

Полтавський державний медичний університет



ВРОДЖЕНІ ВАДИ СЕРЦЯ У ДІТЕЙ

Доц. кафедри педіатрії №2 *Танянська С.М.*



Ukraine NOW 

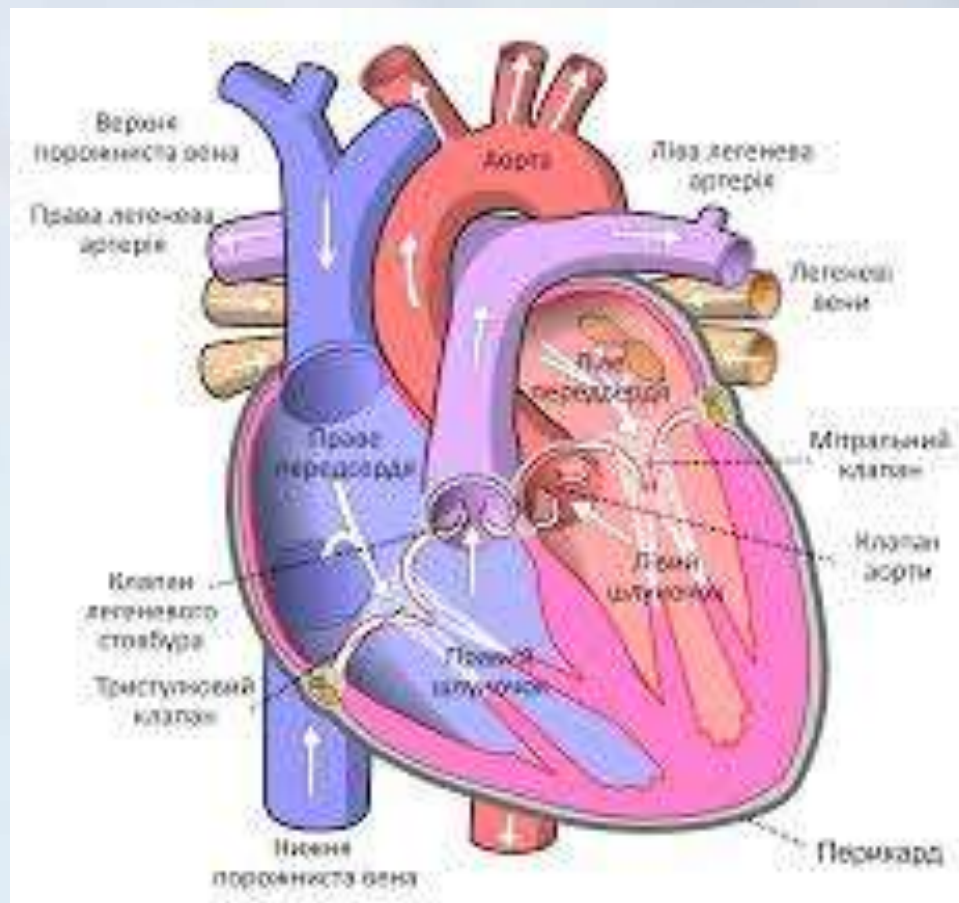


ПЛАН ЛЕКЦІЇ

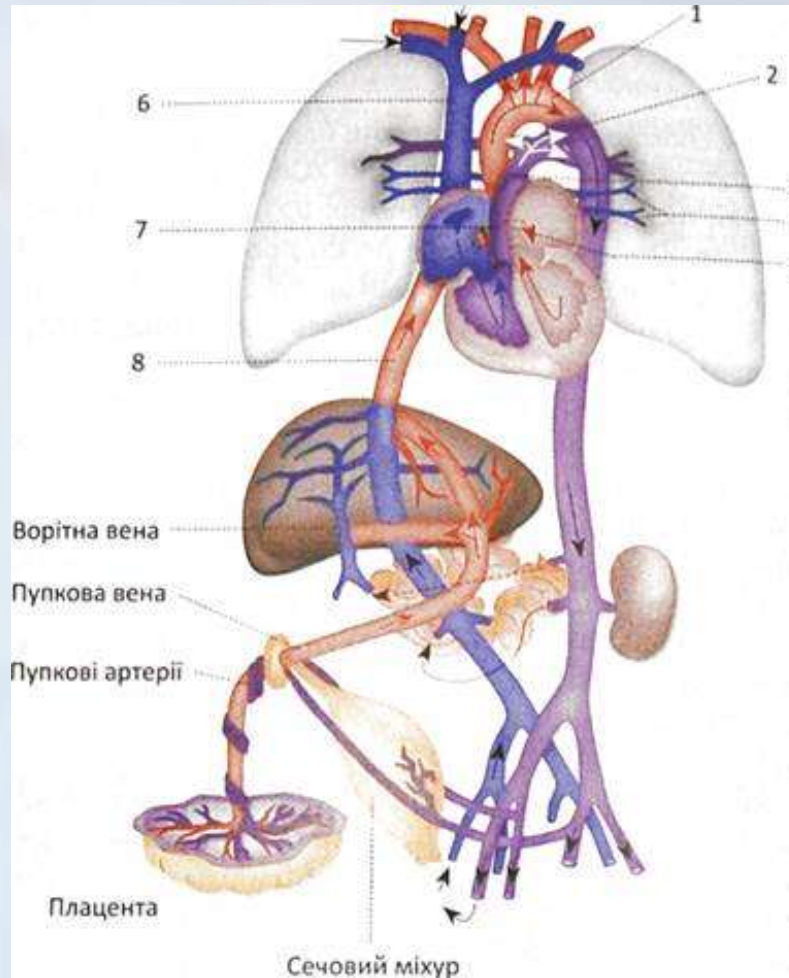


- Визначення, етіологія ВВС у дітей
- Класифікація ВВС .
- Клініка, гемодинаміка найбільш поширених ВВС у дітей.
- Методи діагностики ВВС у дітей.
- Ускладнення ВВС у дітей та принципи їх лікування.
- Принципи консервативного та оперативного лікування ВВС у дітей.

Нормальний кровообіг



Внутрішньоутробний кровообіг плода





Вроджені вади серця (ВВС)

- ЦЕ АНОМАЛІЇ РОЗВИТКУ СЕРЦЯ ТА ВЕЛИКИХ МАГІСТРАЛЬНИХ СУДИН, ЯКІ ВИНИКАЮТЬ В ПРОЦЕСІ ЕМБРІОГЕНЕЗУ (2-8 ТИЖДЕНЬ) ВНУТРІШНЬО УТРОБНОГО РОЗВИТКУ)





ПРИЧИНИ РОЗВИТКУ ВВС

- ПРОФЕСІЙНІ ШКІДЛИВОСТІ (ХІМІЧНІ ,ФІЗІЧНІ)
- ВІРУСНІ ЗАХВОРЮВАННЯ (ГРВІ, ВІТРЯНА ВІСПА, КІР, КРАСНУХА, ЕПІД. ПАРОТИТ, ТОКСОПЛАЗМОЗ та ІН)
- ЛІКАРСЬКІ ПРЕПАРАТИ (АНТИБІОТИКИ, СУЛЬФАНІЛАМІДИ ТА ІН)
- РЕНГЕН- І РАДІОАКТИВНЕ ОПРОМІНЕННЯ
- АЛКОГОЛЬ, ПАЛІННЯ, НАРКОТИКИ
- ХРОМОСОМНА ПАТОЛОГІЯ (ХВОРОБА ДАУНА. С-М ШЕРЕШЕВСЬКОГО-ТЕРНЕРА, С-М ЕДВАРСА, С-М ПАТАУ) ТА МУТАЦІЇ ЕДИНОГО ГЕНУ (СИНДРОМ ГОЛЬДЕНХАРА, ХОЛТА-ОРША, НУНАНА ТА ІН)
- СПАДКОВІСТЬ
- ПАТОЛОГІЯ ВАГІТНОСТІ (ТОКСИКОЗИ, ЗАГРОЗЛИВІ ВИКИДИ, ВІК БАТЬКІВ)





ЧАСТОТА ВВС

- ВВС – Зустрічається з частотою 8 на 1000 або 1 на 25 новонароджених. Щорічно в Україні народжується приблизно 5 тис. дітей із ВВС.
- Співвідношення хлопчики-дівчатка дорівнює 1,09 : 1.
- Смертність від ВВС дуже велика і складає 180 -200 на 100 000 живонароджених, із них 90 % помирають на першому році життя
- Середня тривалість життя при найбільш поширених вадах . без хірургічної корекції, складає від 15 до 20 років





Велика роль в ранній діагностиці ВВС у дітей належить неонатологам, дільничним педіатрам, сімейним лікарям та кардіологам.

- × вони першими виявляють ВВС та спостерігають таких дітей в подальшому
- × проводять консервативне лікування та підготовку до операції
- × вирішують питання режимного характеру, заняття фізкультурою та спортом
- × проведення профілактичних щеплень
- × відвідування дитячих колективів





Класифікація ВВС

ВВС зі збагаченням малого кола кровообігу

ВВС ВВС без ціанозу: Дефект міжпередсердної
перетинки

Дефект міжшлуночкової перетинки

Відкрита артеріальна протока

Атріо-вентрикулярна комунікація

Аномальний дренаж легеневих вен

ВВС із ціанозом: Синдром Ейзенменгера

Транспозиція магістральних судин

Загальний артеріальний стовбур

Гіпоплазія лівого шлуночка



КЛАСИФИКАЦІЯ ВВС

ВВС зі збідненням малого кола кровообігу

ВВС без ціанозу:

Ізольований стеноз легеневої артерії

ВВС із ціанозом:

Тетрада Фалло

Транспозиція магістральних судин
стеноз легеневої артерії

Синдром гіоплазії правого шлуночка

Атрезія тристулкового клапана

Аномалія Ебштейна





Класифікація ВВС

ВВС із збідненням великого кола кровообігу

- Ізольований стеноз аорти
- Коарктація аорти

ВВС без порушення гемодинаміки

- Декстракардия
- Хвороба Толочинова-Роже (м'язовий ДМШП)





«Дуктус-залежні» ВВС:

Обструкція правого серця

- атрезія легеневої артерії
- атрезія трикуспідального клапана
- тяжкі форми тетради Фалло
- критичний стеноз легеневої артерії
- тяжкі форми аномалії Ебштейна

Аномалії дуги аорти та лівого шлуночка

- тяжкі форми коарктації аорти
- переривання дуги аорти
- синдром гіпоплазії лівого серця

Транспозиція магістральних судин





КЛІНІЧНІ ФАЗИ ПЕРЕБІГУ ВВС

(К.Ф.ШИРЯЄВА, 1965 г.)

1. *ФАЗА ПЕРВИНОЇ АДАПТАЦІЇ* - ВІД НАРОДЖЕННЯ
ТРИВАЄ ВІД 1 до 2 РОКІВ
2. *ФАЗА ВІДНОСНОЇ КОМПЕНСАЦІЇ* – ВКЛЮЧЕННЯ ВСІХ
КОМПЕНСАТОРНИХ МЕХАНІЗМІВ, СТАБІЛЬНІСТЬ
СЕРЦЕВОЇ ДІЯЛЬНОСТІ, МОЖЛИВІСТЬ ВИКОНУВАТИ ФІЗИЧНЕ
НАВАНТАЖЕННЯ (3-12 РОКІВ)
3. *ТЕРМІНАЛЬНА ФАЗА* – ВСІ РЕЗЕРВИ ЗАХИСНИХ
ПРИСТОСОВНИХ МЕХАНІЗМІВ ВИЧЕРПАНІ. ЦЯ
ФАЗА ЗАКІНЧУЄТЬСЯ СМЕРТЮ ДИТИНИ.





- При розвитку дифузного ціанозу у крові виникає поліцитемія та поліглобулінемія
- В результаті порушення гемодинаміки розвивається дихальна недостатність, затруднюється ентеральне вигодування, відставання в фізичному розвитку, недостатня прибавка ваги та зросту, прогресує гіпотрофія
- У них пізніше розвиваються статичні та моторні функції запізнюється прорізування зубів, частий розвиток карієсу





- при «синіх» вадах у дітей вже на першому році життя викають зміни нігтевих фаланг у вигляді «годинникових скелець» та пальців у вигляді «барабаних паличок»
можуть бути :
- парези, порушення мозкового кровообігу. тромбози, емболії, септичні стани, ознаки серцевої недостатності, пастозність, набряки, збільшення печінки та селезінки





КЛІНІЧНА ДІАГНОСТИКА ВРОДЖЕНИХ ВАД СЕРЦЯ

Алгоритм клінічної діагностики ВВС складається з наступних етапів:

- Встановлення наявності ВВС;
- Визначення групової належності вади та характеру синдромних гемодинамічних порушень;
- Топічна діагностика вади в групі;
- Визначення наявності та ступеню легеневої гіпертензії;
- Встановлення ступеню серцевої недостатності;
- Виявлення характеру та вираженості ускладнень, супутніх вроджених аномалій, уточнення їх характеру та вираженості;
- **Рішення питання (сумісно з кардіохірургом) про необхідність, можливість та раціональних сроках проведення хірургічної корекції ВВС.**



УСКЛАДНЕННЯ ВВС

1. **Серцево-судинна система:** септичний ендокардит, ревматизм, інфаркт міокарду, миготлива аритмія, пароксизмальна тахікардія, неповна та повна АВ-блокада, екстрасистолія, колаптоїдні стани;
2. **Органи дихання:** затяжні пневмонії, ателектази, плеврити;
3. **ЦНС:** гіпоксемічні напади, порушення мозкового кровообігу, абсцесс мозку, крововиливи, , емболії;
4. **Органи кровотворення:** залізодефіцитні анемії геморагичний діатез.

Найбільш часті та загрозливі ускладнення:

- легенева гіпертензія;
- серцева недостатність;
- порушення ритму серця та провідності, інфекційний ендокардит;
- тромбоемболічні порушення





ІНСТРУМЕНТАЛЬНА ДІАГНОСТИКА ВВС У ДІТЕЙ

- ЕКТРОГАРДІОГРАМА (ЕКГ)
- ЕХОКАРДІОГРАФІЯ (ЕХОКГ)
- ДОПЛЕР-КАРДІОГРАФІЯ (ДОПЛЕР-ЕХОКГ)
- РЕНТГЕНОГРАФІЯ ОГК
- КАТЕТЕРИЗАЦІЯ ПОРОЖНИН СЕРЦЯ
- ЗОНДУВАННЯ ПОРОЖНИН СЕРЦЯ
- АНГІОГРАФІЯ
- МРТ СЕРЦЯ ТА СУДИН





ЕЛЕКТРОКАРДІОГРАФІЯ

Електрокардіографія – метод графічної реєстрації біопотенціалів діяльності серця.

Основні переваги ЕКГ при діагностиці ВВС у дітей заключаються в можливості виявлення гіпертрофії міокарду та перевантажень камер серця, метаболічних та електролітних порушень у міокарді, уражень провідної системи серця та інших порушень ритму та провідності.

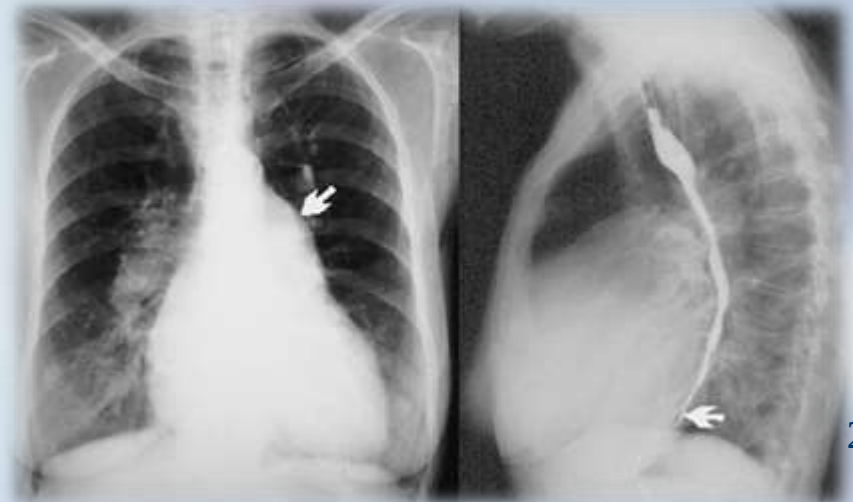




РЕНТГЕНОГРАФІЯ

- Рентгенографія - основний метод діагностики ВВС.

За допомогою рентгенографії визначають положення серця в грудній клітці, його розміри та розміри камер, характер відходження та розташування магістральних судин, стан легеневого кровотоку, колатеральний межреберний кровоток, стан легень, плеври, тимусу, діафрагми, КТВ





ЕХОКАРДІОГРАФІЯ

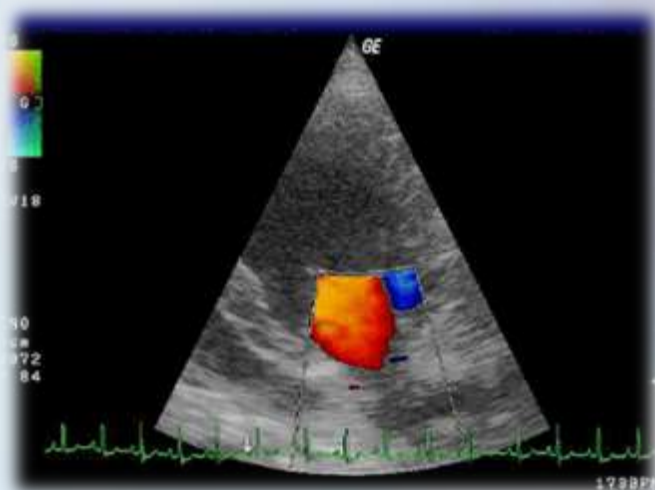
- Ехокардіографія (ЕхоКГ) - це неінвазивний метод дослідження серця, оснований на можливості ультразвуку проникати в тканини організму та **відображатися** від поверхні розподілу середовищ





ДОПЛЕР- ЕХОКАРДІОГРАФІЯ

- Доплеровський метод ЕхоКГ оснований на так названому ефекті Доплера, який полягає в тому, що частота посланного ультразвукового сигналу при відображенні його від рухомого об'єкту змінюється пропорці швидкості руху локуйомого об'єкту вздовж вісі розповсюдження сигналу





Фетальна ЕХОКГ

Метод пренатальної діагностики більшості ВВС вже в другому- третьому триместрах вагітності. Вона дозволяє при наявності складних та тяжких ВВС, несумісних з життям, своєчасно прийняти рішення про переривання вагітності по медичним показанням.

Фетальна ЕхоКГ показана всім вагітним із групи ризику по ВВС (мати або батько страждає цукровим діабетом, пов'язані з шкідливим виробництвом, родичи або інші члени сім'ї з ВВС, приймання вагітною жінкою гормональних препаратів для збереження вагітності; перенесені в першому триместрі вагітності тяжкі вірусні захворювання та ін.).





КАТЕТЕРИЗАЦІЯ ПОРОЖНИН СЕРЦЯ ТА АНГІОКАРДІОГРАФІЯ





ДЕФЕКТИ МІЖШЛУНОЧКОВОЇ ПЕРЕТИНКИ

- ❑ Ізольований дефект міжшлуночкової перетинки (ДМШП) - це вроджене аномальне сполучення між двома шлуночками серця, яке виникло внаслідок недорозвитку міжшлуночкової перетинки в ембріогенезі.
- ДМШП - найбільш часта ВВС у дітей (за даними різних авторів, в 11-48% випадків)
- Перімембранозні дефекти МШП складають 61-80%, а м'язові дефекти - 5-20% всіх випадків





Дефект міжшлуночкової перетинки

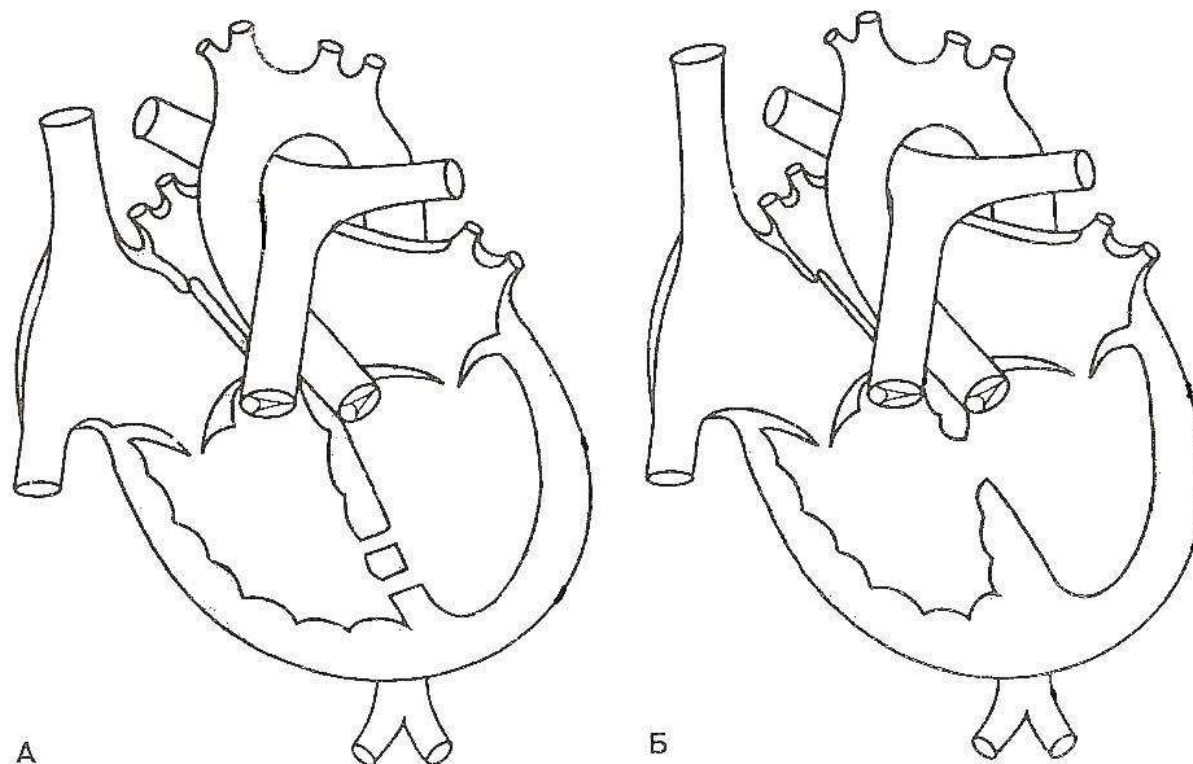


СХЕМА СЕРЦЯ З ДЕФЕКТОМ МІЖШЛУНОЧКОВОЇ ПЕРЕТИНКИ

а. ДМШП в м'язовій частині

б. ДМШП в перімембранозній частині



Клінічні ознаки ДМЖП

- В анамнезі часті бронхіти пневмонії, простудні захворювання
- Задихка при незначному фізичному навантаженні (тахіпное)
- Відставання в масі тіла, неспокій
- Систолічне дрижання у III-IV міжребер'ї зліва
- Грубий пансистолічний шум над всією ділянкою серця. Акцент II тону на легеневій артерії
- ЕКГ – при великих дефектах – лівограма або правограма, гіпертрофія обох шлуночків
- Рентгенограма – посилення легеневого рисунку, зглаженність талії серця, вибухання дуги легеневої артерії

Дефект межжелудочковой перегородки



- Признаки:
- Увеличение размеров и пульсации правого желудочка
- Общее увеличение размеров сердца
- Пульсация увеличенных корней легких



Наслідки ДМШП у ДІТЕЙ

1. Спонтанне закриття дефекту

2. Розвиток синдрому Ейзенменгера в результаті високої легеневої гіпертензії (100 %).

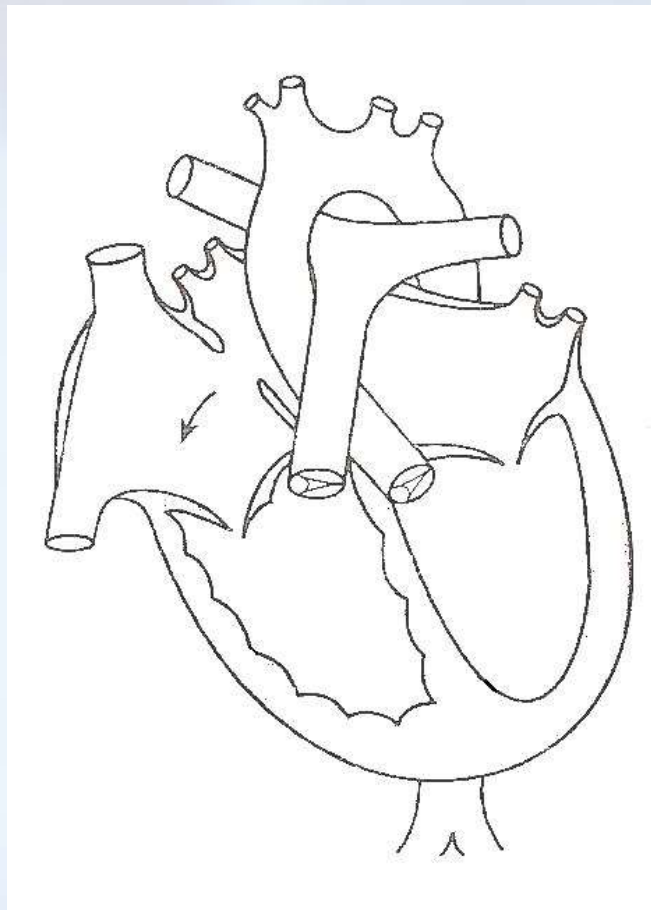
3. Розвиток інфекційного ендокардиту

Середня тривалість життя хворих ДМШП без хірургичної корекції складає 23-27 років

Оптимальний термін для оперативного лікування при відсутності серцевої декомпенсації вік 3-5 років



ДЕФЕКТИ МІЖПЕРЕДСЕРДНОЇ ПЕРЕТИНКИ



- **Дефекти міжпередсердної перетинки (ДМПП)** - це група ВВС, для яких характерна наявність аномального сполучення між двома передсердними камерами
- По ембріональному генезу виділяють первинні, вторинні дефекти та повну відсутність МПП (єдине, загальне передсердя, трикамерне серце)
- Розповсюдження вади коливається – від 5 до 37%. У дорослих ДМПП є самою розповсюдженою вадою і складає 20-37%

Види ДМПП

- Дефект овальної ямки (вторинний дефект ДМПП)
- Дефект венозного синусу (в ділянці впадіння верхньої порожнистої вени) – високий дефект
- Комбіновані дефекти
- Повна відсутність міжпередсердної перетинки і загальне передсердя – трикамерне серце





Клінічні ознаки ДМПП

- Часті простудні захворювання, пневмонії, бронхіти
- Задихка при фізичному навантаженні, тахікардія
- Межі серця або нормальні, або розширені за рахунок правих відділів серця
- Аускультация – посилений I тон в місці проекції тристулкового клапану, стійке розщеплення II тону над легеневою артерією
- Систолічний шум середньої інтенсивності, не грубий у II-III міжребер'ї зліва від грудини
- ЕКГ – правограма, ознаки гіпертрофії правого шлуночка, неповна блокада правої ніжки п. Гіса
- Рентгенографія – посилення легеневого рисунку, розширення коренів легень та легневих артерій (вибухання II дуги по лівому контуру)



Ускладнення ДМПП

- Серцева недостатність по правошлуночковому типу, особливо у дітей раннього віку
- Інфекційний ендокардит – рідше, чим при ДМШП та ВАП
- Тромбоемболії судин головного мозку
- Розвиток миготливої аритмії на різних етапах





Відкрита артеріальна протока

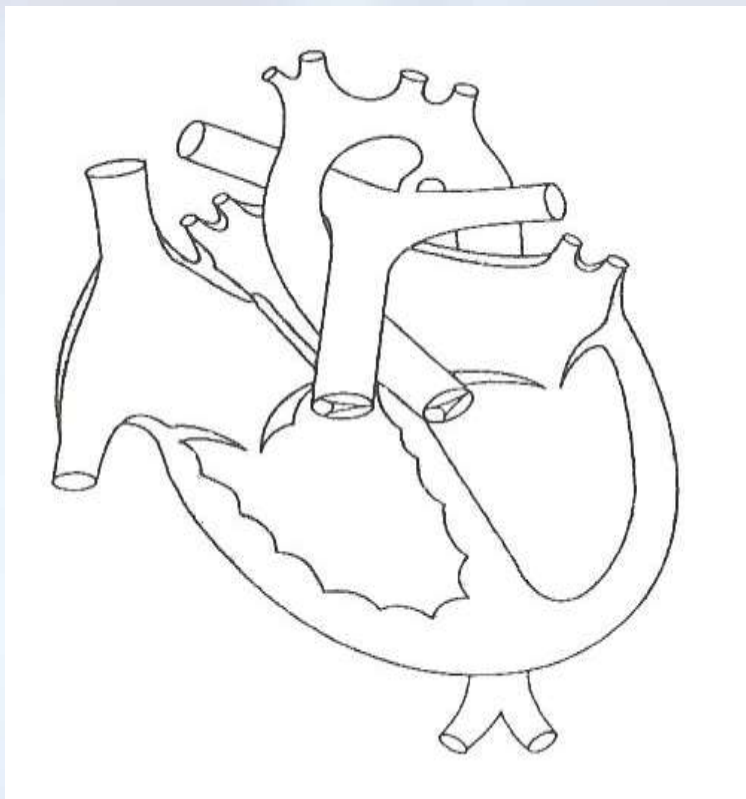


Схема серця з ВАП

- Відкрита артеріальна протока /ВАП/ - це наявність аномального судинного сполучення між аортою та легеневою артерією.
- Вада може бути ізольованою або сполучатися з іншими серцево-судинними аномаліями. ВАП відноситься до вад зі збагаченням малого круга кровообігу і є одним із найбільш частих ВВС у дітей.
- За клінічними даними ця вада серця виявляється у 5-34% випадків всіх ВВС і переважає найчастіше у дівчаток у співвідношенні 2-4 : 1.
- В пренатальному періоді ВАП, як і БОВ - це нормальні комунікації ембріонального кровообігу.
- У 35% дітей повна облітерація протоки завершується протягом 2 тижнів, а у 80% дітей - протягом 8 тижнів.



КЛІНІЧНІ ОЗНАКИ ВАП

- Блідість шкіри, слизових, гіпотрофія
- Верхівковий повштовх посилений, розлитий, зміщений вліво і вниз
- Перкуторно зміщення серцевої тупості вліво
- Грубий систоло-діастолічний шум у 2 міжребер'ї на легеневій артерії зліва з проведенням на спину (шум «мельничного колеса, «машиний» шум)
- Швидкий, високий пульс. Систолічний АТ нормальний діастолічний АТ знижений

Ускладнення ВАП

- Інфекційний ендокардит
- Серцева недостатність
- Розрив аневризми аорти
- Емболія
- Середня тривалість життя при ВАП складає 39 років (± 4 років)





ВІДКРИТА АРТЕРІАЛЬНА ПРОТОКА (ВАП)

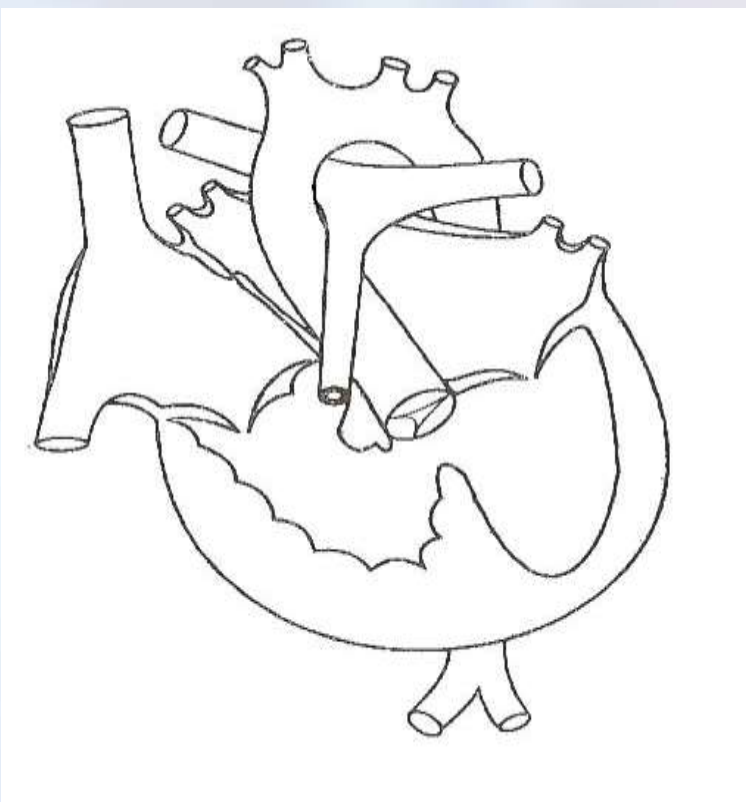
- У 75% недоношених дітей порок закривається спонтанно в перші 4-5 місяців життя. У доношених дітей можливість спонтанного закриття протоки після 3-х місяців життя не перевищує 10%

Хірургічна корекція повинна проводитись на 1 році життя





ТЕТРАДА ФАЛЛО



**СХЕМА СЕРЦЯ З ТЕТРАДОЮ
ФАЛЛО**

Тетрада Фалло (ТФ) - багатокomпонентна ВВС, яка включає наступні компоненти: стеноз легеневої артерії, гіпертрофію правого прового шлуночка, високий дефект міжшлуночкової перетинки, декстрапозицію аорти

Дана вада є найпоширена (до 75 %) із всіх ВВС ціанотичного типу.

У 40 % випадків і може бути поєднана з іншими серцевими аномаліями.



КЛІНІЧНІ ОЗНАКИ ТФ

- Ціаноз шкіри та слизових оболонок при народженні, який посилюється на 2-3 році життя
- Задишка, задишечно - ціанотичні напади
- Дефіцит маси тіла, відставання у психомоторному розвитку
- Симптом «барабаних паличок» та «годинникових скілець» за рахунок хронічної гіпоксемії тканин
- Поліцитемія (підвищення НВ та еритроцитів) у крові
- На рентгенограмі ОГК – збіднення легеневого малюнка, тінь серця має типову форму «дерев'яного чобітка» або «сапожка»





Ускладнення тетради Фалло

- Абцес мозку
- Бактеріальний ендокардит
- Можливі ускладнення з боку ЦНС (геміпарези на фоні задишечно-ціанотичних нападів)



ТРАНСПОЗИЦІЯ МАГІСТРАЛЬНИХ СУДИН

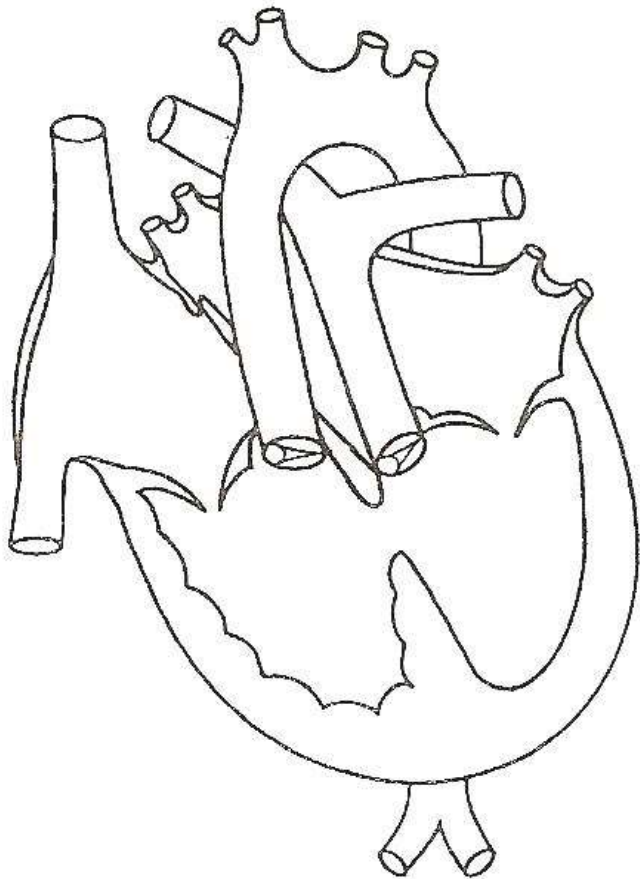


СХЕМА ЗОБРАЖЕННЯ СЕРЦЯ ТА ОСНОВНИХ
АРТЕРІАЛЬНИХ СТОВБУРІВ З ДМШП

- **Транспозиція магістральних судин (ТМС)** - це ВВС, при якій два основних магістральних стовбура розташовані аномально: аорта відходить від правого (венозного) шлуночка, а легеневий стовбур - від лівого (артеріального) шлуночка
- Частота вади середі всіх ВВС, по клінічним даним, коливається від 4 до 10 %, а по секційним - від 16 до 21 %.
-
- Вада, як правило, діагностується вже у роддомі по ціанозу, який спостігається у дитини з перших днів життя



ГЕМОДИНАМІКА ПРИ ТМС

- При ТМС венозна кров із аорти попадає в велике коло кровообігу і повертається в праве передсердя та правий шлуночок через воротні вени
- Артеріальна кров із лівого шлуночка попадає в легеневу артерію, легені і повертається у ліве передсердя и та лівий шлуночок
- Життя при повній ТМС неможливе без компенсаторних шунтів - ВАП, ДМШП, ДМПП





КЛІНІЧНІ ОЗНАКИ ТМС

- Ціаноз та задишка, тахікардія, гепатомегалія з народження
- Кардіомегалія, бівентрикулярна серцева недостатність
- Акцент 2 тону на легеневій артерії та над верхівкою серця
- Діастолічний шум, обумовлений збільшенням кровотоку через мітральний клапан
- ЕГК - гіпертрофія правих відділів серця
- Рентгенографія ОГК – посилення легеневого малюнка, тінь серця має форму «яйця, яке лежить на боці».





ТРАНСПОЗИЦІЯ МАГІСТРАЛЬНИХ СУДИН (ТМС)

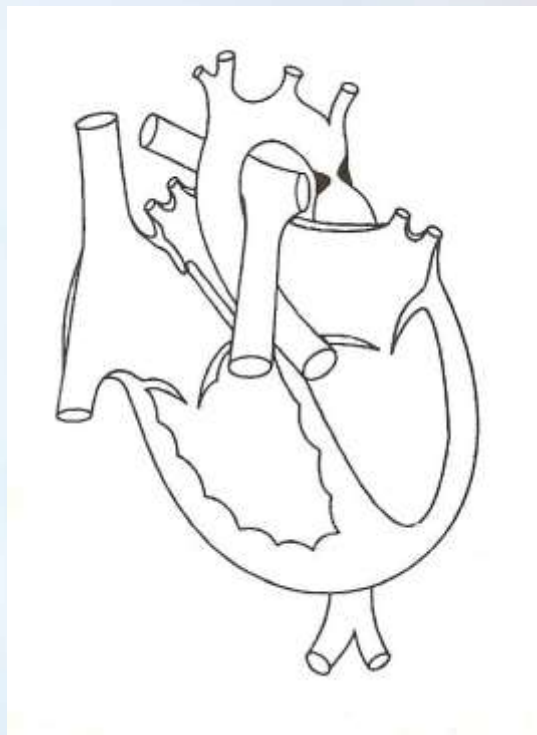
- При природному перебігу ТМС прогноз неблагоприятний - більша частина дітей (89,3 %) – помирає в перші 3- 5 місяців
- В перші місяці життя помирає до 30 % хворих до місячного віку - 45-50%; до 3 місяців життя – до 70%; в 6 місяців життя -75 %; до першого року життя - 80-90%; до 2-х років доживає не більше 7 % хворих.
- Середня тривалість життя визначається наявністю та типом супутніх комунікацій та інших дефектів

Хірургічна корекція вади – єдиний засіб порятунку хворих і чим раніше вона проведена, тим більше шансів на виживання пацієнтів



КОАРКТАЦІЯ АОРТИ

- **Коарктація аорти (КА)** - вроджене сегментарне звуження аорти різного ступеня, майже до її перерви на будь-якій ділянці дуги, перешийку, нижнього грудного або черевного відділів



Коарктація аорти відмічається за клінічними даними у 10-15 % хворих і ще внутрішньоутробно призводить до порушення гемодинаміки

Клінічні прояви вади залежать від ступеню вираженості КА та характеру супутніх серцевих аномалій



Клінічні симптоми коарктації аорти

- Відсутність пульсу на стегнових артеріях
- Високий АТ на руках і різке його зниження або повна відсутність на ногах
- Грубий систолічний шум над ділянкою серця, який проводиться у міжлопаточну ділянку зліва (місце проекції перешийку аорти).
- Диспропорційний розвиток у дітей старшого віку - гіпертрофована верхня частина тулуба і слабо розвинуті м'язи нижньої половини (тазу, ніг).
- Рентгенографія ОГК – нормальний легеневий малюнок, тінь серця шаровидної форми





УСКЛАДНЕННЯ КОАРКТАЦІЇ АОРТИ

- Бактеріальний ендокардит
- Неврологічні зміни (раптові крововиливи в мозок, інсульти, геміпарези)
- Розрив аорти та аневризми у Вальсальви.
- Середня тривалість життя при цій ваді в середньому 35 років.





КОАРКТАЦІЯ АОРТИ (КА)

- Середня тривалість життя при природному перебігу КА складає 30—35 років, але при «інфантильному» типі КА вона не перевищує 2 років
- При ізольованій КА смертність на першому році життя досягає 34 %
- Без хірургічної корекції після першого року життя до 10 – річного віку помирає 5-6 % хворих ; до 20 років - 19-25 %; до 45-50 років -59-75 % і до 60 років – 90 % хворих

Оптимальний срок оперативного лікування у віці від 1 до 5 років, рідше - до 10 років, при критичній КА операція проводиться в перші дні життя.



ДИФЕРЕНЦІЙНИЙ ДІАГНОЗ

У новонароджених та дітей раннього віку

внутрішньочерепна пологова травма;

- асфіксія;
- синдром дихальних розладів ;
- діафрагмальна кила;
- масивний ателектаз легень;
- Фіброеластоз ендокарда;
- вроджені та набуті кардити;

У дітей старшого віку

- ревматизм;
- інфекційнимй ендокардит;
- неревматичні кардити;
- ураження серця при дифузних хворобах сполучної тканини;
- вегетативні дисфункції;
- пролапс мітрального клапана;
- Функціональні систолічні шуми серця





КОНСЕРВАТИВНЕ ЛІКУВАННЯ ДІТЕЙ ІЗ ВВС

- Помірно щадний режим, максимальне перебування на свіжому повітрі, посильні фізичні вправи, загартування організму
- Підвищення імунітету, запобігання інфекцій
- Лікувальна фізкультура в школі в спеціальній або підготовчій групі зі звільненням від участі у спортивних змаганнях
- Правильне харчування дитини





МЕДИКАМЕНТОЗНЕ ЛІКУВАННЯ ДІТЕЙ З ВВС

Простагландин Е (вазопростан)

при "дуктус-залежних" ВВС з метою збереження кровотоку через відкриту артеріальну протоку до проведення хірургичної корекції вводиться в/в з початковою дозою 0,05-0,1 мкг/кг, в подальшому підтримуючою дозою 0,01 мкг/кг/хв.

- Індометацин.

при консервативному лікуванні новонароджених з ВАП

Початкова доза 0,05-0,1 мкг/кг/хв, в подальшому підтримуюча доза 0,01 мкг/кг/хв. в/в.

Схема використання індометацину повинна бути дозою від 0,2 мг/кг/добу протягом 5-7 днів





СЕРЦЕВІ ГЛІКОЗИДИ

- при застійній серцевій недостатності без гемодинамічно незначимої обструкції вихідного тракту серця

Дозування: повна доза насичення **д и г о к с и н у** для недоношених 20-30 мкг/кг перорально /15-25 мкг/кг в/в/, для доношених новонароджених - 25-40 мкг/кг /20-30 мкг/кг в/в/, для дітей 1 міс – 2 років - 35-60 мкг/кг /30-50 мкг/кг в/в/, с 2 років - 30-40 мкг/кг /25-35 мкг/кг в/в/; максимальна доза - 0,75-1,5 мг /0,5-1,0 мг в/в/

Добова **підтримуюча доза призначається в 2 прийому на добу** для недоношених 5-7,5 мкг/кг перорально /4-6 мкг/кг в/в/, для доношених - 6-10 мкг/кг /5-8 мкг/кг в/в/, 1 мес - 2 роки-10,0-15 мкг/кг /7,5—12 мкг/кг в/в/, з 2-х років - 7,5-15 мкг/кг /6-9 мкг/кг в/в/; максимальна доза - 0,125-0,5 мг /0,1-0,4 мг в/в/



Адреноміметики

Показання: гостра серцева недостатність
низкі дози до фаміна /0,5-5 мкг/кг/ посилюють діурез;
середні дози /5-15 мкг/кг/хв./ визивають В1-адренергічний ефект;
великі дози / 15 мкг/кг/хв./ визивають системну вазоконстрикцію

Діуретики

при серцевій недостатності з метою зменшення навантаження на серце
Ф у р о с е м і д /лазикс/ орально, в/в, в/м - 1-2 мг/кг кожні 6-12 годин,
максимальна доза не більше 6 мг/кг/добу
С п і р о л а к т о н /верошпірон/ перорально 1,5-3,3 мг/кг/добу в 1-3
прийому



- Інгібітори АПФ

- при хронічній серцевій недостатності з метою зменшення пост навантаження на серце
- **Каптоприл** перорально у новонароджених - 0,01-0,05 мг/кг, до 3-х раз на добу, у дітей після I місяця - 0,15-0,3 мг/кг до 3-х раз на добу, у підлітків - 12,5-25 мг кожні 8-12 годин
- **Еналаприл** призначають тільки у дітей старшого віку /доза у дітей - початкова 0,1 мг/кг/добу, потім при необхідності через 2 тижні збільшують до максимальної до 0,5 мг/кг/добу перорально

- Кардіометаболіти

Мілдронат по 50-100 мг/кг/добу в 2-3 прийому

І-карнітина /кардонат агвантар, карнитор и др./ в добовій дозі 50 - 100 мг/кг : ентерально або парентерально



Антигіпоксанти:

ГОМК, фенобарбітал, аспаргинова, глутамінова, ліпоєва кислоти пиридоксальфосфат, кокарбоксилаза, пентоксифілін, пірацетам, верапаміл, ніфедипин, магнія сульфат и др.

Боротьба з можливими ускладненнями:

- терапія інфекційного ендокардиту /антибіотикотерапія и др./,
- терапія серцевих дизаритмій /антиаритмічні засоби/
- терапія легеневої гіпертензії /можливе використання альфа- адреноблокаторів, зокрема толазоліна, вазодилататорів нітропрусида натрія, гідролазина, простагландину E2, антагоністів кальція верапаміла або ніфедипину, ацетилсаліцилової кислоти 1-3 мг/кг/сут вранці, дипиридамомл, пармидин
- терапія пневмоній /оксигенотерапія, антибіотики, по показанням - муколітики та інші патогенетичні і симптоматичні засоби/
- терапія анемій /діетотерапія, препарати заліза, вітамінні препарати та ін,. за показаннями - переливання еритроцитарної маси



ОПЕРАТИВНЕ ЛІКУВАННЯ ВВС У ДІТЕЙ

Показання до хірургічного лікування :

Виділяють наступні групи хворих:

1. Хворі, оперативне лікування яким необхідно виконати по нвідкладним показанням
2. Хворі з вираженими порушеннями гемодинаміки, яким хірургічна корекція потрібна в плановому порядку
3. Хворим з неясним діагнозом для уточнення характеру вади необхідно обстеження в умовах кардіохірургічної клініки
4. Хворі, яким хірургічна корекція неможлива внаслідок:
 - а) ускладнень ВВС або інших захворювань (інфекційний ендокардит, ревматизм, кардит, туберкульоз)
 - б) анатомічних особливостей вади серця
5. Хворі, яким оперативне лікування не потрібно, так як вада не виражена



ДИСПАНСЕРНЕ СПОСТЕРЕЖЕННЯ ТА РЕАБІЛІТАЦІЯ ПРИ ВВС

Всі діти та підлітки з підозрою ВВС повинні бути обстежені кардіологом і направлені, при необхідності, у спеціалізований стаціонар для встановлення точного діагнозу

Обстеження в спеціалізованому стаціонарі включає:

- загальноклінічне обстеження
- ЕКГ, ФКГ, рентгенографія, ЕхоКГ з доплерографією
- АТ на верхніх та нижніх кінцівках, проби з фізичним навантаженням, а також фармакологічні проби





Показання для консультації кардіолога

- Шум в ділянці серця
- Погана прибавка ваги тіла на 1 році життя, швидка втома та стогнуче дихання при смоктанні
- Ціаноз шкіри та кінчиків пальців, мармуровість або блідість
- Слабкість, зниження апетиту після перенесених інфекційних захворювань
- При наявності хронічного тонзиліту, аденоїдів
- При запамороченнях, втраті свідомості
- При підвищенні або зниженні АТ
- При активних заняттях спортом, танцями





Необхідність проведення ЕКГ та ЕХОКГ

- Протягом 1 року життя для скринінгу ВВС, вроджених кардитів, кардіоміопатій
- Після перенесених тяжких інфекцій
- Перед вступом до дитячого садочку та школи
- Перед початком занять спортом, танцями
- Щорічно всім спортсменам



Дякую за увагу!

