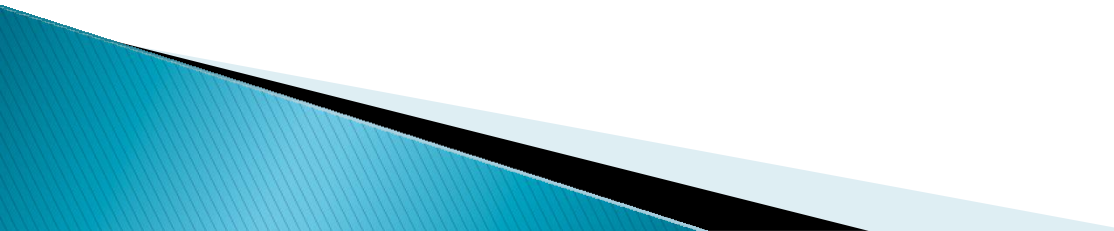




WADY SERCA U DZIECI

KLINIKA NEUROLOGII I PEDIATRII WUM

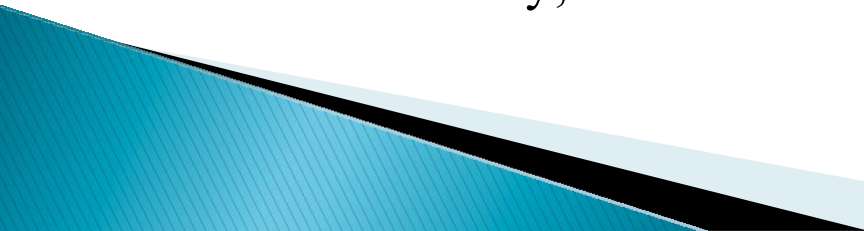
Wady serca

- średnio 8 na 1000 żywo urodzonych dzieci
 - 10-15% dzieci ma złożoną wadę serca
 - 10-15% dzieci z wadą układu krążenia ma również wady w obrębie innego układu
 - Większość wad serca może być skorygowana całkowicie (metody nieinwazyjne lub leczenie kardiochirurgiczne) w pierwszym roku życia dziecka
- 

Etiologia wad serca

- Wieloczynnikowa
- Etiologia genetyczna w 10 % wad wrodzonych
Ryzyko wady większe w rodzinie obarczonej wadą serca
- Czynniki środowiskowe działające w życiu płodowym: infekcje w czasie ciąży (np. różyczka), cukrzyca, układowy toczeń rumieniowaty, alkoholizm(płodowy zespół alkoholowy FAS), niektóre leki (np. warfaryna)

Wady serca w aberracjach chromosomowych- przykłady :

- Zespół Downa (trisomia 21): VSD, wady przegrody przedsionkowo-komorowej
 - Zespół Edwardsa (trisomia 18): złożone wady serca
 - Zespół Turnera (45 X0): stenoza zastawki aorty, koarktacja aorty
 - Delecja chromosomu 22q11.2: wady łuku aorty, tetralogia Fallota, wspólny pień tętniczy
 - Zespół Williamsa (mikrodelecja chromosomu 7q11.23): stenoza nadzastawkowa aorty, obwodowe zwężenie tętnicy płucnej
- 

ABY DOBRZE ZROZUMIEĆ PROBLEMATYKĘ WRODZONYCH WAD SERCA należy przypomnieć:

❑ ANATOMIA PRAWIDŁOWA SERCA

❑ KRAŻENIE PŁODOWE :

- } - mały przepływ krwi przez płuca płodu
- } - otwór owalny w przegrodzie międzyprzedsionkowej
- } - przewód tętniczy Botalla, łączący pień płucny z aortą zstępującą

❑ ZMIANY W OBIEGU KRWI PO PORODZIE

Podział wad serca

- ❑ najczęściej wady serca dzieli się na **siniczne** i **niesiniczne**
- ❑ z prawidłowym, zwiększonym lub zmniejszonym przepływem płucnym
- ❑ z przeciekiem ze strony lewej na prawą, z prawej na lewą lub bez przecieku

DIAGNOSTYKA WRODZONYCH WAD SERCA U DZIECI

- ❑ **Możliwość rozpoznania prenatalnego : 18-20 tydzień ciąży - usg płodu pod kątem oceny serca płodu**
- ❑ ECHO serca + badanie dopplerowskie
- ❑ szczegółowa echokardiografia zwłaszcza w rodzinie obciążonej wadą serca - wada serca matki jest wskazaniem do badania ECHO serca płodu !
- ❑ Wywiad i obraz kliniczny : objawy niewydolności serca, szmery serca, sinica, wstrząs
- ❑ **BADANIA DODATKOWE:** laboratoryjne (np. wzrost NT- proBNP w niewydolności serca), EKG, RTG klatki piersiowej, Rezonans magnetyczny serca, Cewnikowanie serca i badanie angiokardiograficzne, Angiografia izotopowa

SZMERY SERCA U DZIECI

❑ Szmer serca:

- Szmer niewinny
- Szmer patologiczny

❑ Cechy szmeru „niewinnego”:

- pacjent bez innych objawów patologicznych,
- szmer „miękki”, wyłącznie skurczowy,
- przy lewym brzegu mostka, bez promieniowania

Szmer niewinny wysłuchiwany może być w przypadku gorączki , niedokrwistości

Skala Levine'a szmerów serca

Stopień 1/6 - bardzo cichy, ledwo słyszalny

Stopień 2/6 - cichy, słabo słyszalny

Stopień 3/6 – średnio głośny, łatwy do wysłuchania

Stopień 4/6 - głośny z wyczuwalnym drżeniem piersiowym tzw. „kocim mrukiem” wyczuwalny ręką przyłożoną do klatki piersiowej

Stopień 5/6 – głośny jak 4/6, słyszalny po zbliżeniu stetoskopu do klatki piersiowej

Stopień 6/6 - bardzo głośny, słyszalny stetoskopem odsuniętym od klatki piersiowej a nawet bez użycia stetoskopu



OBJAWY NIEWYDOLNOŚCI SERCA:

- ❑ **Objawy podmiotowe (dane z wywiadu):** upośledzona tolerancja wysiłku. np. męczenie się przy karmieniu, nadmierna potliwość, brak apetytu, nawracające infekcje układu oddechowego
- ❑ **Objawy przedmiotowe:** upośledzenie przyrostu masy ciała, duszność, tachypnoe, tachykardia, szmery sercowe, powiększenie serca, hepatomegalia, obrzęki obwodowe, zimne kończyny, palce pałeczkowate.
- ❑ U niemowląt z wadą serca opóźnianie się rozwoju psychoruchowego zwłaszcza w zakresie motoryki dużej, uogólnione obniżone napięcie mięśniowe

Sinica

Sinica obwodowa (dłonie i stopy)

Sinica centralna (szaroniebieskie zabarwienie języka),
klinicznie rozpoznana gdy stężenie hemoglobiny
zredukowanej we krwi wynosi powyżej 5 g/dl

Ocena saturacji za pomocą oksymetru
(norma saturacji $\geq 94\%$)

Najczęstsze wrodzone wady serca

Wady z przeciekiem lewo-prawym (objawem wiodącym duszność) :

Ubytek w przegrodzie międzykomorowej (VSD) (30% wad)

Przetrwały przewód tętniczy (PDA) (12%)

Ubytek w przegrodzie międzyprzedsionkowej (ASD) (7%)

Wady z przeciekiem prawo-lewym (objawem wiodącym sinica):

Tetralogia Fallota (5%)

Przełożenie wielkich pni tętniczych (5%)

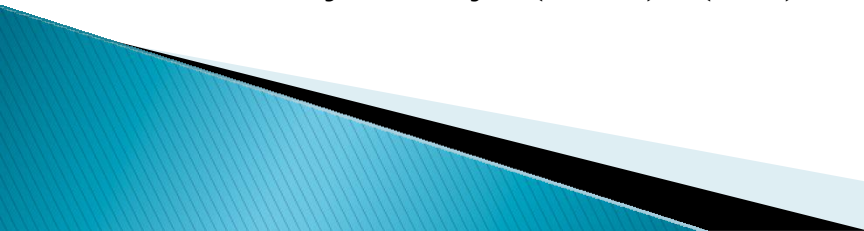
Wspólne mieszanie się krwi (duszność i sinica):

Ubytek przegrody przedsionkowo-komorowej (2%)

Wady drogi odpływu u dziecka w dobrym stanie ogólnym (szmer nad sercem):

- Stenoza zastawki tętnicy płucnej (7%)
- Stenoza aortalna (5%)

Wada drogi odpływu u dziecka w złym stanie ogólnym (wstrząs):

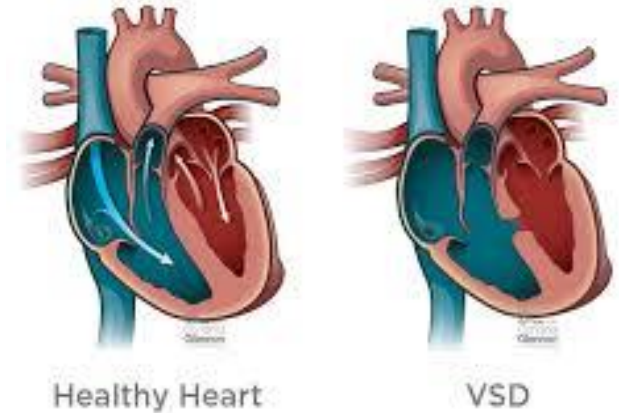
- Koarktacja aorty (CoA) (5%)
- 

Ubytek w przegrodzie międzykomorowej (VSD - ventricular septal defects)

Okołobłoniasty lub mięśniowy

Mały VSD ubytek ok. 3 mm (80-90% przypadków)

- bezobjawowy,
- głośny szmer skurczowy przy lewym brzegu mostka,
- ubytek zamyka się zwykle samoistnie

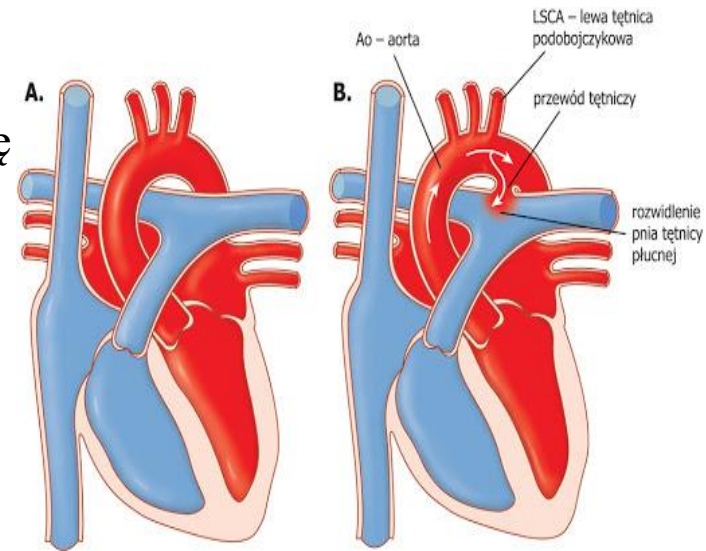


Duży VSD (10-20% przypadków)

- objawy niewydolności serca, cichy szmer, tachypnoe, hepatomegalia,
- głośny drugi ton serca, unoszenie koniuszkowe,
- W rtg klatki piersiowej: powiększenie sylwetki serca, wzmożony rysunek naczyniowy płuc, powiększenie tętnicy płucnej
- leczenie: diuretyki, kaptopryl, leczenie kardiochirurgiczne w 3-6 miesiącu życia

Przetrwały przewód tętniczy (PDA - persistent ductus arteriosus) :

- Przewód tętniczy Botalla w życiu płodowym łączy tętnicę płucną z aortą zstępującą omijając w ten sposób krążenie płucne . Prawidłowo zamyka się krótko po urodzeniu w wyniku wzrostu ciśnienia parcjalnego tlenu we krwi . Czynnościowo dochodzi wtedy do obkurczenia światła przewodu a potem jego zarośnięcia.
- 40% wad noworodków urodzonych w 25-27 tyg. ciąży
- 3 x częściej dziewczynki



Objawy PDA:

- Szmer skurczowo-rozkurczowy w II przestrzeni międzyżebrowej po stronie lewej poniżej obojczyka
- Rtg klatki piersiowej i EKG mogą być prawidłowe, przy istotnym hemodynamicznie PDA zmiany takie jak przy dużym VSD
- Leczenie: zamknięcie za pomocą coilu naczyniowego (spirali) lub kardiochirurgiczne

Ubytek w przegrodzie międzyprzedsionkowej (ASD - atrial septal defect):

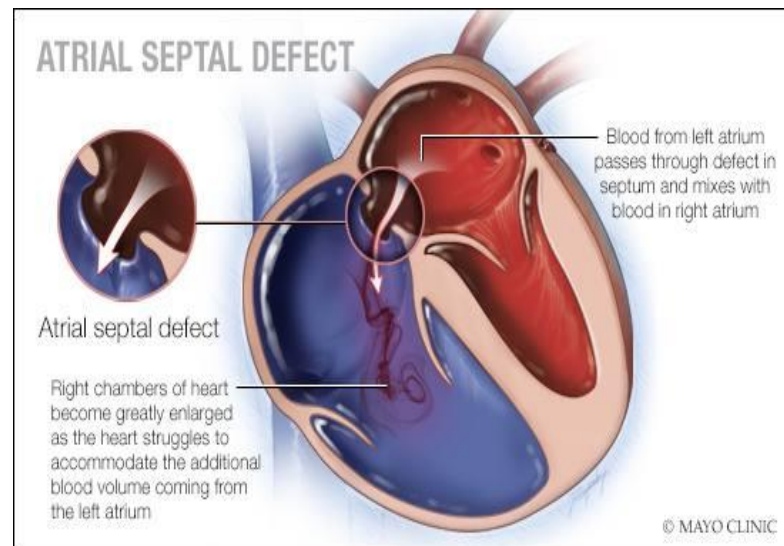
- ASD typu II (80% ASD) defekt w środkowej części przegrody międzyprzedsionkowej zawierającej foramen ovale
- ASD typ I (częściowy ubytek przegrody przedsionkowo-komorowej)

Objawy ASD :

- często bezobjawowo
- nawracające zakażenia układu oddechowego
- zaburzenia rytmu serca (u starszych)
- szmer skurczowy przy górnym lewym brzegu mostka lub cichy szmer na koniuszku (ASD I)
- rozdwojony drugi ton nad tętnicą płucną (ASD I)

Leczenie ASD:

ASD typ II- wprowadzony za pomocą cewnika implant zamykający,
ASD typ I - leczenie operacyjne



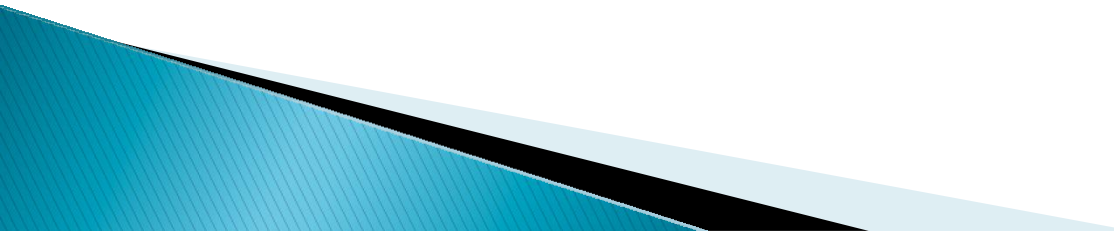
WADY SERCA NIESINICZE

- Przerwały przewód tętniczy (PDA)
 - Ubytek przegrody międzyprzedsionkowej (ASD)
 - Ubytek przegrody międzykomorowej (VSD)
 - Ubytek przegrody przedsionkowo komorowej (AVSD)
 - Koarktacja aorty (CoAo)
 - Krytyczne zwężenie zastawki Ao (AS)
 - Krytyczne zwężenie zastawki pnia płucnego (PS)
- 

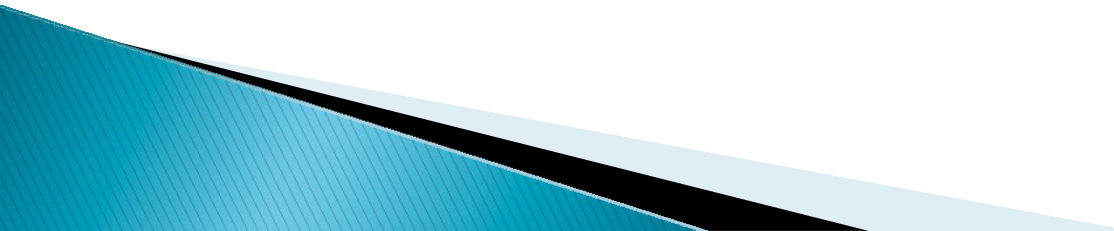
WADY SERCA SINICZE

- Tetralogia Fallota (ToF)
 - Przełożenie wielkich pni tętniczych (TGA)
 - Wspólny pień tętniczy (TA)
 - Całkowity nieprawidłowy płucny spływ żylny (TAPVD)
 - Atrezja zastawki trójdzielnej (AT)
 - Hipoplazja lewego serca (HLHS)
- 

WADY WRODZONE SERCA DAJĄCE OBJAWY DO 3 DNIA ŻYCIA

- } Przełożenie wielkich pni tętniczych (TGA)
 - } Zespół hipoplazji lewego serca (HLHS)
 - } Krytyczne zwężenie zastawki aorty (AS)
 - } Krytyczne zwężenie lub atrezja zastawki pnia płucnego – PS/PA
 - } Przerwanie ciągłości łuku Ao (IAA)
- 

WADY WRODZONE SERCA DAJĄCE OBJAWY POMIĘDZY 4 A 14 DNIEM ŻYCIA

- Tetralogia Fallota – ToF
 - PS/PA
 - TGA+VSD+PS
 - Koarktacja aorty CoAo
- 

Tetralogia Fallota (tetralogy of Fallot ToF)

- najczęstsza sinicza wada serca
- **Tetralogia - 4 składowe:**
 1. Duży ubytek przegrody międzykomorowej (duży VSD)
 2. aorta „jeździec” umiejscowiona nad przegrodą międzykomorową
 3. zwężenie tętnicy płucnej
 4. przerost prawej komory (wtórny do 3.)

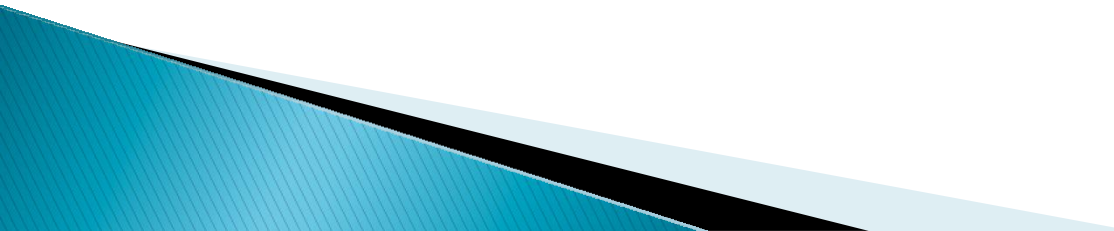
Objawy ToF: sinica zwłaszcza przy wysiłku, duszność, męczliwość, napady anoksemiczne, szmer nad sercem, palce pałeczkowate (u starszych dzieci)

Leczenie przewodozależnych wad serca

W przewodozależnych wadach wrodzonych serca
(np. w koarktacji aorty) bezpośrednio po urodzeniu

konieczne jest włączenie stałego **wlewu dożylnego**

**Prostaglandyny E1, utrzymującej drożność przewodu
tętniczego Botalla**



Profilaktyka infekcyjnego zapalenia wsierdza (IZW) przy zabiegach stomatologicznych

„Wytyczne ESC dotyczące leczenia infekcyjnego zapalenia wsierdza w 2015 roku „

Grupa Robocza Europejskiego Towarzystwa Kardiologicznego (ESC) do spraw leczenia infekcyjnego zapalenia wsierdza

Publikacja: Kardiologia Polska 2015; 73, 11: 963–1027

- Należy rozważyć profilaktykę antybiotykową jedynie przy takich zabiegach stomatologicznych, które wymagają manipulacji w obrębie dziąseł lub okolicy okołowierzchołkowej zęba lub naruszenia ciągłości śluzówki jamy ustnej

Klasa zaleceń II a- Dowody/opinie przemawiają w większości za przydatnością/skutecznością
Poziom wiarygodności danych C - Uzgodniona opinia ekspertów i/lub dane pochodzące z małych badań, badań retrospektywnych, rejestrów

Profilaktyka infekcyjnego zapalenia wsierdza (IZW) przy zabiegach stomatologicznych

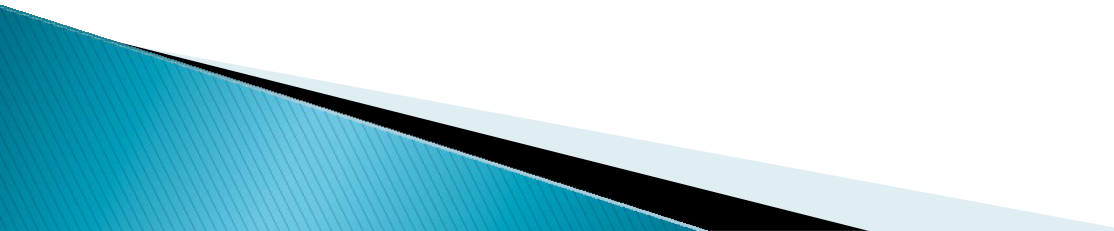
1. Pacjenci z wrodzoną wadą serca:

a) z wrodzoną siniczą wadą serca

b) po operacji naprawczej wrodzonej wady serca z zastosowaniem sztucznego materiału zarówno podczas zabiegu chirurgicznego, jak i z użyciem technik przezskórnych do 6 miesięcy po zabiegu lub przez całe życie, jeśli pozostał rezydualny przeciek lub niedomykalność zastawki

2. Pacjenci ze sztuczną zastawką, w tym wszczepioną przezskórnie lub pacjenci, u których do naprawy zastawki użyto sztucznego materiału

3. Pacjenci po przebytych epizodach IZW



Profilaktyka infekcyjnego zapalenia wsierdza (IZW) przy zabiegach stomatologicznych

- ❑ Pojedyncza dawka leku 30–60 min przed zabiegiem :
 - Przy braku alergii na benzylopenicylinę lub ampicylinę:
Amoksycylina lub ampicylina 50 mg/kg (maksymalnie 2 g) doustnie lub i.v.
 - W sytuacji alergii na benzylopenicylinę lub ampicylinę:
klindamycyna 20 mg/kg doustnie lub i.v. (maksymalnie 600mg)

*Alternatywnie, cefaleksyna 50 mg/kg i.v., cefazolina lub ceftriakson 50 mg/kg i.v.
Cefalosporyn nie należy stosować u pacjentów z reakcją anafilaktyczną, obrzękiem naczynioruchowym, pokrzywką po podaniu benzylopenicyliny lub ampicyliny ze względu na reakcję krzyżową.