

# ГБОУ ВПО РостГМУ МИНЗДРАВА РОССИИ

КАФЕДРА ДЕТСКИХ БОЛЕЗНЕЙ №3



## **ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА У ДЕТЕЙ (ранняя диагностика и организация диспансерного наблюдения)**

Ростов-на-Дону  
2015 год

# Распространенность ВПС

- У новорожденных детей частота ВПС составляет 7,0 – 8,0 на 1000 новорожденных.
- Суммарная летальность при ВПС на I- II неделе жизни составляет -29% новорожденных, к концу I-IV месяца – 42%, к первому году – 87%. У 50% умерших детей в период новорожденности основная причина смерти – ВПС.
- Своевременное устранение врожденных дефектов позволяет сохранить жизнь более 90% прооперированных детей.

# **Факторы риска рождения ребенка с ВПС:**

- **возраст родителей (мать старше 35 лет, отец старше 45 лет);**
- **профессиональные вредности и вредные привычки;**
- **в I триместре беременности тяжелые гестозы, избыточная медикаментозная терапия (антибиотики, седативные, сульфаниламиды, глюкокортикостероиды и др.);**
- **вирусные инфекции (краснуха, грипп и др.) в ранние сроки беременности;**
- **неблагоприятный радиационный**

# Классификация врожденных пороков сердца у детей (Marder)

Нарушение гемодинамики	Без цианоза	С цианозом
<b>С обогащением малого круга кровообращения</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>• открытый артериальный проток</li><li>• дефект межжелудочковой и межпредсердной перегородки</li><li>• Атриовентрикулярные коммуникации</li></ul>	Комплекс Эйзенменгера, транспозиция магистральных сосудов, общий артериальный ствол
<b>С обеднением малого круга кровообращения</b>	<b>Изолированный стеноз легочной артерии</b>	Болезнь Фалло, атрезия трехстворчатого клапана, транспозиция магистральных сосудов со стенозом легочной артерии, общий ложный артериальный ствол, болезнь Эбштейна

<p><b>С обеднением большого круга кровообраще- ния</b></p>	<p><b>Изолированный аортальный стеноз, коарктация аорты</b></p>	
<p><b>Без нарушения гемодинами- ки</b></p>	<p><b>Истинная и ложная декстракардия, аномалия положения дуги аорты или её ветвей, небольшой дефект межжелудочковой перегородки(Болезнь Толочинова-Роже)</b></p>	

**Стадии нарушения гемодинамики:**

- компенсированная**
- субкомпенсированная**
- декомпенсированная**

# **Основные виды ВПС у оперированных новорожденных**

- **транспозиция магистральных артерий;**
- **ОАП;**
- **транспозиция аорты;**
- **тетрада Фалло.**

# **Ранние клинические признаки ВПС у детей:**

- **появление одышки при физической нагрузке;**
- **цианоз носогубного треугольника у ребенка при сосании и беспокойстве;**
- **появление сердечных шумов даже преходящих в сочетании с двумя первыми;**
- **частые заболевания органов дыхания (БОС, пневмония);**
- **отставание в физическом развитии;**

# **Время появления одышки и др. гемодинамических расстройств у детей с ВПС:**

- в первые часы – атрезия сосудов;**
- на первом месяце – транспозиция сосудов, коарктация аорты, двухкамерное сердце;**
- на втором месяце – ДМЖП, ДМПП, изолированный стеноз легочной артерии, тетрада Фалло;**
- на 3-6 месяце – фиброэластоз;**
- во втором полугодии – ОАП.**

## **Тактика диагностики и диспансерного наблюдения детей с ВПС:**

- **Наличие факторов риска в антенатальном периоде;**
- **Выявление в неонатальном периоде клинических признаков ВПС;**
- **Скрининг в неонатальном периоде врожденных пороков развития (УЗИ органов брюшной полости и сердца);**
- **При подозрении на ВПС углубленное обследование и консультация кардиолога;**
- **При подтверждении у ребенка ВПС направление в кардиохирургический центр;**
- **Диспансерное наблюдение кардиолога и участкового педиатра.**

## Неотложные показания к оперативному лечению ВПС у детей:

- гипоксические кризы с потерей сознания;
- прогрессирующая ССН, не поддающаяся лечению;
- компрессия дыхательных путей в результате сердечных аномалий.

- наличие симптомов артериальной гипертензии;
- появление периодической декомпенсации ССС;
- прогрессирующая гипертензия малого круга кровообращения;
- ВПС, сочетающиеся с соматическими полиорганными нарушениями.

- **Плановые сроки:**

- грудной возраст – стеноз легочной артерии и 1-й этап при тетраде Фалло;
- во 2-м полугодии – ОАП;
- 3-6 лет – ДМЖП, ДМПП, 2 этап тетрады Фалло;
- 4-6 лет – коарктация аорты.

- **Более 20% детей с ВПС оперируются на первом году жизни.**
- **Есть мнение, что при отсутствии нарушений гемодинамики проведение оперативной коррекции не обязательно.**

**Благодарю за внимание**

