

НАБЛЮДЕНИЕ ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА

Николенко Н.В.

Актуальность

- Сердечно - сосудистые заболевания представляют собой один из ведущих разделов патологии детского возраста. В последние годы наряду со снижением заболеваемости ревматизмом и, соответственно, частоты формирования приобретенных пороков сердца все более актуальна врожденная патология сердца и магистральных сосудов, особенно у детей первого года жизни. Следует отметить, что многие врожденные пороки сердца могут сочетаться с тяжелыми нарушениями ритма сердца и проводимости, легочной гипертензией, инфекционным эндокардитом, сердечной недостаточностью, врожденными экстракардиальными дефектами, что еще более усугубляет нарушения гемодинамики, увеличивает риск ранней летальности и высокой инвалидизации детского населения.

Актуальность

- Ежегодно на 1000 родившихся живыми приходится 7-17 детей с врожденными пороками сердца. Около 50% этих детей без оказания высококвалифицированной помощи погибают в период новорожденности, еще 25% - в первый год жизни.
- Успех лечения больных с пороками сердца и сосудов во многом зависит от того, насколько своевременно их выявляют, направляют в специализированное учреждение, устанавливают им топический диагноз.
- Прогноз у этих пациентов определяется степенью легочной гипертензии, выраженностью недостаточности кровообращения, выбором метода лечения и сроком оперативной коррекции порока.

Актуальность

- Современная тенденция в лечении – это ранняя хирургическая коррекция врожденных пороков сердца, но часто имеется возможность отложить операцию на более поздний срок, когда риск возникновения неблагоприятного исхода станет меньше.
- В этой связи очень важная роль отводится педиатрам в раннем выявлении врожденных пороков сердца и сосудов, своевременном направлении к детскому кардиологу и совместном регулярном диспансерном наблюдении, как до, так и после операции, включая профилактику и лечение осложнений.

Принципы организации медицинской помощи детям с ВПС

- Каждый пациент с ВПС должен состоять на диспансерном учете у врача по месту жительства. Это создаст гарантии доступности медицинской информации для местного специалиста-кардиолога и обеспечит связь с региональным центром обслуживания детей с ВПС (ГБУЗ ВОККЦ), в котором должны храниться копии медицинской документации пациента.
- Каждая служба первичной медицинской помощи, которая наблюдает и оказывает медицинскую помощь больным с ВПС, должна иметь возможность получения консультативной помощи и госпитализации при необходимости в региональный центр, обслуживающий детей с ВПС.

- Организация помощи детям с ВПС по такому принципу подтверждена возможностью достижения лучших результатов в лечении пациентов с хроническими заболеваниями, например сердечной недостаточностью, которые выражаются в единообразии ведения больных на основе разработанных рекомендаций, сокращении количества обращений, улучшении исходов на фоне медикаментозного и хирургического лечения, качестве жизни пациента, повышении уровня их защищенности, разработке новых методов лечения

ЭТИОЛОГИЯ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА У ДЕТЕЙ

- Среди причин врожденных пороков сердца можно выделить следующие:
- 1) хромосомные нарушения - 5%;
- 2) мутация одного гена 2-3%;
- 3) факторы среды (алкоголизм родителей, краснуха, лекарственные препараты и др.) 1-2%;
- 4) полигенно-мультифакториальное наследование - 90%.

Хромосомные нарушения

- При различных хромосомных абберациях возникают количественные и структурные мутации хромосом. Абберации крупных и средних хромосом в большинстве своем не совместимы с жизнью. Абберации, совместимые с жизнью, проявляются различными клиническими синдромами множественных аномалий хромосом, которые включают в себя и ВПС.
- Пороки сердца, ассоциирующиеся с хромосомными аномалиями, всегда являются частью синдрома полисистемных пороков развития, а не изолированными дефектами.
- Около 18% ВПС ассоциированы с хромосомными аномалиями. Среди хромосомных аномалий у детей с ВПС наиболее часто регистрируется синдром Дауна (81% от всех хромосомных аномалий), в то же время при синдроме Дауна в 40% случаев регистрируется ВПС.

Хромосомные нарушения

- Приблизительно 15% пациентов с тетрадой Фалло и другими пороками конотрункуса имеют хромосомные аномалии (22q11.2), сочетающиеся с синдромами DiGeorge, Shprintzen, Takao. У большинства пациентов с перечисленными синдромами нарушены социальные функции. Хромосомные аномалии часто сопровождаются такой патологией, как иммунодефицит, нарушения мышления, глухота, эндокринопатии, косолапость.
- Учитывая, что не все хромосомные аномалии выявляются сразу после рождения, кардиолог должен знать о возможности наличия сопутствующей патологии и направлять пациента на консультацию к соответствующим специалистам. Решение о тактике ведения пациентов должно приниматься мультидисциплинарной командой специалистов.
- Генетическое консультирование должно быть назначено всем пациентам с ВПС.
-

Факторы среды

- К повреждающим факторам внешней среды, способствующим формированию ВПС, относятся воздействие рентгеновского излучения на организм женщины, ионизирующей радиации, некоторых лекарственных препаратов, инфекционных и вирусных агентов, алкоголя и др в первом триместре беременности.
- Тератогенным действием на сердечно - сосудистую систему обладают: алкоголь (чаще формируются ОАП, ДМПП, ДМЖП), противосудорожные препараты (стеноз легочной артерии и аорты, коарктация аорты, ОАП и др.).
- Одним из факторов среды, приводящим к рождению ребенка с ВПС, является перенесенная во время беременности краснуха. Частота врожденной краснухи, как причины ВПС, составляет до 3%.

Факторы риска рождения детей с ВПС

- Помимо этиологических факторов, следует выделить факторы риска рождения ребенка с ВПС, к которым относятся:
- возраст матери,
- эндокринные нарушения у супругов,
- токсикозы и угрозы прерывания беременности,
- мертворождения в анамнезе,
- наличие других детей с врожденными пороками развития,
- прием женщиной эндокринных препаратов для сохранения беременности.

КЛАССИФИКАЦИЯ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА И СОСУДОВ

- В структуре врожденных пороков сердца около половины из них приходится на пороки **с обогащением малого круга кровообращения** (ДМЖП, ДМПП, ОАП, АДЛВ, ОАВК и др.). В большинстве своем это **ацианотические ВПС**. Меньшую группу составляют **цианотические ВПС с венозно-артериальным сбросом крови и обеднением малого круга кровообращения** (болезнь Фалло, аномалия Эбштейна, полная транспозиция магистральных сосудов, стеноз легочных артерий с ДМЖП и др.).

Фазы течения ВПС

- I. Фаза первичной адаптации — начинается сразу после рождения. Происходит приспособление к условиям патологической гемодинамики, вызванной врожденным пороком сердца.
- II. Фаза относительной компенсации — в течение этого периода происходит адаптация организма ребенка и развитие компенсаторных реакций, обеспечивающих необходимый уровень и соответствующую интенсивность гемодинамики. У новорожденных с критическими ВПС может отсутствовать.
- III. Фаза декомпенсации — терминальная стадия, которая сменяет первую или вторую фазу и характеризуется развитием недостаточности кровообращения и дегенеративных изменений в паренхиматозных органах.

По тяжести, с точки зрения перинатальной смертности, ВПС подразделяют на:

- 1) очень тяжелые ВПС (высокая перинатальная смертность): ЕЖС, СГЛС, СГПС, аномалия Эбштейна, АТК;
- 2) 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;
- 3) легкая степень (низкая перинатальная смертность): ДМЖП, ДМПП, стеноз легочной артерии.

Сердечная недостаточность

- Для оценки состояния ребенка с ВПС очень важно определить наличие и стадию СН, ее ФК. Для детей раннего возраста стадии недостаточности кровообращения (НК) определяют с учетом клинических критериев в соответствии с классификацией Н.А. Белоконь, 1987 г. Стадия I: Сердечная недостаточность отсутствует в покое и появляется после нагрузки в виде одышки и тахикардии. Левожелудочковая недостаточность: II А ЧСС ↑ на 15-30% ЧД ↑ на 30-50% в минуту; II Б: ЧСС ↑ на 30-50% ЧД ↑ на 50-70% в минуту; III ЧСС ↑ на 50-60% ЧД ↑ на 70-100% в минуту. Правожелудочковая недостаточность: II А Печень выступает на 2-3 см из-под края реберной дуги; II Б Печень выступает на 3-5 см; возможны набухание шейных вен, пастозность; III клиника предотека легких гепатомегалия отечный синдром гидроперикард, асцит У детей школьного возраста может быть использована классификация Василенко-Стражеско.

Классификация функциональных классов ХСН у детей по Ross R.D.

I класс. Нет симптомов.

II класс. Небольшое тахипноэ или потливость при кормлении у грудных детей. Диспноэ при нагрузке у старших детей.

III класс. Выраженное тахипноэ или потливость при кормлении у грудных детей. Удлиненное время кормления, задержка роста вследствие сердечной недостаточности. Выраженное диспноэ при нагрузке у старших детей.

IV класс. В покое имеются такие симптомы как тахипноэ, втяжение мышц, «хрюканье», потливость.

Функциональная классификация хронической сердечной недостаточности Нью-Йоркской ассоциации сердца.

- В основу классификации положен принцип суждения о степени СН по уровню работоспособности больного, переносимости им повседневных физических нагрузок, по выраженности сердцебиения, одышки и слабости больного, о чем судят на основании опросников.
- **1 функциональный класс** (бессимптомная дисфункция левого желудочка) — у больного с заболеванием сердца нет ограничения физической активности, а повседневная физическая нагрузка не вызывает чувство дискомфорта (в виде одышки, сердцебиения, слабости).

Функциональная классификация хронической сердечной недостаточности Нью - Йоркской ассоциации сердца

- **2 функциональный класс (легкая СН)** - в покое и при обычных повседневных физических нагрузках признаков СН нет, но при интенсивных физических нагрузках возникает неадекватная одышка, сердцебиение, мышечная слабость, удлинение времени восстановления этих показателей.
- **3 функциональный класс (среднетяжелая СН)** – повседневная физическая активность значительно ограничена за счет появления одышки, сердцебиения и слабости.
- **4 функциональный класс (тяжелая СН)** – одышка, сердцебиение и слабость в покое и даже незначительная физическая или психо-эмоциональная активность вызывает чувство дискомфорта.

Градация недостаточности кровообращения

- **I стадия** – признаков СН в покое и при обычных физических нагрузках нет, но после интенсивной физической нагрузки клинически выявляются начальные признаки СН в виде неадекватной нагрузке тахикардии, одышки, утомляемости.
- **II а стадия** – признаки СН выявляются уже в покое в виде умеренной тахикардии, одышки; снижения толерантности к физическим нагрузкам, появление признаков умеренного застоя в БКК и МКК.

Градация недостаточности кровообращения

- **II б стадия** - выраженные признаки СН в покое и даже умеренная физическая или эмоциональная нагрузка вызывает чувство дискомфорта. Признаки выраженного застоя в БКК и МКК с нарушением всех видов обмена и метаболическим ацидозом.
- **III стадия** - признаки тяжелой НК в покое с выраженным нарушением гемодинамики и застоем в БКК и МКК, тяжелой дистрофией и недостаточностью всех органов и систем (печеночная, почечная, иммунологическая, надпочечниковая недостаточность и др.), кахексией. Терапия не эффективна.

-

Осложнения при ВПС

- - легочная гипертензия;
- - сердечная недостаточность;
- - нарушения ритма сердца и проводимости;
- - инфекционный эндокардит;
- - тромбоэмболические нарушения.
- Эти осложнения могут быть изолированными, но часто сочетаются, значительно утяжеляя состояние больных и ухудшая прогноз. Они возникают при естественном течении порока или наслаиваются в послеоперационном периоде.

Факторы диагностического внимания, позволяющие заподозрить наличие ВПС

- бледность или цианоз кожных покровов;
- гипотрофия;
- плохая переносимость нагрузки (затруднения при кормлении, отказ от груди, появление одышки или цианоза при пеленании);
- увеличение сердца перкуторно;
- изменение звучности тонов;
- систолический шум во II, III межреберье слева от грудины, в межлопаточном пространстве, у нижнего угла левой лопатки, машинный систоло-диастолический шум на основании сердца;
- ;

Факторы диагностического внимания, позволяющие заподозрить наличие ВПС

- изменение пульса (разный пульс на лучевых артериях, отсутствие пульса на бедренной артерии);
- изменение артериального давления (значительная разница на верхних и нижних конечностях);
- аритмии; патологические изменения ЭКГ (признаки перегрузки или гипертрофии);
- необычная тень сердца при рентгенологическом исследовании (шаровидная, в виде "голландского башмака");
- множественные стигмы дисэмбриогенеза, дисплазии соединительной ткани.

Критерии комплексной оценки здоровья детей с ВПС

1. Оценка показателей физического развития (тщательный мониторинг динамики массо-ростовых показателей, профилактика развития гипотрофии);
2. Оценка нервно-психического развития (наблюдение ребенка узкими специалистами, в том числе неврологом);
3. Оценка резистентности и реактивности организма (консультация иммунолога и инфекциониста по показаниям);
4. Оценка наличие/отсутствие хронической патологии (и признаков хронической сердечной недостаточности, в том числе после этапов оперативной коррекции ВПС);
5. Оценка динамики данных комплекса инструментальных и лабораторных методов обследования.

Наблюдение в поликлинике

- Наблюдение в амбулаторно-поликлинических условиях осуществляется педиатром и детским кардиологом, кратность консультаций, объем обследования определяется состоянием ребенка и зависит от степени нарушения гемодинамики.
- Объем обследования: ОАК не реже 2 раза в год, после оперативного лечения в течение месяца каждые 10 дней, затем по показаниям; ОАМ— 1 раз в год; ЭКГ - 1 раз в 1-6месяцев; Эхо-КГ -1 раз в 1-12месяцев; рентгенография грудной клетки –1 раз в год; определение толерантности к физическим нагрузкам (ВЭМ, тредмил-тест, тест шестиминутной ходьбы) по показаниям.
- Санация очагов хронической инфекции (консультация стоматолога 1 раз в 6 мес., отоларинголога 1 раз в 6мес.). Противопоказанием для хирургической санации очагов инфекции являются наличие симптомов декомпенсации, геморрагический диатез.

Медикаментозное лечение

Назначается детским кардиологом, контроль выполнения рекомендаций осуществляет врач-педиатр:

терапия ХСН (ингибиторы АПФ, диуретики, антагонисты альдостерона, сердечные гликозиды, β -адреноблокаторы);

профилактика одышечно-цианотических приступов при тетраде Фалло (β -адреноблокаторы);

при цианотических ВПС — профилактика тромбозов (адекватный питьевой режим, аспирин), коррекция анемии;

препараты, улучшающие метаболические процессы в миокарде — курсами 2-3 раза в год;

антикоагулянты и дезагреганты по показаниям.

Наблюдение после операций на сердце

- Особенно в первые 2 - 6 мес, необходимо ежедневно проводить термометрию. Общий анализ крови и мочи выполняются в течение первого месяца после операции через каждые 10 дней, в течение первого полугодия – 2 раза в месяц, а в течение второго полугодия – ежемесячно. Регистрацию ЭКГ, ЭхоКГ в первое полугодие проводят ежеквартально, а затем 2 раза в год, рентгенографию грудной клетки 1 раз в год. После выписки из хирургического кардиоцентра на обследование в стационар кардиологического отделения ребенка направляют через 3 месяца для проведения обследования, коррекции терапии, лечебной физкультуры.

Критерии настороженности

- “Застывшая” (плоская) кривая динамики веса,
- Периодическое появление субфебрилитета у оперированных больных,
- Наличие бледности, усиление/появление потливости, снижение толерантности к нагрузке, усиление “старых” и появлению новых шумов в сердце,
- нарастающая анемизация, периодическое повышение СОЭ, умеренный нейтрофильный лейкоцитоз, диспротеинемия, изменениях в анализах мочи. В таких случаях необходимо выполнить повторный 2-3 -кратный посев крови на флору, обследование и лечение в стационаре.

Группы риска по ИЭ

- все больные с ВПС, особенно с цианотическими (ТФ, ТМС со стенозом легочной артерии), со стенозом аорты, двустворчатым аортальным клапаном, КА, небольшие дефекты МЖП;
- все больные, оперированные по поводу ВПС, особенно с наложением заплат из синтетического материала, с установленными клапанными протезами;
- больные с ВПС, которым проводили катетеризацию сердечных полостей и магистральных сосудов, вшивание ЭКС;
- больные, излеченные от инфекционного эндокардита.

Особо угрожаемыми по возникновению ИЭ являются пациенты с оперированными ВПС в первые 2-6 мес. после операции, имеющие ослабленный иммунитет, нагноившиеся раны, склонность к пиодермии и фурункулезу, а также хронические очаги инфекции.

Первичная профилактика ИЭ

Диспансеризация у кардиолога с плановым ежеквартальным обследованием (общий анализ крови и мочи, АД, ЭКГ), ЭхоКГ – 2 раза в год, рентгенография грудной клетки 1 раз в год.

Консультация стоматолога и отоларинголога – 2 раза в год.

При наслоении интеркуррентных заболеваний, ОРВИ, ангины, бронхита и др.) необходимо проводить антибиотикотерапию (пенициллины, макролиды перорально или в/м в течение 10 дней).

Хронические очаги инфекции должны быть санированы с одновременным проведением полного курса консервативного лечения.

Первичная профилактика ИЭ

- Малые хирургические операции (тонзилэктомия, аденэктомия, экстракция зубов, пломбирование зубов нижнего уровня десен, хирургическое лечение фурункулов и другие хирургические манипуляции, а также установка венозных катетеров, гемодиализ, плазмоферез) и другие вмешательства, способные вызвать кратковременную бактериемию, должны проводиться строго по показаниям и под “прикрытием” антибиотиков. Антибиотики (полусинтетические пенициллины или макролиды) назначаются за 1-2 дня до операции и в течение 3-х дней после нее.

Неспецифическая профилактика ИЭ

- Неспецифическая профилактика ИЭ показана пациентам как высокого, так и умеренного риска возникновения ИЭ (двустворчатый аортальный клапан, пролапс митрального клапана, кальциноз аортального клапана и др.), и включает: — строгую кожную и зубную гигиену, дезинфекцию ран; — эрадикацию или подавление хронического бактериального носительства; назначение антибиотиков только при наличии бактериального очага (никакого самолечения антибиотиками); — отказ от пирсинга и татуировок; — ограничение использования внутривенных катетеров и инвазивных процедур (предпочтение периферических катетеров над центральными).

Физическая нагрузка

- Существующее мнение о значительном ограничении двигательной активности больных ВПС в последние годы считается некорректными. Гиподинамия лишь ухудшает функциональное состояние миокарда, особенно на фоне естественной, возрастной физической активности детского организма. С учетом особенностей каждого ВПС необходимо проводить постоянные занятия ЛФК по облегченной программе, курсы лечебного массажа, закаливающие процедуры.
- Физкультурные группы: Недостаточность кровообращения 0 ст. — персонифицированный подход, с учетом переносимости физических нагрузок. Недостаточность кровообращения ≥ 1 ст. — специальная группа, ЛФК.

Реабилитация

- Массаж, закаливающие процедуры. ЛФК, начиная с раннего послеоперационного периода, с постепенным расширением двигательного режима.
- Санаторно-курортное лечение при НК не выше 1 ст. рекомендуется проводить в условиях местных кардиоревматологических санаториев. Оно показано ежегодно больным с ВПС в течение 60-120 дней в году, до и после операции. Противопоказания к пребыванию детей в санатории: выраженные нарушения кровообращения, сердечная недостаточность 3-4 функциональных классов, признаки текущего подострого бактериального эндокардита, срок менее трех недель после перенесенного интеркуррентного заболевания и через год после операции.

Критерии эффективности диспансерного наблюдения

- 1. Отсутствие жалоб.
- 2. Отсутствие клинических симптомов декомпенсации кровообращения.
- 3. Отсутствие клинических и лабораторных признаков текущего инфекционного эндокардита.
- 4. Нормализация системного и легочного давления.
- 5. Исчезновение или значительное уменьшение выраженности ЭКГ и ЭхоКГ признаков перегрузки сердца.
- 6. Отсутствие нарушений ритма сердца и проводимости.
- 7. Хорошая переносимость повседневной физической активности.

Длительность диспансерного наблюдения

- Вопрос снятия с диспансерного учета детей после радикальной коррекции ВПС решается индивидуально. Возможно снятие с учета детей после радикальной коррекции ОАП, эндоваскулярного устранения ДМПП, при отсутствии симптомов сердечной недостаточности и другой сопутствующей сердечно-сосудистой патологии. При других ВПС дети передаются под наблюдение терапевту.
- Тщательный амбулаторный диспансерный контроль помогает предотвратить возникновение или прогрессирование осложнений у детей с ВПС в пред- и постоперационном периодах.

*СПАСИБО
ЗА ВНИМАНИЕ*