



Г. Э. Сухарева

АЛГОРИТМЫ ВЕДЕНИЯ ДЕТЕЙ
СО СЛОЖНОЙ ВРОЖДЕННОЙ ПАТОЛОГИЕЙ
СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ
И ОПУХОЛЯМИ СЕРДЦА НА РАЗЛИЧНЫХ
ЭТАПАХ ДИСПАНСЕРИЗАЦИИ

Учебно-методическое пособие



Санкт-Петербург
СпецЛит

А в т о р:

Сухарева Галина Эриковна — доктор медицинских наук, профессор кафедры педиатрии с курсом детских инфекционных болезней Медицинской академии им. С. И. Георгиевского ФГАОУ ВО «Крымский федеральный университет им. В. И. Вернадского», президент Ассоциации детских кардиологов Крыма

Р е ц е н з е н т ы:

Ушаков А. В. — доктор медицинских наук, профессор кафедры внутренней медицины № 1 Медицинской академии им. С. И. Георгиевского ФГАОУ ВО «Крымский федеральный университет им. В. И. Вернадского»;

Третьякова О. С. — доктор медицинских наук, профессор кафедры педиатрии с курсом детских инфекционных болезней Медицинской академии им. С. И. Георгиевского ФГАОУ ВО «Крымский федеральный университет им. В. И. Вернадского»

Сухарева Г. Э.

С91 Алгоритмы ведения детей со сложной врожденной патологией сердечно-сосудистой системы и опухолями сердца на различных этапах диспансеризации: учебно-методическое пособие. — Санкт-Петербург: СпецЛит, 2018. — 79 с.

ISBN 978-5-299-00929-3

Пособие предназначено для студентов медицинских вузов, врачей-интернов, клинических ординаторов, педиатров, детских кардиоревматологов, кардиологов, специалистов общей практики — семейной медицины. В пособии представлены алгоритмы диспансеризации детей со сложными врожденными пороками сердца, магистральных сосудов и опухолями сердца.

Утверждено ФГАОУ ВО «Крымский федеральный университет им. В. И. Вернадского» и Ассоциацией детских кардиологов Крыма.

УДК 616.12-007.2:616-084-053.2

ОГЛАВЛЕНИЕ

Условные сокращения	4
Введение	6

Раздел 1. АЛГОРИТМЫ ВЕДЕНИЯ ДЕТЕЙ СО СЛОЖНОЙ ВРОЖДЕННОЙ ПАТОЛОГИЕЙ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ НА РАЗЛИЧНЫХ ЭТАПАХ ДИСПАНСЕРИЗАЦИИ

<i>Глава 1.</i> Алгоритм организации перинатальной медицинской помощи при подозрении на аномалию сердечно-сосудистой системы у плода	8
<i>Глава 2.</i> Алгоритм организации медицинской помощи детям с подозрением на ВПС	12
<i>Глава 3.</i> Симптомокомплекс артериальной гипоксемии и сердечной недостаточности у новорожденных	15
<i>Глава 4.</i> Алгоритмы диспансеризации детей с ВПС, протекающими с обструкцией выводяного тракта правого желудочка	18
<i>Глава 5.</i> Алгоритмы диспансеризации детей с ВПС, протекающими с обструкцией выводяного тракта левого желудочка	20
<i>Глава 6.</i> Алгоритмы диспансеризации детей с пороками конотрункуса	24
<i>Глава 7.</i> Алгоритм диспансеризации детей с тотальным аномальным дренажом легочных вен	30
<i>Глава 8.</i> Алгоритм диспансеризации детей с атриовентрикулярной коммуникацией	31
<i>Глава 9.</i> Алгоритм диспансеризации детей с единственным желудочком сердца	32
<i>Глава 10.</i> Диспансеризация детей после паллиативных операций	34
<i>Глава 11.</i> Врожденная аномалия отхождения коронарных артерий	37

Раздел 2. АЛГОРИТМЫ ВЕДЕНИЯ ДЕТЕЙ С ОПУХОЛЯМИ СЕРДЦА НА РАЗЛИЧНЫХ ЭТАПАХ ДИСПАНСЕРИЗАЦИИ

<i>Глава 1.</i> Классификация опухолей сердца	41
<i>Глава 2.</i> Рабдомиома сердца и туберозный склероз	44
<i>Глава 3.</i> Фиброма сердца	55
<i>Глава 4.</i> Миксома сердца	57
<i>Глава 5.</i> Редкие опухоли сердца	59
<i>Глава 6.</i> Алгоритм диспансеризации детей с опухолями сердца	62
Заключение	64
<i>Приложение.</i> Алгоритмы диспансеризации детей с основными врожденными аномалиями сердечно-сосудистой системы ...	65
Литература	78

РАЗДЕЛ 1

АЛГОРИТМЫ ВЕДЕНИЯ ДЕТЕЙ СО СЛОЖНОЙ ВРОЖДЕННОЙ ПАТОЛОГИЕЙ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ НА РАЗЛИЧНЫХ ЭТАПАХ ДИСПАНСЕРИЗАЦИИ

Глава 1

АЛГОРИТМ ОРГАНИЗАЦИИ ПЕРИНАТАЛЬНОЙ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ПРИ ПОДОЗРЕНИИ НА АНОМАЛИЮ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ У ПЛОДА

На сегодняшний день одной из актуальнейших проблем детской кардиологии является пренатальная диагностика ВПС, потому что именно сердечные аномалии наиболее часто пропускаются при пренатальном обследовании.

С целью выявления ВПС у плода, целесообразно однократное проведение на 20—22-й неделе гестации комплексного ЭхоКГ плода у женщин с нормально протекающей беременностью, не входящих в группу риска. Обязательный скрининг УЗИ сердца плода (18—20, 26—28 нед.) у беременных из **группы риска**.

Семейные факторы риска:

- наличие детей с ВПС;
- наличие ВПС у отца или ближайших родственников;
- наследственные заболевания в семье.

Материнские факторы риска:

- ВПС у матери;
- заболевания соединительной ткани у матери (СКВ, болезнь Шегрена и др.);
- наличие у матери хронической вирусной инфекции;
- инфекция у матери и/или перенесенные во время беременности краснуха, хламидиоз, уреаплазмоз, грипп и др.;
- прием медикаментозных препаратов в первом триместре беременности;
- первородящие старше 38—40 лет;
- метаболические заболевания (сахарный диабет, фенилкетонурия).

Фетальные факторы риска:

- наличие у плода эпизодов нарушения ритма;
- экстракардиальные аномалии;

- хромосомные нарушения;
- гипотрофия плода;
- неиммунная водянка плода;
- отклонения в показателях фетоплацентарного кровотока;
- многоплодная беременность.

Пороки сердца, которые должны быть **обязательно** определены при фетальной диагностике: гипоплазия левого и правого желудочков (ЛЖ и ПЖ), атриовентрикулярная коммуникация (АВК), тетрада Фалло (ТФ), транспозиция магистральных сосудов (ТМС), общий артериальный ствол (ОАС), выраженные легочные и аортальные стенозы, ДМЖП (средние и большие).

В каждом случае пренатальной диагностики врожденной патологии сердечно-сосудистой системы у плода необходимо ориентироваться на следующую тактику ведения беременности.

Обнаружив при ультразвуковом скрининге по месту жительства (I уровень) у плода врожденную патологию сердечно-сосудистой системы, необходимо осуществить ЭхоКГ контроля в динамике на различных уровнях (включая экспертный) для уточнения диагноза и наблюдения за эволюцией порока. Следует также исключить экстракардиальную патологию плода с обязательной консультацией врача-генетика. При некоторых ВПС (АВК, коарктация аорты, надклапанный АС, конотрункальные пороки и др.) в обязательном порядке показана процедура амниоцентеза. При единственном желудочке сердца (ЕЖС) необходимо исключить синдром гетеротаксии (синдром Ивемарка).

После установления окончательного диагноза необходима консультация беременной Экспертным советом, в состав которого входят следующие специалисты: главный врач перинатального центра, главный акушер-гинеколог, главный неонатолог, главный специалист по УЗИ плода, главный генетик, главный детский кардиолог, представитель социальной службы. Специалисты Экспертного совета дают родителям полную информацию об анатомии предполагаемого порока, о вариантах течения и возможности хирургической коррекции, о ближайших и отдаленных результатах хирургии каждого конкретного порока. Задача специалистов Экспертного совета правильно и адекватно сориентировать будущих родителей при каждой конкретной патологии плода, предоставив им возможность самим решать вопрос о целесообразности дальнейшего пролонгирования беременности. Врачи могут предложить матери прервать беременность только при точной диагностике пороков, не подлежащих анатомической коррекции, пороков, входящих в состав множественных врожденных пороков развития и/или в сочетании с тяжелой генетической патологией. Родители имеют право на получение альтернативной точки зрения

в любом специализированном лечебном учреждении. На данном этапе много этических и правовых проблем, которые требуют участия в их решении специалистов Экспертного совета.

Пrenатальная диагностика патологии сердечно-сосудистой системы позволит: оценить возможность сохранения беременности; выбрать срок и способ родоразрешения; проводить роды при критических ВПС в родильных домах, приближенных к кардиохирургическим центрам; выбрать вариант специализированной помощи в периоде новорожденности; подготовить родителей к возможным проблемам после рождения ребенка. В любом родильном доме беременная с патологией сердечно-сосудистой системы плода должна находиться под особым наблюдением неонатолога и детского кардиолога. Из роддома ребенок с критическим ВПС переводится в отделение реанимации новорожденных или в кардиохирургическую клинику с соблюдением протокола транспортировки.

Пrenатальная диагностика даст возможность не только выявить ВПС у плода, но и понять причину возникновения порока и предотвратить повторение подобной ситуации, предложив семье меры дородовой профилактики. Использование алгоритма ведения беременных с кардиальной патологией у плода (рис. 1) в АР Крым, включающего своевременную и точную диагностику, тщательное динамическое наблюдение с оценкой анатомических, функциональных и гемодинамических параметров, адекватную медикаментозную терапию, поможет снизить летальность, частоту развития осложнений и улучшить результаты хирургической коррекции ВПС у новорожденных.

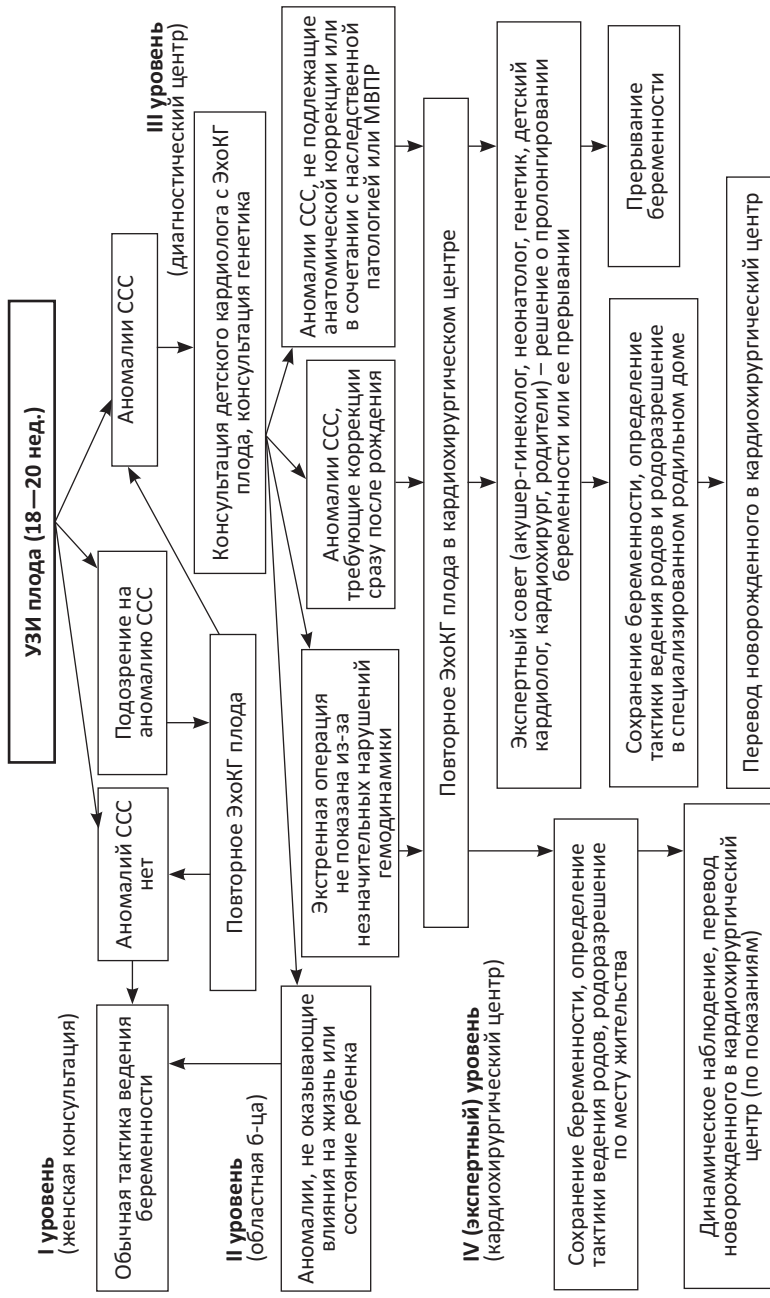


Рис. 1. Алгоритм организации перинатальной медицинской помощи при подозрении на аномалию сердечно-сосудистой системы у плода

АЛГОРИТМ ОРГАНИЗАЦИИ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ С ПОДОЗРЕНИЕМ НА ВПС

Однако, несмотря на достижения пренатальной диагностики за последние 20 лет, большинство ВПС впервые диагностируются постнатально. При подозрении на ВПС у ребенка целесообразно использовать алгоритм организации медицинской помощи, приведенный на рис. 2.

Схема обследования новорожденного с подозрением на ВПС:

1. Подробный анамнез (материнский, семейный, пренатально диагностированная сердечная аномалия).

2. Объективное обследование: осмотр больного (симптомы гипоксемии и/или сердечной недостаточности); оценка пульсации на всех конечностях; аускультация сердца и легких (динамический контроль).

3. Измерение давления на всех конечностях (динамический контроль).

4. Пульсоксиметрия (измерение преддуктальной и постдуктальной SatO₂).

5. Гипероксидный тест.

6. Оценка КОС крови.

7. ЭКГ (положение электрической оси сердца, перегрузка его отделов, коронарные изменения, аритмии и/или блокады).

8. Рентгенография органов грудной клетки.

9. ХМ ЭКГ, суточное мониторирование АД (по показаниям).

10. ЭхоКГ.

11. Чреспищеводная ЭхоКГ, Ангио-КТ или МРТ сердца и сосудов (по показаниям) в кардиохирургическом центре.

12. Катетеризация полостей сердца (по показаниям) в кардиохирургическом центре.

Из родильного дома ребенок с критическим ВПС переводится в отделение реанимации новорожденных или в кардиохирургический центр. Остальные новорожденные с ВПС переводятся в отделение патологии новорожденных или кардиологическую клинику под наблюдение детского кардиолога.

Транспортировка новорожденного с ВПС — серьезная процедура, в результате которой состояние ребенка может ухудшиться и потребовать неотложных терапевтических или хирургических мероприятий, поэтому перед переводом в другой стационар следует иметь минимально необходимые анализы и согласие родителей на проведение специальных манипуляций и возможной операции.

1. Необходимо согласование с кардиологом времени перевода новорожденного в кардиохирургический центр.