



МЕДИЦИНСКИ УНИВЕРСИТЕТ – ПЛЕВЕН
ФАКУЛТЕТ „МЕДИЦИНА“

ЦЕНТЪР ЗА ДИСТАНЦИОННО ОБУЧЕНИЕ

Лекция
№2

ВРОДЕНИ СЪРДЕЧНИ МАЛФОРМАЦИИ

Проф. Д-Р ВАНЯ НЕДКОВА,
ДМ

ВРОДЕНИ СЪРДЕЧНИ МАЛФОРМАЦИИ

Проф. Д-Р ВАНЯ НЕДКОВА, ДМ

ВРОДЕНИ СЪРДЕЧНИ МАЛФОРМАЦИИ

Те са водеща причина за смърт до 1 год. Честота 8 – 10%.
За нашата страна 800 деца годишно, от тях 45% подлежат на сърдечна операция.

Честота на ВСМ:

Междукамерен дефект – 33%; ДАП – 8.6%, пулмонална стеноза – 7.4%; междупредсърден дефект – 6.7%, коарктация на аортата – 5.7%, тетралогия на Фало – 5.1%, или това са 75% от ВСМ.

Етиология и патогенеза:

Мултифакторна теория – отстъпва.

Първичен генетичен дефект – в 20% от ВСМ – тризомия 21; микроделеция 22q- 11; Синдром на Ди Джордже; аномално вливане на белодробните вени – 4 хромозома; междупредсърден дефект и аортна стеноза – 5 хромозома.

Патогенеза – не напълно изяснена.

Смущение на хемодинамиката:

- 1.Систолично обременяване на една или няколко сърдечни кухини, което възниква при препятствие по хода на изхвърляната от сърдечните кухини кръв;
- 2.Диастолично обременяване на една или повече сърдечни кухини, което настъпва при вливане в тях на по-голямо количество кръв по време на диастола;
- 3.Увеличено или намалено кръвооросяване на белите дробове;
- 4.Намален дебит на системното кръвообръщение и хипоксия на органите.

Диагноза: анализ на клиничната картина, хипоксемия /цианоза/, СН, сърдечен шум, нарушение на сърдечния ритъм. Данните от клиничната картина, рьо-графия и ЕКГ осигуряват точна диагноза до 90% от случаите.

НАЙ-ЧЕСТО СРЕЩАНИ СЪРДЕЧНИ ЗАБОЛЯВАНИЯ ПРИ НОВОРОДЕНОТО, ПРОТИЧАЩИ С ОСНОВЕН СИНДРОМ СЪРДЕЧЕН ШУМ

	СЪРДЕЧЕН ШУМ
ВСМ	Персистиращ артериален канал /забавено затваряне при недоносени/ Междукамерен дефект – малък Стнеоза на белодробната артерия /лека до умерена/ Аортна стеноза / лека до умерена / Артерио-венозни фистули
ДРУГИ	Невинен сърдечен шум /функционален/

ВСМ с ляво десен шънт:

- междукамерен дефект;
- междупредсърден дефект;
- персистиращ артериален проток.

Междукамерен дефект

Субективни оплаквания: лош апетит, изоставане във физическото развитие, намалена активност, чести пневмонии, систоличен шум от раждането.

Обективно: сърдечна гърбица, систоличен фремисман, холосистоличен шум 3-4 степен.

ЕКГ: обременяване на дясна или на двете камери.

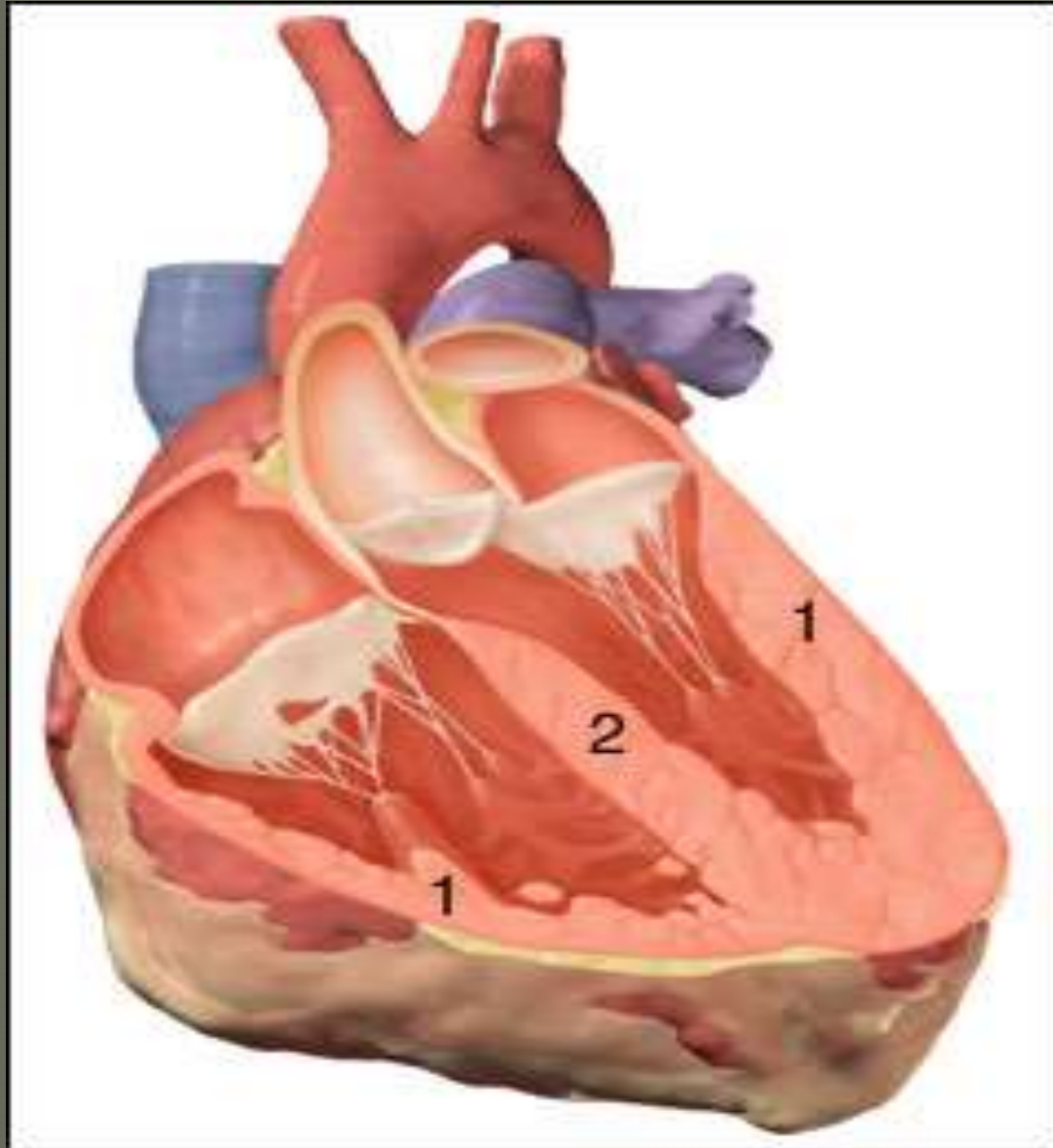
Рьо-графия: кардиомегалия, засягаща двете камери и белодробна хиперволемия.

Протичане: големите дефекти причиняват СН. С времето възниква белодробна хипертония.

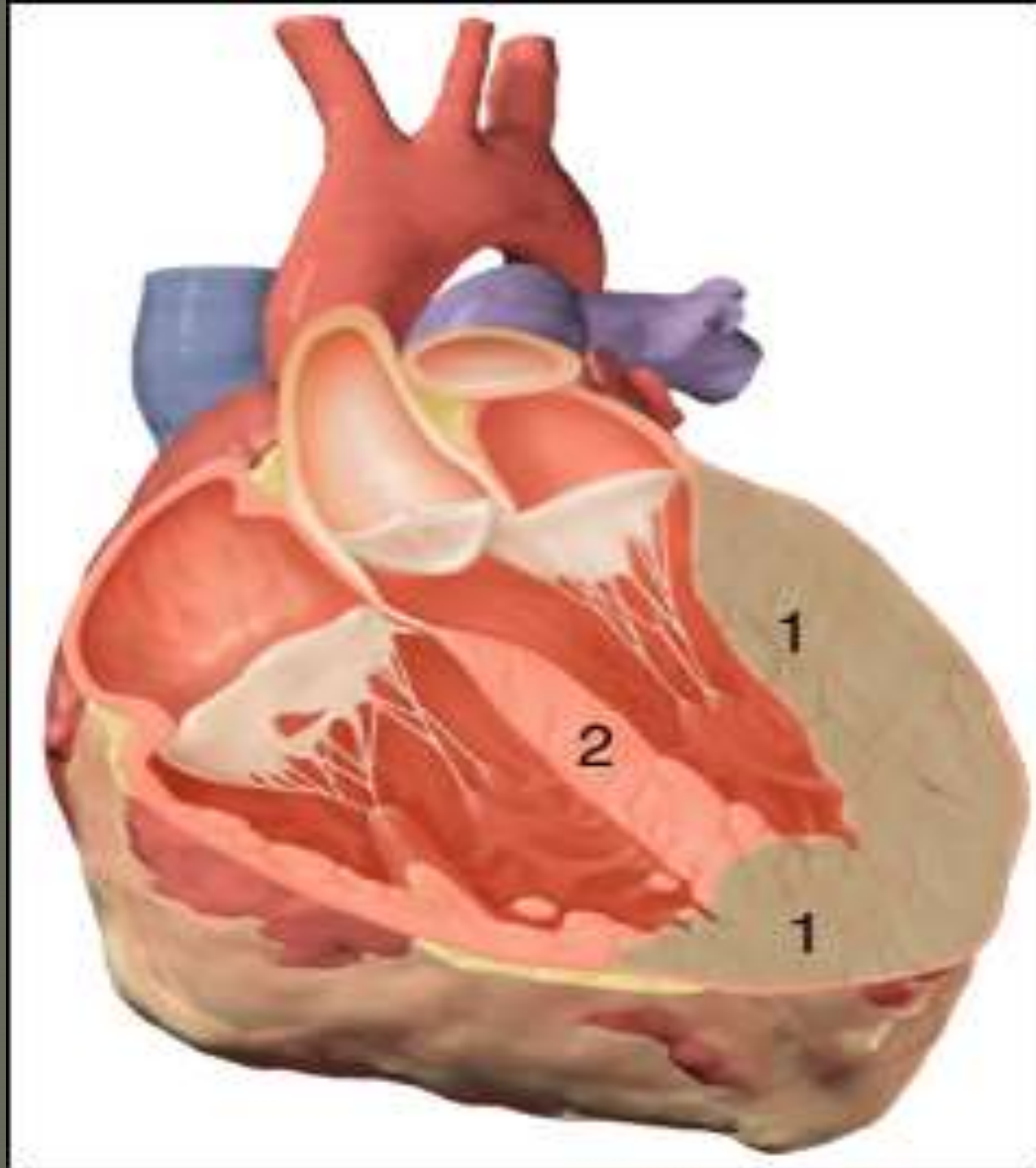
Лечение: на СН и белодробните инфекции, оперативно лечение между 2-5 година.

Прогноза – съмнителна.

НОРМАЛНО СЪРЦЕ

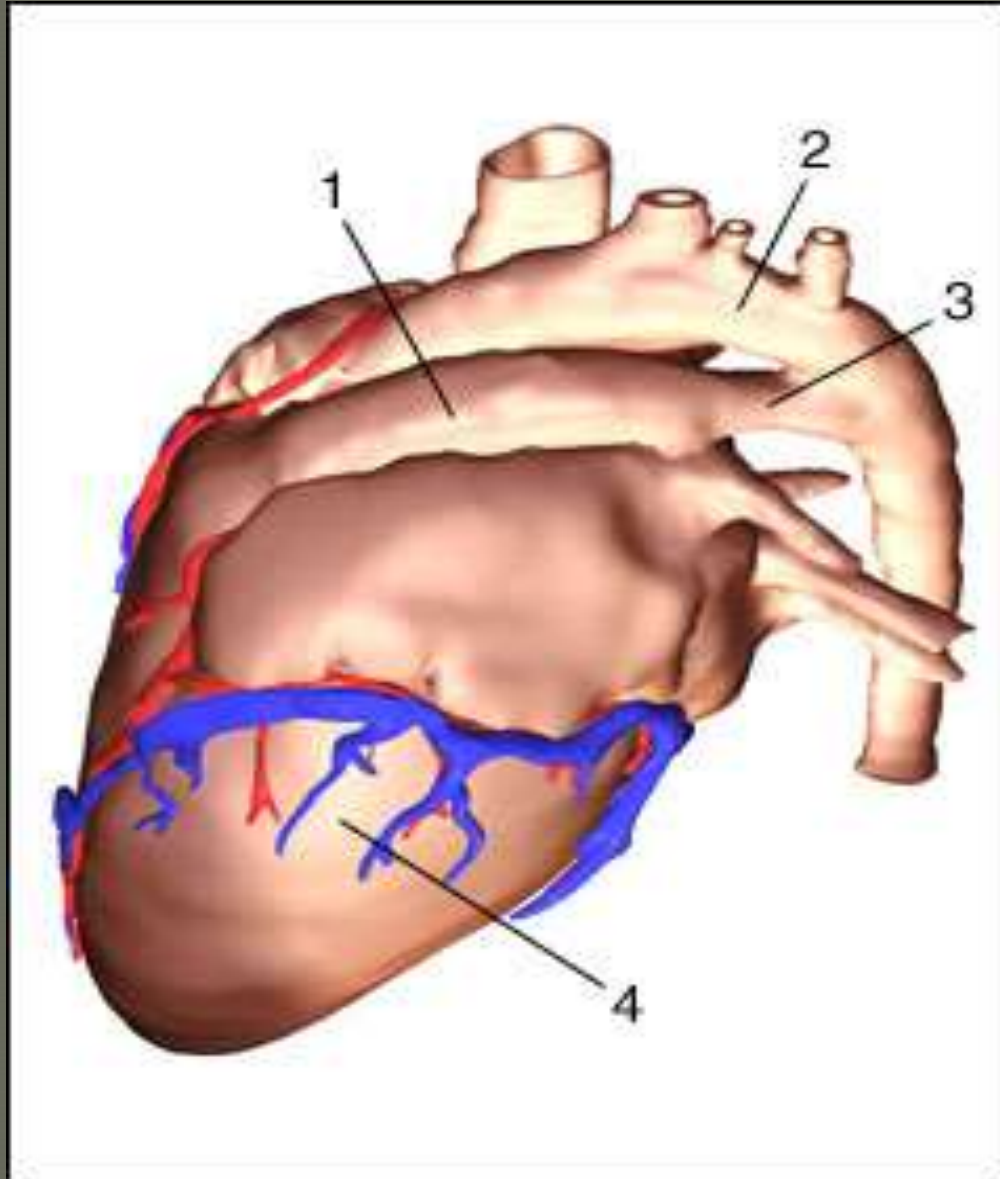


МИОКАРДИОПАТИЯ

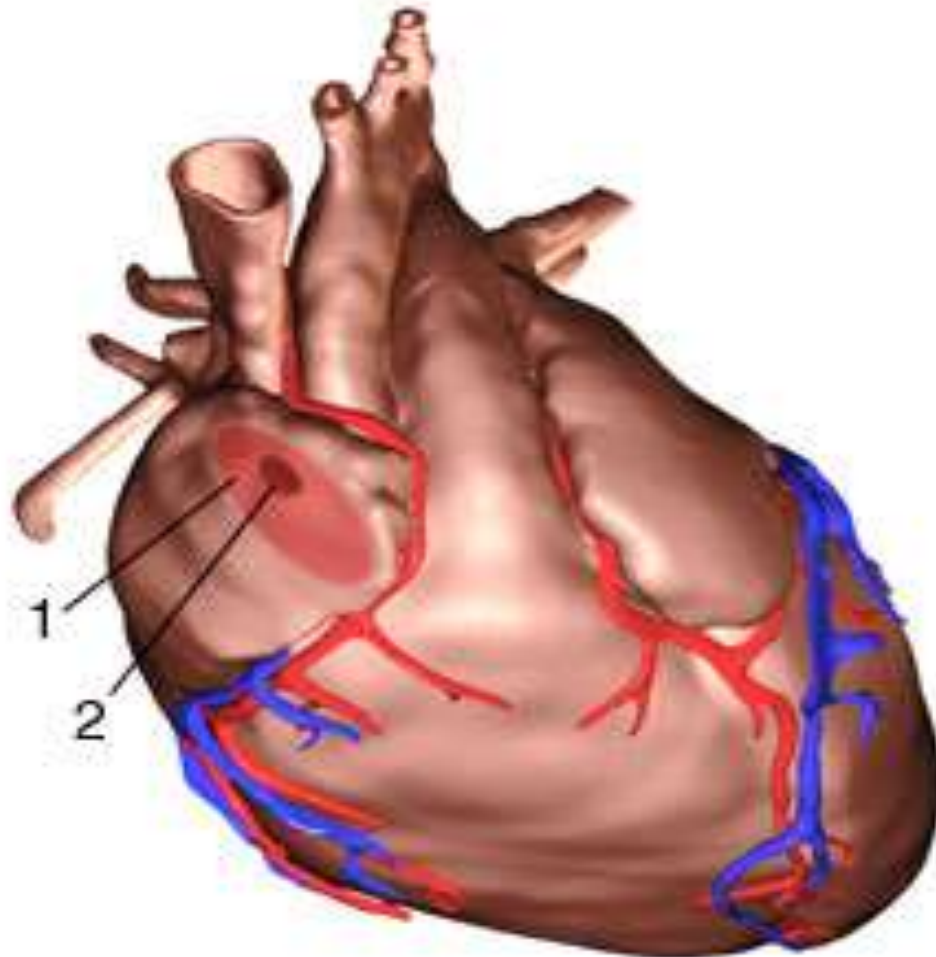




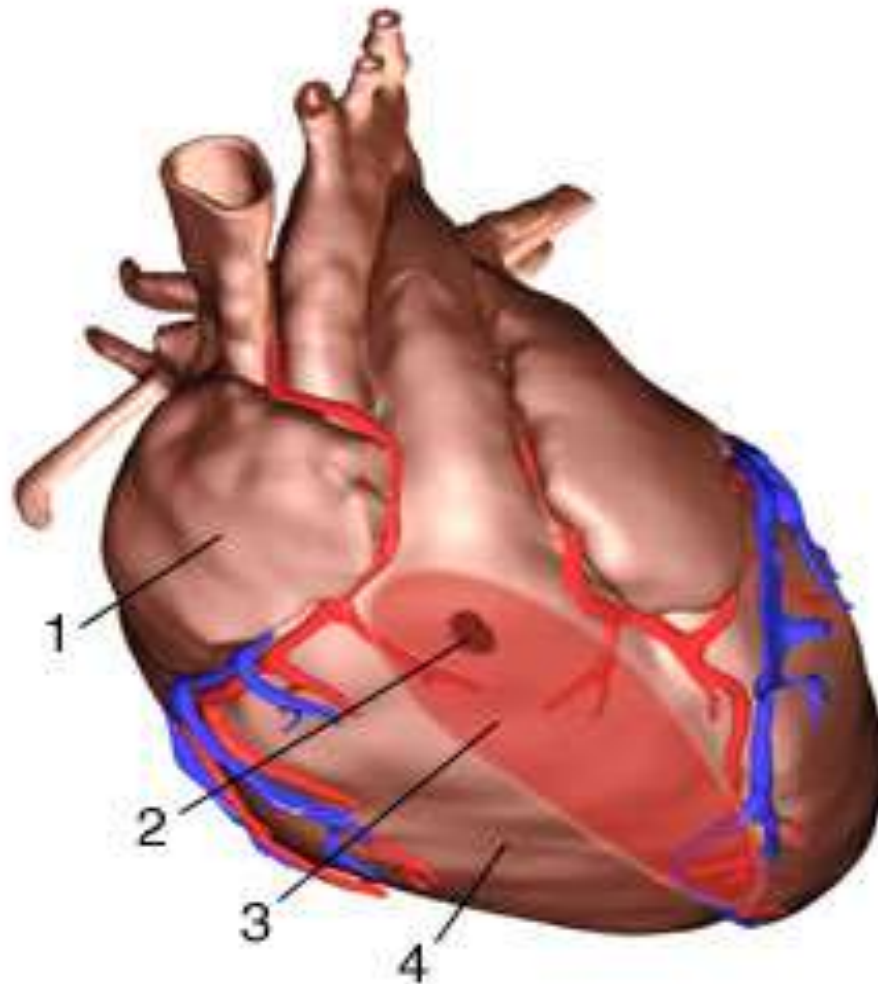
DUCTUS ARTERIOSUS



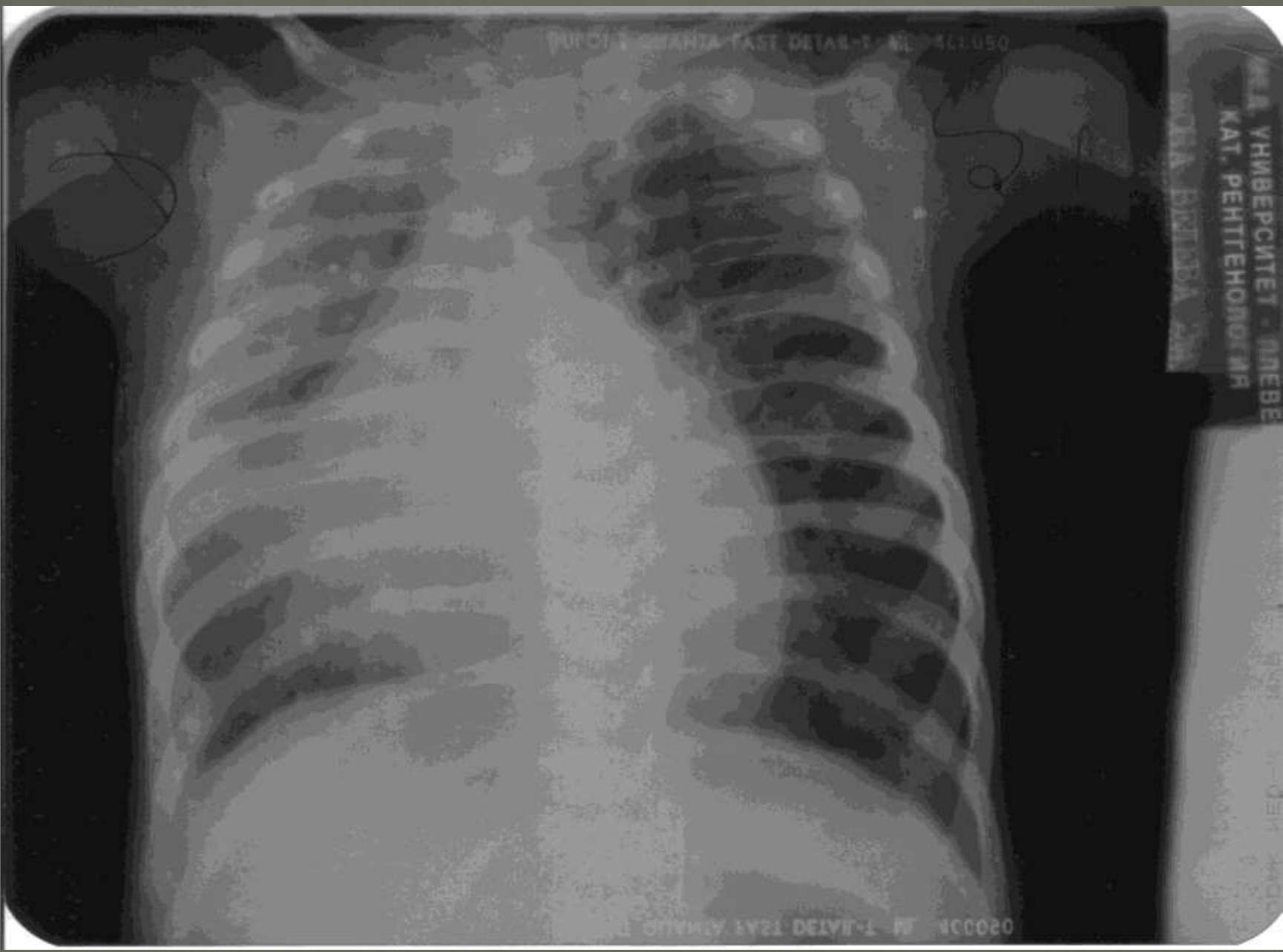
ATRIUM SEPTUM



VENTRICULAR SEPTUM



000001 M-1-1A130 12A7 ALMADU B



УНИВЕРСИТЕТ - ПИЕНЕ
КАТ. РЕНТГЕНОЛОГИЯ
СОФА БИТЕВА 200

000001 M-1-1A130 12A7 ALMADU B

ВСМ с дясно – ляв шънт:

- Тетралогия на Фало;
- Транспозиция на големите съдове;
- Общ артериален ствол

Тетралогия на Фало:

Субективни оплаквания: цианоза от раждането, която се засилва, тахипнея, намалена физическа активност, почивка в клекнало положение, хипоксемични кризи.

Обективно: цианоза засилваща се при плач, епигастрални пулсации, фремисман, единичен II тон, систоличен шум 3-5 ст., пропагиращ към гърба, пръсти като барабанни плаки, нокти като часовниково стъкло.

ЕКГ: систолично обременяване на дясна камера и дясно предсърдие.

Ръо-граифя: сърце като “холандска обувка”, намалено белодробно кръвооросяване.

Протичане: прогресивно влошаване, чести хипоксемични кризи, желязодефицитна анемия, опасност от мозъчен абсцес.

Лечение: оперативно с тотална корекция след 2-та година. Лечение на хипоксемичните кризи.

ВСМ без шънт:

- Стеноза на белодробната артерия;
- Стеноза на аортата;
- Коарктация на аортата – постдуктален и преддуктален тип;
- Пролапс на митралната клапа.

Коарктация на аортата:

Субективни оплаквания: липсват, понякога студени крайници.

Обективно: фремисмас в югулума, усилен II тон, слаб систоличен шум, чуващ се и на гърба, РР по-високо на горните крайници, от това на долните, липсва пулс на а.Феморалис.

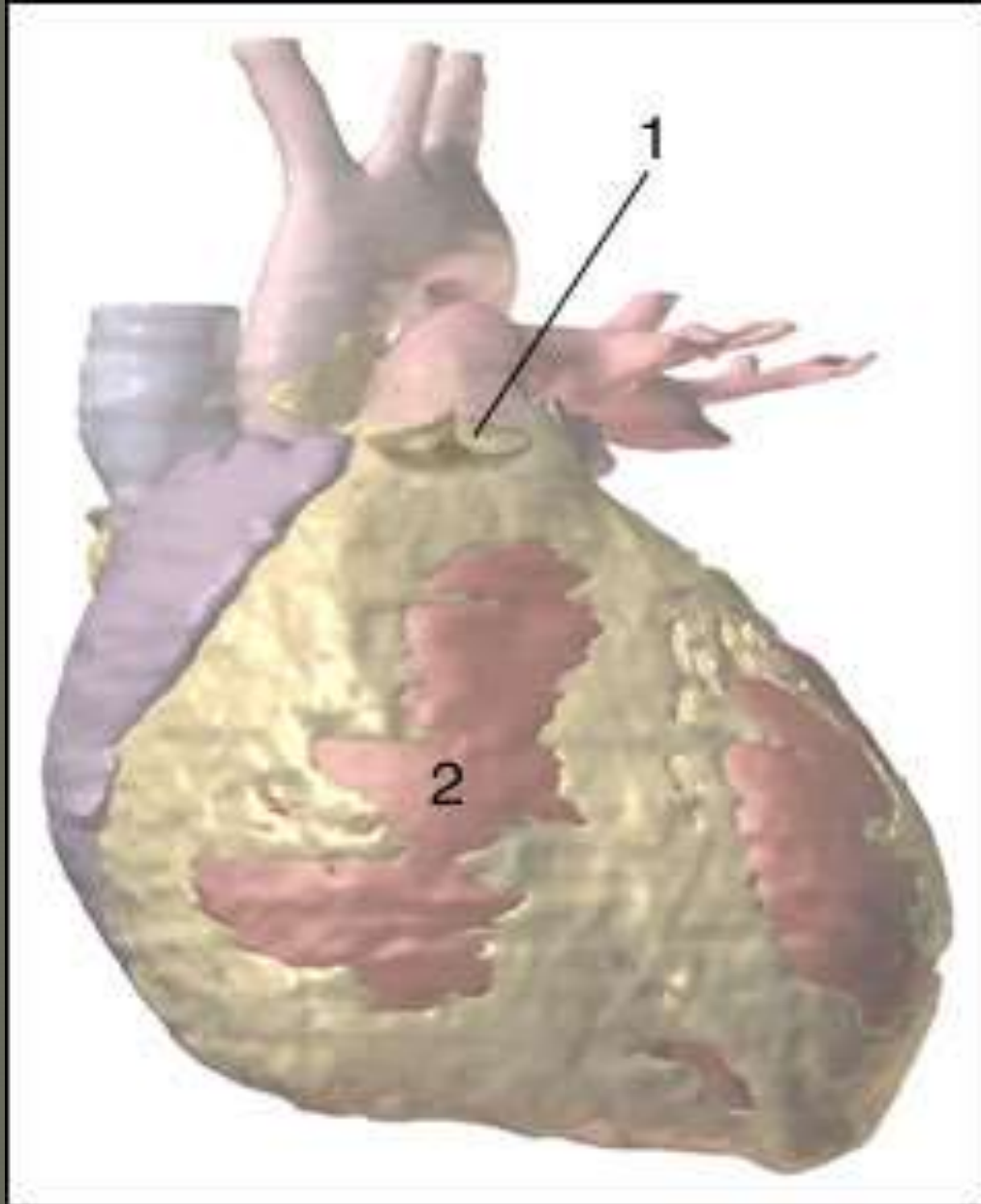
ЕКГ: систолично обременяване на лява камера.

Рьо-графия: дилатация на аортата, узури по ребрата.

Протичане: дълго време безсимптомно. С времето се развива левокамерна недостатъчност. Опасност от мозъчен кръвоизлив, бактериален ендокардит или внезапна смърт.

Лечение: оперативно преди 8-та година.

СТЕНОЗА



ПЕРИКАРДИТ



**НАЙ-ЧЕСТО СРЕЩАНИ СЪРДЕЧНИ ЗАБОЛЯВАНИЯ
ПРИ НОВОРОДЕНОТО, ПРОТИЧАЩИ С ОСНОВЕН
СИНДРОМ АРИТМИЧНА СЪРДЕЧНА
НЕДОСТАТЪЧНОСТ**

**АРИТМИЧНА СЪРДЕЧНА
НЕДОСТАТЪЧНОСТ**

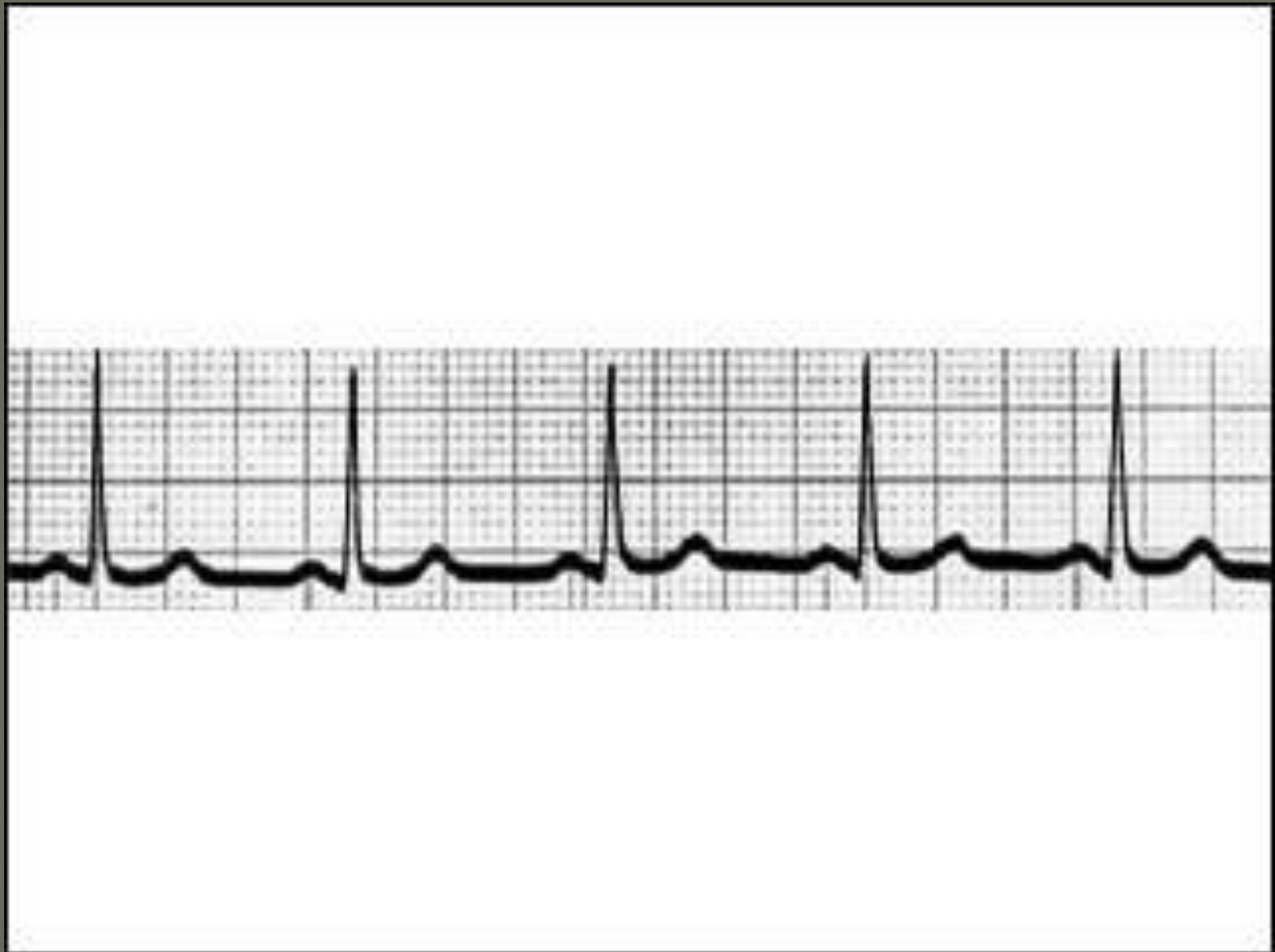
Екстрасистоли

Дисфункция на синусовия възел

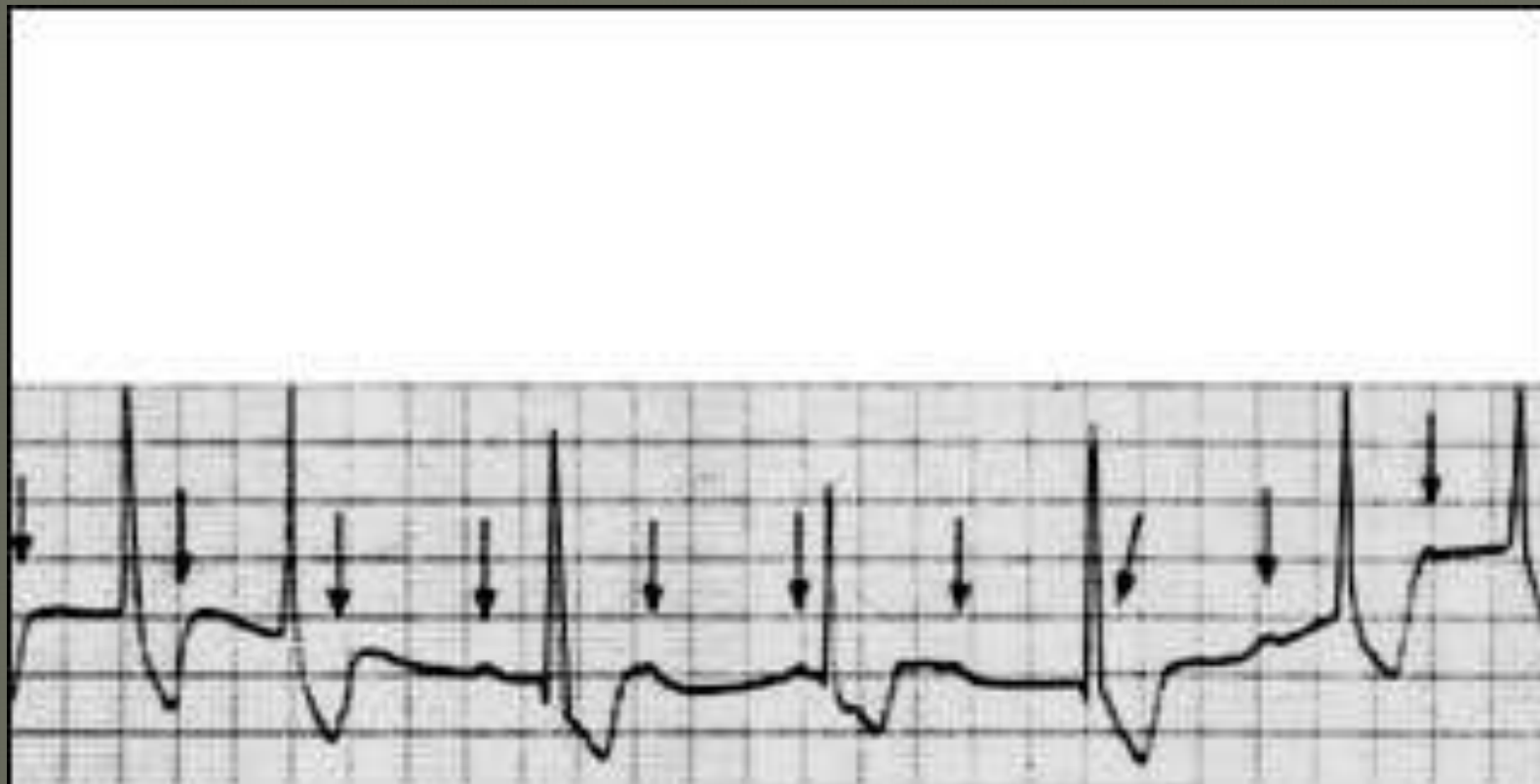
Пълнен атривентрикуларен блок

Предсърдно трептете

НОРМАЛЕН СЪРДЕЧЕН РИТЪМ



ПАРОКСИЗМАЛНА СУПРАВЕНТРИКУЛАРНА ТАХИКАРДИЯ



ВЕНТРИКУЛАРНА ТАХИКАРДИЯ



В специализираното лечебно заведение ще се направят анатомично описание на кардиопатията, функционална оценка на сърдечно-съдовата система. Само въз основа на прецизни данни са възможни проследяване на еволюцията на ВСМ, за хирургическо лечение. Ехо КГ позволява да се оцени резултата от хирургичната интервенция.

Рутинната практика навлезе триразмерната Ехо КГ.

Това позволява прецизна оценка на геометрията на сърдечните кухини, на функционалното състояние на миокарда и сърдечните структури.

Пренатална диагноза за профилактика на ВСМ

Показания от страна на майката:

1. Фамилност – риска е по-висок при майка с кардиопатия;
2. Фамилни генетични синдроми – Търнер, Нунан, хипертрофична миокардиопатия;
3. Възраст на майката: над 30-35 години;
4. Заболявания на майката, повишаващи риска от ВСМ – диабет, лирусни и бактериални инфекции, тиреотоксикоза, фенилкетонурия и др.;
5. Тератогенни нокси по време на бременността – алкохол, хидантоинови препарати, карбамазепин, индиректни антикоагуланти;
6. Аномалии в количеството на околоплодната течност;
7. Анамнеза на мъртвораждания и спонтанни аборти.

Показания от страна на плода:

1. Откриване на извънсърдечна вродена аномалия – омфалоцеле, диафрагмална херния, хидроцефалия и др.;
2. Абнормен фетален кариотип;
3. Неимунен хидропс;
4. Изоставане във феталния растеж;

Вземането на оптимално решение става след комплексна оценка на факторите, имащи отношение към прогнозата, от компетентен интердисциплинарен екип.

СЪРДЕЧНА КАТЕТЕРИЗАЦИЯ И АНГИОКАРДИОГРАФИЯ - дава точна оценка на вътресърдечните шънтове, градиентите при обструкция на изхода ЛК и ДК, за определяне на белодробното и системно съдово съпротивление.

ЛЕЧЕНИЕ:

1. Медикаментозно манипулиране на артериалния канал – поддържане проходимостта му чрез простагландини /преодолява се тежката хипоксемия и кардиогенния шок/ или затварянето на артериалния канал чрез индометацин /изключи лигатурата на артериалния канал при лечение на недоносени с респираторен дистрес и тежка СН.

2. Интервентна кардиология – чрез балон катетър се прави атриосептостомия с транспозиция на големите артерии, пулмоналната клапна стеноза се отстранява чрез балонна валвулопластика. Затварянето на междупредсърдни дефекти и ДАП чрез транскатетърна имплантация на затварящи устройства. Оперират се деца с атрезия на белодробната артерия, общ артериален ствол, обща камера, хипопластично ляво сърце.