Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В. Ф. Войно-Ясенецкого» Министерства здравоохранения Российской Федерации.

Кафедра педиатрии ИПО

Зав. кафедрой: проф, д.м.н., Таранушенко Т.Е.

Проверил: проф, д.м.н., Емельянчик Е.Ю.

Реферат

На тему: «Врожденные пороки сердца»

Выполнил: врач-ординатор Попова Д.В.

г. Красноярск, 2017 год

ОГЛАВЛЕНИЕ

ВВЕДЕНИЕ…… 3

Классификация……... 5

Этиология ……..... 9

Патогенез……..... 10

Клиническая картина …….. 12

Диагностика…….. 17

Лечение……. 19

Исходы и прогноз…… 22

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ…….…… 23

ВВЕДЕНИЕ

Врожденные пороки сердца (ВПС) в России являются одной из самых частых форм пороков развития, составляя у детей в возрасте от 0 до 14 лет 40,35%, от 15 до 17 лет – 40,0%, у взрослых – 47,6% от всех пороков развития (Л.А. Бокерия, Р.Г. Гудкова, 2013 г.). Ежегодно рождаются 8–11 детей с ВПС на 1000 новорожденных. В экономически развитых странах мира доля пациентов детского возраста с ВПС, выявленными впервые, или перенесших операцию коррекции врожденной аномалии развития системы кровообращения в периоде новорожденности, ежегодно увеличивается: если в 1940 г. до 18-летнего возраста доживали 30% пациентов с ВПС, то в настоящее время – более 90%. В дальнейшем в связи с лучшей организацией медицинской помощи детям с ВПС число подростков и взрослых пациентов с ВПС будет увеличиваться. В мире формируется значительная популяция детей, в которую включены пациенты с неоперированными ВПС, хирургически модифицированной патологией и полностью корригированными пороками.

За последние 10 лет отмечается неуклонный рост числа врожденных пороков сердца, в том числе сложных и тяжелых. Этому способствует ухудшение экологической обстановки, «старение» беременных, повышение частоты наследственной и инфекционной патологии. Улучшение диагностических возможностей при помощи современных методов исследований (двухмерной и трехмерной эхокардиографии, допплерографии, цветового картирования, холтеровского мониторирования, электрофизиологического исследования проводящей системы сердца и т. д.) позволяет выявить даже незначительные нарушения функции сердечно-сосудистой системы, которые не выявлялись ранее с помощью стетоскопа и электрокардиографа. Более 72% всех зарегистрированных случаев ВПС в стране отмечены у детей первых 14 лет жизни. Врожденные пороки системы кровообращения являются одной из причин инвалидности детского населения.

При организации медицинской помощи пациентам с ВПС важно учитывать все медицинские и немедицинские проблемы (финансовое покрытие стоимости

лечения, транспортировка пациентов в клинику, трудоустройство, реабилитация, решение психологических проблем). Одним из важнейших компонентов организации помощи таким пациентам является образовательный процесс, направленный на доведение до всех врачей, участвующих в оказании помощи пациентам с ВПС (включая выполнение некардиологических операций или медикаментозное лечение сопутствующей патологии), научно обоснованной информации по тактике ведения пациентов.

Определение

Врожденные пороки сердца - это аномалии морфологического развития сердца, его клапанного аппарата и магистральных сосудов, возникшие на 2-8-й неделе внутриутробного развития в результате нарушения процессов эмбриогенеза. Эти дефекты могут встречаться изолированно или в сочетании друг с другом.

КЛАССИФИКАЦИЯ

1) Выделение критических пороков периода новорожденности

Понятие «критический порок сердца» применяется для обозначения ВПС, сопровождающихся развитием критических состояний в ближайшие часы или сутки после рождения. Критическое состояние новорожденного с ВПС характеризуется острым дефицитом сердечного выброса, быстрым прогрессированием сердечной недостаточности, кислородным голоданием тканей с развитием декомпенсированного метаболического ацидоза и нарушением функции жизненно важных органов.

Наиболее часто встречающиеся ВПС, приводящие к развитию критических состояний.

ВПС	**Частота встречаемости**	**Частота критических состояний**
Коарктация аорты	6-15%	63,80%
ТМА	5-7%	100,00%
СГЛОС	2-3%	99,80%
Тетрада Фалло	8-14%	34,90%
Выраженный стеноз или атрезия ЛА	6,8-9%	98,70%
Критический стеноз клапана аорты	2-7%	65,00%
ОАС	1-4%	97,40%
Атрезия ЛА	1-3%	98,70%
ТАДЛВ	0,5-1%	88,00%

Состояния, зависящие от **фетальных коммуникаций**, — это большая группа сложных пороков, гемодинамика которых зависит от функционирования ОАП,

открытого овального окна, аранциева протока. При их естественном закрытии возникает критическая ситуация, которая реализуется либо через синдром прогрессирующей артериальной гипоксемии, либо через синдром сердечной недостаточности. Эти пороки составляют 20% ВПС, из них 50% требуют хирургического вмешательства в первые часы или дни жизни.

Дуктусзависимые пороки, при которых жизнь невозможна без функционирования артериального протока. В зависимости от того, какой круг кровообращения страдает при закрытии протока, дуктусзависимая циркуляция разделена на системную и легочную.

Пороки с дуктус-зависимым легочным кровотоком (сброс крови через ОАП осуществляется слева-направо из аорты в легочную артерию):

1. критический стеноз или атрезия легочной артерии

2. т.Фалло с критическим стенозом или атрезией легочной артерии

3. атрезия трехстворчатого клапана с критическим стенозом легочной артерии

4. другие комбинированные пороки сердца, сочетанные с сужением легочной артерии

5. тяжелая форма аномалии Эбштейна новорожденного («функциональная непроходимость» легочной артерии)

Пороки с дуктус-зависимым системным кровотоком (сброс крови через ОАП справа - налево из ЛА в аорту):

1. синдром гипоплазии левых отделов сердца

2. перерыв дуги аорты

3. критическая коарктация аорты

4. критический аортальный стеноз

Пороки с дуктусзависимым смешиванием крови

1. транспозиция магистральных артерий

2. некоторые сочетанные пороки (мальпозиция сосудов)

Форамензависимые пороки, связанные с регламентирующим влиянием овального окна на гемодинамику., те их анатомические варианты, при которых необходимо расширить размеры овального окна для стабилизации гемодинамики..

1. синдром гипоплазии левых и правых отделов,

2. тотальный аномальный дренаж легочных вен,

3. транспозиция магистральных сосудов.

3) *Разделение по тяжести порока с точки зрения перинатальной смертности:*

- очень тяжелые ВПС (высокая перинатальная смертность): единственный желудочек, СГЛС, СГПС, аномалия Эбштейна, АТК;

- средняя степень тяжести: атрезия легочной артерии, ОАС, АВК, атрезия/стеноз аорты, ТМА, ТФ, ТАДЛВ, КоА, ДОС ПЖ, дискордантное АВ соединение, предсердный изомеризм, дефект аортолегочной перегородки, трехкамерное сердце, перерыв дуги аорты;

- легкая степень (низкая перинатальная смертность): ДМЖП, ДМПП, стеноз легочной артерии.

4) Разделение ВПС по характеру нарушения гемодинамики и наличию/отсутствию цианоза (по S.N.Marder)

Гемодинамика	Без цианоза	С цианозом
Обогащение малого круга кровообращения	ДМЖП,ДМПП,АВК,ОАП, ТАДЛВ	ТМА, ОАС, ЕЖ Комплекс Эйзенменгера
Обеднение малого круга кровообращения	Стеноз легочной артерии	ТФ, АТК , ТМА+СЛА, АЛА, аномалия Эбштейна
Препятствие кровотоку в БКК	Стеноз аортального клапана, коарктация аорты	-
Без нарушения гемодинамики	Декстрокардия , аномалия положения аорты и ее ветвей, небольшой ДМЖП в мышечной части	-

Основными клиническими проявлениями сердечно-сосудистой патологии являются *цианоз, сердечная недостаточность, сердечные шумы.*

Пороки сердца, сопровождаемые цианозом:

1. D-транспозиция магистральных артерий

2. Тетрада Фалло

3. Общий артериальный ствол

4. Критический стеноз легочной артерии

5. Аномалия Эбштейна (тяжелая форма)

«Бледные» пороки сердца:

1. ДМЖП

2. ДМПП

3. Внутрисердечные дефекты (AV-канал), как правило связаны с множественными врожденными аномалиями, с-м Дауна.

4. Синдром гипоплазии левых отделов сердца

5. Клапанный стеноз легочной артерии

6. ОАП

ВПС с системной гипоперфузией и возможно с острой сердечной недостаточностью

1. аортальный стеноз

2. коарктация аорты

3. перерыв дуги аорты

4. СГЛОС

5. с-м Шона

5) Физиологическая классификация

«Простые» ВПС с лево-правым шунтом (приводят к обогащению МКК). Уровень сброса определяет его значимость для правого желудочка и легочного кровообращения	ДМПП, ДМЖП, АВК, ОАП, дефект аорто-легочной перегородки
«Простые» ВПС с право-левым шунтом (обеднение МКК с развитием цианоза)	ТФ, АЛА, АТК, аномалия Эбштейна
Сложные шунты (смешивание легочного и системного кровотока). Цианоз является следствием сложного взаимодействия между системным и легочным сопротивлением	ТМА, ОАС, ТАДЛВ, ДОС ПЖ, СГЛС
Обструктивные ВПС	КоА, перерыв дуги аорты, стеноз аорты, СЛА

Этиология

1) Первичные генетические факторы: формирование порока может быть следствием структурных и количественных хромосомных аномалий или мутаций единичного гена.

2) Тератогенные факторы внешней среды: (особенно опасно в период от 2-3 до 8-12 недель гестации) - 3-5%

- внутриутробные инфекции (вирус краснухи, Коксаки, цитомегаловирус, вирусные инфекции с подъемом температуры в первом триместре беременности у матери);
- прием лекарственных препаратов на ранних сроках беременности (противоэпилептические средства, литий, талидомид, витамин А, изотретиноин, сульфазалазин, ибупрофен, триметоприм);
- постоянный контакт с токсическими веществами (лаки, краски).

3) *Материнские факторы:*

- предшествующие данной беременности репродуктивные проблемы (выкидыши, мертворождения и т.д.);
- ежедневный прием алкоголя беременной женщиной;
- курение матери;
- сахарный диабет, фенилкетонурия (при отсутствии лечения) у матери;
- возраст матери (не ассоциируется с нехромосомными ВПС);
- индуцированная беременность.

4) *Семейные факторы:*

- возраст отца;
- прием кокаина и курение марихуаны отцом ребенка.

5) *Мультифакториальная* теория возникновения (90% всех ВПС).

Риск повторного рождения ребенка с ВПС у родителей, уже имеющих ребенка с такой патологией составляет 1-5%, если есть двое детей с ВПС, то риск возрастает до 13-15%. Вероятность возникновения ВПС у ребенка (пробанда) при наличии ВПС у родственников 1 степени родства составляет 50%, ВПС у родственников 2-ой степени родства — 25%, 3-ей степени родства — 13%.

Патогенез

Патологические изменения при ВПС многообразны и обусловлены:

1) характером имеющихся анатомических дефектов;
2) степенью нарушения гемодинамики;

3) выраженностью и темпом дистрофических процессов в организме.

Ведущими являются два механизма:

1. Нарушение кардиальной гемодинамики: перегрузка отделов сердца объемом или сопротивлением приводит к истощению компенсаторных механизмов, вызывая сердечную недостаточность и нарушение системной гемодинамики.

2. Нарушение системной гемодинамики: полнокровие/малокровие МКК, малокровие БКК приводит к развитию системной гипоксии, запуская каскад патологических реакций.

Пороки с **лево-правым** сбросом характеризуются увеличенным венозным возвратом из легких через легочные вены к левому предсердию и левому желудочку. Это создает перегрузку объемом левого желудочка, МКК и приводит к уменьшению сердечного выброса в БКК. Физиологические изменения, связанные с лево-правым сбросом, определяются преимущественно размером дефекта и постнатальными изменениями в системном и легочных сосудистых сопротивлениях. Постепенное уменьшение легочного сосудистого сопротивления с одновременным нарастанием системного сопротивления, происходящее между 2-6 неделями постнатальной жизни, вызывает развитие застойной сердечной недостаточности. Этому также способствует физиологическое снижение гемоглобина в первые 3 месяца жизни. Длительное существование лево-правого сброса приводит к изменению сосудистой стенки в легких и развитию легочной гипертензии. Обратимость легочной гипертензии в случаях закрытия лево-правого шунта свидетельствует о том, что повышение легочного сосудистого сопротивления является вторичным и связано с увеличенным легочным кровотоком. Сохранение высокого легочного сопротивления после прекращения сброса может быть следствием необратимых изменений сосудистой стенки в легких.

Право-левый сброс приводит к уменьшению кровотока в легких и развитию цианоза. Хронический цианоз обусловливает развитие полицитемии и изменение гомеостаза. Полицитемия является адаптивным ответом на

гипоксию и позволяет обеспечить нормальную доставку кислорода без изменения функционального состояния сердца. Однако, повышение гематокрита вызывает резкое увеличение вязкости крови, что в свою очередь приводит к нарастанию системного и легочного сосудистого сопротивления и вызывает обкрадывание коронарного кровотока. У пациентов с цианотичными пороками увеличение вязкости крови ассоциируется с тромбозом внутричерепных вен. Дети раннего возраста являются основной группой риска, особенно в случае обезвоживания, лихорадки и при наличии железодефицитной анемии.

Пороки с обструкцией кровотока приводят к гипертрофии желудочка проксимальнее места сужения. Это в свою очередь вызывает повышенное потребление кислорода с последующим развитием фиброза. Конечной фазой данного порока является выраженная дилатация желудочка.

Дисфункция эндотелия легочных сосудов является ключевым механизмом патогенеза легочной гипертензии. Развитие последней возможно при двух вариантах ВПС:

1) пороки с лево-правым сбросом крови, приводящие к увеличению легочного кровотока. Реактивность сосудов легких у таких пациентов обусловливает высокий риск гипертензионного криза;

2) пороки с длительной обструкцией для легочных вен или приводящие к повышению давления в левом предсердии.

При определенных пороках (АВК) легочная гипертензия может развиваться достаточно быстро, так же как и у некоторых групп пациентов (дети с синдромом Дауна).

Клиническая картина.

Основными синдромами, которыми проявляется ВПС, являются:

- Синдром недостаточности кровообращения
- Синдром артериальной гипоксемии

• Сочетание синдромов артериальной гипоксемии и недостаточности кровообращения

Некоторые ВПС сразу после рождения могут быть бессимптомны.

Манифестацию клинической картины определяют следующие факторы

Первый фактор:

- при дуктус-зависимых пороках сердца открытый артериальный проток является основным источником поступления крови в аорту или легочную артерию. Поэтому, закрытие дуктуса приводит к ухудшению состояния, часто несовместимого с жизнью.

Второй фактор:

- в раннем неонатальном периоде ЛСС, еще относительно высокое, препятствует сбросу крови из левого желудочка в правый и увеличению легочного кровотока. После падения ЛСС возникает значительный сброс, усиливается легочный кровоток, появляется шум.

В связи с этим выделяют следующие ***критические периоды*** в течении пороков сердца у новорожденных.

I. Период закрытия артериального протока : 3-5 день жизни

II. Период снижающегося легочного сосудистого сопротивления: первые несколько недель жизни. (3-6 недель)

Симптомы и признаки заболеваний сердца у новорожденных в основном зависят от уровня парциального давления кислорода артериальной крови.

Ведущими признаками пороков сердца являются: ***цианоз, наличие кардиальных шумов, симптомы сердечной недостаточности.***

Тяжелые ВПС у новорожденных также могут манифестировать дистресс-синдромом, шоком или коллапсом.

Симптомы, указывающие на возможность критического ВПС:

1) Центральный цианоз или серость, бледность кожных покровов

2) Отсутствие или резкое ослабление пульсации артерий на конечностях

3) Снижение АД на ногах на 10 мм рт ст и более по сравнению с правой рукой

4) По данным пульсоксиметрии снижение сатурации или насыщение крови кислородом на правой руке выше на 5% и более , чем на ноге

5) Одышка более 60 в 1 мин

6) ЧСС более 180 в 1 мин или менее 100 уд в 1 мин

7) Нарушение ритма сердца

8) Гепатомегалия (нижний край более, чем на 2 см выступает из=под края реберной дуги)

9) Олигурия

10) Шум в сердце

Сердечные шумы

Сердечные шумы регистрируются у 66% детей в первые 48 часов жизни, а в течение первой недели жизни даже у 70% новорожденных, однако в 60% случаев они не свидетельствуют о наличии пороков или функциональной недостаточности клапанов. Значительный процент физиологических кардиальных шумов обусловлен постнатальной перестройкой легочного кровообращения и сменой доминанты правого желудочка на доминанту левого.

Эти же факторы определяют закономерности появления патологических сердечных шумов, последние могут свидетельствовать не только о ВПС, но и о транзиторных нарушениях переходного кровообращения и о кардиомиопатиях.

Зависимость от постнатального становления гемодинамики проявляется в изменении соотношения между причинами шумов у новорожденных различного возраста.

В первые часы и сутки жизни подавляющее число шумов имеет физиологический характер, либо (реже) они обусловлены некоторыми анатомическими формами обструкции выходов из желудочков. Со 2—3 сут. выслушиваются шумы при кардиомиопатиях и расстройствах переходного кровообращения.

Шумы при дефектах внутрисердечных перегородок становятся интенсивнее по мере ликвидации легочной гипертензии, т.е. достигают максимума к 4—5-му дню жизни. Шум, сохраняющийся в возрасте более 3 суток, вероятнее всего связан с ВПС, особенно, если он сочетается с признаками сердечной недостаточности.

Физиологические шумы всегда систолические и слабоинтенсивные. Интенсивность и локализация патологических шумов мало помогают в диагностике анатомической аномалии, так как для новорожденных широкое распространение шума за пределы сердца больше правило, чем исключение.

Сердечные шумы при отсутствии у ребенка аритмии, цианоза или сердечной недостаточности не являются показанием к экстренной диагностике и медикаментозному лечению, но свидетельствуют о необходимости последующего подробного обследования. Многие критические ВПС являются афоничными.

Поэтому отсутствие шума в сердце совсем не исключает тяжелый ВПС, более того, когда у новорожденного с клинической картиной ВПС отсутствует сердечный шум – это обычно прогностически чрезвычайно неблагоприятный признак

Доброкачественные сердечные шумы

- Периферический стеноз легочной артерии: мягкий систолический шум изгнания, выслушивается у верхнего края грудины слева, проводится в подмышечную область и на спину

- Преходящий систолический шум закрывающегося артериального протока: систолический шум изгнания, выслушивается у верхнего края грудины и в левой подключичной области. Исчезает в первые 2 дня жизни.

- Преходящий шум трикуспидальной регургитации: систолический шум, возникает при гипоксии плода и асфиксии новорожденных.

Цианоз- важнейший дифференциально-диагностический признак!!

Симптом появляется тогда, когда количество восстановленного гемоглобина в крови у взрослого человека превышает 50 г/л. Однако, если речь идет о фетальном гемоглобине, имеющем большее сродство к кислороду, эта величина существенно ниже и составляет около 40 г/л, что соответствует **PaO2 40-50 мм рт ст** и насыщению гемоглобина кислородом в пределах **88-90%.**

Цианоз является одним из симптомов синдрома ***артериальной гипоксемии***

Артериальная гипоксемия характеризуется снижением парциального давления кислорода (PaO2) менее 60 мм рт. ст. в артериальной крови (у новорожденных PaO2 40-45 мм рт ст) и насыщения гемоглобина кислородом (сатурации) менее 85% (у новорожденных менее 75%). Длительной или резко выраженная гипоксемия приводит к развитию метаболического ацидоза, изменению электролитного состава крови, оксидативному стрессу, что сопровождается повреждениями органов на уровне клеточных мембран.

Клинические варианты цианоза

Центральный цианоз возникает вследствие интракардиального или интрапульмонального право-левого сброса (смешивание венозной и артериальной крови)

Периферический цианоз (акроцианоз)— возникает при ***снижении сердечного выброса*** даже без снижения насыщения кислородом гемоглобина артериальной крови («цианоз исчерпывания»), полицитемии или септическом шоке ***Дифференцированный цианоз*** - цианоз, ограниченный половиной тела

- верхняя половина тела (возникает, когда на постдуктальном уровне насыщение гемоглобина кислородом выше, чем на предуктальном, сброс крови справа налево) : ПЛГН, ОАП, коарктация аорты, D-транспозиция магистральных сосудов

- нижняя половина тела (нормальное отхождение магистральных артерий, поступление неоксигенированной крови из ЛА в аорту) : ОАП с лево-правым сбросом, стойкая ЛГ, обструкция пути оттока из левого желудочка (гипоплазия дуги аорты, прерывистая дуга аорты, критическая коарктация аорты, критический аортальный стеноз)

Интермиттирующий цианоз:

- неврологическая патология: судороги, апноэ
- ВПР: атрезия пищевода: цианоз при сосании, крике
- ВПС: тетрада Фалло (сброс справа налево)
- атрезия хоан: цианоз исчезает при крике
- превмоторакс: внезапно возникающий цианоз, кислородозависимость

Диагностика ВПС

1. ***Пренатальная диагностика:***

- подробный сбор анамнеза у беременной женщины и выявление факторов риска рождения ребенка с аномалиями развития
- пренатальный ультразвуковой скрининг в декретированные сроки беременности
- при подозрении на порок развития проводится прицельное УЗИ плода на аппарате экспертного класса
- проведение пренатального консилиума, целью которого является определение сроков и места родоразрешения, информирование родителей о имеющемся пороке развития, предполагаемой тактике ведения ребенка после рождения, возможной кардиохирургической коррекции, формирование предварительного прогноза.

2. ***Анамнез:***

3. При рождении ребенка с подозрением на ВПС собирается подробный анамнез: материнский, семейный, наследственность, пренатально диагностированная сердечная аномалия

3. ***Объективное обследование новорожденного:***

- внешний осмотр новорожденного: выявление стигм эмбриогенеза, оценка цвета кожных покровов, характера крика, активности ребенка, наличие отеков
- подсчет ЧСС и ЧД
- определение наличия и оценка пульсации периферических артерий: a. radialis, a. femoralis
- перкуссия: определение границ сердечной тупости, оценить расположение сердца в грудной полости и печени в брюшной полости
- аускультация сердца и легких: наличие сердечных шумов, хрипов в легких

- пальпация органов брюшной полости: определение размеров печени, селезенки
- выявление синдромальной патологии или других врожденных пороков развития

4. ***Лабораторное обследование:***

- клинический анализ крови
- биохимический анализ крови
- КОС

5. ***Инструментальное обследование:***

- пульсокиметрия: измерение предуктальной и постдуктальной сатурации: измерение сатурации на правой руке и любой ноге, лучше одномоментно
- измерение АД: на правой руке и любой ноге
- ЭКГ: положение электрической оси сердца, перегрузка отделов сердца, коронарные изменения, аритмии
- рентгенография органов грудной клетки: определение размеров сердца, состояние легочного сосудистого рисунка
- ЭХО-КГ: детализация порока, определение тактики лечения

ЛЕЧЕНИЕ

Лечение подавляющего большинства пороков сердца хирургическое. Сроки (экстренное, срочное или плановое) и вид оперативного вмешательства (радикальная, вспомогательная или гемодинамическая коррекция) определяются анатомией порока. Терапевтическое лечение показано при развитии критического состояния (для стабилизации состояния ребенка перед оперативным пособием) и при сердечной недостаточности.

Критическое состояние:

1) мониторирование с постоянным датчиком для определения сатурации на правой руке и любой ноге;

2) интубация показана при повторяющихся апноэ, острой сердечной недостаточности и шоке. Вентиляция проводится воздухом! Возможно добавление небольшого количества кислорода для достижения сатурации 75-85%;

3) при цианозе - проведение гипероксического теста: вдыхание 100% кислорода в течение 10 минут. Сохранение низкого уровня сатурации говорит о высокой вероятности ВПС;

4) катетеризация 2-х вен (возможна кратковременная катетеризация пупочной вены или одна из вен должна быть центральной);

5) для лечения гипотензии:

- Изотонический раствор натрия хлорида (код АТХ: B05CB01) в дозе 10 мл/кг болюсно, максимально 30 мл/кг;

- при сохраняющейся гипотензии: Допамин (код АТХ: C01CA04) 0-20 мкг/кг/мин.

Расчет: вес (кг) ____ х 15 мг = _____ (мг).

Это количество добавить в 50 мл 5% Декстрозы (глюкозы) (код АТХ: BO5BA03), скорость инфузии 1мл/ч соответствует 5 мкг/кг Допамина в минуту. Может вводится через периферическую вену.

- при необходимости - Эпинефрин (код АТХ: C01CA24, Адреналин) 0-0,5 мкг/кг/минуту.

Расчет: вес (кг) ___х 0,3 мг = ____(мг), добавить в 50 мл 5% Декстрозы. Скорость инфузии 1мл/ч соответствует 0,1 мкг/кг/мин Эпинефрина. Должен вводится только через центральную вену!

6) для поддержания ОАП (открытия ОАП) начать инфузию препарата простагландина Е2 из расчета 5-10 нг/кг/мин.

Расчет: вес (кг)_____ х 15 мкг = _____(мкг), добавить в 50 мл 5% глюкозы, скорость инфузии 1 мл/ч будет соответствовать 5 нанограмм/кг/минуту Простагландина Е2. Побочные эффекты Простагландина Е2 (гипотензия, гипогликемия, апноэ, лихорадка) чаще связаны с высокими дозами (выше 10 нг/кг).

7) регулярный контроль уровня глюкозы в крови.

ВЕДЕНИЕ ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА

Наблюдение в амбулаторно-поликлинических условиях осуществляется педиатром и детским кардиологом, кратность консультаций определяется состоянием ребенка. Средняя длительность пребывания в стационаре (как круглосуточном, так и дневном) зависит от степени нарушения гемодинамики.

ПРОФИЛАКТИКА

Первичная профилактика ВПС включает вакцинацию против краснухи, контроль уровня сахара в крови, исключение приема известных тератогенных лекарственных препаратов (противоэпилептические средства и изотретиноин). Помимо этого, имеются данные о защитной роли фолиевой кислоты. Доказанными факторами риска развития порока сердца у плода является вирусная инфекция на ранних сроках беременности, ожирение матери, контакт с органическими веществами (лаки, краски и т.д.), курение матери, прием алкоголя и ряда препаратов (антиконвульсанты, талидомид, сульфазалазин, ибупрофен, триметоприм).

ИСХОДЫ И ПРОГНОЗ

ВПС остаются важнейшей причиной неонатальной и младенческой смертности. Перинатальная смертность составляет 0,25 на 1000 родов. ВПС являются причиной всех случаев смерти от пороков развития в среднем в 47% и 5,7 % всех случаев детской смертности. В структуре последней ведущее место занимают новорожденные с ВПС (57%). Среди тех, кто пережил первый год жизни, 76% смертельных исходов приходится на взрослую жизнь.

Приблизительно 47% детей с ВПС требуется как минимум однократное хирургическое вмешательство или малоинвазивная процедура на первом году жизни. Послеоперационная летальность в настоящее время составляет около 5%, однако варьирует в зависимости от возраста ребенка, сложности ВПС и кардиохирургического стационара.

В России послеоперационная летальность у новорожденных составляет в среднем 14.5% с использованием ИК – 25%. Дети, оперированные на первом году жизни, составляют около 36% всех пациентов с коррекцией ВПС, оперированные в возрасте от одного до трех лет – 22 %. Таким образом, всего в раннем детском возрасте выполняется около 60% всех операций.

В настоящее время считается, что 85% детей с ВПС переживает 18-летний возраст.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с врожденными пороками сердца / акад. РАН Баранов А.А., чл.-корр. РАН Намазова-Баранова Л.С., д.м.н. Бокерия Е.Л., проф., д.м.н. Басаргина Е.Н./Союз педиатров России совместно с Ассоциацией детских кардиологов России 2015 год.

2. Клинические рекомендации «Диагностика и тактика ведения врожденных пороков сердца в неонатальном периоде» (проект) 2016 год.

3. Пороки сердца у детей и подростков: Руководство для врачей [Электронный ресурс] / Мутафьян О.А. - М. : ГЭОТАР-Медиа

4. Клинические рекомендации по ведению детей с врожденными пороками сердца. Под ред. Л.А. Бокерия. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева; 2014: 342 с.

5. Врожденные пороки сердца/Чепурных Е.Е. , Григорьев Е.Г./ Сибирский медицинский журнал (Иркутск) 2014 год.