

Врожденные пороки сердца у детей (ВПС)

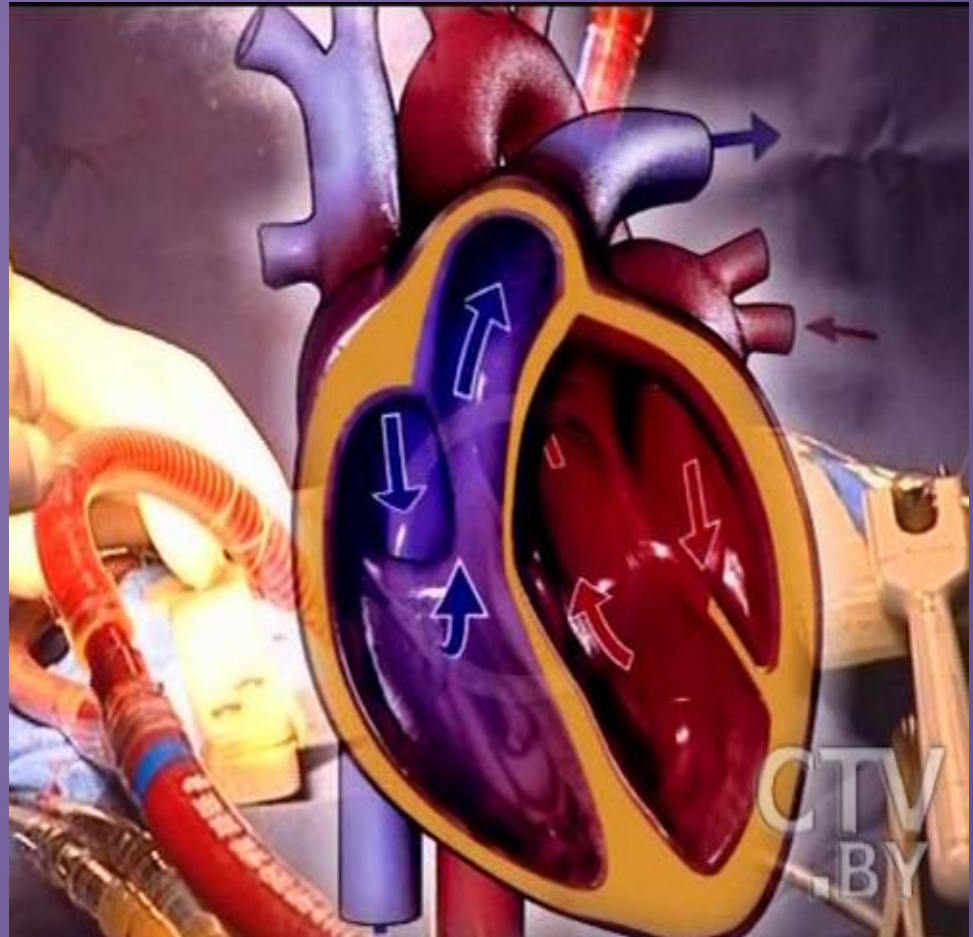
Пороки сердца - виды

Пороки сердца.

А) Врожденные (ВПС)

Б) Приобретенные

(возникающие в любом возрасте, чаще после перенесенных инфекций)



Врожденный порок сердца (ВПС)

- ▶ – это стойкое патологическое изменение в строении сердца, нарушающее его функцию.
- ▶ Частота ВПС среди новорожденных (по данным ВОЗ) составляет 0,8-1,5%.
- ▶ В России ежегодно рождается с ВПС около 20.000-25.000 детей
- ▶ До 35% умирают в 1 месяц жизни

Этиология

Причиной ВПС

является нарушение эмбриогенеза на **2-8** неделе внутриутробного периода



Факторы риска

- Наследственная предрасположенность, единичные мутации
- Вирусные инфекции (краснуха, корь, ветряная оспа, эпидемический паротит), токсоплазмоз
- Воздействие тератогенных факторов (лекарственные препараты, радиация, токсические вещества)
- Профессиональные вредности матери
- Возраст родителей, вес
- Тяжелый токсикоз, эндокринные заболевания матери
- Вредные привычки

Вредные привычки



Классификация ВПС

► По нарушению гемодинамики

- С нарушением
- Без нарушения

► По типу

- «Синие» (с цианозом)
- «Белые» (без цианоза)

Классификация ВПС

Нарушение гемодинамики	Тип порока	
	А) Без цианоза («Белые»)	Б) С цианозом («Синие»)
1. С <u>обогащением</u> малого круга кровообращения	ОАП, ДМПП, ДМЖП	Транспозиция магистральных сосудов
2. С <u>обеднением</u> малого круга кровообращения	Изолированный стеноз легочной артерии	Тетрада Фалло
3. С <u>обеднением</u> <u>большого круга</u> кровообращения	Изолированный стеноз устья аорты, коарктация аорты	
Без нарушения	Аномалии положения дуги аорты, небольшой ДМЖП	

Фазы ВПС

- **I – первичной адаптации** – происходит приспособление организма к нарушениям гемодинамики. Длительность этой фазы 2-3 года.
- **II – относительной компенсации** – постепенно улучшается состояние ребенка, уменьшается количество жалоб. Длительность этой фазы до 10-12 лет.
- **III – декомпенсации** (терминальная) – компенсаторные возможности организма исчерпаны, развиваются дистрофические и дегенеративные изменения в сердечной мышце.

Клиническая картина ВПС

- ▶ разнообразна
- ▶ определяется величиной анатомических дефектов
- ▶ степенью нарушения гемодинамики
- ▶ адаптационно-компенсаторными механизмами
- ▶ характером осложнений

У новорожденного ребенка

- ▶ Бледность кожных покровов или цианоз (постоянный или преходящий) при пороках с цианозом
- ▶ Одышка (особенно при плаче, сосании)
- ▶ Шум над областью сердца и крупными сосудами

У детей раннего и старшего возраста

- Повышенная утомляемость, снижение выносливости к физическим нагрузкам, боли в сердце
- Одышка в покое, возможны приступы удушья
- Расширение границ сердца, шумы
- Отставание в физическом и психомоторном развитии
- Деформация грудной клетки («сердечный горб»)
- Симптомы «барабанных палочек» и «часовых стекол»
- Частые ОРВИ и затяжные заболевания органов дыхания
- Тахикардия, видимая пульсация

Цианоз



Барабанные палочки



Деформация грудной клетки



1. ПОРОКИ С ОБОГАЩЕНИЕМ МАЛОГО КРУГА К/О («белые»)



1. ОАП - открытый артериальный проток.
2. ДМПП (Дефект межпредсердной перегородки).
3. ДМЖП (Дефект межжелудочковой перегородки).

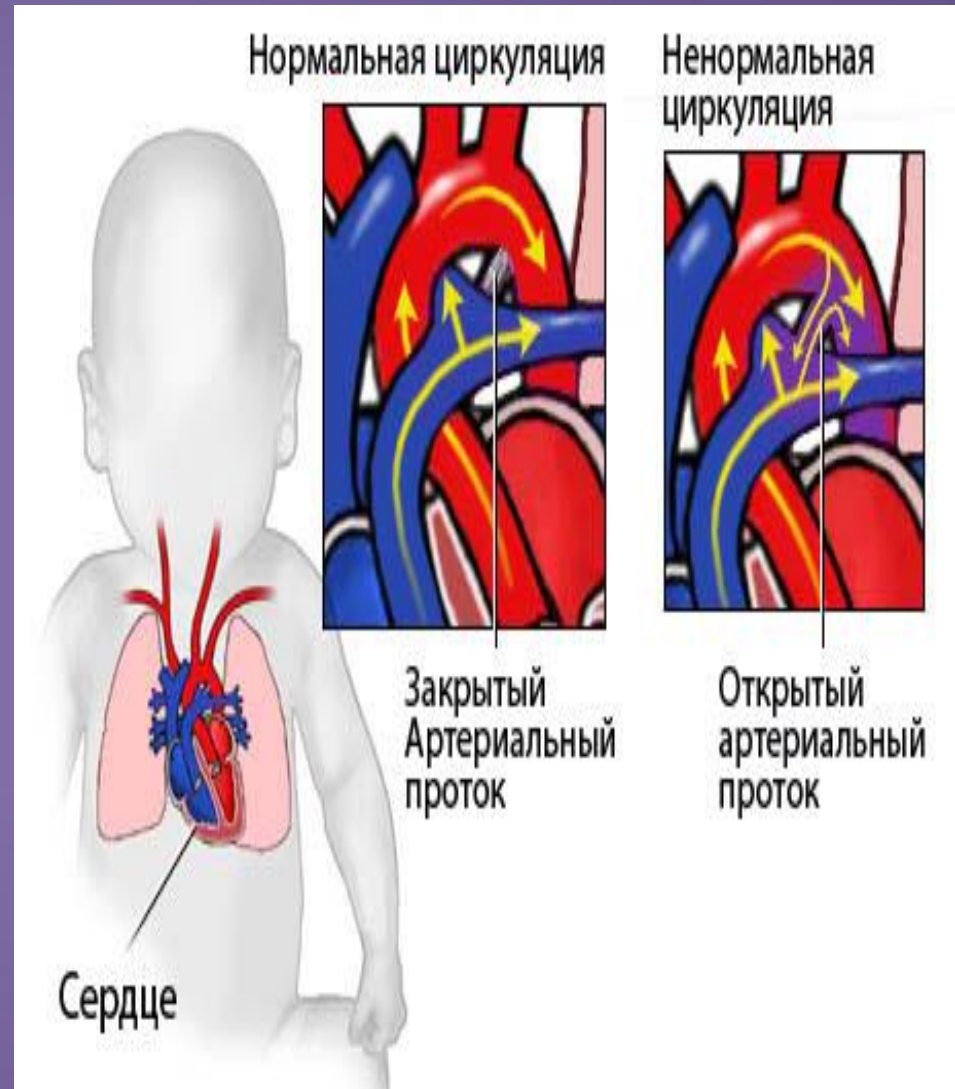
1.ОАП(Боталов)- гемодинамика

В/утробно соединяет аорту с легочной артерией.

После рождения давление в ЛА повышается и проток закрывается.

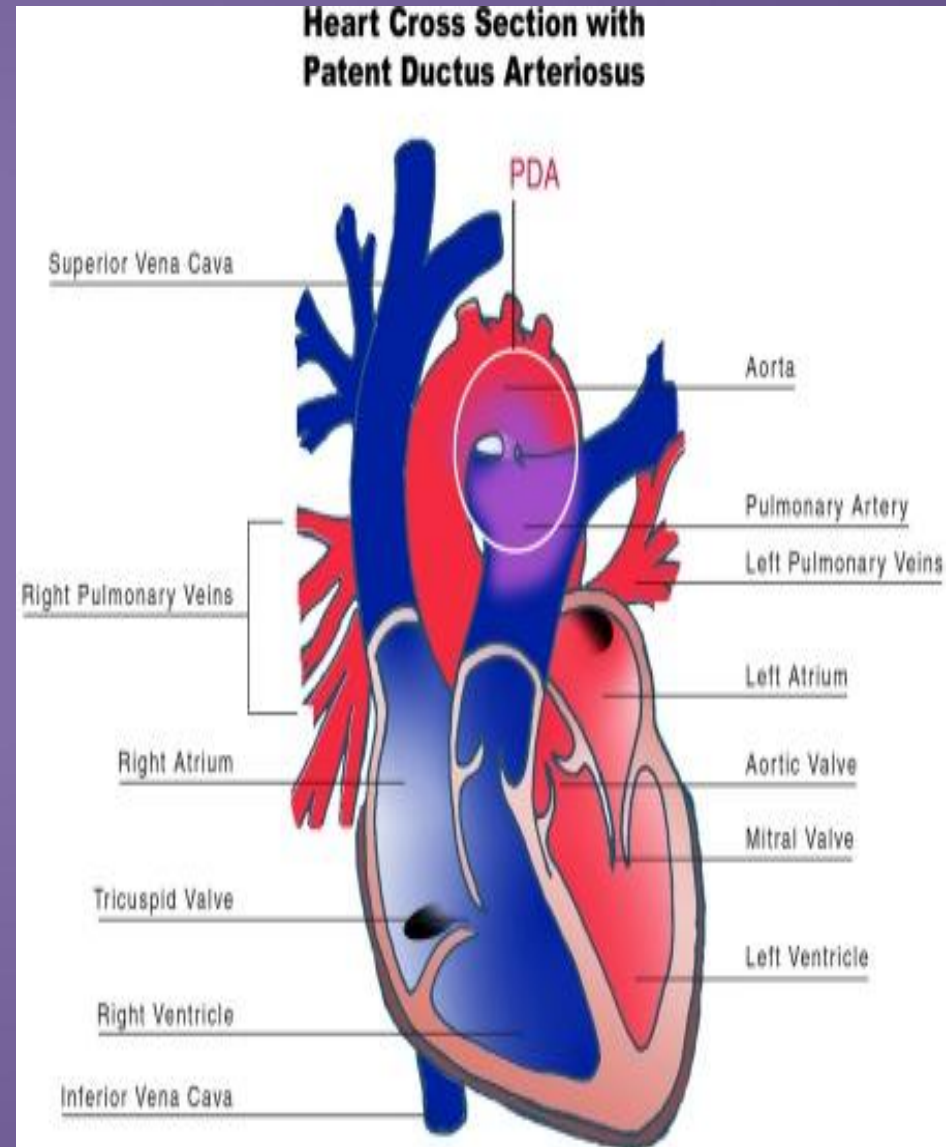
Иногда у детей с малой массой тела закрывается к году.

При открытом протоке часть крови из аорты возвращается в легочную артерию - в малый круг к/о (перегрузка малого круга)



ОАП(Боталов)- клиника

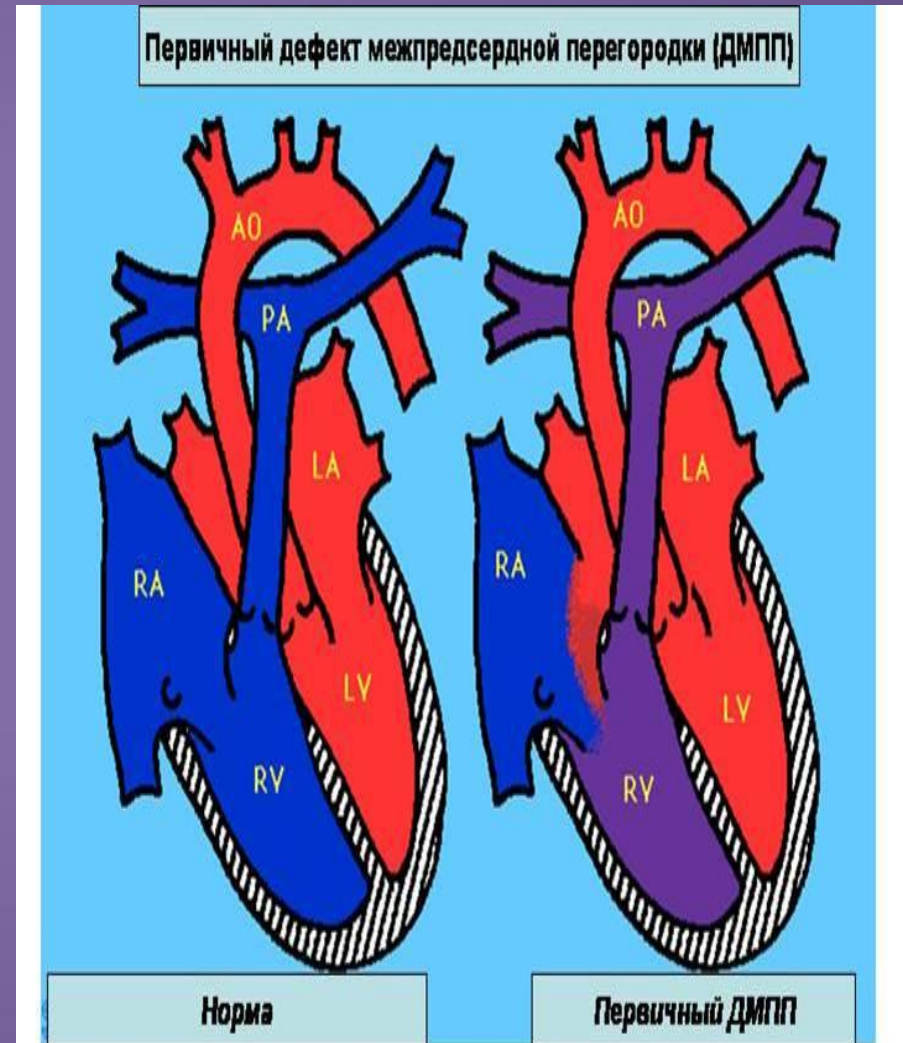
- Обычно выявляется к 2-3 годам.
- Дети жалуются на повышенную утомляемость, одышку, кашель, головокружение
- Дети отстают в физическом развитии,
- Характерны частые бронхиты, пневмонии
- Пульс скачет
- Во П м/р слева от грудины грубый шум, проводится на шею и межлопаточное пр-во.



2.ДМПП- гемодинамика

Кровь через дефект частично забрасывается из левого предсердия в правое, часть крови поступает в легочный круг к/о.

Чаще порок бывает у девочек. Диагноз обычно ставят к 2-5 годам, редко при рождении



ДМПП- клиника

- Одышка при физической нагрузке, утомляемость, боли в сердце, бледность
- Предрасположенность к ОРВИ
- Границы сердца расширены
Во 2,3 межреберье слева от грудины негрубый систолический шум.

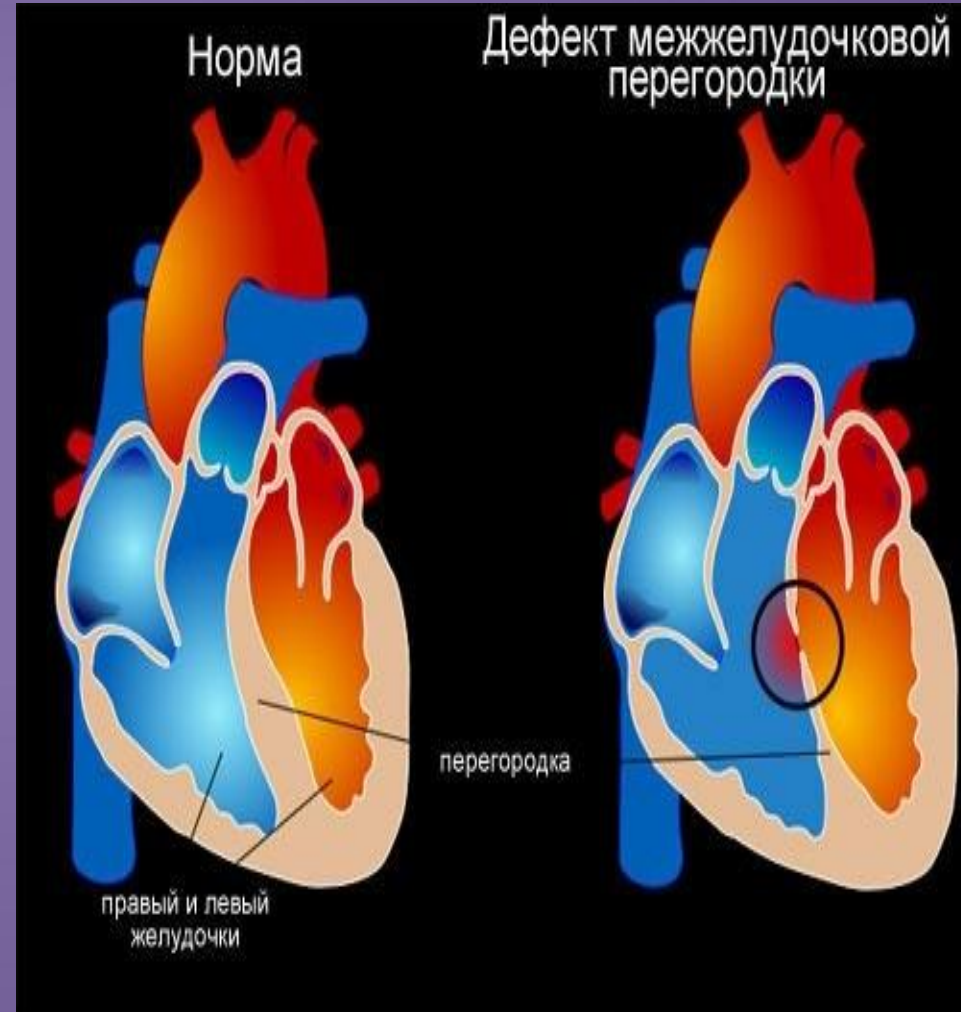
Прогноз зависит от величины дефекта.

Без операции живут 20-40 лет.



3. ДМЖП- клиника

- ▶ **А) В мембранозной части (высокий).** Части крови из ЛЖ поступает в ПЖ.
- ▶ Проявляется рано одышка, быстрая утомляемость, иногда цианоз, кашель
- ▶ Отставание в физическом развитии. Характерно расширение границ сердца
- ▶ Систематический шум в 3,4 межреберье слева, проводится на спину



ДМЖП (Дефект межжелудочковой перегородки).

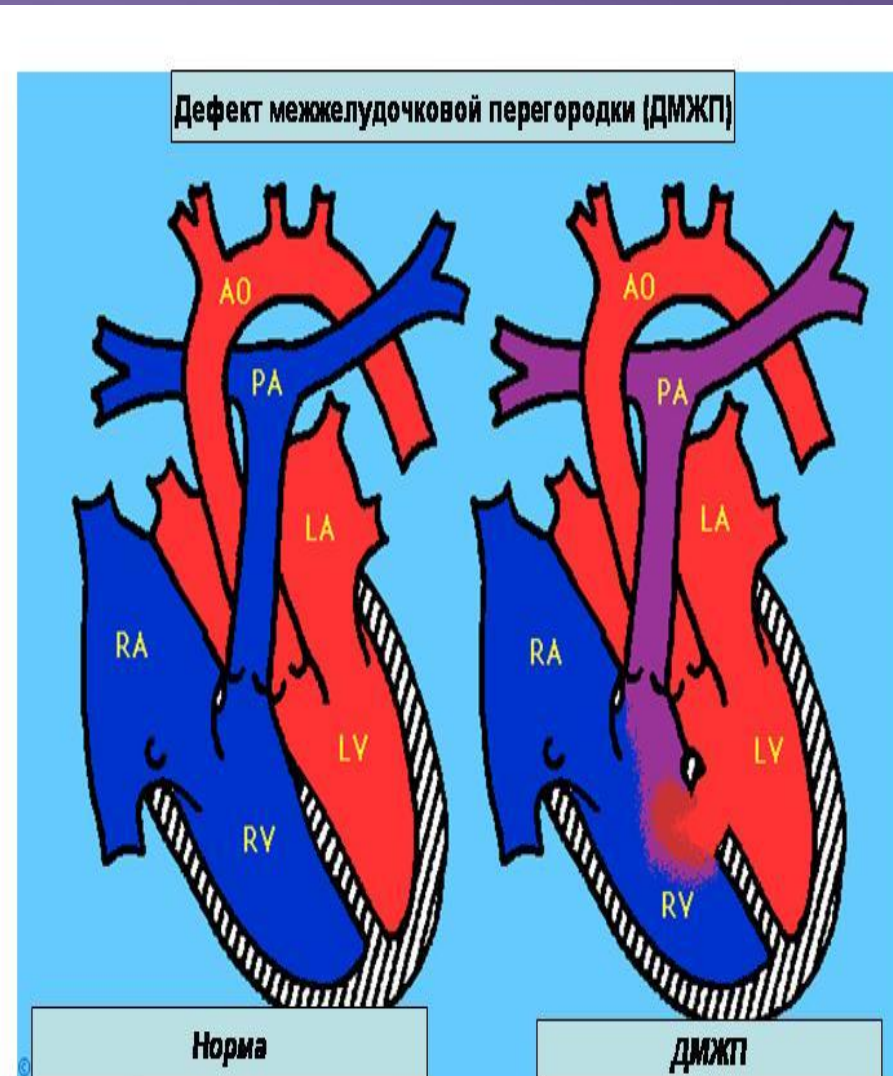
➤ В мышечной части перегородки (**Болезнь Роже**).

➤ Иногда сам закрывается к 7-10 годам.

➤ Нет нарушения гемодинамики ,

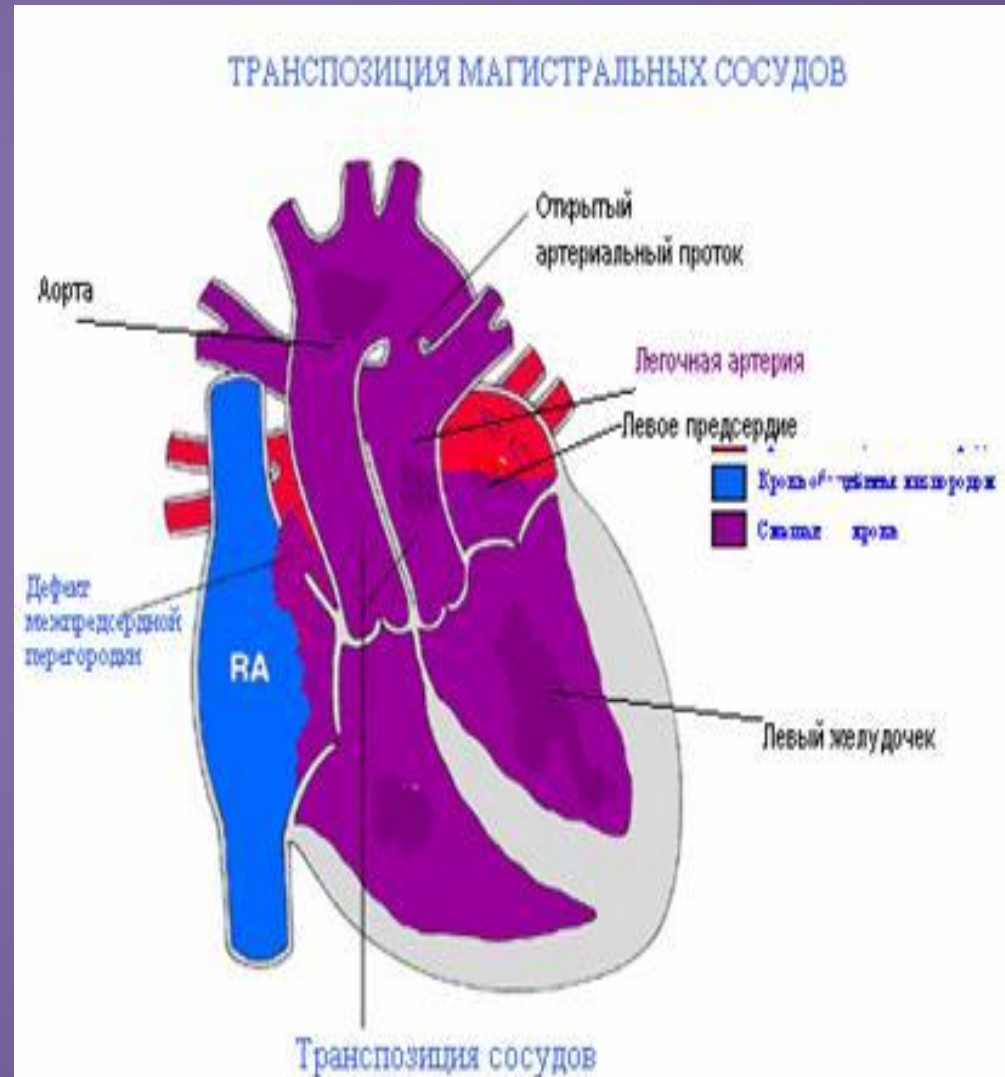
➤ Физическое развитие не нарушено.

➤ Характерен грубый «машинный» шум в 4,5 м/р слева от грудины



Транспозиция магистральных сосудов - гемодинамика

- ▶ Кровь, выходя из сердца, идет в легкие, насыщается кислородом, но не насыщает органы и ткани, а возвращается обратно в сердце.
- ▶ «Синий» порок.



Транспозиция магистральных сосудов («синий»)

Несовместимый с жизнью порок .

Аорта отходит от ПЖ, а легочная артерия от ЛЖ

Клиника: с рождения цианоз, одышка, затруднено грудное вскармливание, из бутылочки (плачет, беспокоится).

▶ Летальность 85%, дети умирают на первом году жизни, без операции.



Б) Пороки с обеднением малого круга к/о.

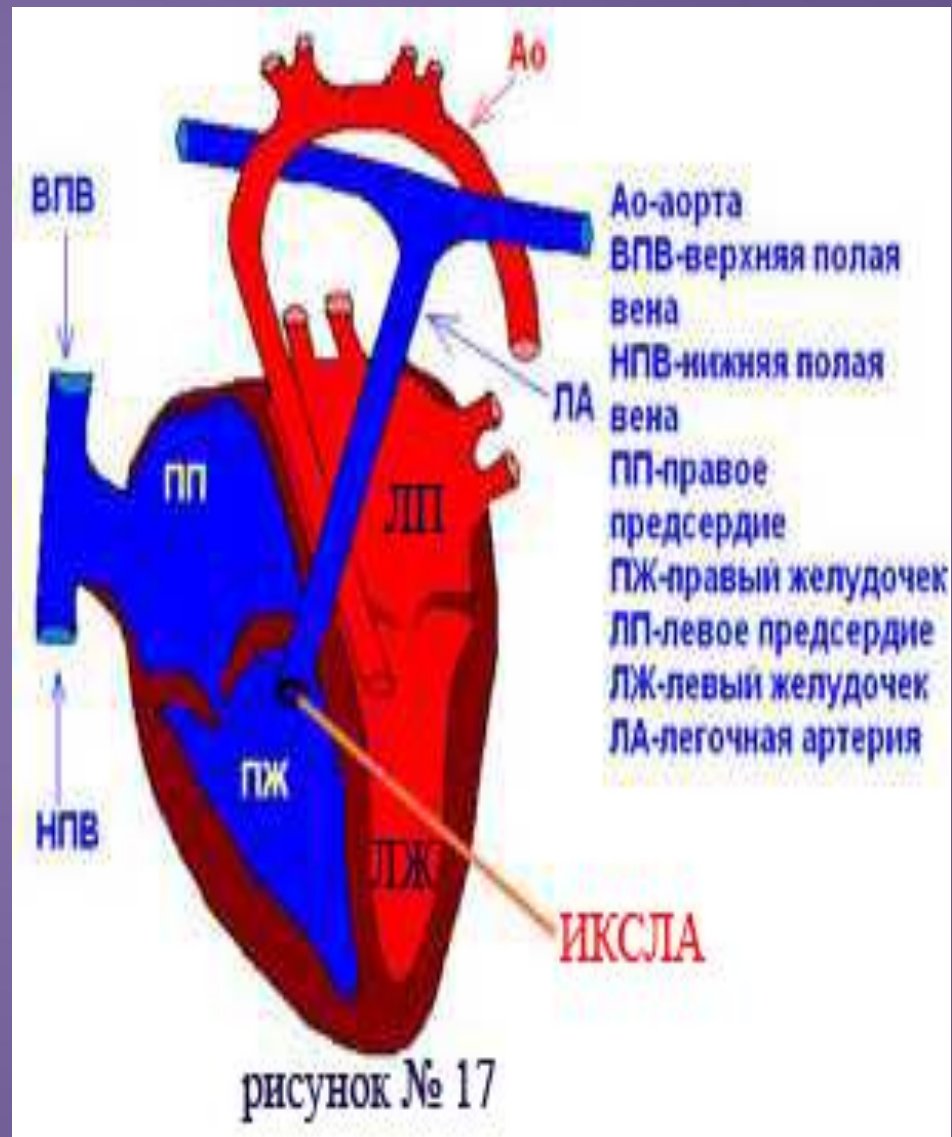
1. Стеноз легочной артерии
(чаще в составе других пороков)
2. Болезнь Фалло
(триада, тетрада, пентада)



Стеноз легочной артерии («белый»)

Встречается редко, чаще в составе других пороков.

Неразделен. створки клапана затрудняют переход крови из ПЖ в легочную артерию, уменьш. кровоток в малый круг к/о



Тетрада Фалло («синий»)

Наиболее часто встречается сочетание 4-х пороков

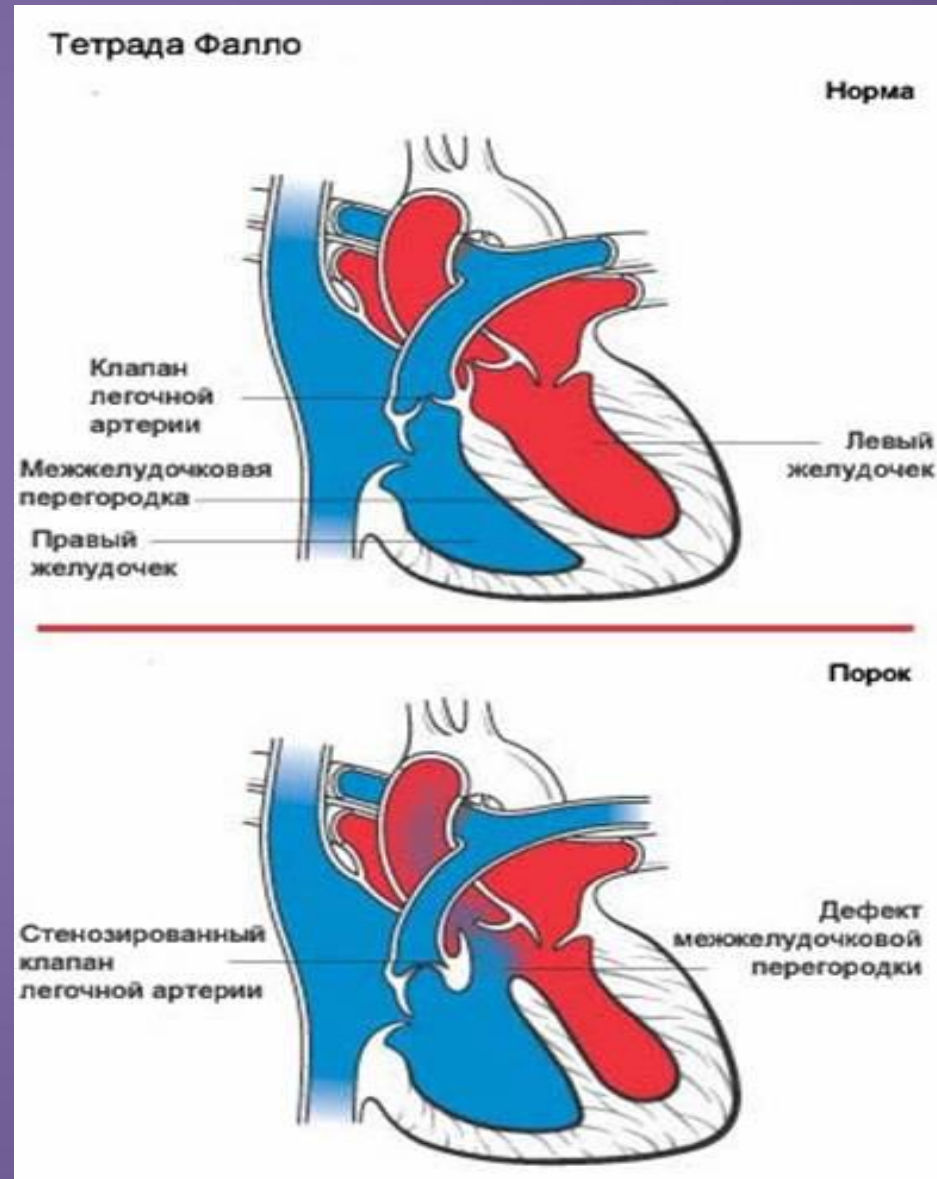
- ▶ стеноз легочной артерии
- ▶ ДМЖП
- ▶ транспозиция аорты
- ▶ гипертрофия пр. желудочка.

Нарушен ток крови из ПЖ в легочную артерию

Повышено давление крови в аорте.

В большой круг поступает через аорту смешанная кровь

В малом круге - мало крови, в большом — много



Тетрада Фалло

- ▶ Рано появляется **цианоз** (на 1-м году жизни), иногда с рождения
- ▶ Характерна деформация пальцев рук и ног в виде «**барабанных палочек**».
- ▶ Характерными являются приступы внезапно появляется одышка, усиливается цианоз.
- ▶ Ребенок во время приступа **садится на корточки** и ложится, это улучшает состояние
- ▶ Лечение оперативное в 5-7 лет.



Тетрада Фалло



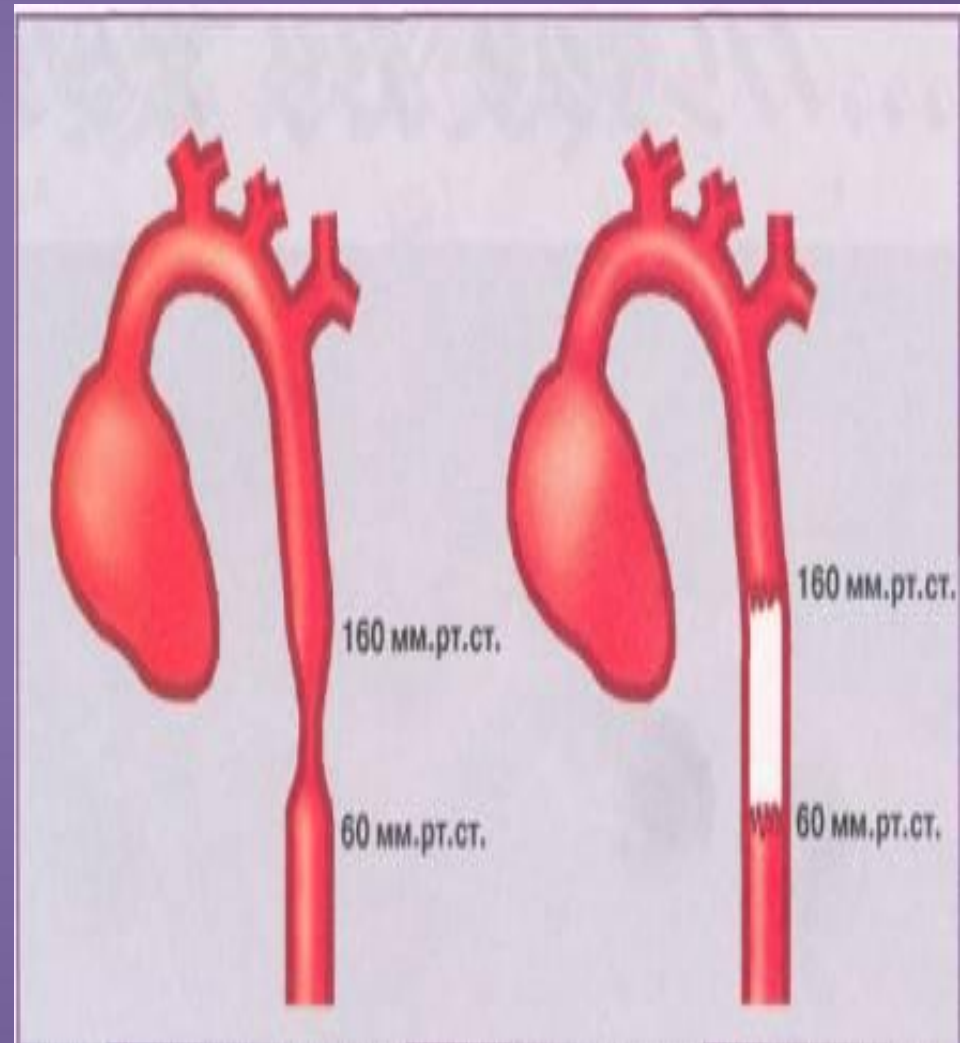
В) Пороки с обеднением большого круга к/о («белые»)

1. Изолированный стеноз устья аорты
2. Коарктация аорты



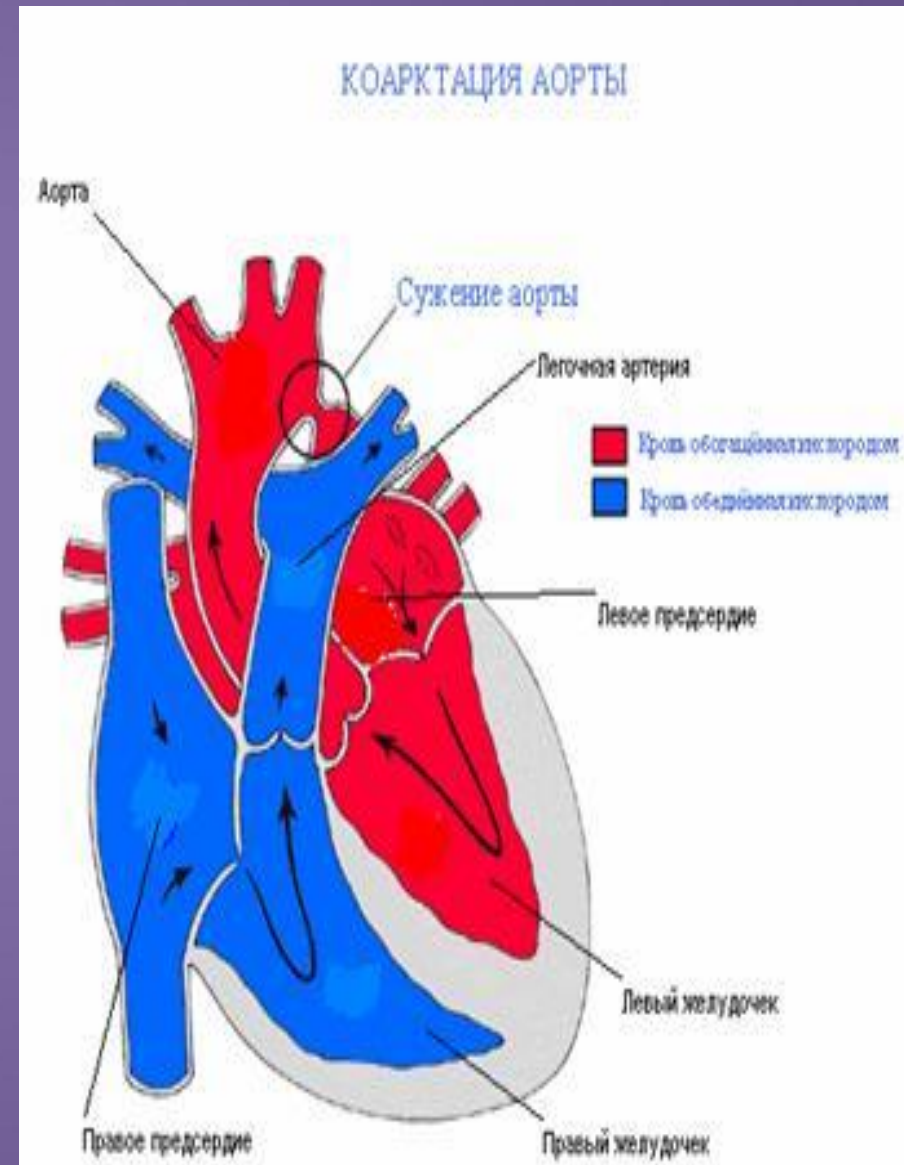
Коарктация аорты

Сужение участка аорты
(перетяжка).
Сосуды нижней
части туловища получают
мало крови, а в
верхней- много
Увеличена нагрузка на
левый желудочек.



Коарктация аорты - клиника

- Жалобы появляются достаточно поздно. Головная боль, головокружение. Верхняя половина развита лучше, чем нижняя.
- Характерна утомляемость при ходьбе, боли в животе, зябкость ног, боли в ногах.
- АД на в/конечностях высокое до 250 мм. рт.ст. на н/к снижено.
- Пульс слабый на н/конечностях, на в/конечностях- напряжен.



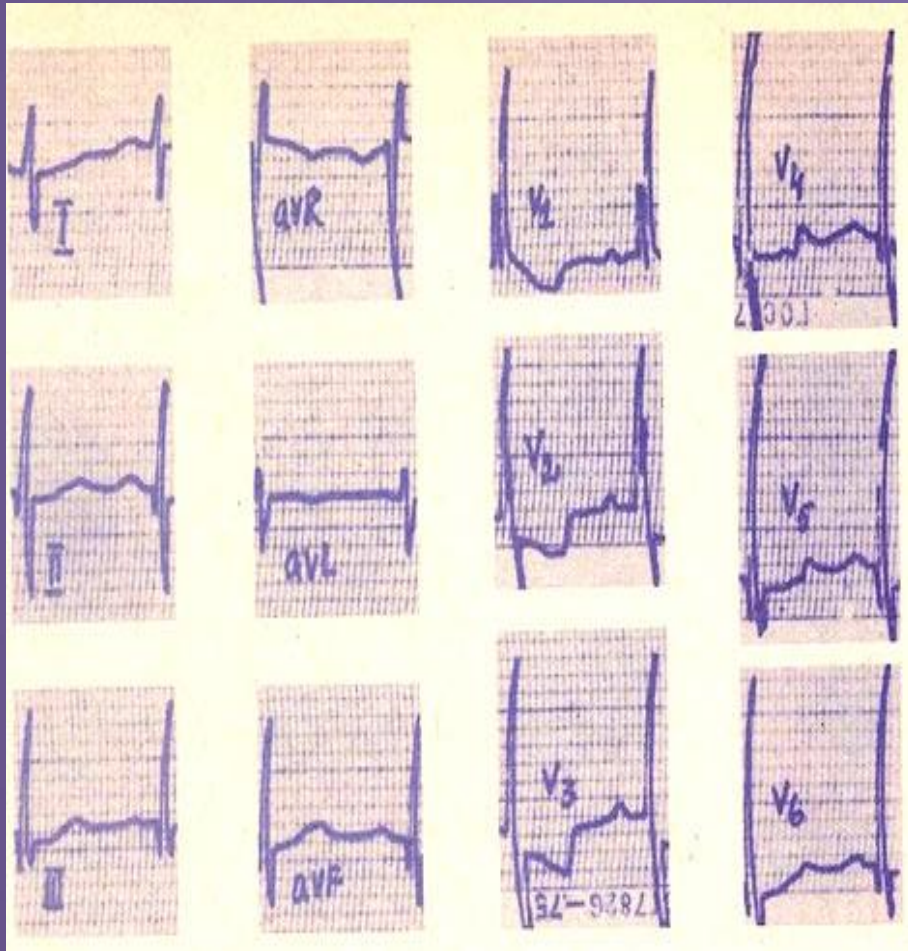
Методы диагностики ВПС

- Осмотр, аускультация
- Электрокардиография - ЭКГ
- Эхокардиография - ЭхоКГ
- УЗИ сердца
- Рентгенография грудной клетки в трех проекциях
- Допплерэхокардиография (для определения уровня давления в полостях сердца и крупных сосудах)
- **Катетеризация** сердца
- Томография сердца
- Ангиокардиография
- Анализ крови

Аускультация



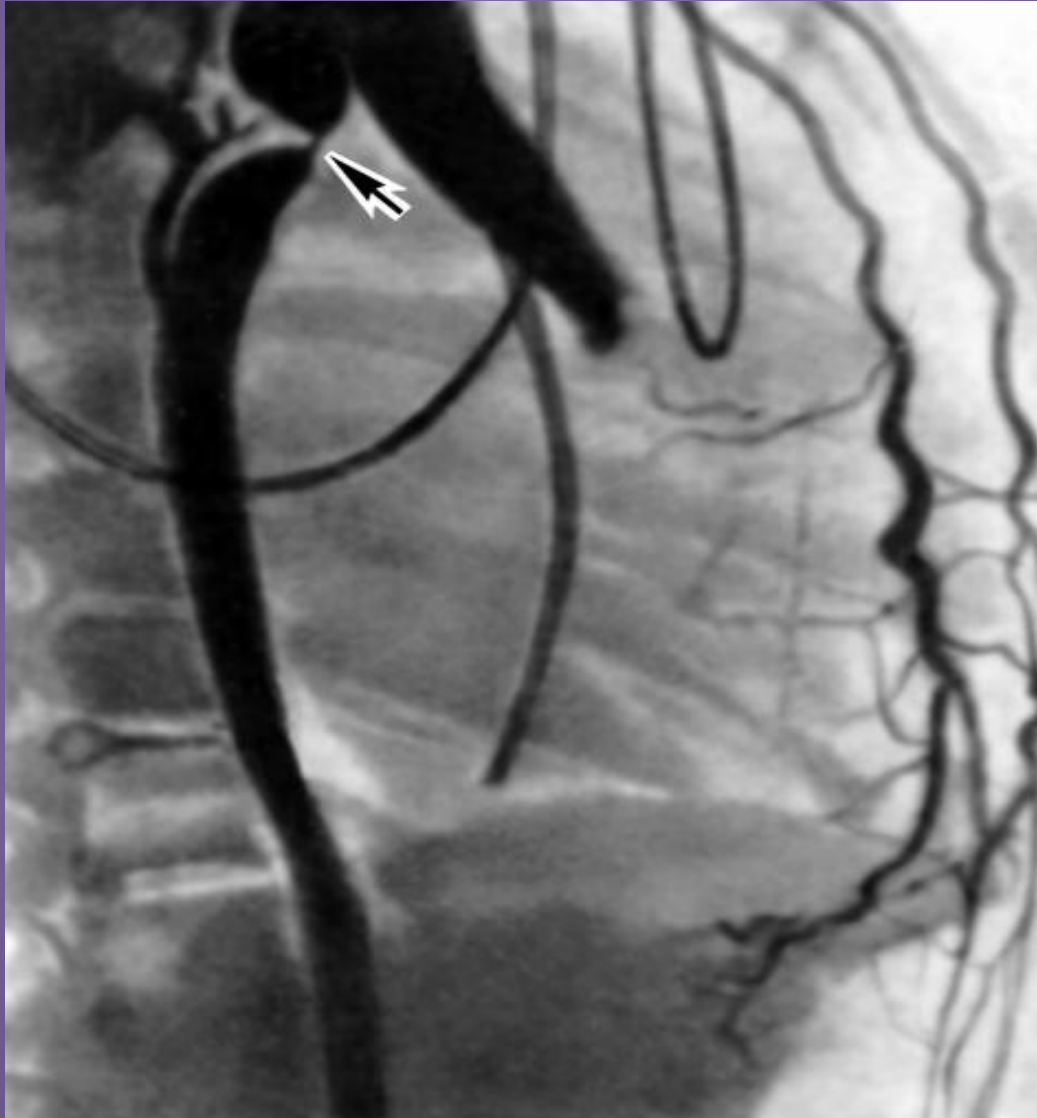
ЭКГ



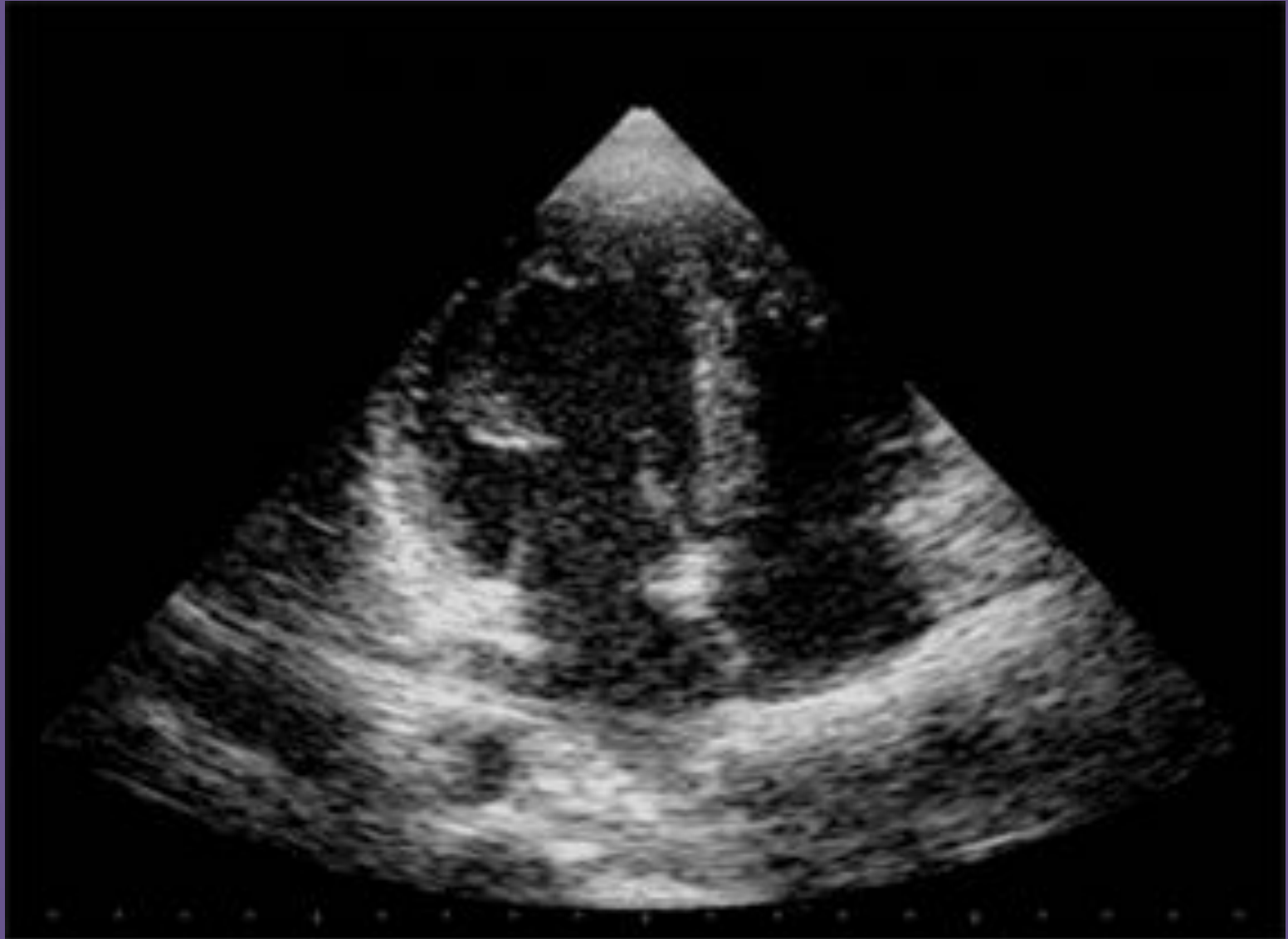
Рентгенография сердца



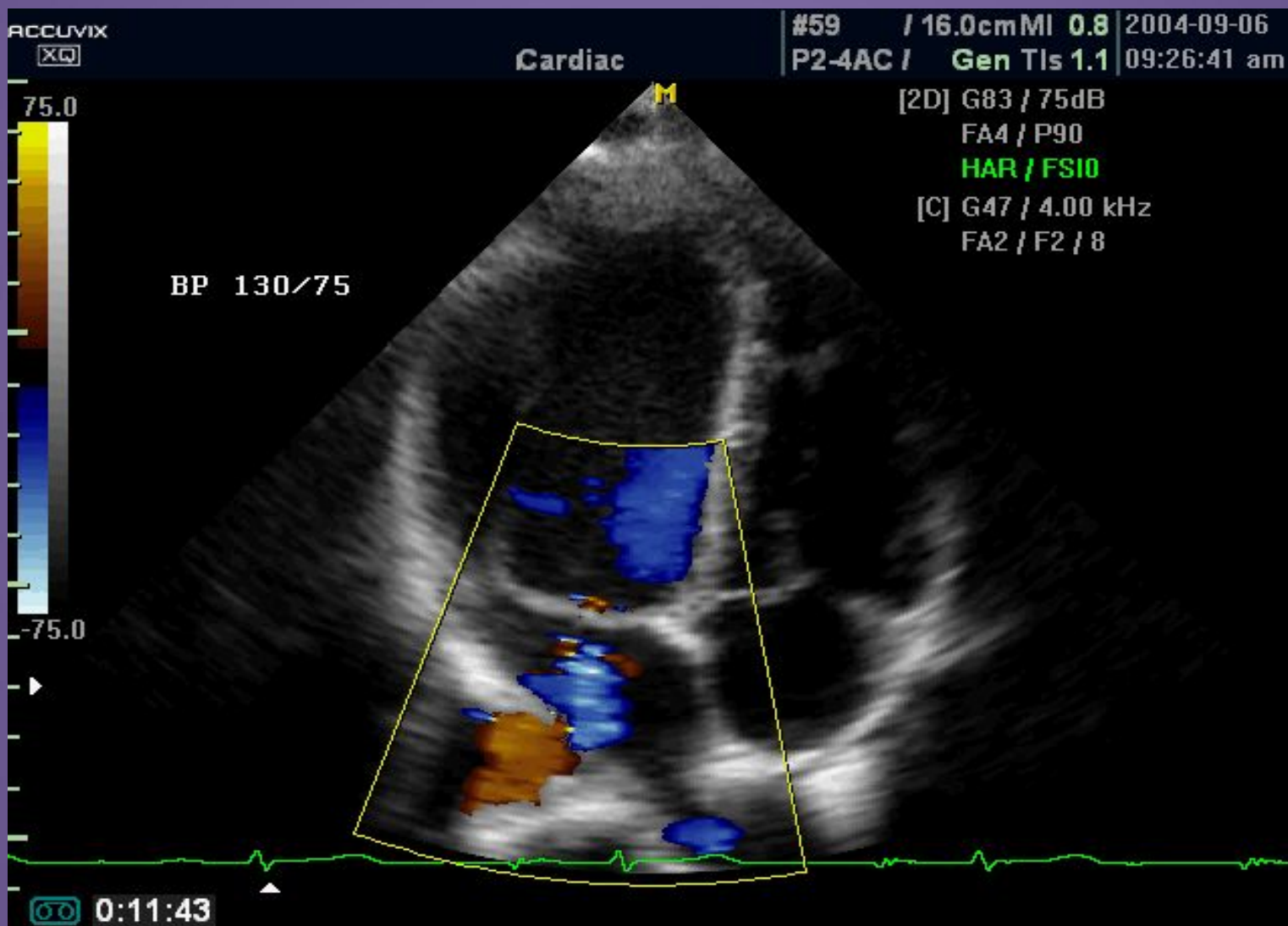
Ангиография



Эхокардиография



УЗИ сердца



Кардиовизор



Пренатальная Эхо-диагностика



Лечение ВПС

- ▶ Оперативное
- ▶ Консервативное

Лечение

Оперативное :

Паллиативная операция
временная коррекция гемодинамики, пока ребенок не будет способен перенести радикальную операцию.

Радикальные операции во II-ой фазе порока, в возрасте с 3-х до 12 лет (пластика и ушивание дефектов).



Оперативное лечение и прогноз



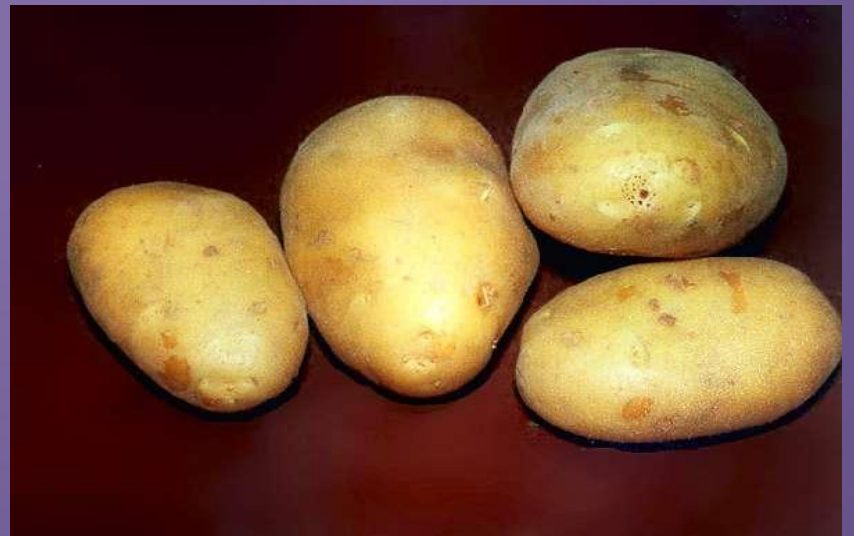
Консервативная терапия

- Щадящий режим(лфк, прогулки, доп. выходной)
- Диета(глюкоза, К, Fe), малыми порциями
- **Медикоментозная терапия:**
 - СГ (дигитоксин, дигоксин, целанид)
 - Препараты калия(аспаркам, панангин, иодид калия)
 - Антиагреганты (гепарин) для профилактики тромбозов
 - Рибоксин, АТФ, кокарбоксилаза
 - Препараты железа для профилактики и лечения анемии(Ферум Лек, мальтофер)

Диета

Продукты, богатые:

- калием
- глюкозой
- железом



Медикаментозная терапия



Диспансерное наблюдение

Ребенок с ВПС наблюдается:

- врачом-педиатром
- кардиологом
- кардиохирургом

до передачи во взрослую сеть.

Профилактика.

- Своевременное выявление факторов риска развития ВПС, по возможности их устранение еще до наступления беременности.
- Избегать контакта с инфекционными больными, особенно вирусными инфекциями.
- Ведение «здорового» образа жизни
- Проведение фетальной эхокардиографии для раннего выявления ВПС у плода с 18-20 недели внутриутробного развития.

Сестринский процесс при ВПС у детей

Возможные проблемы пациентов

- ▶ Неэффективное дыхание (вследствие застойных явлений)
- ▶ Гиподинамия, снижение устойчивости к нагрузкам (вследствие гипоксии)
- ▶ Задержка роста и развития
- ▶ Высокий риск присоединения интеркуррентных заболеваний
- ▶ Высокий риск социальной изоляции детей, связанный госпитализацией и инвалидизацией

Проблемы пациентов

- Необходимость проведения длительной поддерживающей терапии

Страх перед сложными диагностическими и оперативными вмешательствами

- Ограничение в выборе профессии
- Инвалидизация
- Угроза для жизни

Возможные проблемы родителей

- ▶ Шок на получение информации о наличии ВПС у ребенка
- ▶ Дефицит информации о заболевании и прогнозе
- ▶ Хроническая усталость
- ▶ Неправильное воспитание ребенка (гипер- или гипоопека)
- ▶ Потеря профессиональной деятельности
- ▶ Ситуационный кризис в семье

Сестринские вмешательства

- ▶ **Независимые:**

 - режим

 - уход

 - профилактика

- ▶ **Зависимые:**

 - питание

 - лекарственные препараты

 - процедуры

Сестринские вмешательства

- Информировать родителей о заболевании, давать правдивую информацию
- Осуществлять мониторинг ребенка
- Применять терапевтическую игру при подготовке ребенка к инвазивным вмешательствам и операции.
- Проводить забор материала для лабораторных исследований.
- Контролировать проведение поддерживающей терапии дигоксином.
- Обеспечить ребенка лечебным питанием

Сестринские вмешательства

- Двигательный режим расширять постепенно, проводить занятия ЛФК.
- Убедить родителей в необходимости динамического наблюдения за ребенком.
- Научить родителей удовлетворять физические, эмоциональные, психологические потребности ребенка.
- Проконсультировать родителей по вопросам оформления документов для ВЭК с целью получения пособия по инвалидности.

Спасибо за внимание!

