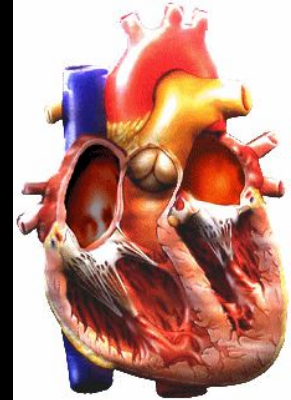


Запорожский государственный медицинский университет
Кафедра детских болезней ФПО

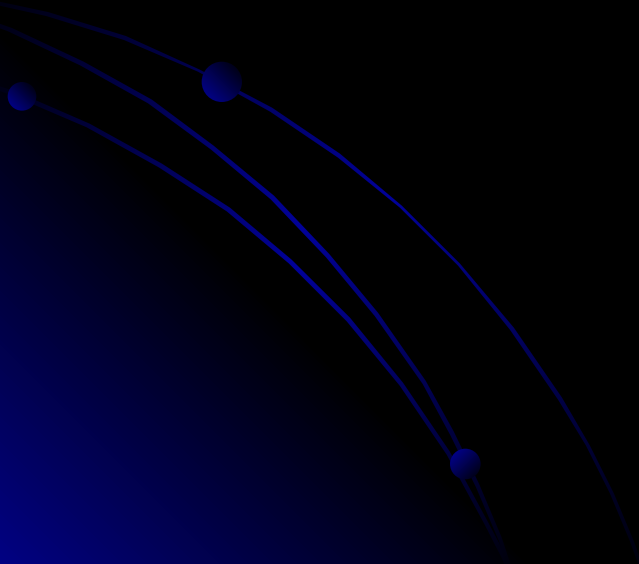


Патологія серцево-судинної системи новонародженого

Лекція для лікарів-інтернів
Доц. Котлова Ю.В.
2015-2016 н.р.

Актуальность

- По данным ВОЗ, среди всех новорожденных около 1% детей с врожденными пороками сердца. От пороков сердца умирает 5-6 детей на 100 тыс. населения. В течение первого года жизни умирает около 54% этих детей, до 5 лет - 84%.
- Высокая смертность, короткая продолжительность жизни, плохой прогноз подчеркивают актуальность современной диагностики, консервативного и хирургического лечения детей с врожденными пороками сердца (ВПС).



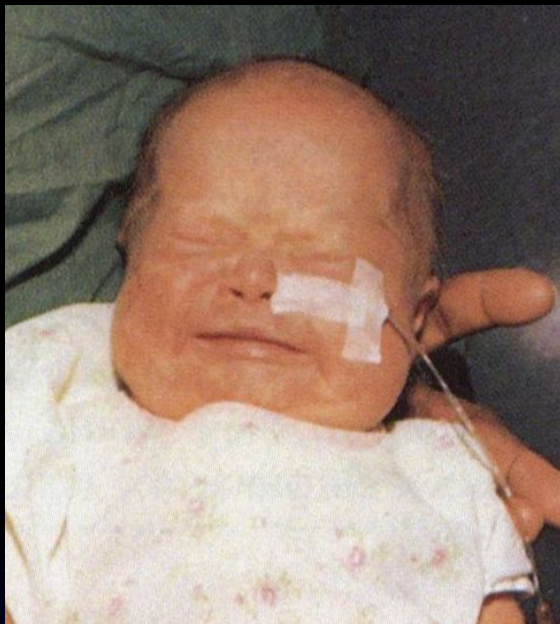
Цель лекции

- Своевременная диагностика патологии ССС у новорожденных и детей для своевременной коррекции ВПС и предупреждения декомпенсации ССС



- Дети с синдромальной формой множественных пороков развития и генетическими синдромами (Дауна, Патау, Эдвардса, Нунан, Чардж)
- Сочетание аномалий и пороков развития желудочно-кишечного тракта и сердца наблюдается при синдромах Дауна, Беквита-Видемана, Корнелии де Ланге, VATER-ассоциации, синдроме Мекеля-Грубера, Аллажиля. Обратным расположением внутренних органов, в том числе и органов желудочно-кишечного тракта, сопровождались синдромы Картагенера и Ивемарка (синдром поли- либо асплении).

Синдром Дауна



Синдром Патау



Синдром Патау



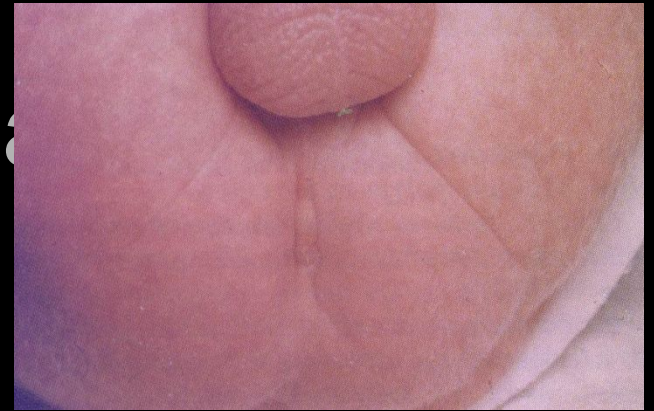
Синдром Патау



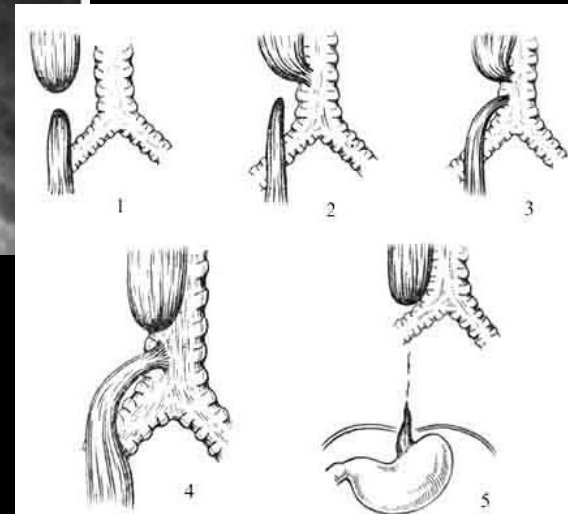
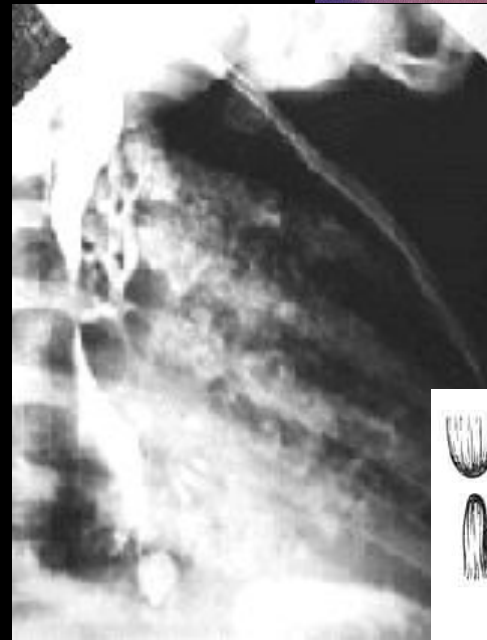
Синдром Эдвардса



VATER ассоциация



- **Vertebral anomalies** - нарушение строения позвонков
- Anal atresia** - атрезия ануса
- Tracheo Esophageal fistula** - трахеопищеводный свищ
- Radial and/or Renal anomalies** - аномалии лучевых структур и/или почек



Варианты атрезии пищевода. Номер 4 - самый частый вариант.

Аладжилля синдром



596 Alagille syndrome (arteriohepatic dysplasia).

Note: Prominent forehead, deep-set eyes with mongoloid slant and straight nose with prominent nasal bridge.

Other features: Congenital heart disease, particularly peripheral, pulmonary stenosis, neonatal hepatitis, obstructive jaundice, mild hepatic dysfunction and mild mental retardation.

Inheritance: Autosomal dominant with very variable expression

Нунан синдром



Синдром Нунан встречается у 1 из 8000 новорожденных (у 1 из 16000 мальчиков); кариотип нормальный.

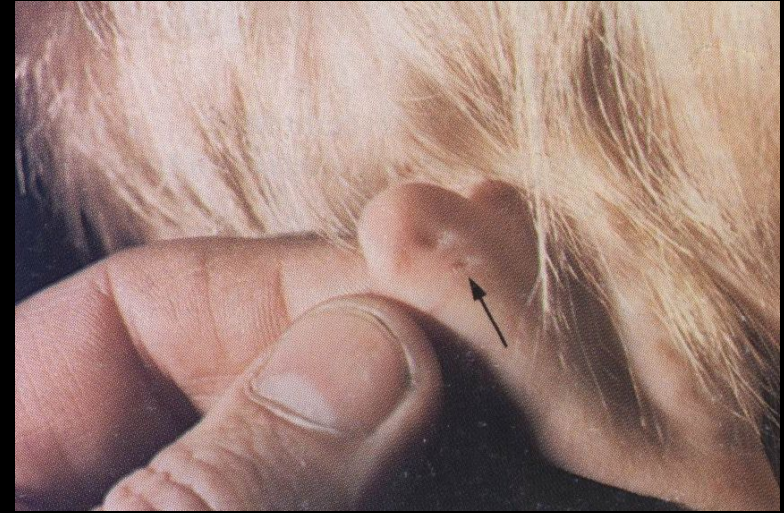
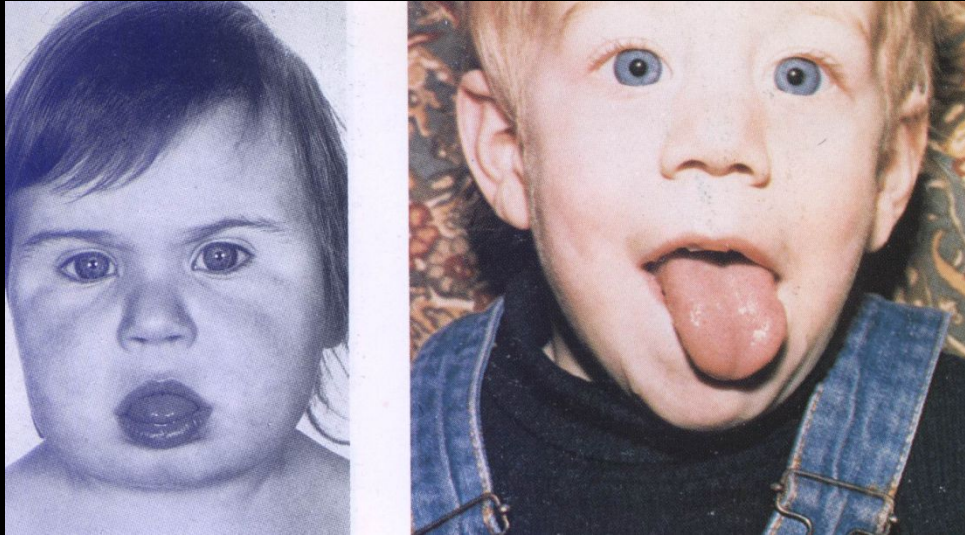
Наследование аутосомно-доминантное.

По основным клиническим проявлениям (низким рост, крыловидные складки на шее, птоз, вальгусная деформация локтевых суставов, недоразвитие половых желез, лимфатические отеки кистей и стоп) сходен с синдромом Тернера.

Другие признаки синдрома Нунан: птоз, впалая грудная клетка, пороки правых отделов сердца (стеноз легочной артерии), треугольное лицо и умственная отсталость.

У мальчиков встречается крипторхизм или микропения.

Синдром Беквита -Видеманна 11p15



Имеет частоту при рождении 1/12000
Синдром Беквита-Видеманна — триада:
пупочная грыжа, макроглоссия, гигантизм;
часто при рождении отмечают гипогликемию,
выраженную предрасположенность к развитию
опухоли Вильмса. Лицевые плоские
гемангиомы, гемигиперплазия. Лечение
медикаментозное (глюкокортикоиды) и
хирургическое (удаление опухолей). Диета. По
возможности животные жиры следует
заменять растительными, умеренное
ограничение сливочного масла.

240–243 Beckwith–Wiedemann syndrome.

Note: Large tongue with open mouth. Infra-orbital hypoplasia. Horizontal creases on the lobe (arrow) of the ear together with small, punched-out pits behind the helix (arrow).

Other features: Accelerated growth and osseous maturation, omphalocele, organomegaly, diaphragmatic eventration, pancreatic islet cell hyperplasia leading to hypoglycaemia.

Inheritance: Mostly sporadic, but occasional dominant pedigrees described.

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

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

$Sa O_2 < 70 \%$

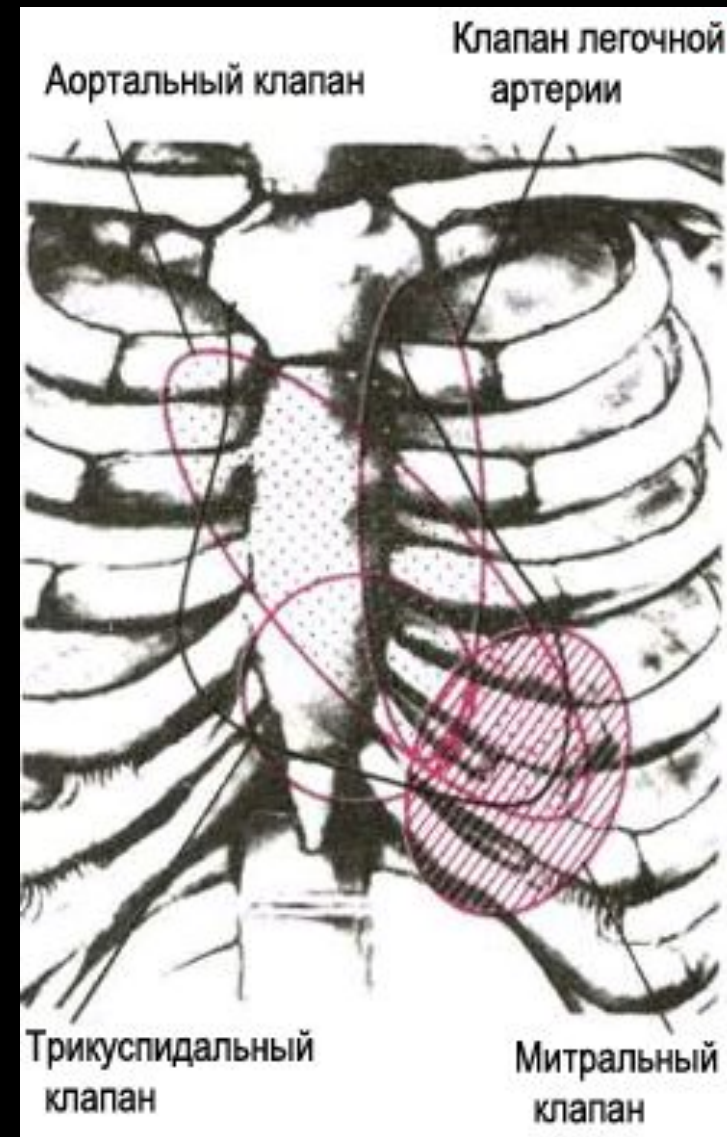
- Цианоз «скрывается» фетальным гемоглобином, анемией
- Причины АГ :
 - Внутрисердечный сброс
 - Сниженный легочный кровоток
 - ТМС

| 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 кардиогенный шок | <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.
- 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.

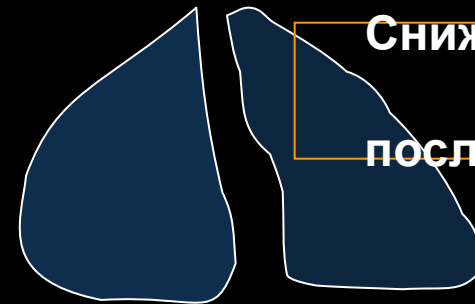
Семиотика ВПС

- **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**

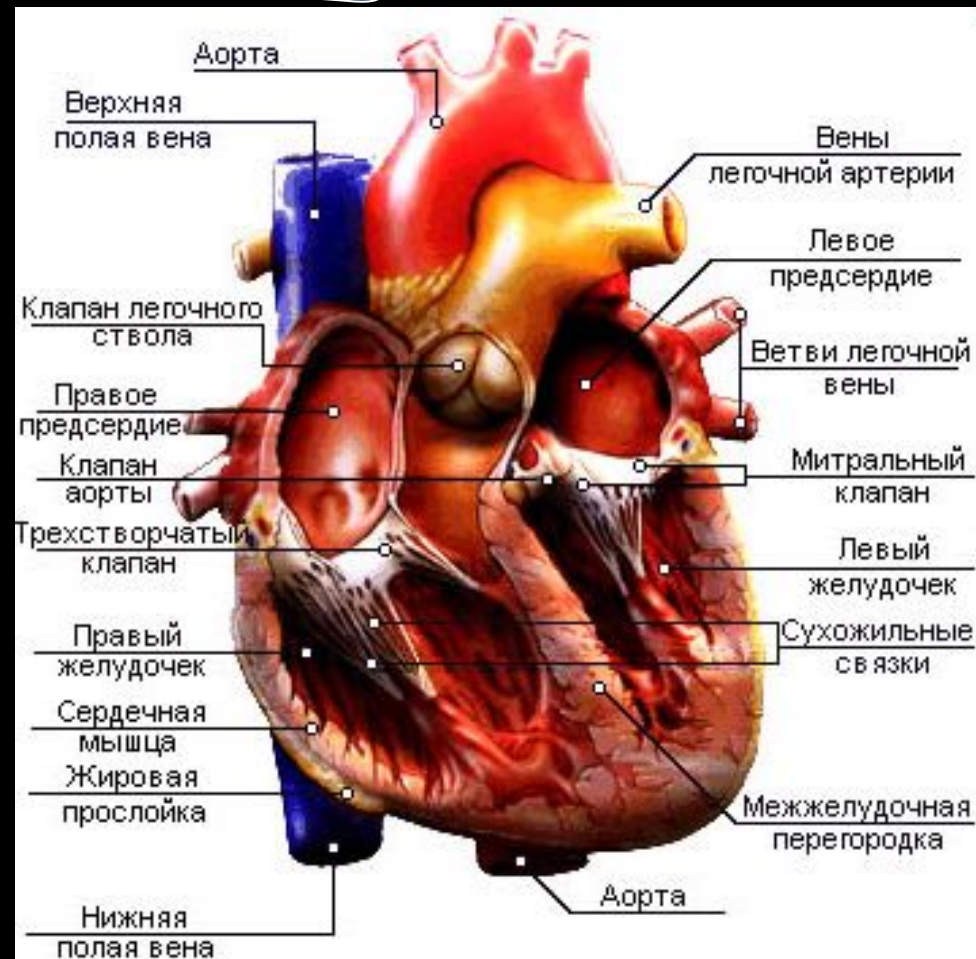


Динамика «шумов» у новорожденных

- Шум в первую неделю жизни – сужения в области клапанного аппарата сосудов или клапанов камер сердца
 - В верхней части грудной клетки - легочный, аортальный стенозы
 - Систолический шум на верхушке – трикуспидальный или митральный
- По мере снижения легочного сопротивления после рождения (4- 6 -8 сутки) «озвучиваются» септальные пороки



Снижение ЛС на
80%
после рождения



Маски ВПС «бледного» типа

- Сердечная недостаточность (СН) манифестирует со следующих симптомов «поражения ЖКТ»:
 - 1) **трудности во вскармливании** (беспокойное поведение во время еды: ребенок берет грудь или бутылочку охотно, но затем бросает ее, плачет, не может высосать необходимый объем пищи; возможен полный отказ от взятия груди или еды из бутылочки);
 - 2) ухудшение **аппетита**;
 - 3) синдром **срыгивания и рвот**.
- 4) отставание в **физическом развитии** (у 50%)
- 5) **гепатоспленомегалия**. У ребенка первого года жизни СН чаще всего носит бивентрикулярный характер с быстрым появлением гепатоспленомегалии.

- Гипотрофия на фоне ВПС обусловлена как нутритивными причинами (недостаточное поступление питательных веществ вследствие сниженного аппетита, синдром мальабсорбции), так и гиперметаболическим состоянием с **катаболической направленностью** обмена веществ вследствие тахипноэ и тахикардии.
- Гипотрофия при ВПС - поздняя диагностика ВПС и неадекватное лечение сердечной недостаточности, становится причиной **отсрочки оперативной коррекции**. Немаловажным моментом для успешного исхода операции и благоприятного течения послеоперационного периода у этих детей является адекватная нутритивная поддержка.
- **Прогрессирующая гипотрофия «объясняется» наличием гипогалактии у матери и дисбактериоза кишечника у детей**, несмотря на наличие достаточно интенсивного систолического шума,

- **Артериальная гипоксемия** представляет не меньшую опасность для жизни ребенка с ВПС, чем сердечная недостаточность. При ВПС цианотического типа постепенно развивается **полицитемический синдром**, который является вторичным по отношению к артериальной гипоксемии и развивается как компенсаторная реакция на фоне повышенной секреции эритропоэтина.
- Уровень гемоглобина подчас достигает 210 г/л, а количество эритроцитов - 8 млн.
- Полицитемический синдром способен стать причиной **ишемии, тромбозов, тромбоэмболий, развития ДВС-синдрома с возможной ургентной симптоматикой со стороны желудочно-кишечного тракта, имитируя клинику инвагинации кишечника, кишечного кровотечения и острой кишечной непроходимости.**

По материалам XIII Конгресса детских гастроэнтерологов
России - 2006г.

- Цианоз или выраженная бледность (бледность как аналог цианоза характеризуется **повышением** гематокритного числа);
- Гипотрофия;
- Частые простудные заболевания, в том числе протекающие с бронхитом (более 3-4 раз в год);
- Недостаточная переносимость адекватных по возрасту физических нагрузок (быстрая утомляемость при кормлении грудью, при подвижной игре, появление одышки при подъеме даже на один пролет лестницы и др.);

- Увеличение размеров сердца, установленное перкуторно или электрокардиографически, или рентгенографически;
- Деформация грудной клетки;
- Изменение тонов сердца;
- Нарушения ритма сердца;
- Появление шумов в сердце;
- Изменение пульса на руках, слабый пульс на бедренной артерии или его отсутствие;
- Изменение артериального кровяного давления;
- Любые патологические изменения ЭКГ;
- Необычные изменения, выявляемые на рентгенограмме грудной клетки;
- Превышение порога стигматизации: наличие более 5 стигм дизэмбриогенеза.

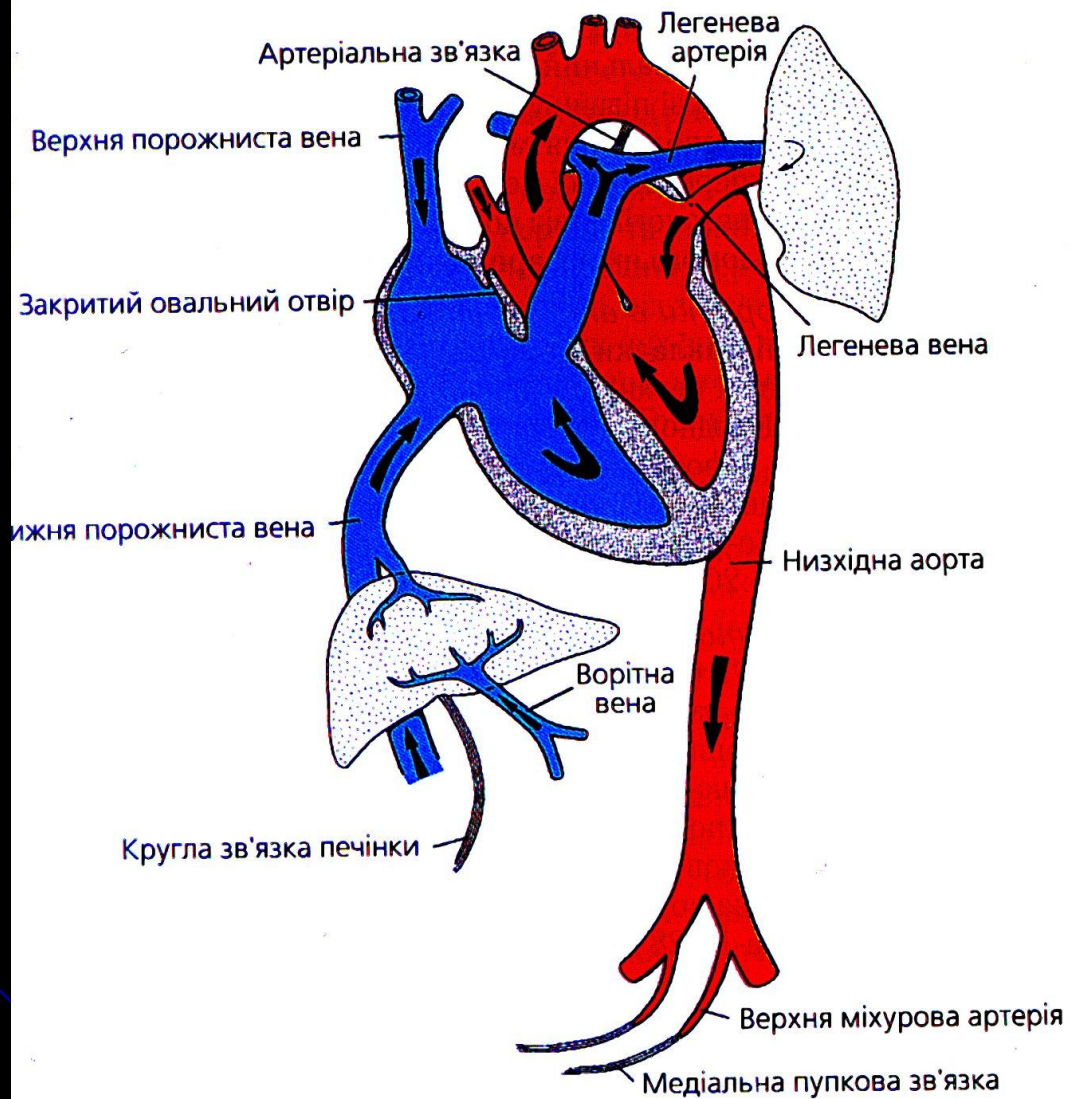


Рис.11.47. Кровообіг людини після народження. Зверніть увагу на зміни, що відбуваються внаслідок початку дихання і припинення плацентарного кровотоку. *Стрілки* вказують напрям кровотоку.

Врожденный характер порока сердца устанавливается при наличии

- патологии беременности**
- тяжести состояния новорожденного при рождении**
- проявлении сердечно-сосудистого симптомокомплекса при рождении или в ближайшее время после рождения**
- устойчивости изменений**
- изменении со стороны костной системы – сердечный горб, барабанные палочки, часовые стекла**
- отсутствии ревматического анамнеза**

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 |

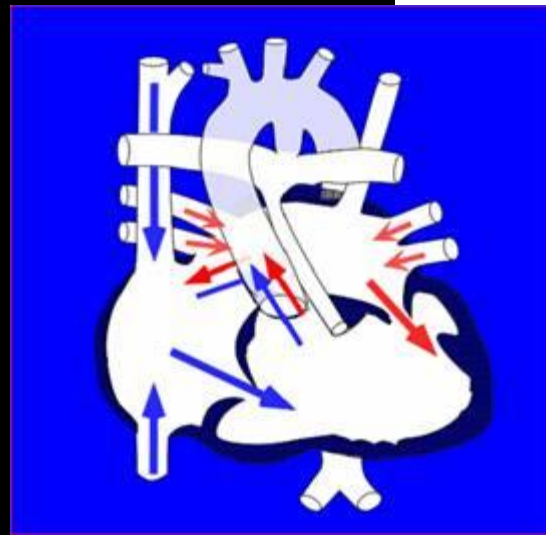
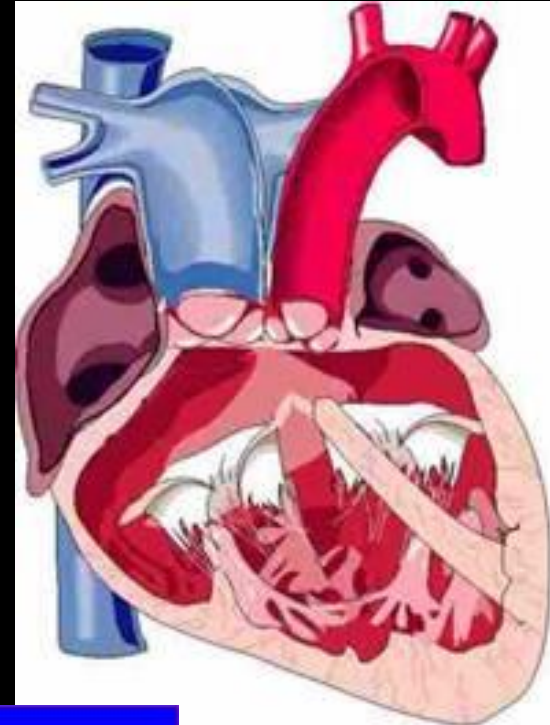
- **Относительная частота / Частота критических состояний**

Первые 3 дня жизни

- Транспозиция магистральных сосудов с интактной МЖП (8% / 100%)
- Синдром гипоплазии левого сердца (4% / 83%)
- 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%)

- Атрезия трикуспидального клапана – 2 % / 78%

- Гипоплазия левого сердца 4 % / 82 %



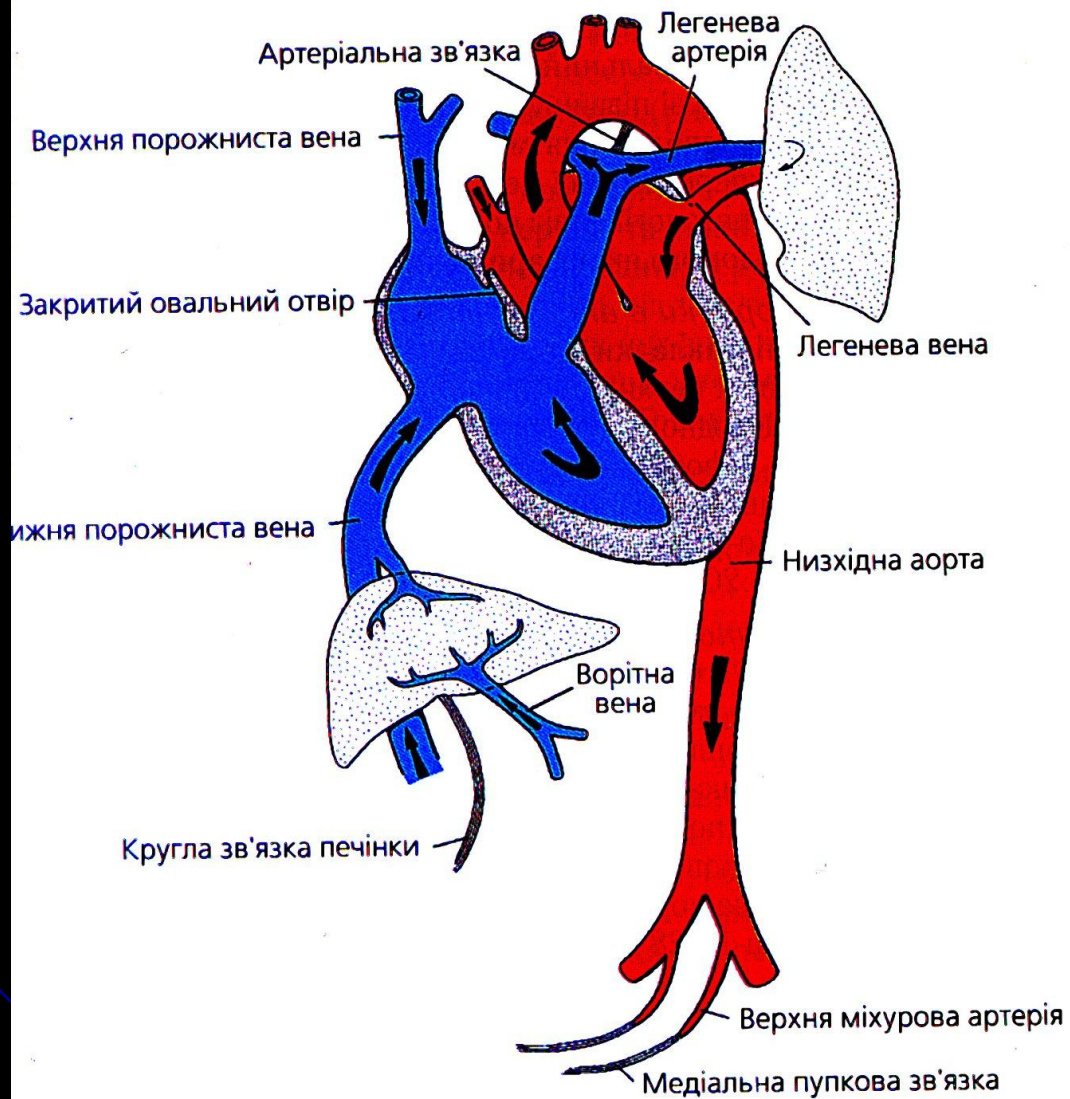


Рис.11.47. Кровообіг людини після народження. Зверніть увагу на зміни, що відбуваються внаслідок початку дихання і припинення плацентарного кровотоку. *Стрілки* вказують напрям кровотоку.

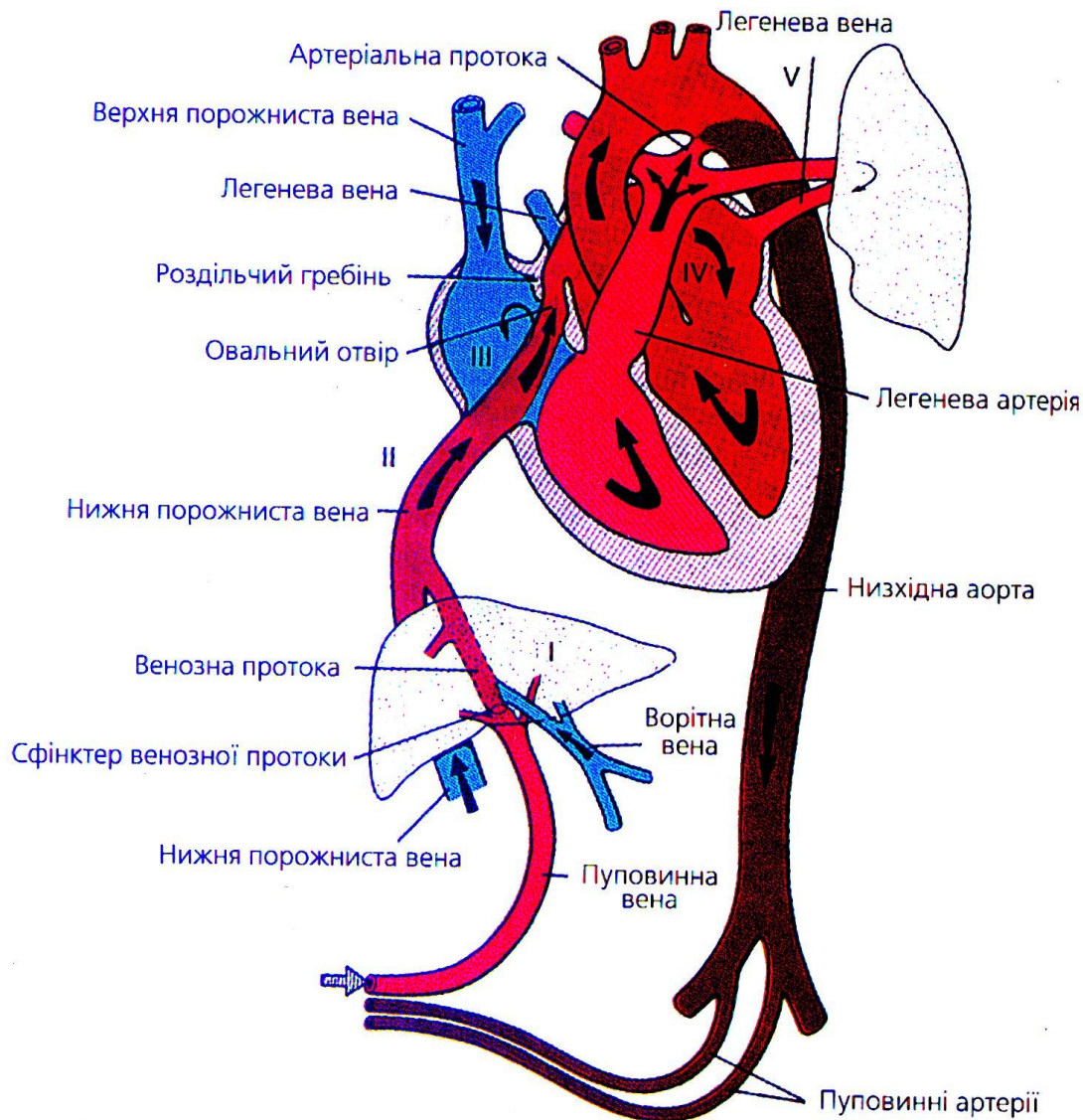
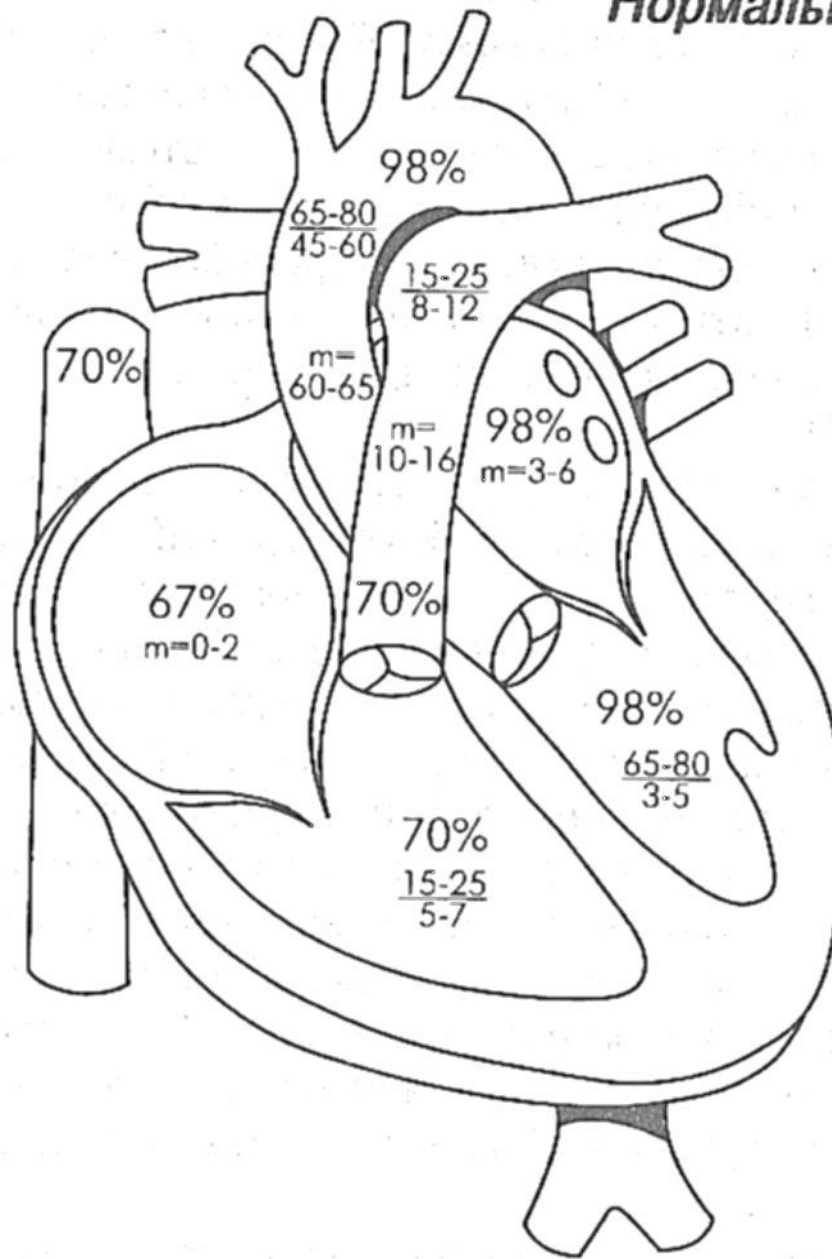


Рис.11.46. Кровообіг людини до народження. Стрілки вказують напрям кровотоку. Зверніть увагу, де насичена киснем кров змішується з деоксигенованою кров'ю: у печінці (I), у нижній порожнистій вені (II), у правому передсерді (III), у лівому передсерді (IV) та в місці впадіння артеріальної протоки у низхідну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

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

Нормальный новорожденный



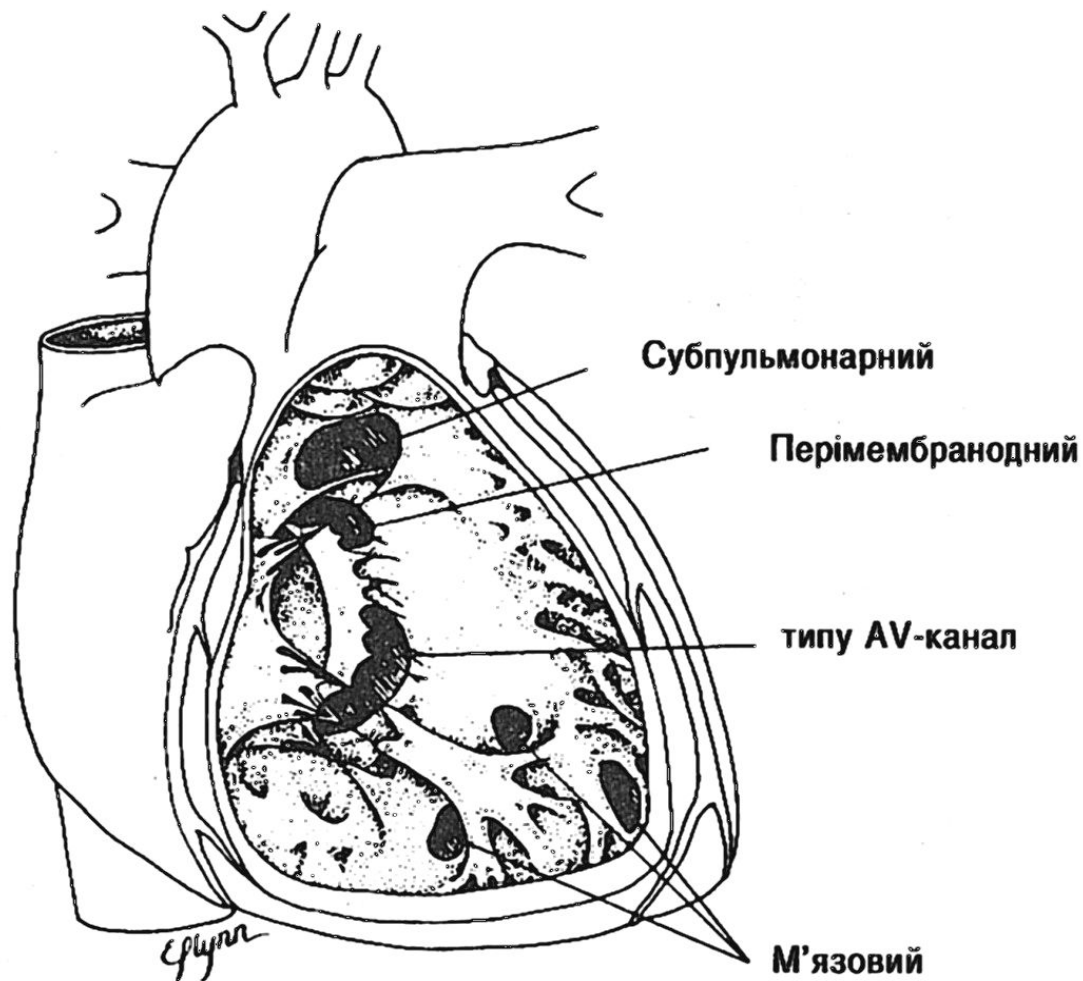


Рис. 25-17. Схематичне зображення типів вентрикулярних септальних дефектів, як це виглядає з боку правого шлуночка. З джерела 20 (див. «Джерела» з дозволу).

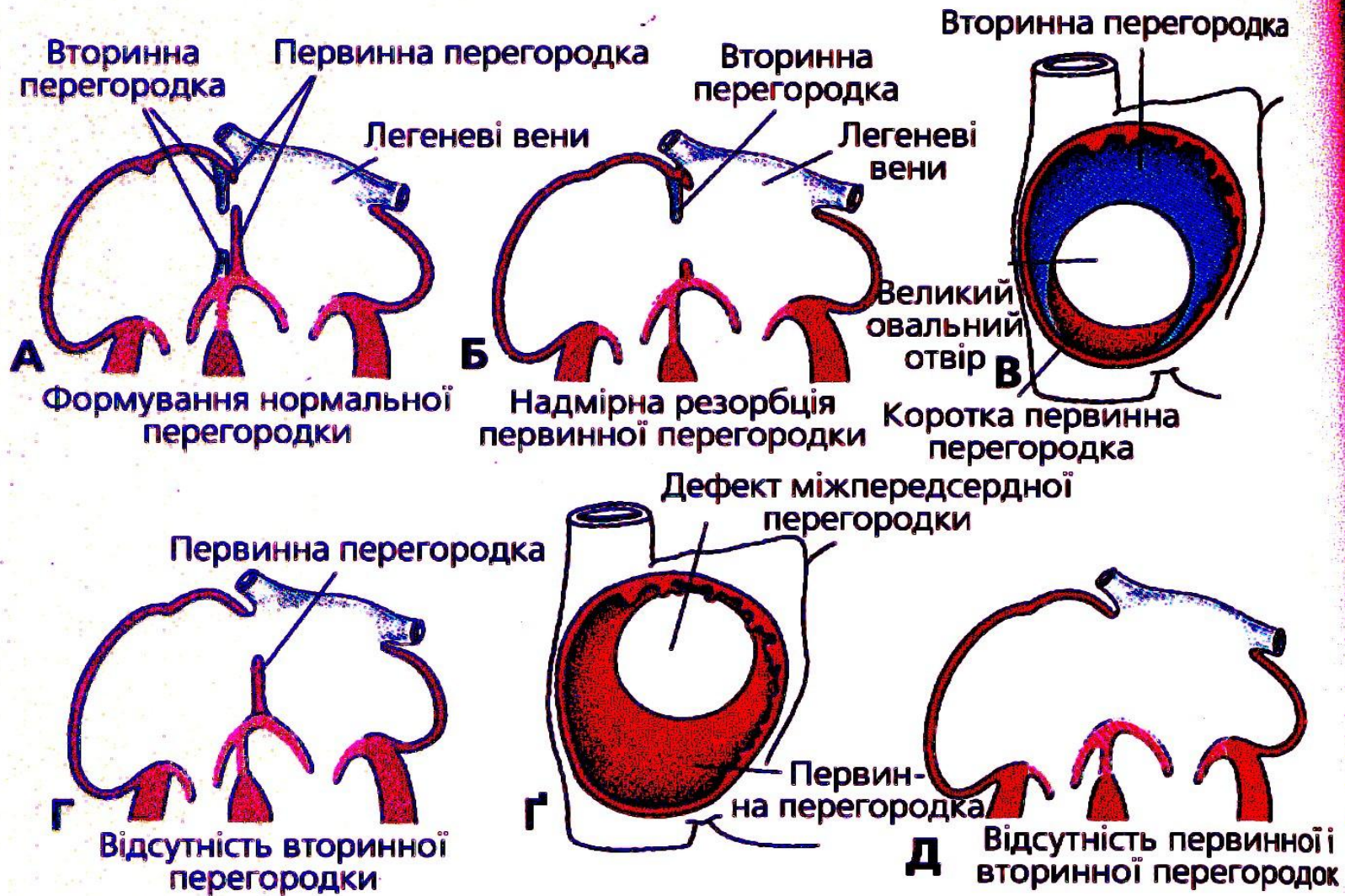


Рис. 11.18. А. Формування нормальної міжпередсердної перегородки. Б та В. Дефект вторинного отвору, викликаний надмірною резорбцією первинної перегородки. Г та Г. Подібний дефект, зумовлений порушенням розвитку вторинної перегородки. Д. Спільне передсердя, або трикамерне двошлуночкове серце, що виникає внаслідок повної відсутності первинної і вторинної перегородок.

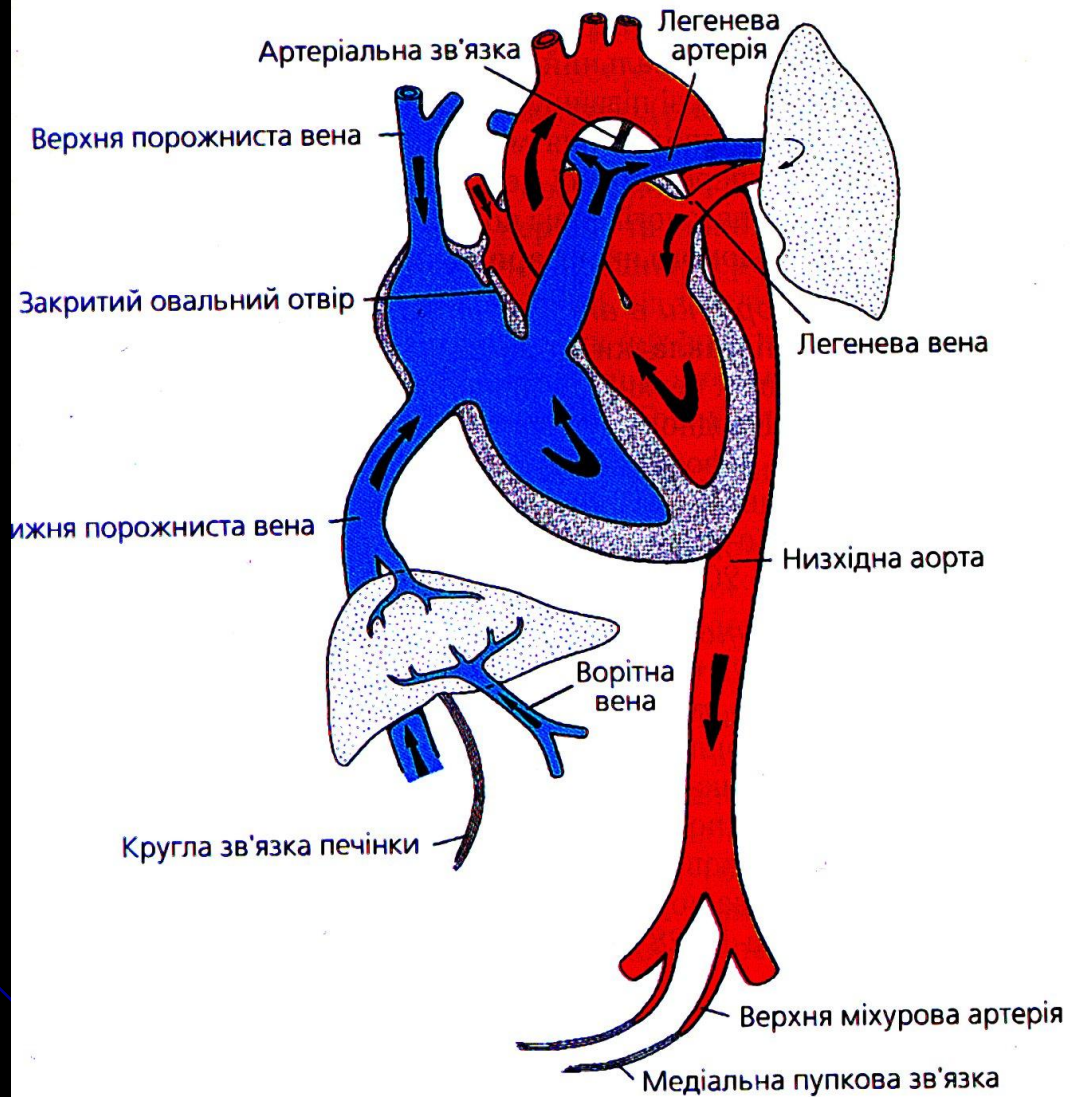


Рис.11.47. Кровообіг людини після народження. Зверніть увагу на зміни, що відбуваються внаслідок початку дихання і припинення плацентарного кровотоку. *Стрілки* вказують напрям кровотоку.

Артериальный проток

- Артериальный проток – мышечный сосуд с мощной вагусной иннервацией в отличие от крупных сосудов эластического типа.
- Мышечная ткань распространяется на стенку аорты на $1/3$ окружности, что обеспечивает эффективность сокращения АП в неонатальном периоде.

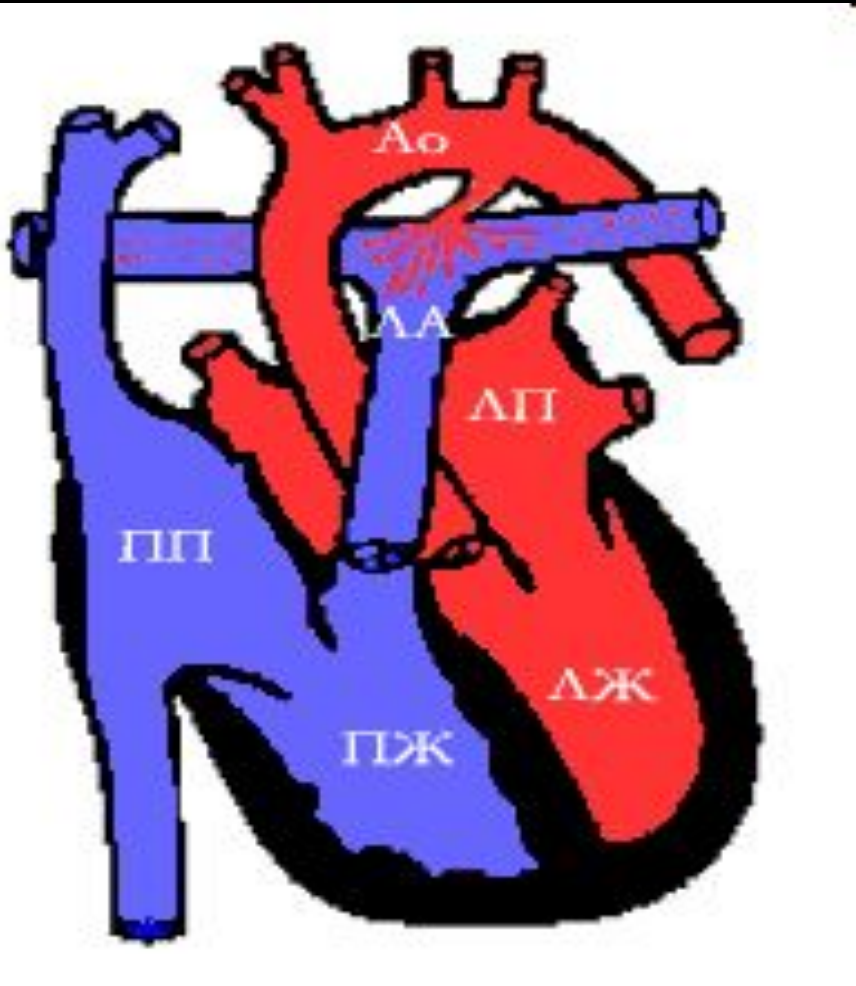
В зависимости от легочного сопротивления (ЛС):

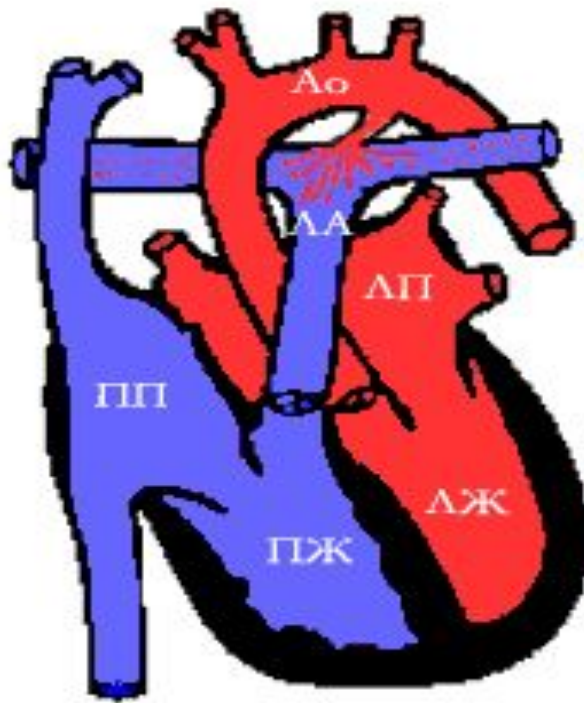
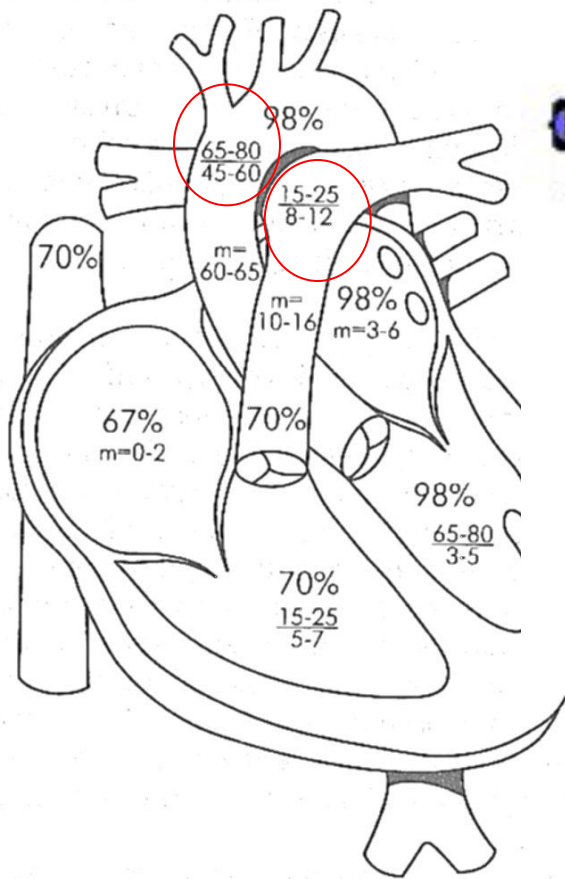
- Первая фаза – по мере **падения ЛС** – регистрируется **двунаправленный ток крови**, вторая фаза – **однонаправленный – лево – правый шунт**.

У недоношенных детей с СДР ЛС в легких низкое! Рано декомпенсация.

У недоношенных детей с СДР **преднагрузка на левые отделы сердца увеличена** за счет переполнения малого круга, **постнагрузка снижена** из-за **низкого диастолического давления**, т.к. большая часть крови из ЛЖ поступает в аорту и через ОАП в малый круг.

Порочный круг!





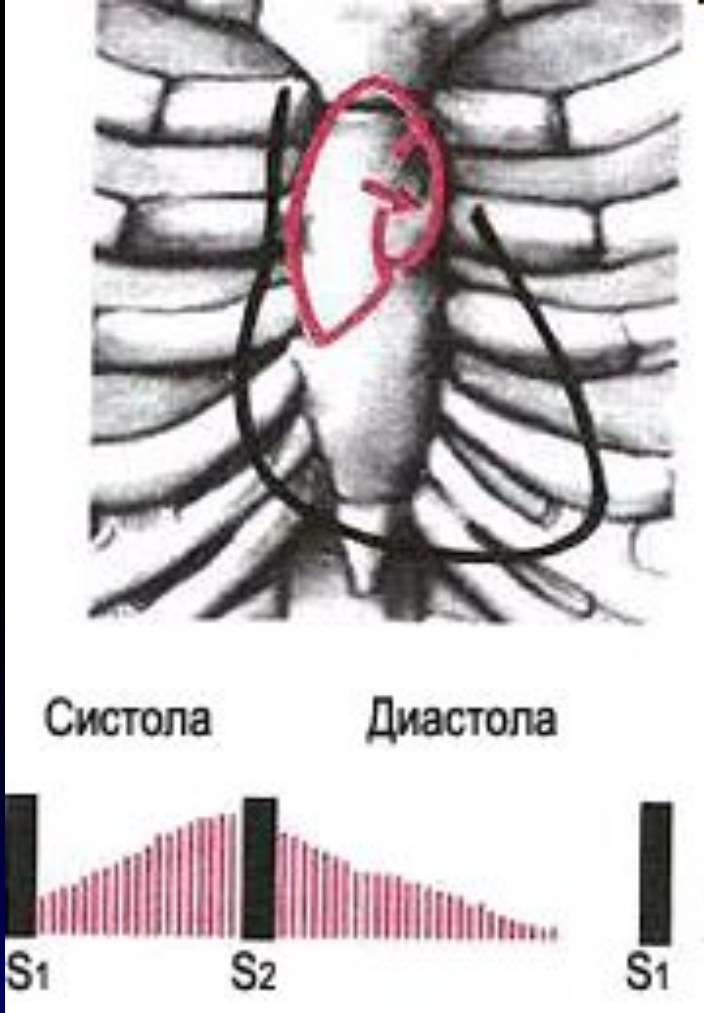
Из-за высокой ЛС в первые дни жизни – поступление крови в легкие через ОАП происходит только в систолу.

Давление в аорте в 4-5 раз выше, чем в легочной артерии, и кровь из аорты постоянно поступает в легочную артерию и сосуды легких,

- При повышении диастолического давления в аорте (больше, чем ЛС) – сброс постоянный – систоло – диастолический.

Особенности гемодинамики

- Сброс крови происходит в начальных отделах аорты, диастолическое давление падает до нуля. Резко возрастает пульсовое давление.
- Пульс становится единственным диагностическим признаком широкого АП, когда отсутствует шумовая картина.
- Пульс CELER ET ALTUS (высокий и быстрый).
- Систолическое дрожание и усиленный верхушечный толчок не характерен для младенцев.



- Время возникновения. **Продолжительный** шум, выслушивается во время **систолы и диастолы**, часто имеет перерыв в конце диастолы. **Наиболее громкий в конце систолы, заглушает II тон и стихает во время диастолы**
- Локализация. **Второе межреберье слева**
- Иррадиация. **К левой ключице**
- Интенсивность. **Громкий, иногда с дрожанием**
- Характер. **Грубый, похож на работу двигателя.**

Типична аускультативная картина открытого артериального протока: систоло-диастолический шум, напоминающий шум работающего мотора. Однако для детей раннего детского возраста существуют различные варианты шумовой картины, т.е. может регистрироваться только одна систолическая или диастолическая фаза шума. По характеру, продолжительности и интенсивности шума можно косвенно определять величину объема артериально-венозного сброса крови. Уменьшение продолжительности диастолической фазы шума при динамическом контроле свидетельствует о нарастании систолического давления в легочной артерии.

- Клиническая картина может быть атипична:
- Объемная перегрузка ЛЖ – шум митральной регургитации и стеноза митрального клапана.
- Небольшой диаметр ОАП – нет клиники только систолический шум.
- Очень большой диаметр ОАП -

- У новорожденных наблюдается фаза первичной адаптации к ВПС.
- Клиническая картина отличается от детей старшего возраста.
- Тяжесть порока определит наличие СН, чем раньше СН и меньше ребенок, тем тяжелее СН.
- Жалобы не специфичны! Бледность, отказ от еды, трудности грудного вскармливания, утомляемость.
- Бледность за счет недостаточности периферического кровообращения и спазма периферических сосудов. Преходящий цианоз.
- Тахикардия и тахипноэ.
- Гипотрофия и пневмонии.

- У недоношенных из-за ретроградного тока крови - до 50% объема нисходящей аорты - (низкое диастолическое давление при широком ОАП) - возникает гипоперфузия системных артерий – церебральных, кишечных.
- Клинически: низкое ДАД, САД, ЯНЭК, ВЖК, ренальная дисфункция, непереносимость энтерального питания.
- Возможно развитие легочных кровотечений после введения сурфактанта детям с ЭНМТ и ОАП, из-за резкого снижения легочного сопротивления

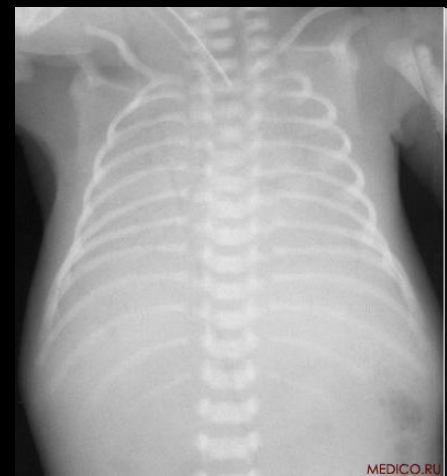


ОАП



пневмония

РДС



Открытый артериальный проток характеризуется следующими **ультразвуковыми признаками:**

- увеличением размера левого желудочка. Степень увеличения размера его находится в прямо пропорциональной зависимости от величины объема шунта (рис. 31);
- признаками объемной перегрузки левого желудочка: увеличение амплитуды движения межжелудочковой перегородки и миокарда задней стенки левого желудочка (рис. 31);
- увеличением левого предсердия (рис. 32);
- увеличением индекса отношения размера левого предсердия к диаметру аорты (в норме данный показатель равен 0,7 - 0,85);
- увеличением экскурсии диастолического раскрытия передней створки митрального клапана;
- наличием систолического потока в легочной артерии на уровне бифуркации при доплеркардиографии (рис. 33);
- появлением мозаичной картины потока в стволе легочной артерии при цветном доплеровском картировании (рис. 34).

Основными клиническими и функциональными признаками

По данным УЗС и ДС

- объём лево-правого сброса (малый, умеренный, большой);
- сократительную функцию левого желудочка (сохранена, незначительно снижена, значительно снижена).

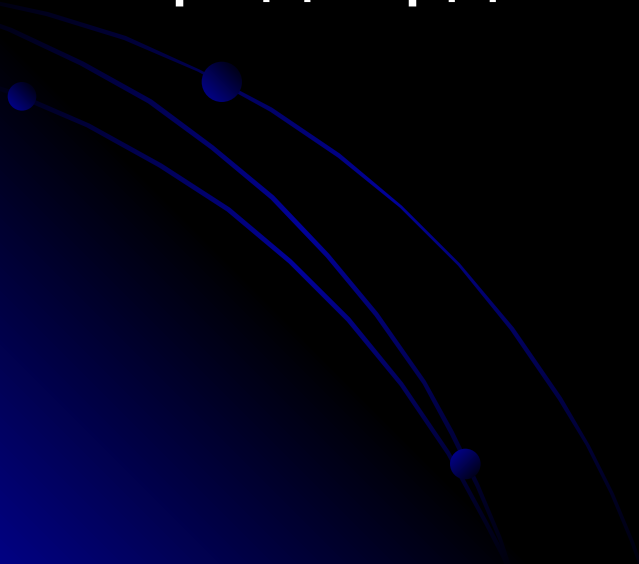


Объём лево-правого сброса

- Полуколичественная оценка степени дилатации левого предсердия - сравнение его диаметра в М-режиме из парастернальной позиции по длинной оси с диаметром корня аорты, что позволяет получить коэффициент, не зависимый от массы тела.
- Соотношение: левое предсердие/ аорта, превышающее 1,3/1,0 на 3-й день жизни позволяет заподозрить наличие гемодинамически значимого ОАП (чувствительность до 92%).
- Увеличение размеров левого предсердия, помимо ОАП, вызывают гипергидратация и митральная регургитация.

Размеры левого предсердия могут сокращаться

- при наличии открытого овального окна средних (2-4 мм) или больших (свыше 4 мм) размеров, из-за декомпрессии его полости за счёт сброса крови в правое предсердие.



Объём лево-правового сброса

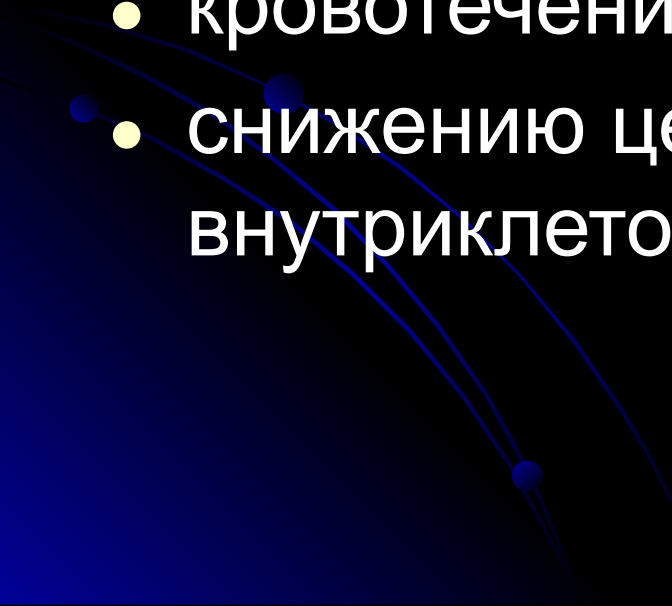
- показатель объёмной перегрузки левых отделов сердца при ОАП –
соотношение конечно-диастолического размера левого желудочка и корня аорты, превышающее 2,1/1,0.
- При этом отмечают гипердинамию миокарда левого желудочка с увеличением фракции выброса до 80% и выше и увеличением фракции укорочения до 40%.
- Гипердинамический статус левого желудочка объясняется увеличенной преднагрузкой (на фоне повышения давления в левом предсердии), сниженной постнагрузкой и увеличенным ударным объёмом.
- Поэтому снижение фракции укорочения до 30% и ниже служит показателем тяжёлой дисфункции левого желудочка и показанием для начала инотропной поддержки.

- Для доношенных детей - малый диаметр – до 3 мм, совместим с длительной активной жизнью.
- Возможны бак. эндокардиты.
- При большем размере ОАП – 3% тяжелая СН, гибель.
- Риск выше у недоношенных детей с СДР.
- У недоношенных менее 1500г гемодинамически значимые пороки при диаметре более 1,5 мм. У большинства – при 2,5 – 3 мм.

Лечение.

- Ингибиторы синтеза простагландинов – НПВС – ибупрофен.
- Доза 0,2; 0,1 ; 0,1 мг/кг, внутривенно, за 48 час.
- При отсутствии эффекта через 24 час. 0,1 мг/кг, трехкратно, через 24 час.
- Результативность 70-80%.
- Контроль функции почек и билирубина.
- Систоло-диастолический право-левый кровоток через ОАП указывает на усиление периферического кровообращения в лёгочном сосудистом русле. Это противопоказание для назначения антипростагландиновых препаратов.

Ингибиторы синтеза простагландинов (ИСП) способны привести к развитию

- ОПН или ХПН,
 - некротическому энтероколиту,
 - кровотечениям из ЖКТ
 - снижению церебральной внутриклеточной оксигенации
- 

Противопоказания ИСП

- выраженный инфекционный процесс;
- состоявшееся за последние 24 ч внутричерепное кровоизлияние;
- диурез менее 1 мл/кг веса за последние 8 ч;
- уровень креатинина более 140 ммоль/л;
- уровень мочевины более 14 ммоль/л;
- снижение количества тромбоцитов менее 60 000/мм³;
- гематурия;
- отхождение крови по желудочному зонду или через интубационную трубку;
- наличие крови в стуле;
- кровоточивость из мест инъекций;
- гипербилирубинемия, требующая заменного переливания крови.

Неэффективность фармакологической терапии потенцируют

- срок гестации менее 28 нед,
- антенатальное применение нестероидных противовоспалительных препаратов,
- проведение высокочастотной ИВЛ,
- повышение давления в малом круге кровообращения,
- возраст старше 7 дней.

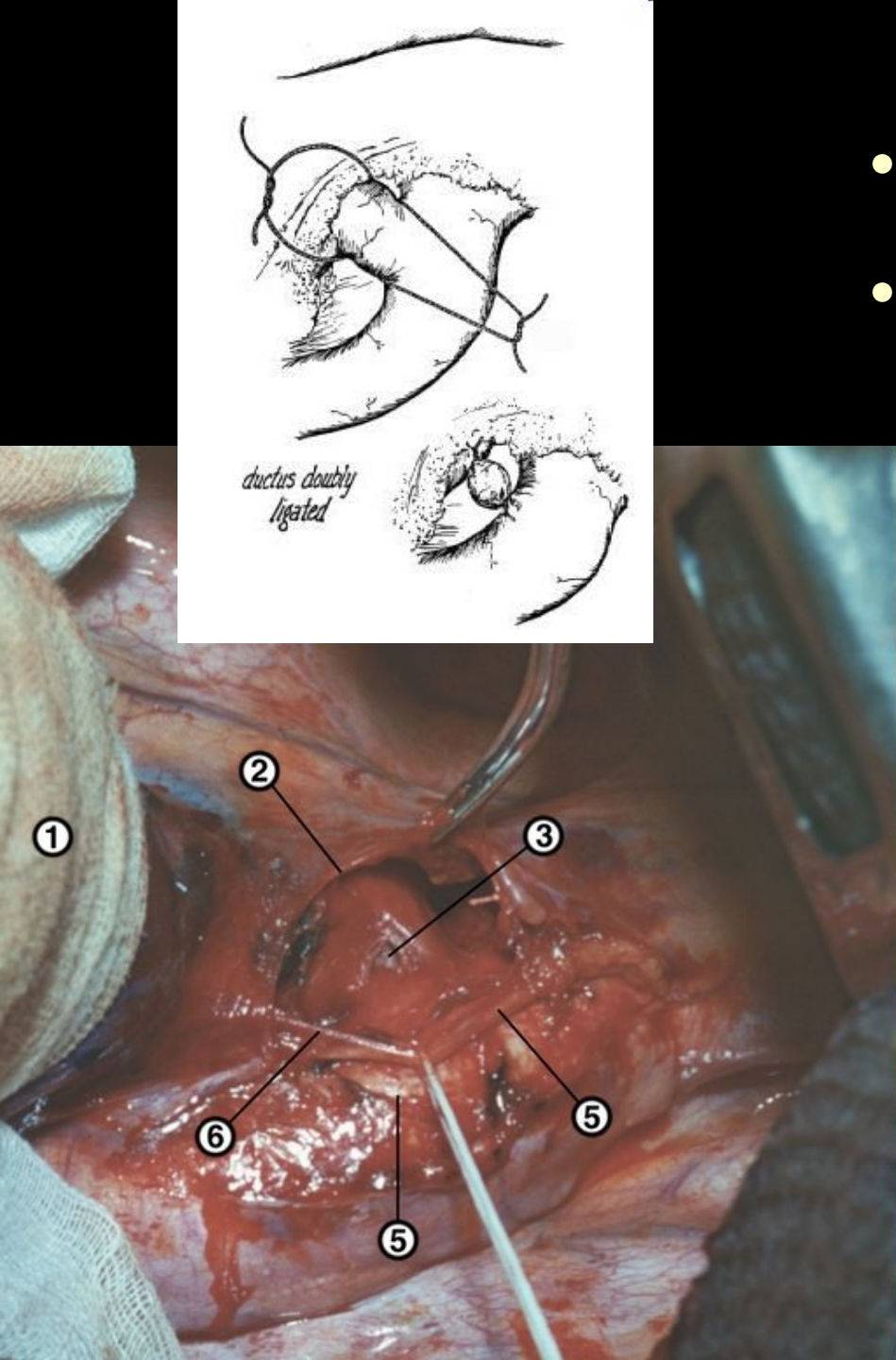
Симптоматическое лечение

- Ограничение введения жидкости.
- Мочегонные.
- Дигоксин.



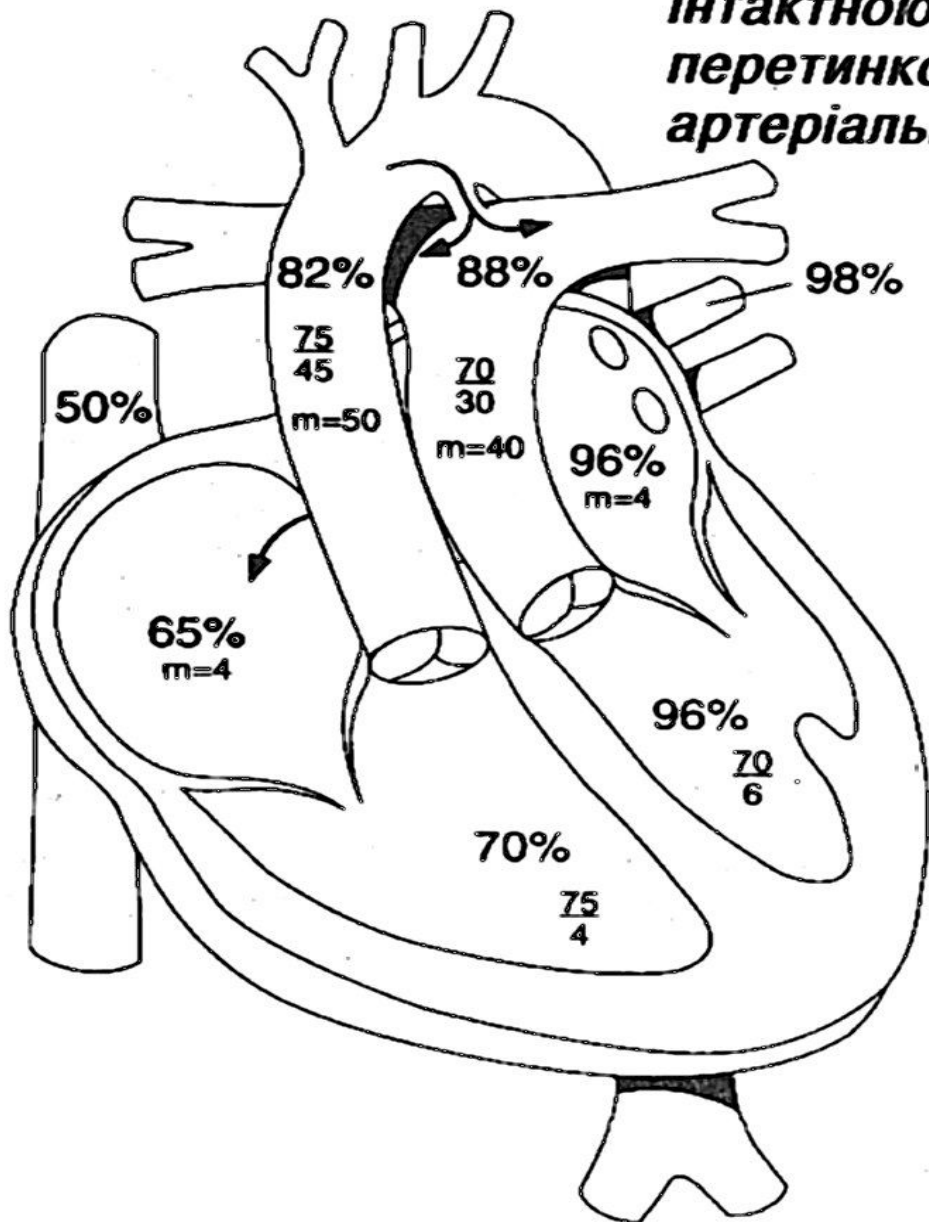
Показания к операции

- невозможность или неэффективность фармакологического лечения ингибиторами синтеза простагландинов;
- необходимость в пролонгированной ИВЛ;
- рентгенологические и клинические признаки отёка легких;
- стойкий метаболический ацидоз;
- необходимость ПП в связи со сниженной толерантностью к энтеральной нагрузке;
- гемодинамически значимый ОАП по данным ЭхоКГ.

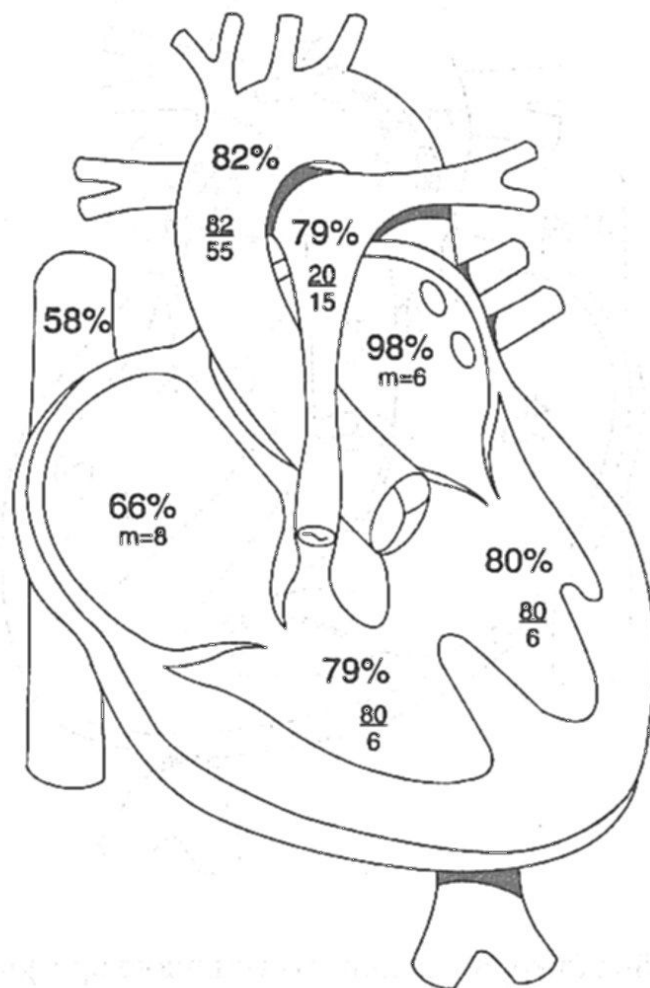


- Этап операции перевязки ОАП
- Доступ через левую плевральную полость, левое легкое отжато салфеткой (1), вскрытием медиастинальной плевры (2) обнажен широкий открытый артериальный проток (3), лигатурой отведен в сторону блуждающий нерв (4), лежащий на аорте (5), под нижний полюс протока уходит возвратный нерв (6), являющийся ориентиром для выделения протока перед его перевязкой.

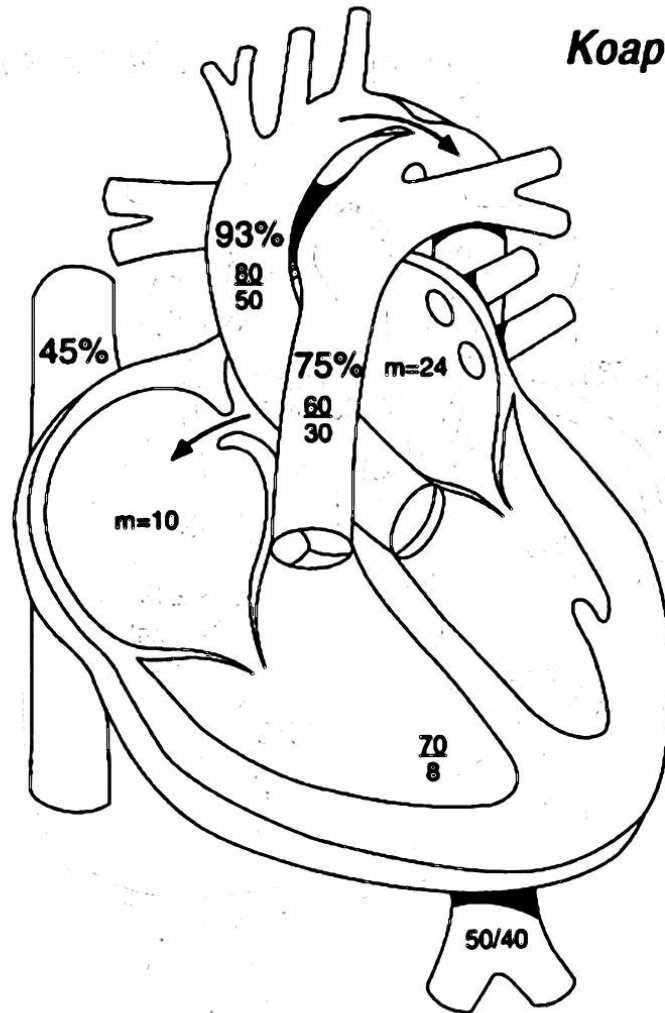
**Транспозиція крупних артерій з
інтактною шлуночковою
перетинкою, крупною відкритою
артеріальною протокою**



Тетрада Фалло



Коарктация аорты



| | |
|--------------------------------------|---|
| Гипертрофия правого предсердия | Увеличение амплитуды (более 3 мм) заостренность Р II и III, без уширения |
| Гипертрофия левого предсердия | Уширение Р до 0,08, расщепление и двугорбость в I и II Длительность Р / Длительность PQ > 1,6 |

| Систолическая перегрузка | | | |
|--|------------------|--|--|
| Левый желудочек | Правый желудочек | | |
| | | | |
| Снижение систолической функции Уменьшение ударного объема | | | |

- При планировании терапии следует **избегать** мероприятий, которые могут **усилить патологические токи крови** или **увеличить нагрузку на желудочек, работающий против высокого сопротивления.**
- Стратегия лечения – **уменьшение пред- и постнагрузки** на сердце и **стабилизация метаболизма** миокарда на уровне, достаточном для выполнения гемодинамических нагрузок, **предупреждающая развитие / прогрессирование СН**

Причины развития СН

- Критическая нагрузка давлением
- Критическая нагрузка объемом
 - Диуретики
 - Ингибиторы АПФ
 - Инотропные препараты
 - ИВЛ (устранение работы дыхательной мускулатуры и уменьшения потребности в сердечном выбросе)
- Интенсивная терапия ВПС заключается в дифференцированном характере инфузионной, диуретической и оксигенотерапии

Особенности вскармливания новорождённых с симптомами СН

- **Снижение физической активности** - снятие ребёнка с кормления грудью и перевода его на **кормление из бутылочки**, на **полное или частичное зондовое питание**.
- Кормление необходимо проводить более **часто** (на 1-2 кормления больше, чем у здоровых детей), но меньшими объёмами. Возможно кормление в **ночное время**.
- Для кормления детей с СН целесообразно использовать смеси с более **низким содержанием натрия**. При сопутствующих состояниях показано использование специальных **антирефлюксных или безлактозных смесей**.

- **Возвышенное положение, температурный комфорт, использование седативных препаратов.**
- **Кислородотерапия** всегда должна быть патогенетически обоснованной
- При ВПС оксигенотерапию определяют видом порока сердца и **его дуктус-зависимостью**, с учётом особенности влияния кислорода на ОАП и дилатацию сосудов малого круга кровообращения.
- Оксигенотерапия противопоказана
 - при неизвестной топике ВПС,
 - при дуктус-зависимых ВПС (простая ТМА, атрезия легочной артерии с интактной МЖП, коарктация аорты)
 - **при ВПС, протекающих с гиперволемией малого круга, обусловленной левоправым шунтированием.**

- Дети с ВПС нуждаются в проведении инфузионной терапии с целью улучшения микроциркуляции и коррекции метаболических нарушений
- Снижение ОЦК за счёт уменьшения инфузии до 80 мл/кг x сут. — 80% возрастных потребностей
- Максимально осторожное отношение к диуретикам, способствующим сгущению крови и создающим угрозу тромбозов, ДВС-синдрома и одышечно-цианотических приступов

Диуретики

- С целью снижения ОЦК, уменьшения отёчного синдрома и проявлений левожелудочковой недостаточности (отёка лёгких).
- В неонатальной кардиологии наиболее часто используют петлевые и калийсберегающие диуретики.
- Петлевой диуретик — фуросемид (1-3 мг/кг х сут.; при необходимости доза может быть повышена).

Диуретики

- Калийсберегающий диуретик спиронолактон — антагонист альдостерона, в дозе насыщения 5 мг/кг х сут. с последующим переходом на поддерживающую дозу 2-3 мг/кг х сут.
- Триампур (гидрохлоротиазид+триамтерен), (2-3 мг/кг сут.).
- Возможно комбинированное применение диуретиков, а также сочетание диуретических препаратов с дигоксином.
- Лечение диуретиками необходимо проводить под контролем диуреза, кривой нарастания массы тела, ЭКГ, гемограммы (возможность сгущения крови).

Сердечные гликозиды

- Сердечные гликозиды подключаются при разворачивании клинических симптомов сердечной недостаточности - наиболее частой причиной летального исхода у новорожденных и грудных детей с ВПС.
- Традиционные препараты в лечении СН.
- Применяют для повышения инотропной функции миокарда.
- Препарат выбора у новорождённых — дигоксин, которые в зависимости от тяжести состояния ребёнка могут быть назначены парентерально или через рот.
- недоношенные: доза насыщения — 20 мкг/кг, доза поддерживающая — 5 мкг/кг;
- доношенные: доза насыщения — 30 мкг/кг, доза поддерживающая — 8- 10 мкг/кг;

Сердечные гликозиды

- Доза насыщения дигоксина назначается 3 раза в день с интервалом 8 час,
- Поддерживающая доза - 2 раза в день через 12 ч.
- Возможно назначение дигоксина без насыщения, сразу с поддерживающей дозы - 10 мкг/кг в сут. в 2 приёма с интервалом в 12 час.
- Перед каждым приёмом препарата определяют ЧСС.
- В ходе лечения дигоксином показано назначение препаратов калия,
- ЭКГ-контроль ЧСС, проводимости миокарда, состояния процессов реполяризации, эктопических аритмий желудочкового происхождения.
- **Противопоказание для назначения дигоксина — патологические состояния, протекающие с синдромом малого выброса** (обструктивная ГКМП, выраженный стеноз или коарктация аорты), острый миокардит.

Ингибиторы АПФ

- Застойная СН, резистентная к назначению диуретиков и СГ.
- Показания: КМП, миокардит, недостаточность митрального или аортального клапана, легочная гипертензия, послеоперационная дисфункция левого желудочка, клапанная недостаточность после оперативной коррекции ВПС.
- Дискутируется вопрос о целесообразности применения ингибиторов АПФ при ВПС с левосторонним шунтированием в дооперационном периоде (ДМЖП) в связи с теоретической возможностью увеличения объёма сбрасываемой через дефект крови на фоне лекарственной вазодилатации сосудов малого круга кровообращения.

Ингибиторы АПФ

- У новорождённых используют **каптоприл (0,5-2,0 мг/кг x сут.)**;
в более старшем возрасте назначают также **эналаприл (0,15-0,4 мг/кг x сут.)**.
- Каптоприл у новорождённых можно назначать при любой стадии СН как **монотерапию, в комбинации с дигоксином и диуретиками, за исключением калийсберегающих диуретиков.**
- контроль АД.
- Появление кашля требуют отмены.

- Инфузия простагландинов E2 сохраняет функционирующим ОАП.
- Для оказания **инотропной поддержки** применяют **негликозидные инотропные средства** (допамин, добутрекс).



Допамин

- Эндогенный **предшественник** норэпинефрина с **симпато-миметическими** свойствами.
- Эффект допамина **определяют заданной скоростью введения** и активизацией соответствующих рецепторов.
- При скорости введения до 5 мкг/(кг мин) происходит стимуляция допаминовых рецепторов с последующим расширением сосудов головного мозга, почек, брыжейки, мышц, сосудов сетчатки. Усиление диуреза — один из клинических эффектов заданной скорости введения.
- При скорости введения 5-10 мкг/ (кг х мин). Происходит стимуляция β -рецепторов миокарда с последующим кардиотоническим эффектом,
- При скорости более 10 мкг/(кгхмин) активируются α -рецепторы сосудов с последующей вазоконстрикцией и повышением АД.

- При скорости более 10 мкг/(кгхмин) активируются α -рецепторы сосудов с последующей вазоконстрикцией и повышением АД.
- применяют при выведении больных из шокового состояния.
- Инфузию допамина необходимо осуществлять в центральные вены. При недостаточной эффективности допамина в лечение подключают добутамин в дозе 5-15 мкг/(кгхмин) или эпинефрин с 0,1-0,2 до 0,5-1,0 мкг/(кгхмин).

- **Ингибиторы фосфодиэстеразы циклической АМФ (ФДЭ) (амринон, милринон)** блокируют разрушение фосфодиэстеразой цАМФ, приводя к его накоплению в кардиомиоците, обуславливая кардиотонический и вазодилатирующий эффект. Препарат вводят внутривенно со скоростью 5-10 мкг/ (кг x мин).
- Периферические вазодилататоры (венозные и смешанные): нитроглицерин [3-5 мкг/кг мин], нитропруссид натрия [1-8 мкг/(кг x мин)] уменьшают преднагрузку на сердце при их внутривенном введении.

β-адреноблокаторы

- уменьшают дефект диастолы,
- снижают ЧСС,
- дают возможность «отдыха» кардиомиоциту,
- уменьшают потребность миокарда в кислороде,
- задерживают процессы патологического ремоделирования миокарда,
- уменьшают прогрессирование гипертрофии сердечной мышцы,
- способствуют повышению массы тела ребёнка.

β-адреноблокаторы

- Наличие гипердинамической реакции миокарда в виде тахикардии, диастолической дисфункции на фоне существования гипертрофии миокарда различной этиологии и увеличения сердечного выброса при СН у новорождённых.
- При наджелудочковых пароксизмальных тахикардиях и одышно-цианотических приступах на фоне тех вариантов тетрады Фалло, которые протекают с выраженным инфундибулярным (мышечным) стенозом лёгочной артерии для снятия спазма из выходного отверстия правого желудочка.
- При клапанных стенозах лёгочной артерии β-адреноблокаторы неэффективны.

β-адреноблокаторы

- возможность кардиодепрессивного эффекта, особенно на миокард левого желудочка, что может привести к снижению сердечного выброса и развитию ятрогенной левожелудочковой недостаточности, вплоть до отёка лёгких.
- Ввиду возможности брадикардии и гипотензивного эффекта необходимо контролировать показатели АД и ЧСС.
- У новорождённых и грудных детей традиционно используют препарат пропранолол (обзидан, анаприлин) из расчёта 0,5-1 мг/(кгхс), разделённый на три приёма.

Антиаритмические средства

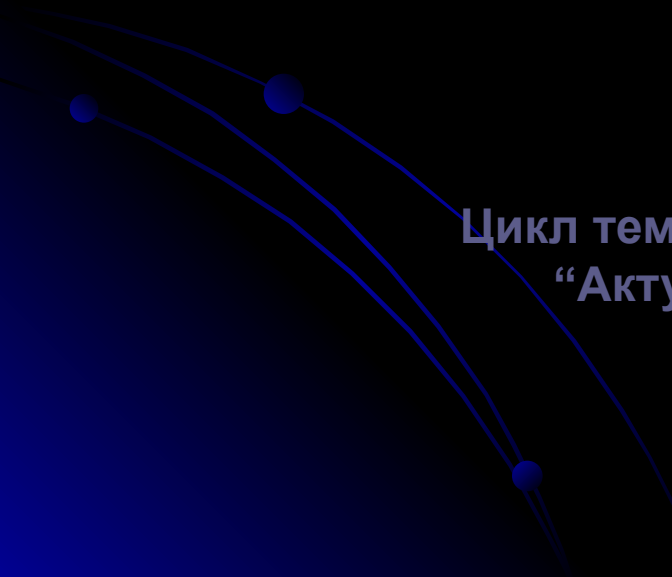
- Антиаритмические средства — аденозин
- Внутривенно струйно от 0,2 мл до 1,0 мл, амиодарон внутривенно капельно, доза насыщения — 15 мг/кг x сут., поддерживающая доза — 5 мг/кг x сут.
- Показания: пароксизмальная тахикардия, хроническая непароксизмальная тахикардия, трепетание предсердий, частая полиморфная экстрасистолия.

- С целью уменьшения давления в легочных артериях наиболее широко применяют нитроглицерин и нитраты пролонгированного действия — нитросорбид по 30—60 мг в сутки и др., а также фенигидин по 10—20 мг сублингвально 3—4 раза в день, который особенно эффективен при г. м. к. к., сочетающейся с синдромом Рейно.

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ

СЕРДЦА У ДЕТЕЙ

Практическое занятие
Клинический случай из практики

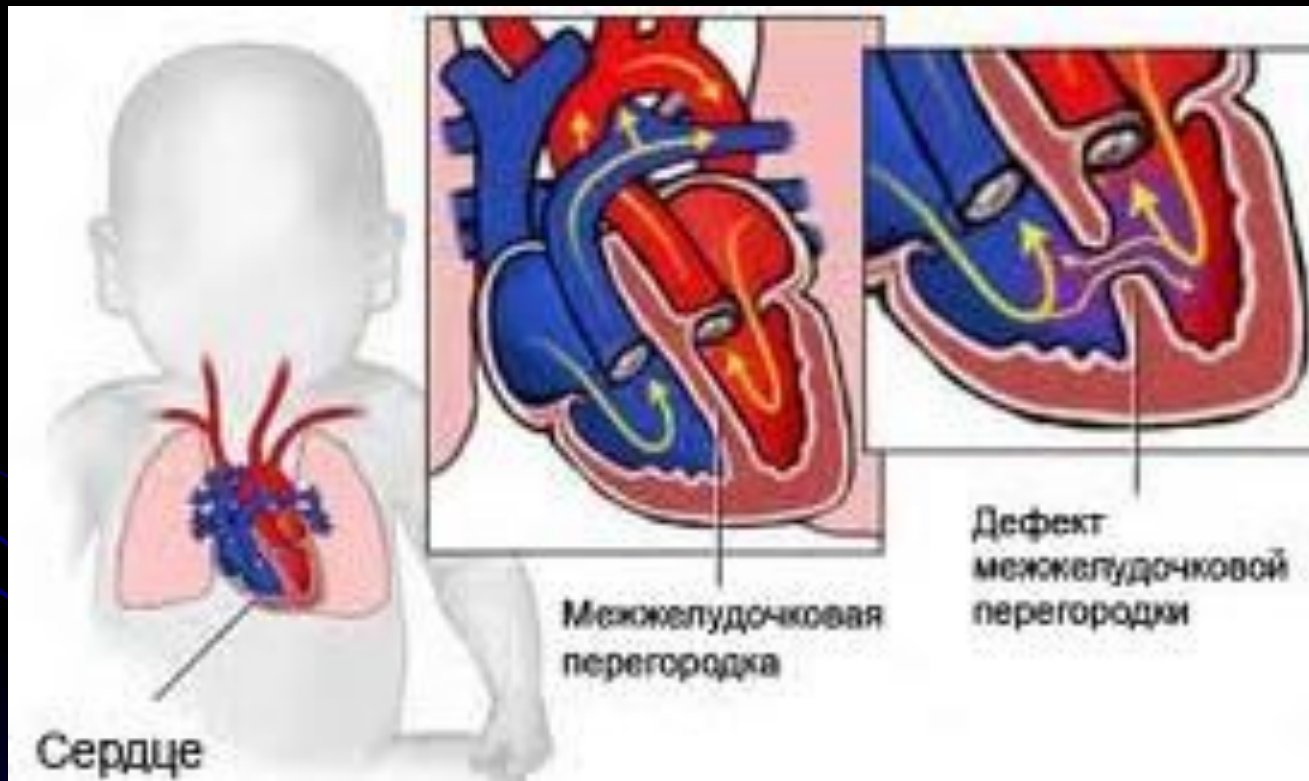


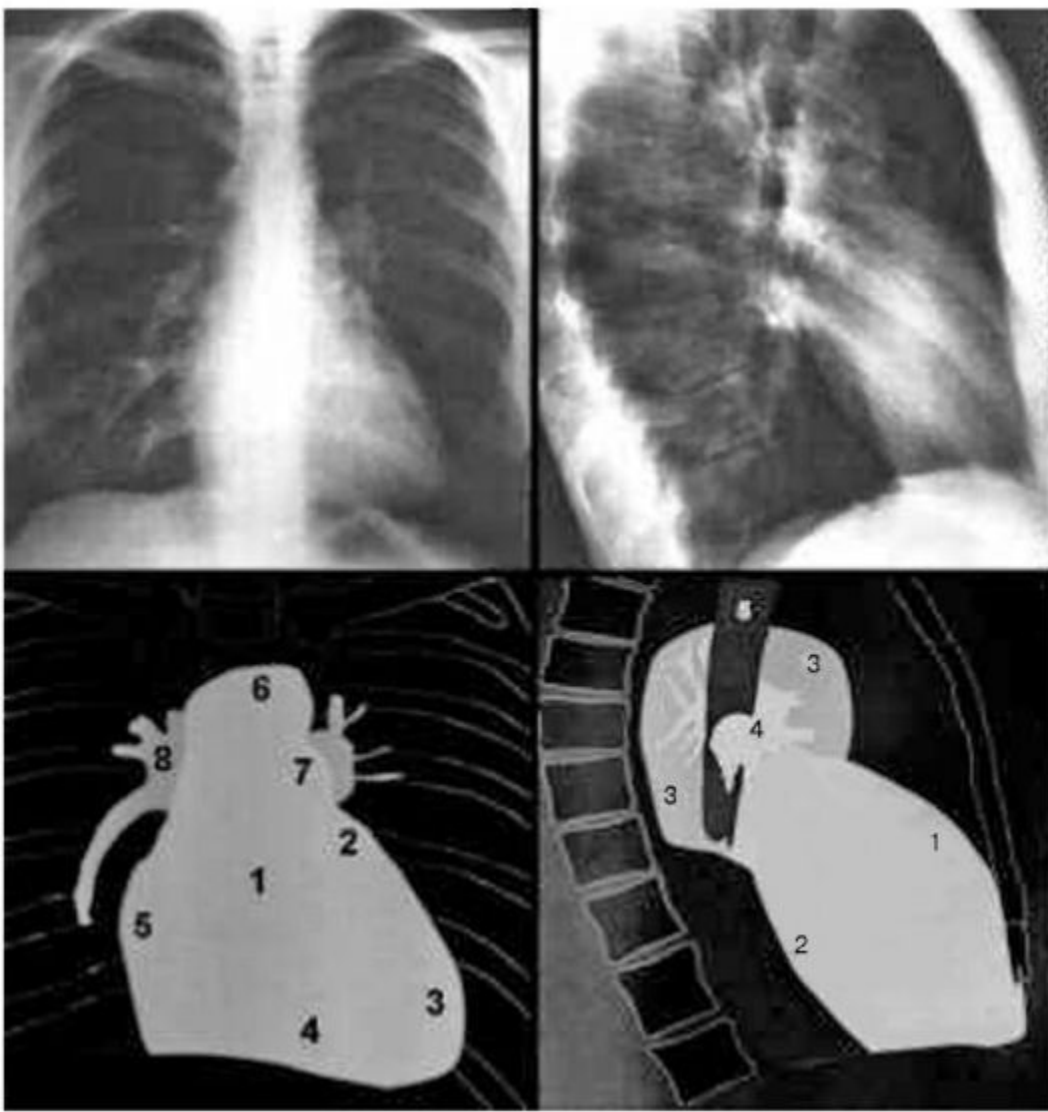
Цикл тематического усовершенствования
“Актуальные вопросы педиатрии”
Запорожье - 2012

- Ребенок 11 месяцев поступил в детское отделение с жалобами на одышку (Ч.Д. 40 на мин), бледность, периодический кратковременный цианоз при крике, ЧСС 140 на мин.
- Вес тела 7 кг, при рождении - 3 кг.
- В анамнезе перенесены затяжной бронхит и пневмония.

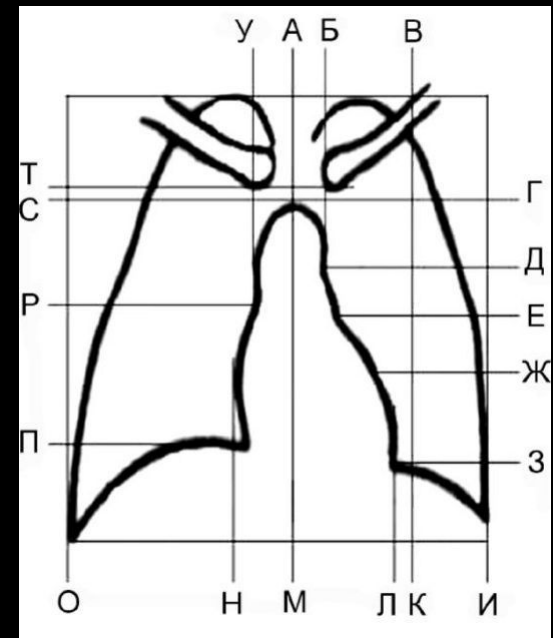
1. Какой порок сердца вероятнее?
2. Есть ли признаки СН.
3. Определите объем обследования

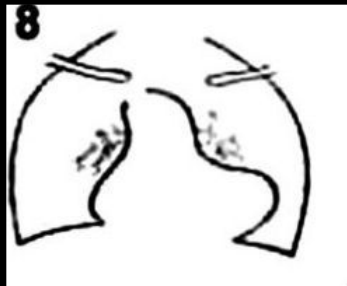
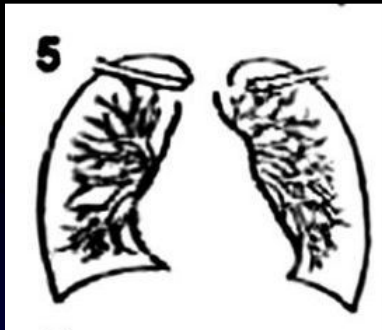
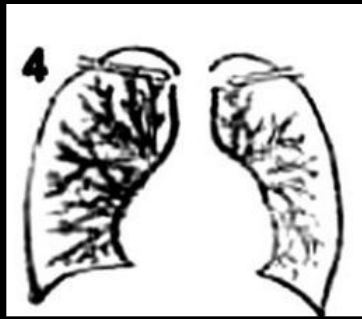
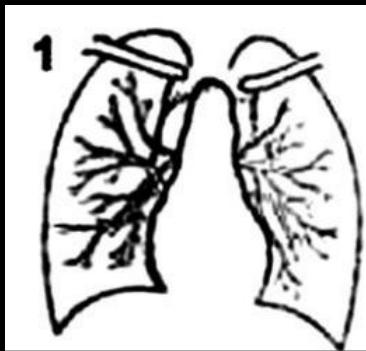
Объясните гемодинамику при пороке сердца





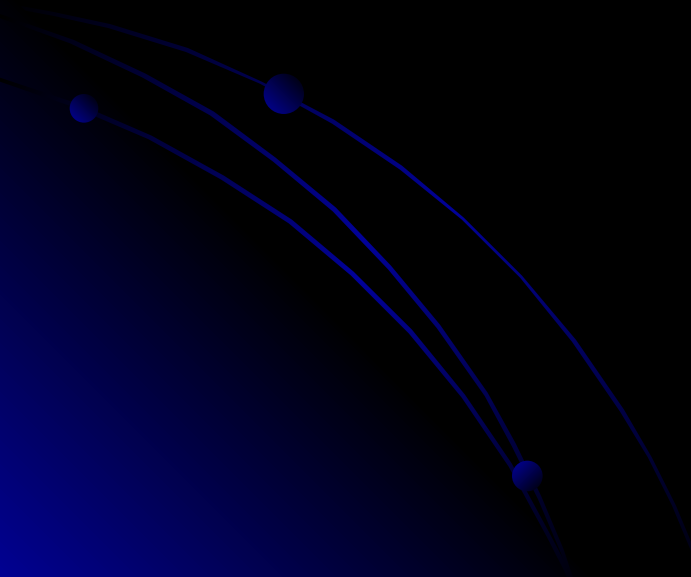
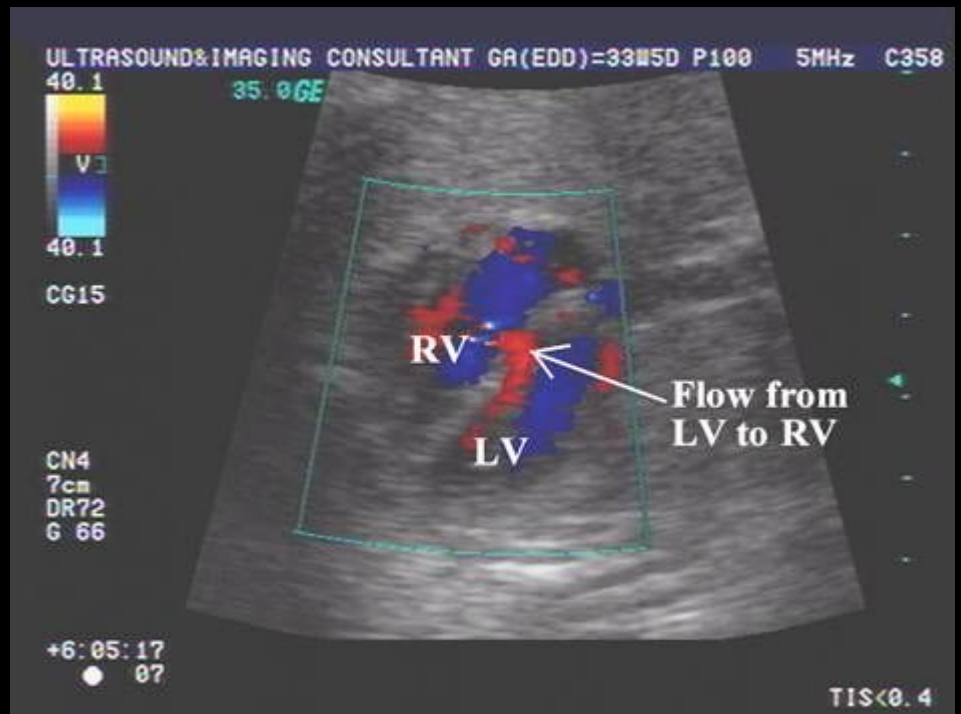
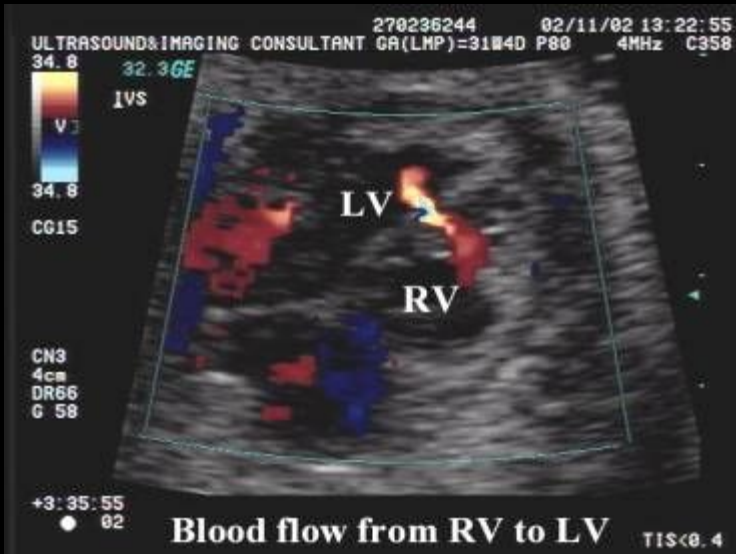
Прямая (слева) и левая боковая (справа) рентгенограммы органов грудной клетки. На схемах внизу: 1 - левое предсердие; 2 - ушко левого предсердия; 3 - левый желудочек; 4 - правый желудочек; 5 - правое предсердие; 6 - аорта; 7 - легочная артерия; 8 - корень легкого; 9 - трахея





Объясните конфигурацию тени сердца

- 1 - норма;
- 4 - дефект межпредсердной перегородки;
- 5 - дефект межжелудочковой перегородки;
- Тетрада Фалло



Литература



СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!

