоциональном напряжении, плаче, крике и т.п.;
- резчайшая слабость после определенной физической нагрузки (часто присаживаются на корточки, или лежат с приведенными к животу ногами);
- одышно-цианотические приступы (гипоксемические): резко усиливается цианоз, одышка, развивается тахикардия, беспокойство, слабость, иногда больные теряют сознание. Продолжительность приступов от нескольких минут до 10-12 часов. Их не бывает у детей первых трех месяцев жизни, возникают в возрасте от 6 до 24 месяцев на фоне анемии (внезапно ребенок становится беспокойным, усиливаются одышка, цианоз, уменьшается интенсивность шума, затем следует потеря сознания, судороги, гемипарез; возможны нарушения мозгового кровообращения;

- отставание в физическом развитии.
- Утолщение и изменение формы ногтей («часовые стекла»), и ногтевых фаланг («барабанные палочки»), расширение кожных капиллярных сетей на веках и в области лба, эпигастральная пульсация;
- границы сердца несколько расширены;
- ослаблен второй тон над легочной артерией. Систолический шум слева от грудины во 2-3 межреберьях, интенсивность которого зависит от степени сужения выходного отдела правого желудочка и легочной артерии;
- симптомы нарушения кровообращения редки;
- АД нормально или несколько понижено.

3.Параклинические:

3.1. Анализ крови – компенсаторная полицитемия.

3.2. Инструментально – графические:

- **ФКГ:** II тон раздвоен, резко выраженный щелчок закрытия артериальных клапанов. Шум ромбовидной формы, занимающий всю систолу и убывающий к концу последней, регистрируется вдоль левого края грудины;
- **ЭКГ:** отклонение электрической оси вправо, гипертрофия правого желудочка. Симптомов резко выраженной перегрузки и растяжения правого желудочка не наблюдается. Зубец Р у большинства больных увеличен в стандартных отведениях, выявляется замедление проводимости в миокарде правого желудочка;
- **ЭхоКГ:** праворасположенность и расширение основания аорты и полости правого желудочка, снижение размеров левого желудочка и левого предсердия, гипертрофия правого желудочка, перерыв ЭХО – сигналов в межжелудочковой перегородке, сужение выходного отдела правого желудочка.

3.3. Рентгенологические:

- небольшое увеличение размеров сердца, гипертрофия стенок правого желудочка и умеренное расширение его полости, западение в области расположения легочной артерии, сердце напоминает форму «башмака», умеренное смещение сердца влево;
- легочной рисунок выражен нечетко, у некоторых больных наблюдается тяжистость корней легких, у детей с хорошо развитыми коллатеральными сосудистый рисунок легких достаточно выражен, а иногда бывает его усиление.

Стандарт лечения

- Госпитализация в зависимости от состояния;
- Диета – стол №10. больным с застойными явлениями в легких назначается диета с ограничением соли;
- Режим постельный, полупостельный (в зависимости от состояния);
- Медикаментозная терапия:
 - а) сердечные гликозиды – при правожелудочковой недостаточности (строфантин, дигоксин, коргликон);
 - б) препараты, улучшающие микроциркуляцию (курантил, трентал, реополиглюкин);
 - в) препараты калия (калия хлорид, панангин, аспаркам);
 - г) мочегонные препараты (фуросемид, верошпирон, гипотиазид);
 - д) препараты, улучшающие метаболические процессы в миокарде (ККБ, рибоксин);
 - е) антиоксиданты;
 - ж) симптоматическая терапия: при воспалительных процессах антибиотики, антигистаминные препараты, иммуностимуляторы. При изменениях ЖКТ назначают препараты, улучшающие пищеварительные процессы, нормализующие микрофлору кишечника;
 - з) санация очагов хронической инфекции;
 - и) лечение сопутствующих заболеваний.

- Хирургическое лечение.

Дети с маленьким ДМЖП не имеют симптомов заболевания, нормально развиваются и имеют благоприятный прогноз, не нуждаются в медикаментозной и хирургической коррекции показано проведение антибактериальной профилактики. Инфекционного эндокардита во время дентальных и других процедур.

Дети с умеренным и большим ДМЖП нуждаются в стандартной терапии сердечной недостаточности, включающей фуросемид, каптоприл и дигоксин.

-Фуросемид назначается в дозе 1-3 мг/кг сутки в 2 – 3 приема + калорийная диета.

-Каптоприл назначается в дозе 0,1 – 0,3 мг/кг 3 раза в день с целью снижение объемной системной перегрузки.

-Дигоксин назначается в дозе 5 – 10 мг/кг/сутки в качестве инотропного средства.

-Хирургическая коррекция.

Первичный ДМПП является структурным дефектом не подвергается спонтанному закрытию и требует хирургического закрытия, при вторичном ДМПП проводится стандартная терапия сердечной недостаточности гликозидами и диуретиками. Недоношенным детям с большим ОАП назначают в/в введение индометацина в первые 10-14 дней:

ПНВ < 48 часов: 0,1 мг/кг в/в каждый 12 часов в 3 приема.

ПНВ 2-7 дней: 0,2 мг/кг в/в каждый 12 часов в 3 приема.

ПНВ > 7 дней: 0,25 мг/кг в/в каждый 12 часов в 3 приема.

В редких случаях приходится проводить хирургическую лигацию протока. При тетраде Фалло корригируют полицитемию (реополиглюкин или гемодез по 5-10 мл/кг в/в капельно). Для снятия спазма легочной артерии назначают обзидан 0,1 мг/кг в/в капельно со скоростью 0,005 мг/мин. При неэффективности проводимых мероприятий проводится экстренное хирургическое вмешательство наложение системно – легочного анастомоза.

Литература

1. Мазурин А.В., Воронцов И.М. Пропедевтика детских болезней. М., 1985.
2. Детские болезни. Под редакцией А.Ф.Тура, С.В. Тарасова, Н.П.Шабалова. Л., 1985.
3. Детские болезни. Под редакцией Н.П.Шабалова. Л., 1993.
4. Фармако-рецептурный справочник педиатра. Под редакцией И.Н.Усова. Минск, 1990.
5. Болезни детей старшего возраста. Под редакцией Баранова М.М. М., 1998.
6. Студеникин М.Я. Аллергические болезни у детей. - М.: Медицина, 1986.
7. Насонова В.А., Астапенко М.Г. Клиническая ревматология. М., 1989.
8. Болезни сердца и сосудов у детей- Белоконь,1987г
9. Современные лекарственные средства-А.Т Бурбелло 2006г
- 10.Новый справочник по детской кардиологии-Орлова Н.М-2005г