

**Диференційна діагностика
вроджених вад серця у дітей.
Тактика ведення дітей
при вроджених вадах серця**

*Методичні вказівки
для аудиторної роботи студентів
6-го курсу педіатричного факультету*

МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ
Харківський національний медичний університет

Диференційна діагностика
вроджених вад серця у дітей.
Тактика ведення дітей
при вроджених вадах серця

Методичні вказівки
для аудиторної роботи студентів
6-го курсу педіатричного факультету

Затверджено
Вченою радою ХНМУ.
Протокол № 8 від 30.09.2020.

Харків
ХНМУ
2020

Диференційна діагностика вроджених вад серця у дітей. Тактика ведення дітей при вроджених вадах серця : метод. вказ. для аудиторної роботи студентів 6-го курсу педіатричного фак-ту / упоряд. М. О. Гончарь, Г. С. Сенаторова, О. В. Омельченко та ін. – Харків, ХНМУ, 2020. – 16 с.

Упорядники М. О. Гончарь
 Г. С. Сенаторова
 О. В. Омельченко
 І. О. Саніна
 Н. В. Коновалова

1. Кількість годин – 5.

2. Матеріальне та методичне забезпечення теми. Методичні рекомендації до практичних занять для студентів, мультимедійні презентації, тести, ситуаційні задачі, алгоритми виконання практичних навичок, медичне обладнання, яке використовується для діагностики і лікування запальних захворювань серця (апарат УЗД, ЕКГ, ДМАТ, ВЕМ), історії хвороб пацієнтів, лабораторні показники та дані додаткових обстежень.

3. Обґрунтування теми.

Серцеві шуми є одним з основних симптомів при діагностиці захворювань серцево-судинної системи. Вони можуть бути функціональними, що вислуховуються локально, не проводяться поза межею серця, можуть змінюватись при зміні положення тіла, не супроводжуються серцевою недостатністю або ціанозом, або ж органічними, що є віддзеркаленням природжених та набутих вад серця.

У структурі серцево-судинної патології за останні роки зростає питома вага вроджених вад серця (ВВС). Серед дітей з ВВС смертність складає приблизно 23 %, при чому близько 90 % дітей вмирають на першому році життя. Своєчасна діагностика ВВС, адекватна допомога при розвитку ускладнень, направлення на хірургічне лікування в оптимальні терміни визначають прогноз для життя і соціальної адаптації дитини з вродженою вадою серця.

Таким чином, знання клінічних ознак, особливостей гемодинамічних розладів різних варіантів вроджених вад серця, уміння провести диференційну діагностику з урахуванням порушень гемодинаміки, знання принципів терапії, тактики ведення та термінів проведення хірургічної корекції хворої дитини з вродженою вадою серця є необхідним в практиці лікаря.

4. Мета заняття:

Загальна: визначати провідні клінічні симптоми та синдроми при вроджених вадах серця у дітей з різним характером гемодинаміки.

Конкретна: демонструвати вміння ведення медичної документації хворих дітей на вроджені вади серця.

1. Зібрати анамнез захворювання, сімейний анамнез, анамнез життя.
2. Оглянути хворого з метою збору діагностичної інформації (за схемою, що рекомендується) і записати зібрані дані у зошит (щоденник студента).
3. Інтерпретувати дані лабораторних та інструментальних досліджень при різних варіантах вроджених вад серця.
4. Навчитися проводити диференційну діагностику зі запальними захворюваннями серця у дітей різного віку.
5. Формулювати діагноз згідно з сучасними класифікаціями.
6. Призначати комплекс профілактичних та лікувальних заходів із урахуванням особливостей перебігу захворювання, знати показання для хірургічного лікування дітей із вродженими вадами серця.

7. Вміти надавати невідкладну допомогу дитині з вродженою вадою серця.

Знати:

1. Анатомо-фізіологічні особливості системи кровообігу (кафедри анатомії, фізіології, пропедевтичної педіатрії).

2. Семіотику уражень системи кровообігу (кафедра пропедевтичної педіатрії).

3. Фізіологічні та біохімічні аспекти функціонального стану системи кровообігу (кафедра нормальної фізіології, біологічної хімії).

4. Основні механізми розвитку серцевої недостатності (кафедра патологічної анатомії та патологічної фізіології).

5. Основні діагностичні критерії вроджених вад серця у дітей (кафедра педіатрії).

Вміти:

1. Обстежити хворого (зібрати анамнез, детально з'ясувати питання, які стосуються виявлення чинників ризику захворювання, основні клінічні ознаки, з'ясувати причини появи порушення гемодинаміки).

2. Оцінити результати лабораторних досліджень (клінічний аналіз крові, клінічний аналіз сечі, печінкові проби, коагулограма).

3. Оцінити результати інструментальних досліджень (електрокардіограма, ультразвукове дослідження серця та органів черевної порожнини).

4. Зробити висновки щодо основних симптомів захворювання у дитини, яку курирує студент.

5. Призначити лікування на етапі стаціонарного спостереження та диспансерного нагляду.

Практичні навички:

1. Оцінити зовнішній вигляд хворого (загальне клінічне обстеження з оцінкою кольору шкіри, стану слизових оболонок, фізичного розвитку).

2. Провести вимірювання сатурації крові, артеріального тиску.

3. Проаналізувати дані електрокардіограми, ультразвукового дослідження серця, органів черевної порожнини.

4. Знати методи надання невідкладної допомоги при критичних станах у дітей із вродженими вадами серця (внутрішньовенне введення препаратів та розрахунок дози препаратів).

5. Графологічна структура теми

(див. додаток 1, 2, 3).

6. Орієнтована карта роботи студентів

1. Критерії діагнозу з перевіркою їх біля ліжка хворого. Збір анамнезу хвороби та оцінка анамнестичних даних (сімейний анамнез, анамнез життя, строки появи симптомів). Оцінка клінічних проявів захворювання (загальний стан дитини, положення в ліжку, функціональний стан серцево-судинної системи, фізичний та статевий розвиток дитини, стан шкіри – загальний колір, функції всіх органів і систем).

2. Вибір найбільш інформованих тестів, лабораторних і інструментальних досліджень (по можливості виконаних студентами), які підтверджують діагноз. Оцінка загальних і біохімічних аналізів крові, електрокардіографії, ультразвукового дослідження серця, органів черевної порожнини.

3. Призначення лікування. Виписування рецептів (знання механізму дії ліків). Виписати рецепт на наступні препарати: каптоприл, еналаприл, лізиноприл, анаприлін, верошпірон, дигоксин.

4. Визначення прогнозу та працездатності хворого.

5. Визначення групи інвалідності.

6. Профілактика захворювання.

Перераховане студент оформляє письмово з відображенням кожного пункту (діагноз, лікування та ін.). Це враховується при визначенні студента засвоєння матеріалу та визначенні оцінки по темі.

Завдання для самостійної роботи

1. Які відомості з анамнезу хвороби, сімейного анамнезу та анамнезу життя використовуються для визначення вродженої вади серця?

2. Діагностичні критерії вроджених вад серця з переповненням малого кола кровообігу, зі збідненням малого кола кровообігу, а також вроджених вад серця зі збідненням великого кола кровообігу.

3. Назвіть основні нозологічні форми вроджених вад серця з ціанозом ("синій" тип) та без ціанозу ("блідий" тип).

4. Особливості діагностичних ознак у дітей зі вродженими вадами серця.

5. Диференційна діагностика вроджених вад серця у дітей.

6. Тактика ведення та лікування дітей зі вродженими вадами серця.

Завдання, які необхідно виконати

1. Провести курацію хворої дитини, встановити діагноз, скласти план обстеження, призначити лікування та визначити профілактичні заходи для запобігання ускладненням або прогресуванню захворювання.

2. Визначити строки оперативної корекції ВВС.

Ситуаційні задачі для визначення кінцевого рівня знань

Задача 1.

Хлопчик 3 років надійшов до клініки зі скаргами на зниження апетиту, втому, блідість шкіри. Раніше у кардіолога не спостерігався. Мати турбують часті повторні бронхіти, які погано піддаються лікуванню. Останній епізод кашлю тиждень тому. При цьому мати дитини звернула увагу на появу у неї ціанотичного забарвлення шкіри обличчя, переважно носогубного трикутника, яке помітно посилюється під час нападів кашлю, що супроводжувалися задишкою.

Анамнез життя. Дитина від другої вагітності (перша закінчилася медичним абортom, ускладнена ендометритом), що протікала з гестозом у першій половині. Під час вагітності мати курила, на восьмому місяці

гестації перенесла ГРВІ. Пологи термінові з використанням медикаментозної стимуляції. Самостійне дихання і слабкий крик з'явилися у дитини тільки після відсмоктування слизу з верхніх дихальних шляхів, оцінка за шкалою Апгар 6–7 б. Маса тіла при народженні – 3050, довжина тіла – 52 см. У зв'язку з перенесеною асфіксією до грудей прикладена через 8 год. У періоді новонародженості мати відзначала, що дитина при годуванні швидко втомлювалася і погано набирала масу. На першому році життя статичні навички у дитини формувалися з затримкою. Показники нерво-психічного розвитку в цілому відповідали нормам. У віці 6 міс вперше перенесла ГРВІ, бронхіт. Надалі епізоди бронхіту відзначалися не рідше одного разу на 2–3 міс, протікаючи більш важко і наполегливо.

При огляду дитини стан розцінюється як задовільний. Зріст – 94 см, маса – 13,2 кг.

Шкірні покриви бліді, звичайної вологості і еластичності, періорбітальні тіні і незначний ціанотичний відтінок носогубного трикутника. Підшкірна клітковина слабо виявлена, розподілена рівномірно, набряків і пастозності не має. Дихання вільне, регулярне, частотою 32 за хвилину. При перкусії визначається ясний легеневий звук, в легенях вислуховується жорстке дихання, проводиться над усіма відділами грудної клітки. Частота пульсу в спокої становить 124 за хвилину, при фізичному навантаженні зростає до 140 за хвилину. Пульс однаковий на обох руках, його наповнення та напруга задовільні. Видимої пульсації над проекцією периферичних судин немає. Грудна клітка над ділянкою серця не деформована, при пальпації після фізичного навантаження в другому міжребер'ї зліва від груднини з'являється слабке відчуття локальної пульсації. Верхівковий поштовх визначається в четвертому–п'ятому міжребер'ї, високий, помірної сили, площею до 6 см, його зовнішній край зміщений на 2 см вліво від середньоключичної лінії. Перкуторно межі серця: верхня – по другому ребру, ліва – ліва середньоключична лінія; права визначається майже на 1,0 см назовні від правої парастернальної лінії. При аускультатії серця: I тон добре прослуховується на верхівці серця, переважає над II тоном, тоді як у другому міжребер'ї звучний II тон. Він розщеплений і краще чути зліва на краю груднини, на проекції клапана легеневої артерії. У II–III міжребер'ях, зліва біля груднини стабільно вислуховується помірної інтенсивності, але тривалий систолічний шум дуючого характеру, який слабо визначається і над іншими точками аускультатії серця, не виходячи за його межі. Величина артеріального тиску на обох руках – 95/55 мм рт. ст. З боку інших органів патологічних змін не виявлено. Дизурії немає, ознак наявності рідини в черевній порожнині немає.

Загальний аналіз крові: HGB – 132 г/л, RBC – $4,02 \times 10^{12}$ /л, MCV – 80 fl, MCH – 27 pg, MCHC – 31 g/l, RDW – 11,5 %, PLT – 290×10^9 /л, MPV – 8,3 fl, PDW – 12 %, PCT – 0,3 %, WBC – $7,1 \times 10^9$ /л, п/я – 1, с/я – 29, л. – 64, е – 2, м. – 7, ШОЕ – 5 мм/год.

Загальний аналіз сечі: без патологічних змін. Аналіз калу: дані відповідають нормі.

Біохімічний аналіз крові: загальний білок – 72 г/л, альбуміни – 60 %, α -1-глобуліни – 4 %, α -2-глобуліни – 7 %, β -глобуліни – 12 %, χ -глобуліни – 17 % .

ЕКГ: синусовий ритм з частотою 108 за хвилину. Ось серця не відхилена, вольтаж зубців дорівнює 26 мм, у другому відведенні ширина високого та загостреного зубця Р та інтервалу PQ однакові і дорівнюють 0,11 с; відзначаються ознаки підвищеної збудженості правих відділів серця.

Дп-ЕХОКГ: незначне збільшення товщини стінки правого передсердя і невелике збільшення порожнини правого шлуночка. Анатомічна структура клапанів повністю збережена, реєструється систоло-діастолічне шунтування в центральній частині МПП до 0,8 мм.

Рентгенологічне дослідження органів грудної клітки: легеневі поля зі значним рівномірним посиленням судинного малюнка обох легень.

Огляд спеціалістів (отоларинголог, окуліст) – патології не знайдено.

Завдання:

1. Сформулюйте клінічний діагноз.
2. Вкажіть основні клінічні прояви та результати досліджень, що дозволили сформулювати основний діагноз.
3. З якими захворюваннями необхідно проводити диференційну діагностику?
4. Строки операційного лікування.
5. Потребує чи ні призначення консервативного лікування пацієнту до виконання оперативної корекції?

Відповідь:

1. II ДМПП.
2. Наявність частих, гострих захворювань органів легеневої системи та їх тривалість з моменту народження та протягом життя, прояви дилатації правих камер за даними огляду (розширення правої межі серця); ЕКГ (дилатація ПП, навантаження правих камер), ДпЕХОКГ (наявність ліво-правого шунтування у центральній частині МПП, дилатації правих камер), збільшення кровообігу з явищами перенавантаження малого кола кровообігу за даними рентгенограми ОГК.
3. ВАП, ДМШП, ТФ.
4. При сучасному виявленні ВВС з 1 року. У даної дитини – в найближчий час.
5. Так – призначення ІАПФ, діуретиків.

Задача 2

Дівчинка 4 років планово надійшла до стаціонару.

Анамнез захворювання: у дитини з народження відзначався дифузний ціаноз шкіри і видимих слизових. У віці 3 днів була проведена закрыта атріосептостомія (процедура Рашкінда). З 3 міс і до теперішнього часу перебувала в будинку дитини. При надходженні шкірні покриви і видимі слизові помірно ціанотичні, акроціаноз, пальці у вигляді "барабаних пали-

чок", нігті – "годинних стекло", деформація грудної клітки. Межі відносної серцевої тупості: права – на 1 см вправо від правої парастернальної лінії, ліва – по лівій аксиллярній лінії, верхня – II ребро. Аускультативно: тони ритмічні, ЧСС – 160 уд/хв; в III міжребер'ї по лівому краю груднини вислуховується середньої інтенсивності систолічний шум, акцент другого тону у міжребер'ї зліва. ЧД – 40 за 1 хв, дихання глибоке, гучне. Печінка виступає на 3,0 см з-під реберного краю.

Загальний аналіз крові: HGB – 158 г/л, RBC – $5,92 \times 10^{12}$ /л, MCV – 80 fl, MCH – 27 pg, MCHC – 31 g/l, RDW – 11,5 %, PLT – 290×10^9 /л, MPV – 8,3 fl, PDW – 12 %, PCT – 0,3 %, WBC – $7,5 \times 10^9$ /л, п/я – 4 %, з – 21 %, е – 1 %, л – 70 %, м – 4 %, ШОЕ – 3 мм/год.

Загальний аналіз сечі: колір – світло-жовтий, відносна щільність – 1014, білок відсутній, глюкоза відсутня, епітелій плоский – трохи, лейкоцити – 0–1 в полі зору, еритроцити відсутні.

Біохімічний аналіз крові: загальний білок – 69 г/л, сечовина – 5,1 ммоль/л, холестерин – 3,3 ммоль/л, калій – 4,8 ммоль/л, натрій – 143 ммоль/л, фосфор – 1,5 ммоль/л, АЛТ – 23 ОД/л (норма – до 40), АСТ – 19 ОД/л (норма – до 40), серомукоїди – 0,180 (норма – до 0,200).

Завдання:

1. Сформулюйте попередній діагноз.
2. Перерахуйте додаткові методи обстеження для підтвердження діагнозу.
3. Чим пояснити появу симптомів "барабаних паличок" і "годинних стекло"?
4. Чому дифузний ціаноз виявляється у дітей з даним захворюванням з народження?
5. З якими захворюваннями слід проводити диференційний діагноз?
6. Термін оперативного лікування.

Відповідь:

1. ТМС.
2. Проведення ЕКГ, ДпЕХОКГ, рентгенограми ОГК, зондування порожнин серця.
3. Наявність хронічної гіпоксемії, прогресування серцевої недостатності.
4. У дітей з ВВС з шунтуванням справа наліво наявність та виразність ціанозу залежать від розмірів шунта відносно величини системного кровообігу, а також від ступеня насичення оксигемоглобіном венозної крові. У хворих з центральним ціанозом внаслідок зниженого насичення артеріальної крові киснем виразність ціанозу посилюється під час фізичного навантаження.
5. З тетрадою Фалло, атрезією легеневої артерії, загальним артеріальним стовбуром, тотальним аномальним дренажем легеневих вен.

6. У новонароджених з вираженою гіпоксемією проводиться паліативна операція під контролем ультразвуку – закрита атріосептостомія за допомогою спеціального балона (процедура Рашкінда) для збільшення міжпередсердного сполучення. У випадках ригідної міжпередсердної перетинки можливе застосування ножової атріосептостомії або дилатації отворів балоном високого тиску. Показанням для радикальної оперативної корекції є сама вада з вираженою гіпоксемією. До втручань, які повністю усувають гіпоксемію, відноситься операція анатомічної корекції вади (артеріальне переключення з реімплантацією вінцевих артерій, операція Жатене) і операція Мастарда і Сеннінга (передсердне перемикання або гемодинамічна корекція) в межах першого місяця життя. При наявності ДМЖП або легеневого стенозу навантаження на лівий шлуночок зберігається. Тому анатомічна корекція із закриттям ДМШП можлива і в більш пізні терміни (в 3–6 міс). Операція з передсердного переключення полягає в тому, що в умовах штучного кровообігу і регульованої гіпотермії проводиться атрисептопластика. При цьому створюється канал для дронування крові з легневих вен і коронарного синуса через трикуспідальний клапан в правий шлуночок, а крові з порожнистих вен – через мітральний клапан в лівий шлуночок, переводячи ПТМС в коригований. У дітей більш старшого віку з ДМШП і вираженим легневим стенозом виконують операцію Растеллі. Корекція полягає в тому, що створюється внутрішньосерцевий "тунель" для відтоку крові з лівого шлуночка в аорту і імплантується кондуїт між правим шлуночком і легневим стовбуром.

Задача 3

Дівчинка 12 років скаржиться на головний біль, запаморочення, біль у ділянці серця, серцебиття. З анамнезу: три роки тому перенесла сепсис, септичний ендокардит. Під час огляду: блідість, відзначається пульсація сонних артерій, капілярний пульс. Артеріальний тиск на руках – 200/50 мм рт. ст., на ногах – 260/70 мм рт. ст. Верхівковий поштовх у шостому міжребровому проміжку по лівій передній пахвовій лінії. Дані аускультатії: I та II тони ослаблені, діастолічний шум у другому міжребровому проміжку справа від груднини.

Завдання:

1. Для якого стану характерна така клінічна картина?
2. З якими захворюваннями необхідно проводити диференційну діагностику?

3. Тактика лікування.

Відповідь:

1. Недостатності клапанів аорти.
2. КоАо.
3. Хірургічне.

Графологічна структура теми

*"Диференційна діагностика вроджених вад серця у дітей.
Тактика ведення хворої дитини при вроджених вадах серця"*

Вроджені вади серця (ВВС) – це анатомічні дефекти серця, його клапанного апарату або судин, що виникли внутрішньоутробно, до народження дитини.

Епідеміологія. ВВС виявляють у 5–8 дітей на 1 000 живих новонароджених.

Етіологія. Встановити конкретні причини формування ВВС у дитини надзвичайно важко. Формування ВВС пов'язують з наступним:

- захворювання хромосомного апарату;
- несприятливі впливи факторів зовнішнього середовища;
- внутрішньоутробні інфекції;
- несприятливі впливи під час вагітності (куріння, алкоголь, наркотики, медикаменти, захворювання матері).

Відомо, що синдромальні причини при ВВС виявляються у 6–40 % дітей, а моногенна природа ВВС – у 8 % дітей.

Патогенез. Зазначені вище фактори в періоді внутрішньоутробного розвитку призводять до формування патологічних структур серця, викликаючи утворення різних дефектів: відсутність закриття фетальних комунікацій, гіпертрофії або аплазії шлуночків, дефекти клапанного апарату, неприродні звуження судин і т. д. У більшості випадків до моменту народження гемодинаміка істотно не страждає, і її декомпенсація з'являється через будь-який час після народження.

1. Вади з переповненням малого кола кровообігу складають до 80 % всіх вроджених вад серця. Їх об'єднує наявність патологічного сполучення між великим і малим колом кровообігу і (спочатку) скид крові з артеріального русла у венозне. Переповнення малого кола сприяє виникненню гострої, а потім і хронічної патології органів дихання.

2. В основі вад зі збідненням малого кола кровообігу найчастіше лежить звуження легеневої артерії. Недостатнє насичення венозної крові киснем призводить до постійної гіпоксемії і ціанозу, відставання в розвитку, "барабанних паличок".

3. При вадах із збідненням великого кола кровообігу вище місця звуження розвивається гіпертензія, яке поширюється на судини голови, плечового пояса, верхніх кінцівок. Судини нижньої половини тіла отримують мало крові. Розвивається хронічна лівошлуночкова недостатність, часто з порушеннями мозкового кровообігу або з коронарною недостатністю.

ВВС, при яких для підтримки життя дитини до хірургічної корекції немає необхідності підтримувати фетальну комунікацію (відкрита артеріальна протока), називаються дуктус-незалежними, наприклад: дефект міжшлуночкової перетинки, дефект міжпередсердної перетинки та ін. ВВС,

при яких для підтримки життя дитини до хірургічної корекції (радикальної або гемодинамічної) вад серця необхідно підтримувати фетальну комунікацію (відкрита артеріальна протока), є дуктус-залежними, до яких відносяться атрезія легеневої артерії, тотальний аномальний дренаж легеневих вен, критичний стеноз аорти (клапанний, надклапанний і підклапанний), коарктація, або звуження дуги аорти, транспозиція магістральних артерій та ін.

Лікування ВВС:

- хірургічна корекція анатомічного дефекту;
- лікування недостатності кровообігу;
- купірування і профілактика ускладнень.

Схема лікування ВВС

Обов'язкові заходи:

- хірургічне лікування;
- лікування недостатності кровообігу.

Додаткові заходи:

- оксигенотерапія;
- дієта;
- режим;
- кардіотрофіки;
- санація вогнищ хронічної інфекції.

Показання для госпіталізації: необхідність поглибленого обстеження, декомпенсація ВВС, розвиток небезпечних для життя станів (аритмії, легенева гіпертензія).

Лікування недостатності кровообігу. При розвитку недостатності кровообігу показано обмеження солі, спокій.

Медикаментозне лікування:

Серцеві глікозиди:

Строфантин дітям до 2 років призначаються в дозі насичення 0,01 мг/кг, а дітям старше 2 років – в дозі 0,007 мг/кг. Доза насичення для корглікону дітям до 2 років дорівнює 0,013 мг/кг, а дітям старше 2 років – 0,01 мг/кг. Підтримуюча доза для строфантину і корглікону дорівнює разовій дозі.

Доза насичення для дигоксину дітям до 2 років дорівнює 0,06–0,07 мг/кг (всередину) і 0,04 мг/кг (внутрішньовенно). Дітям старше 2 років доза насичення дорівнює 0,05–0,06 мг/кг (всередину) і 0,03–0,04 мг/кг (внутрішньовенно). Підтримуюча доза для дигоксину дітям до 2 років становить 1/4–1/5 від дози насичення, а дітям старше 2 років – 1/5–1/6.

Заборонаю для застосування серцевих глікозидів є брадикардія, АВ-блокада, шлуночкова пароксизмальна тахікардія, анурія, коарктація і стеноз аорти, тетрада Фалло.

Допамін (з кардіотонічним ефектом) – 4 мкг/кг/хв і більше протягом 4–48 год і добутамін в дозі 2–10 мкг/кг/хв.

При легеневому серці: оксигенотерапія, еуфілін, блокатори кальцієвих каналів (верапаміл, ніфедипін, амлодипін), а при недостатності будь-якої етіології – інгібітор АПФ або антагоністи ангіотензину 2 (вальсартан, кандесартан).

Сечогінні: при затримці натрію і води – сечогінні препарати (фуросемід, гіпотіазид та ін.).

При ВВС, що супроводжуються зменшенням легеневого кровообігу, застосовують β-адреноблокатори (пропранолол, метопролол, бісопролол). При недостатності кровообігу показана оксигенотерапія через носоглотковий катетер; при набряку легені застосовується оксигенотерапія в поєднанні з піногасниками.

Профілактика ускладнень ВВС:

- 1) лікування хронічної недостатності кровообігу;
- 2) лікування та профілактика респіраторних захворювань;
- 3) лікування анемії (особливо при наявності анемії у дітей з "синім типом" ВВС);
- 4) профілактика інфекційного ендокардиту (рання діагностика та лікування інфекцій у дитини з ВВС, санація вогнищ інфекції, профілактичне призначення антибіотиків).

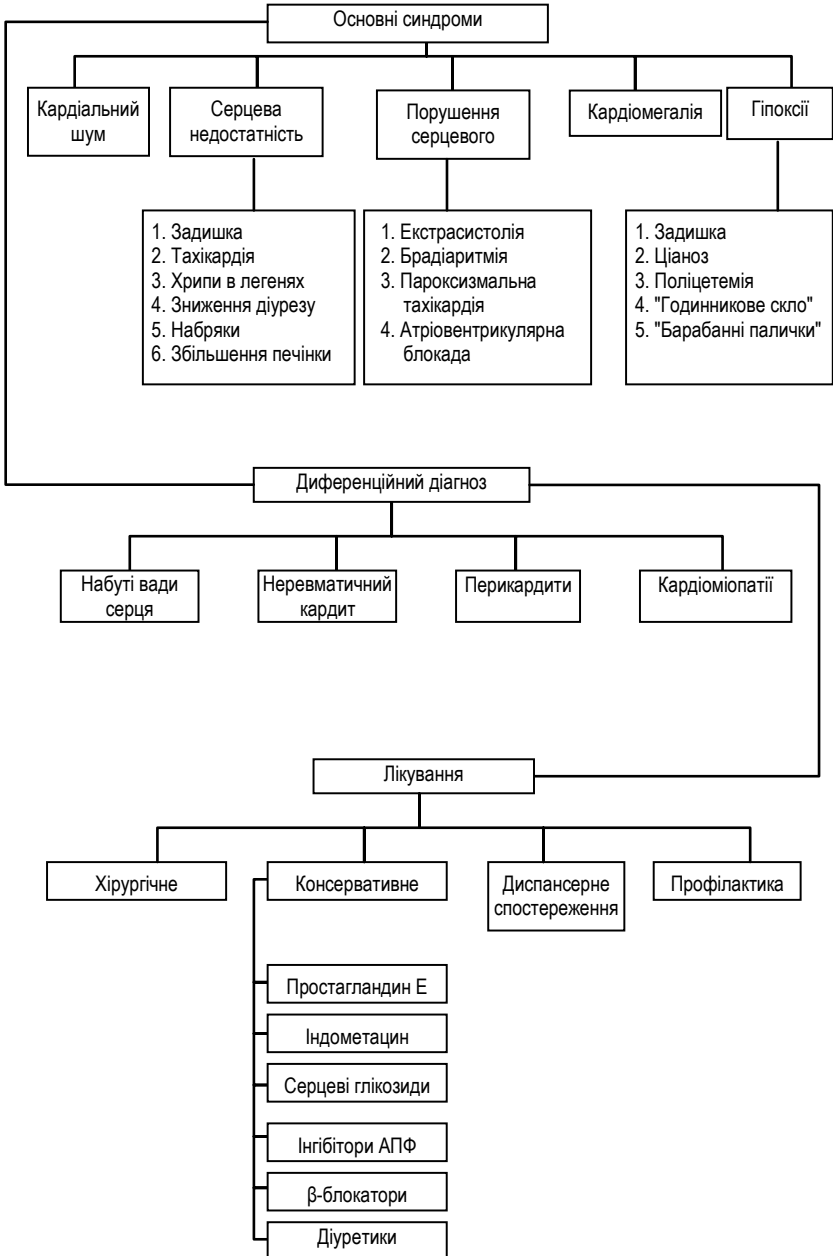
Додаток 2

Класифікація вроджених вад серця за Marderc з доповненнями (Мутафьян О. А. зі співавт., 2005 р.)

Порушення гемодинаміки	Без ціанозу ("блідий тип")	З ціанозом ("синій тип")
З переповненням малого кола кровообігу	Дефект міжшлуночкової перетинки (ДМШП). Дефект міжпередсердної перетинки (ДМПП). Відкрита артеріальна протока (ВАП). Аномальний дренаж легеневих вен (АДЛВ). Неповна форма атріовентрикулярної комунікації (неповна АВК)	Транспозиція магістральних судин (ТМС). Загальний артеріальний стовбур (ЗАС). Єдиний (загальний) шлуночок серця (ЄШС)
Зі збідненням малого кола кровообігу	Ізольований стеноз легеневої артерії (ІСЛА)	Транспозиція магістральних судин + стеноз легеневої артерії (ТМС + СЛА). Тетрада Фалло (ТФ). Трикуспідальна атрезія. Хвороба Ебштейна
Зі збідненням великого кола кровообігу	Стеноз клапанів аорти. Коарктація аорти	

Ступінь легеневої гіпертензії: I, II, III, ВЛГ : САТ ЛА/САТ Ао, в %
До 30; 30–70; 70–100; більше 100.

Ступінь недостатності кровообігу: 0, I, IIa, IIб, IIIa, IIIб або функціональний клас (за NYHA) 0,1, 2, 3, 4



Література

Основна

1. Мутафьян О. А. Пороки сердца у детей и подростков : рук-во для врачей / О. А. Мутафьян. – Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2009. – 560 с.
2. Неонатальный скрининг с целью раннего выявления критических врожденных пороков сердца : метод. рекомендации. – Москва, 2012. – 36 с.
3. Белоконь Н. А. Болезни сердца и сосудов у детей : рук-во для врачей : в 2 т. / Н. А. Белоконь, М. Б. Кубергер. – Москва : Медицина, 1987. – С. 36–169.
4. Волосовець О. П. Вибрані питання дитячої кардіоревматології / О. П. Волосовець, В. М. Савво, С. П. Кривопустов. – Харків : ТНЦ, 2006. – 256 с.
5. Кардіологія дитячого та підліткового віку : наук-практ. посібник / за ред. П. С. Мощича, Ю. В. Марушка. – Київ: Вища школа, 2006. – 422 с.
6. Тяжка О. В. Педіатрія / О. В. Тяжка. – 3-є вид. – Вінниця : Нова Книга, 2009. – 1135 с.
7. Майданник В. Г. Клінічна діагностика в педіатрії / В. Г. Майданник, О. В. Бутиліна. – Київ : Дорадо-друку, 2012. – 286 с.
8. Детская кардиоревматология / под ред. В. С. Приходько. – Киев : Здоров'я, 2005. – 520 с.
9. Клінічні лекції кафедри.

Додаткова

1. Накази МОЗ України "Про удосконалення амбулаторно-поліклінічної допомоги дітям в Україні", "Про удосконалення організації медичної допомоги дітям підліткового віку", та по протоколах за спеціальностями "педіатрія" та ін. МОЗ України. – Київ, 2005 р. – 414 с.
2. Діагностика та лікування невідкладних станів у дітей : навч. посібник / О. П. Волосовець, Н. В. Нагорна, С. П. Кривопустов та ін. – Донецьк : ДНМУ, 2007. – 112 с.
3. Невідкладні стани в педіатрії : навч. посібник / за ред. О. П. Волосовця, та Ю. В. Марушка. – Харків : Прапор, 2008. – 200 с.
4. Оказание стационарной помощи детям : карманный справочник (Pocket book of Hospital care for children). – Женева : ВОЗ, 2006. – 378 с.

Перелік лікарських засобів

Ібупрофен (Ibuprofen) *	Розчин для перорального застосування: 200 мг/5 мл; таблетки 200; 400; 600 мг *Не призначати дітям до 3 міс
Парацетамол (Paracetamol) *	Розчин для перорального застосування: 120 мг/5 мл. Супозиторії 100 мг, таблетки: 100–500 мг *Не рекомендується для протизапального застосування без поради лікаря
Амоксицилін (Amoxicillin)	Порошок для приготування розчину для перорального застосування (у вигляді тригідрату): 125 мг/5 мл; 250 мг / 5 мл [д]. Тверда пероральна лікарська форма: 250; 500 мг (у вигляді тригідрату)
Амоксицилін + Клавуланова кислота (Amoxicillin + Clavulanic acid)	Розчин для перорального застосування: 125 мг амоксициліну + 31,25 мг клавуланової к-ти/5 мл і 250 мг амоксициліну + 62,5 мг клавуланової к-ти / 5 мл [д]. Таблетки: 500 мг (у вигляді тригідрату) + 125 мг (у вигляді калієвої солі)

Цефтріаксон (Ceftriaxone) *	Порошок для приготування розчину для ін'єкцій: 250 мг; 1 г (у вигляді натрієвої солі) у флаконі. *Не призначати з кальцієм і унікати у новонароджених з гіпербілірубінемією > 41 тижнів гестаційного віку
Іміпенем + Циластатин (Imipenem + Cilastatin)*	Порошок для приготування розчину для ін'єкцій: 250 мг (у вигляді моногідрату) + + 250 мг (у вигляді натрієвої солі); 500 мг (у вигляді моногідрату) + 500 мг (у вигляді натрієвої солі) у флаконах. *Застосовувати лише для лікування лікарняних інфекцій, що загрожують життю, через підозрювану або доведену інфекцію, резистентну до комбінованої терапії. Меропенем показаний для лікування менінгіту та дозволений для використання у дітей віком старше 3 міс
Азитроміцин (Azithromycin)*	Капсули: 250; 500 мг (безводний). Розчин для перорального застосування: 200 мг/5 мл. *Тільки для лікування одноразовою дозою статевого хламідіозу та трахоми
Кларитроміцин (Clarithromycin)	Тверда пероральна лікарська форма: 500 мг.
Ванкоміцин (Vancomycin)	Порошок для приготування розчину для ін'єкцій: 250 мг (гідрохлорид) у флаконі. Порошок для приготування розчину для ін'єкцій: 500 мг (гідрохлорид) у флаконі. Порошок для приготування розчину для ін'єкцій: 1000 мг (гідрохлорид) у флаконі
Амікацин (Amikacin)	Порошок для приготування розчину для ін'єкцій: 500 мг; 1 г (у вигляді сульфату). Порошок для приготування розчину для ін'єкцій: 100 мг
Ацикловір (Aciclovir)	Порошок для приготування розчину для інфузій: 250 мг (у вигляді натрієвої солі) у флаконі. Таблетки: 200 мг. Розчин для перорального застосування: 250 мг/5 мл
Азатиоприн (Azathioprine)	Порошок для приготування розчину для ін'єкцій: 100 мг (у вигляді натрієвої солі) у флаконах. Таблетки 50 мг
Циклоспорин (Cyclosporin)	Капсули 25 мг. Концентрат приготування для розчину для ін'єкцій: 50 мг/мл по 1 мл в ампулах для трансплантації органів
Метотрексат (Methotrexate)	Розчин для ін'єкцій: по 5 мл (50 мг) у флаконі. Таблетки 2,5 мг/табл (натрієва сіль)
Гепарин натрій (Heparin sodium)	Розчин для ін'єкцій: 5 000 МО/мл по 1 мл в ампулах. Розчин для ін'єкцій: 1000 МО/мл по 1 мл в ампулах; 20000 МО/мл по 1 мл в ампулах
Варфарин (Warfarin)	Таблетки: 0,5, 1, 2, 5 мг (натрієва сіль).
Бісопролол (Bisoprolol)*	Таблетки: 1,25 мг ; 5 мг *В тому числі метопролол та карведилол як альтернатива
Верапаміл (Verapamil)	Таблетки: 40; 80 мг (гідрохлорид)
Дигоксин (Digoxin)	Розчин для ін'єкцій: 250 мкг/мл по 2 мл в ампулах. Таблетки: 0,25 мг. Розчин для перорального застосування: 50 мкг/мл. Таблетки: 62,5; 250 мкг
Епінефрин	Розчин для ін'єкцій: 100 мкг/мл (у вигляді тартрату або гідрохлориду) по 10 мл в ампулах
Лідокаїн (Lidocaine)	Розчин для ін'єкцій: 20 мг (гідрохлорид)/мл по 5 мл в ампулах
Аміодарон (Amiodarone)	Розчин для ін'єкцій: 50 мг/мл по 3 мл в ампулах (гідрохлорид). Таблетки: 100 мг, 200 мг, 400 мг (гідрохлорид)
Еналаприл (Enalapril)	Таблетки: 2,5; 5 мг (у вигляді малеату водно)
Фуросемід (Furosemide)	Розчин для ін'єкцій: 10 мг/мл в ампулі на 2 мл. Розчин для перорального застосування: 20 мг /5 мл [д]. Таблетки: 40 мг
Спіронолактон (Spironolactone)	Таблетки: 25 мг
Допамін (Dopamine)	Розчин для ін'єкцій: 40 мг/ мл (гідрохлорид) в ампулі на 5 мл
Дексаметазон (Dexamethasone)	Розчин для ін'єкцій: 4 мг / мл в ампулі на 1 мл (у вигляді динатрієвої солі фосфату). Розчин для перорального застосування: 0,5 мг /5 мл; 2 мг/5 мл. Тверда пероральна лікарська форма: 0,5; 0,75; 1,5; 4 мг

Навчальне видання

**Диференційна діагностика
вроджених вад серця у дітей.
Тактика ведення дітей
при вроджених вадах серця**

***Методичні вказівки
для аудиторної роботи студентів
6-го курсу педіатричного факультету***

Упорядники Гончарь Маргарита Олександрівна
 Сенаторова Ганна Сергіївна
 Омельченко Олена Володимирівна
 Саніна Ірина Олександрівна
 Коновалова Наталія Ігорівна

Відповідальний за випуск

М. О. Гончарь



Редактор Е. Є. Депрінда
Коректор Є. В. Рубцова
Комп'ютерна верстка О. Ю. Лавриненко

Формат А5. Ум. друк. арк. 1,0. Зам. № 20-34019.

**Редакційно-видавничий відділ
ХНМУ, пр. Науки, 4, м. Харків, 61022
izdatknmurio@gmail.com**

Свідоцтво про внесення суб'єкта видавничої справи до Державного реєстру видавництва, виготівників і розповсюджувачів видавничої продукції серії ДК № 3242 від 18.07.2008 р.