Доклад

Одышечно-цианотичные приступы у детей. Осложнения и лечение тетрады Фалло

1.Одышечно-цианотические приступы

одышечный цианотический приступ сердце

Одышечно-цианотические приступы наблюдаются в основном при врожденных пороках сердца синего типа. Их развитию способствуют переохлаждение, физическое и эмоциональное напряжение, а также другие неблагоприятные условия. Клинически они проявляются выраженными признаками сердечной недостаточности. Вследствие усиления застойных явлений в мозге, нарастания кислородного голодания мозга на фоне его хронической гипоксии возникают угнетение сознания, сопорозное и даже коматозное состояние. Эти грозные осложнения одышечно-цианотических приступов могут закончиться смертью ребенка. После ликвидации приступа, как правило, определяется мелкоочаговая неврологическая симптоматика, которая наблюдается в течение нескольких дней, а иногда - недель и месяцев.

Эпилептиформный припадок при врожденных пороках сердца обычно наблюдается у детей с последствиями перинатальной энцефалопатии, с повышенной судорожной готовностью. Начало его может быть внезапным или постепенным. Ведущими симптомами в клинической картине являются угнетение сознания, тонико-клонические судороги, нарушение функции тазовых органов. Кроме того, коматозные состояния при врожденных пороках сердца у детей могут быть обусловлены тромботическим и нетромботическим размягчением мозга в результате тромбоза мозговых сосудов и эмболии, спазма сосудов, а также вследствие развития таких осложнений, как абсцесс мозга, гнойный менингит. Часто развитие комы наблюдается при отеке легких, являющемся следствием острой левожелудочковой недостаточности сердца. У детей в большинстве случаев отек легких возникает при ревматических и неревматических кардитах.

При воспалительных заболеваниях сердца (эндо-, мио-, перикардит) расстройства сознания, вплоть до развития глубокой комы, могут быть связаны с тромбофлебитом мозговых вен (особенно глубоких) и синусов. По мнению Л.О. Бадаляна (1975), в основе патогенеза тромбоза церебральных вен и синусов лежит инфекционно-аллергический процесс, сопровождающийся нарушением структуры эндотелия, гемодинамическими расстройствами и изменением коагуляционных и реологических свойств крови. Признаки нарушения мозгового кровообращения и кислородного голодания мозга с различными расстройствами сознания нередко отмечаются при сердечных аритмиях.

Неврологические расстройства при таких аритмиях, как пароксизмальная тахикардия, мерцательная аритмия, политопная экстрасистолия, чаще всего проявляются в виде синкопальных приступов. При полной атриовентрикулярной блокаде сердца, пароксизмальных приступах асистолии или трепетания желудочков, как правило, отмечается синдром Морганьи - Адамса - Стокса, который может проявляться в виде синкопального приступа, эпилептиформного припадка, гипоксической комы. Чаще всего этот синдром протекает по типу эпилептиформного припадка. При этом наблюдаются клонические судороги, выключение сознания, падение артериального давления, холодный пот, расширение зрачков, непроизвольное мочеиспускание. Пульс замедляется до 30 ударов в 1 мин.

Приступы гипоксии развиваются преимущественно у детей раннего возраста - от 4-6 мес до 3 лет.

Провоцирующими факторами одышечно-цианотического приступа могут быть:

ь психоэмоциональное напряжение,

ь повышенная физическая активность,

ь интеркуррентные заболевания, сопровождающиеся дегидратацией (лихорадка, диарея),

ь железодефицитная анемия,

ь синдром нервно-рефлекторной возбудимости при перинатальном поражении ЦНС и др.

2.Патогенез. Что вызывает приступ?

v “Спазм” выходного тракта правого желудочка

v Системного сосудистого сопротивления

§ Гиповолемия

§ Дегитратация

§ Жаркая погода

v Гипоксемия стимулирует дыхательный центр

→ гиперпноэ (частое глубокое дыхание)

→ ↑ негативное торакальное давление

→ ↑ системный венозный возврат к правому сердцу

→ ↑ R-to-L внутрижелудочковый шунт

. Клиническая диагностика

Одышечно-цианотический приступ характеризуется внезапным началом. Ребенок становится беспокойным, стонет, плачет, при этом усиливаются цианоз и одышка. Принимает вынужденную позу - лежит на боку с приведенными к животу ногами или присаживается на корточки. При аускультации сердца тахикардия, систолический шум стеноза легочной артерии не выслушивается. Продолжительность гипоксического приступа - от нескольких минут до нескольких часов. В тяжелых случаях возможны судороги, потеря сознания вплоть до комы и летальный исход.

. Неотложная помощь

1. Успокоить ребенка, расстегнуть стесняющую одежду. Уложить на живот в коленно-локтевое положение (с приведенными к грудной клетке и согнутыми в коленных суставах ногами) - это повышает системное сосудистое сопротивление.

. Провести ингаляцию увлажненного кислорода через маску.

. При тяжелом приступе обеспечить доступ к вене и назначить:

· 4% раствор натрия бикарбоната в дозе 4-5 мл/кг (150-200 мг/кг) в/в медленно в течение 5 мин; можно повторить введение в половинной дозе через 30 мин и в течение последующих 4 часов под контролем рН крови;

· 1% раствор морфина или промедола в дозе 0,1 мл/год жизни п/к или в/в (детям старше 2 лет при отсутствии симптомов угнетения дыхания);

· при отсутствии эффекта ввести осторожно (!) 0,1% раствор обзидана в дозе 0,1-0,2 мл/кг (0,1-0,2 мг/кг) в 10 мл 20% раствора глюкозы в/в медленно (со скоростью 1 мл/мин или 0,005 мг/мин).

. При судорогах ввести 20% раствор оксибутирата натрия 0,25-0,5 мл/кг (50-100 мг/кг) в/в струйно медленно.

. При некупирующемся приступе и развитии гипоксемической комы показан перевод на ИВЛ и экстренная паллиативная хирургическая операция (наложение аортолегочного анастомоза).

Противопоказаны сердечные гликозиды и диуретики!

Госпитализация детей с одышечно-цианотическими приступами показана при неэффективности терапии. При успехе мероприятий первой помощи больной может быть оставлен дома с рекомендацией последующего применения обзидана в дозе 0,25-0,5 мг/кг сут.

5. Осложнения тетрады Фалло

Основные осложнения тетрады Фалло - инфекционный эндокардит, парадоксальные тромбоэмболии, эритроцитоз, нарушения гемостаза, инсульты, абсцессы мозга.

Нередко происходит тромбоз сосудов мозга, обычно вен или синусов твердой мозговой оболочки, реже - артерий, особенно при выраженной полицитемии. Абсцессы мозга встречаются реже и, как правило, у больных в возрасте старше 2 лет. У неоперированных больных присоединяется бактериальный эндокардит, однако он чаще встречается у детей, перенесших в грудном возрасте паллиативную операцию шунтирования. У детей грудного возраста, страдающих атрезией легочной артерии на фоне большого коллатерального кровотока, может развиться застойная сердечная недостаточность, которая почти всегда регрессирует в течение первого месяца жизни

Лечение тетрады Фалло

Первые серьезные попытки хирургического лечения тетрады Фалло были предприняты более полувека назад, и не будет преувеличением сказать, что именно с этого началась вся хирургия цианотических врожденных пороков сердца. За такой огромный срок методы лечения тетрады Фалло разработаны в деталях, а результаты, даже отдаленные (т.е. через 20-30 лет) - отличные. И накопленный опыт показывает, что сегодня операция - в одно- или двухэтапном варианте - достаточно безопасна и благодарна.

Все пациенты с тетрадой Фалло подлежат хирургическому лечению. Медикаментозная терапия показана при развитии одышечно-цианотических приступов: ингаляции увлажненного кислорода, внутривенное введение реополиглюкина, натрия гидрокарбоната, глюкозы, эуфиллина. В случае неэффективности лекарственной терапии необходимо незамедлительное наложение аортолегочного анастомоза.

Способ оперативной коррекции тетрады Фалло зависит от тяжести течения порока, его анатомо-гемодинамического варианта, возраста пациента. Новорожденным и детям раннего возраста с тяжелой формой тетрады Фалло на первом этапе требуется проведение паллиативных операций, которые позволили бы снизить степень риска осложнений при последующей радикальной коррекции порока.

К паллиативным (шунтирующим) типам операций при тетраде Фалло относятся: наложение подключично-легочного анастомоза Блелока-Тауссиг, внутриперикардиальное анастомозирование восходящей аорты и правой легочной артерии, наложение центрального аорто-легочного анастомоза с помощью синтетического или биологического протеза, наложение анастомоза между нисходящей аортой и левой легочной артерией и др. Для уменьшения гипоксемии применяются операции открытой инфундибулопластики и баллонной вальвулопластики.

Радикальная коррекция тетрады Фалло предусматривает проведение пластики ДМЖП и устранения обструкции выходного отдела правого желудочка. Обычно она проводится в возрасте от полугода до 3-х лет. Понятно, что она выполняется на открытом сердце в условиях искусственного кровообращения. Сегодня она может быть сделана в любом возрасте, однако, не всегда и далеко не везде. Риск при операции на открытом сердце есть всегда. Но варианты анатомии тетрады Фалло, хотя и имеют одно общее название, отличаются друг от друга, иногда - значительно, и риск порой бывает слишком велик для того, чтобы делать такую большую реконструктивную операцию «в один заход». К счастью, есть другой путь - сначала сделать паллиативную, вспомогательную операцию.

Наложение анастомоза между системным и легочным кругами

При этой операции создается анастомоз - искусственный шунт, т.е. сообщение между кругами кровообращения, которое фактически представляет собой новый артериальный проток (взамен того, что закрылся естественным путем). При соединении одного из сосудов большого круга кровообращения с легочной артерией недонасыщенная кислородом «синяя», «полувенозная» кровь пройдет через легкие, и количество кислорода в ней значительно возрастет. Операция эта - закрытая, не требующая искусственного кровообращения, и очень хорошо разработанная, даже у самых маленьких детей.

Сегодня ее выполняют, вшивая короткую синтетическую трубочку между началом подключичной артерии и легочной артерией. Диаметр трубочки 3-5 мм, а длина - 2-3 см.

Эта операция, спасшая жизнь тысячам детей, применяется не только при тетраде Фалло, но и при других врожденных пороках с цианозом, причиной которого является сужение выводного отдела правого желудочка и недостаточное поступление крови в легочное русло, т.е. в малый круг кровообращения.

Результаты операции поразительны: ребенок розовеет прямо на операционном столе, как будто он первый раз в жизни сделал глубокий вдох. Признаки синюшности проходят сразу, как и одышечно-цианотические приступы, и ближайшая жизнь ребенка кажется безоблачной. Но это только кажется. Основной порок остался. Более того, мы к нему добавили еще один, хотя и помогли ему тем самым выжить.

Больные, которым был сделан анастомоз, могут жить 5-10 и более лет. Но даже если нет никаких осложнений, со временем функция анастомоза ухудшается, становится недостаточной: ведь ребенок растет, порок не исправлен, а размер анастомоза - постоянен. И хотя ребенок чувствует себя хорошо, мысль о том, что его не вылечили окончательно, не будет оставлять родителей в покое. Необходимо в течение 6-12 месяцев после первой операции настроить себя на выполнение последующей коррекции порока.

Радикальная коррекция заключается в закрытии дефекта заплатой (после чего аорта будет отходить только от левого желудочка, как и должно быть), удалении суженного участка в выводном отделе правого желудочка и расширении заплатой легочной артерии, когда это нужно. Если ранее был наложен анастомоз, то его просто перевязывают.

Специфическими осложнениями операций, выполняемых при тетраде Фалло, могут являться тромбоз анастомоза, острая сердечная недостаточность, легочная гипертензия, аневризма правого желудочка, АВ-блокада, аритмии, инфекционный эндокардит.

Прогноз тетрады Фалло

Естественное течение порока в значительной мере зависит от степени легочного стеноза. Четверть детей с тяжелой формой тетрады Фалло погибает в первый год жизни, из них половина - в период новорожденности. Без операции средняя продолжительность жизни -12 лет, менее 5% больных доживают до 40-летия. Причиной гибели больных с тетрадой Фалло чаще всего становится тромбоз сосудов головного мозга (ишемический инсульт) или абсцесс мозга.

Отдаленные результаты радикальной коррекции тетрады Фалло хорошие: пациенты трудоспособны и социально активны, удовлетворительно переносят физические нагрузки. Однако чем в более позднем возрасте выполнена радикальная операция, тем хуже ее отдаленные результаты.

Все пациенты с тетрадой Фалло нуждаются в наблюдении кардиолога и кардиохирурга, антибиотикопрофилактике эндокардита перед проведением стоматологических или хирургических процедур, потенциально опасных в отношении развития бактериемии.

Больные, перенесшие лечение в раннем детстве, становятся практически здоровыми полноценными членами общества. Они могут учиться, работать, а женщины - рожать и растить детей, и многие забывают о перенесенной в детстве болезни. Что касается моральных травм, связанных со всем процессом хирургического лечения, то ребенок и о них забывает, и очень важно, чтобы родители не напоминали и не внушали ему, что он когда-то был очень болен. Это не значит, что не надо наблюдаться у врачей, все-таки операция была, и она была сложной. Наблюдение необходимо, поскольку в отдаленные сроки (через несколько лет) могут появиться нарушения ритма сердца или признаки недостаточности клапанов легочной артерии. Эти возможные последствия порока (их даже трудно назвать осложнениями), исправимы, и недалеко то время, когда наиболее частые из них будут устраняться закрытыми рентгенохирургическими методами. Главное условие для успешного лечения этих явлений - их своевременное распознавание.