

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

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

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

