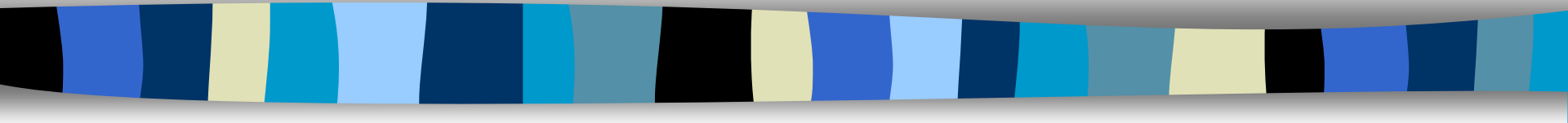
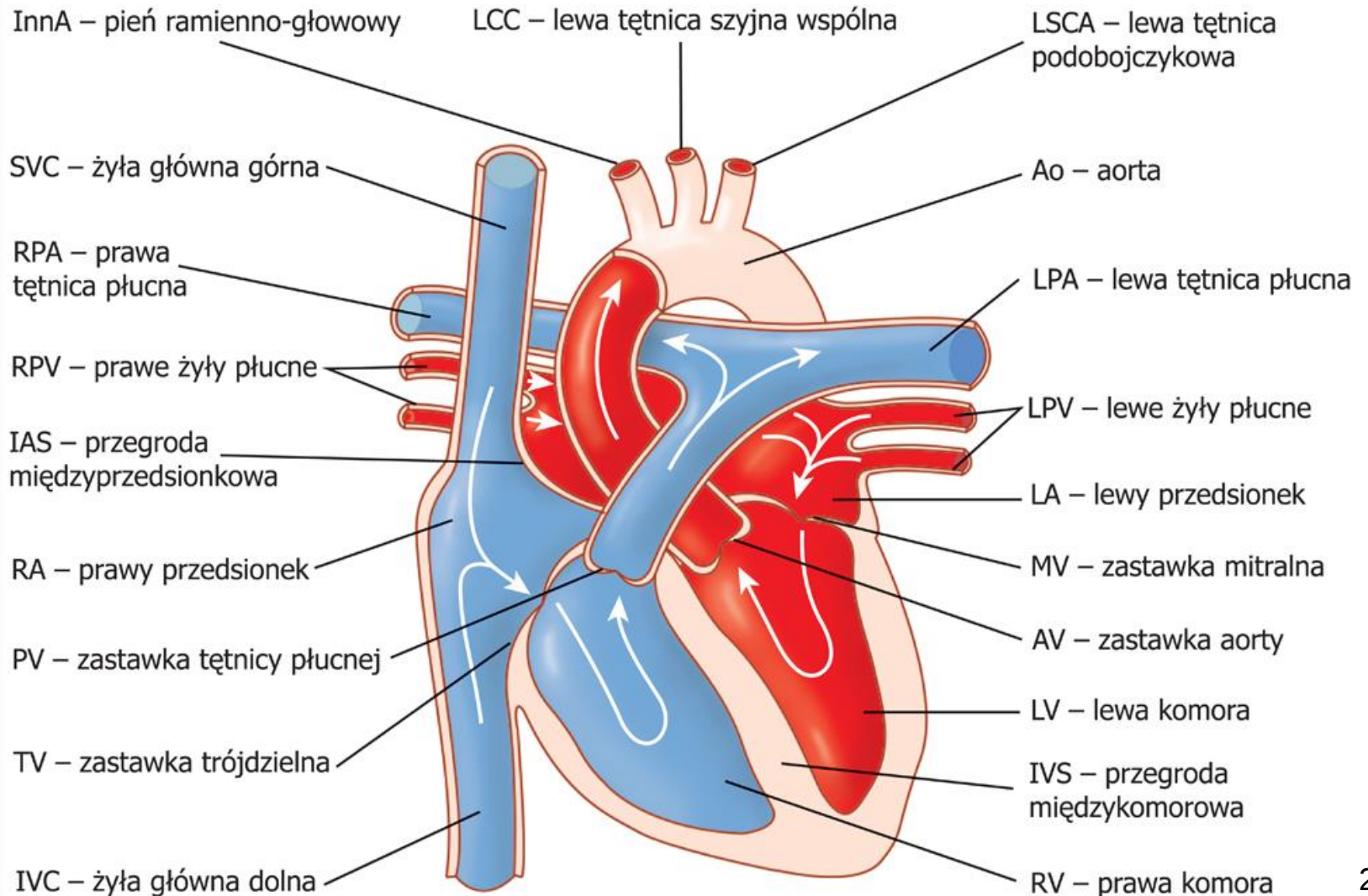


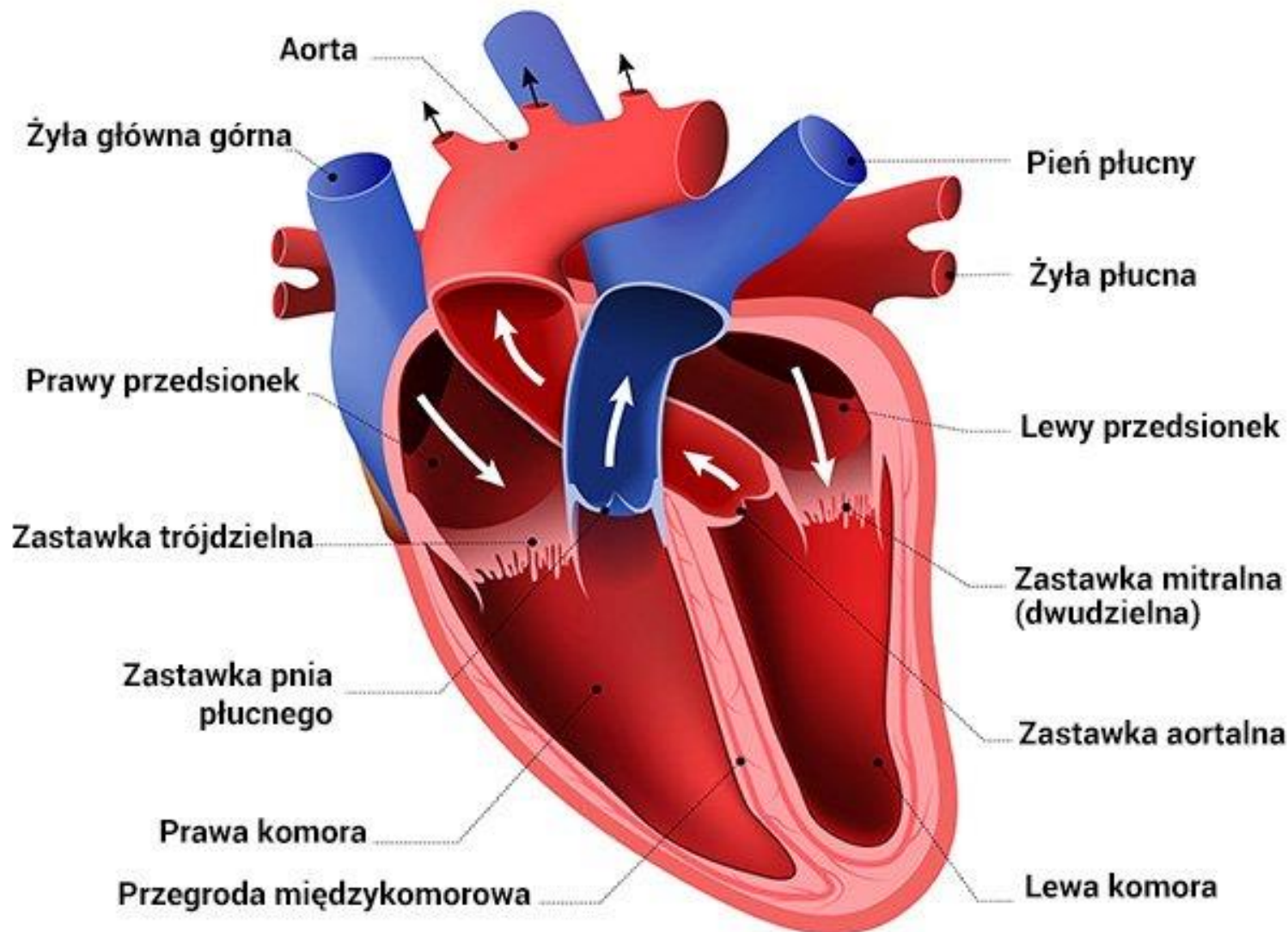
Wybrane ostre choroby układu krążenia



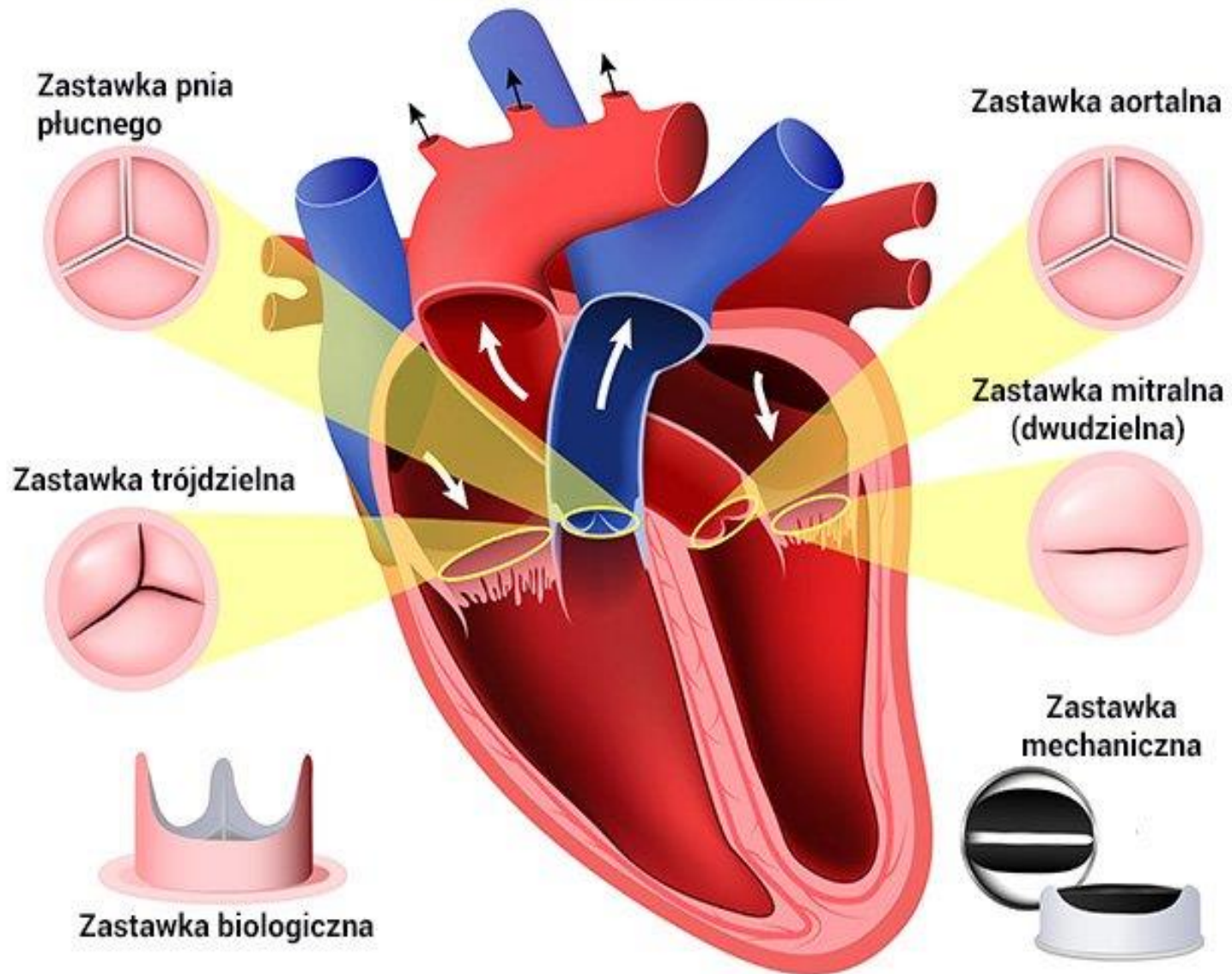
Budowa serca

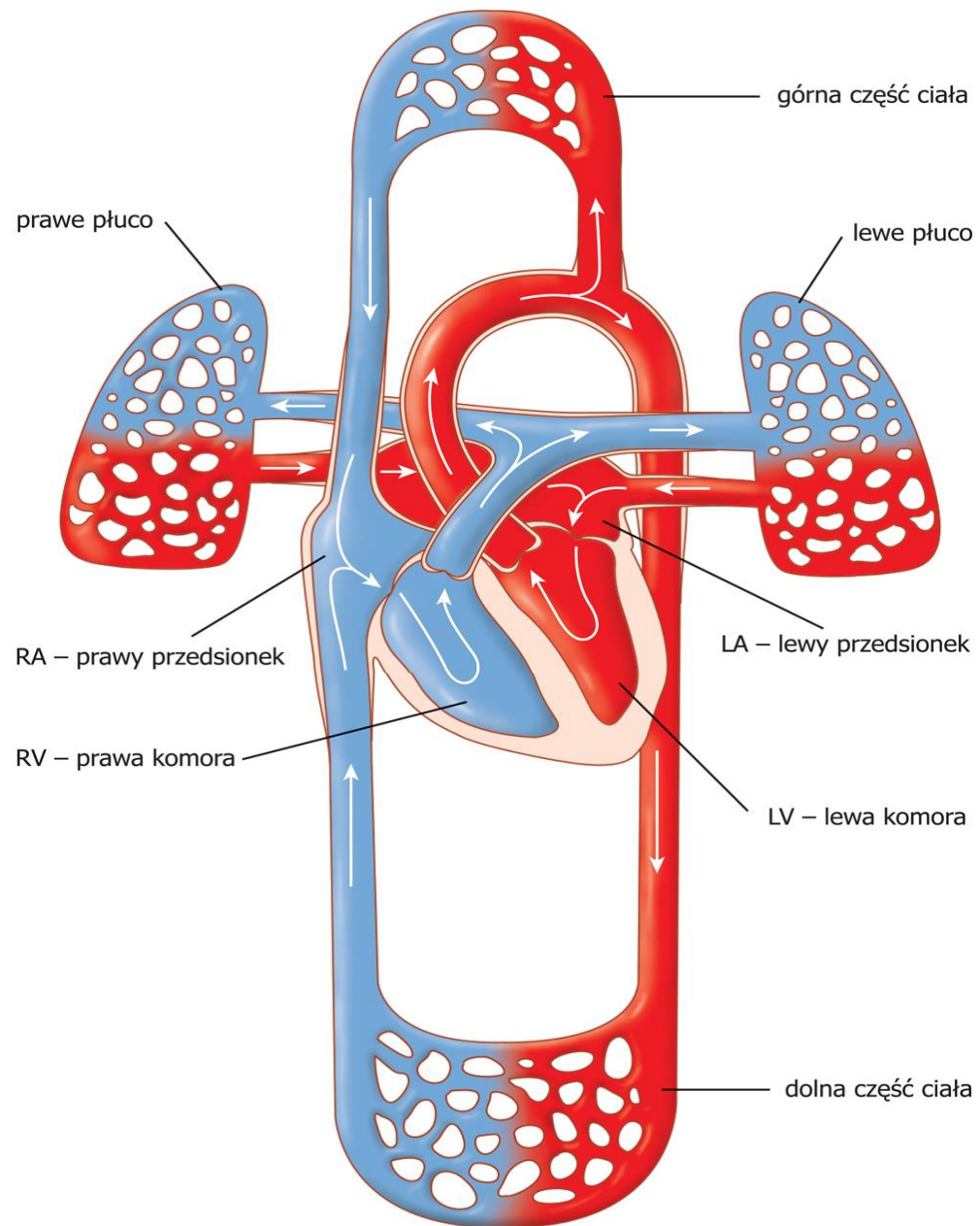


Budowa serca

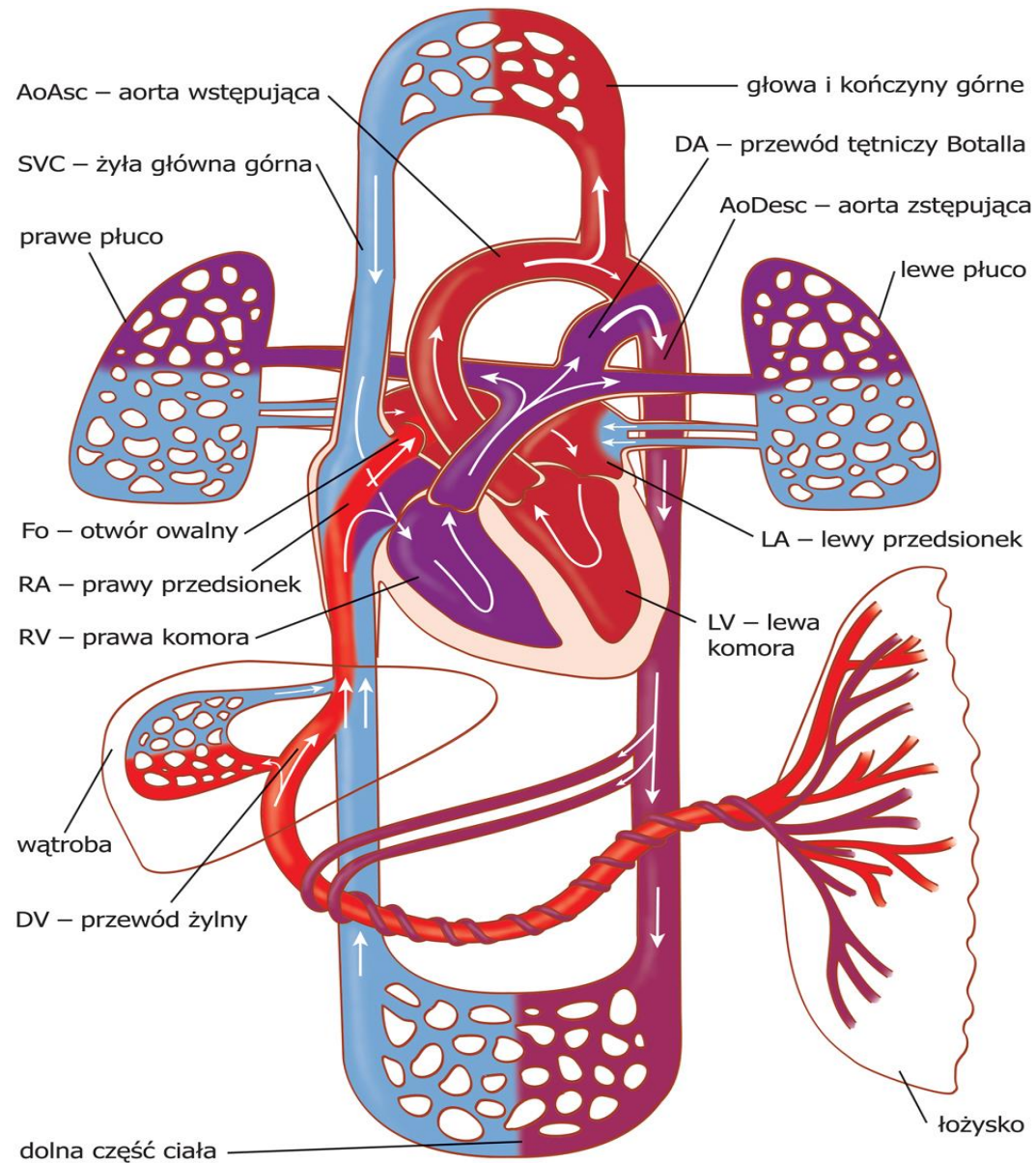


Zastawki serca



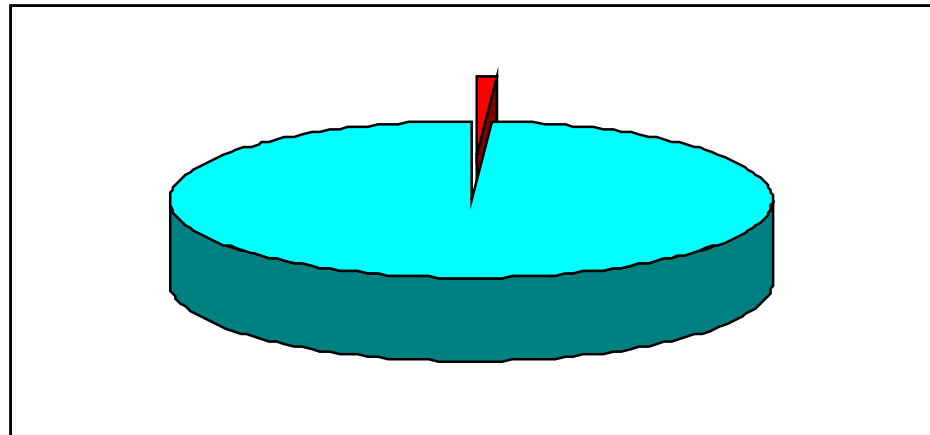


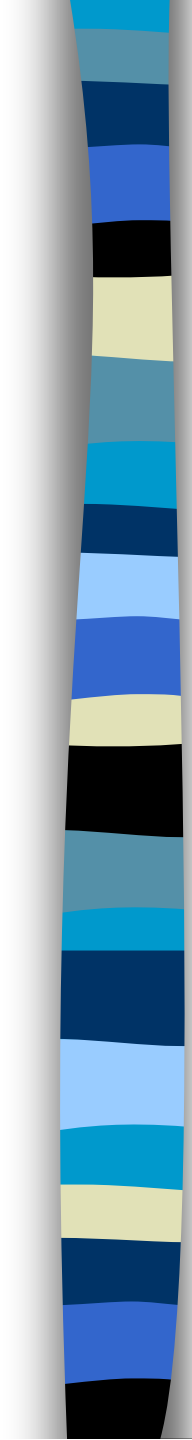
Krążenie krwi w trakcie życia płodowego



Częstość występowania wad wrodzonych serca

- Wady serca stanowią 25% wszystkich wad
- 100 na 1000 martwo urodzonych
- 10 na 1000 żywo urodzonych





Przyczyny wad wrodzonych

- **Czynniki genetyczne:**

- aberracje chromosomowa
- mikrodelecja22 (CATCH 22, Z. DiGeorga)
- wady stożka tętniczego
- Mutacja genu NKX2,5 na chromosomie 5q35 jest odpowiedzialna za Tetralogię Fallota

Zespoły genetyczne przebiegające z wadami serca

Zespoły genetyczne z nieprawidłową liczbą chromosomów	Zespół Patau trisomia 13	TAC, DORV, TOF, VASD, AVC	roszczep wragi/podniebienia, polidaktylia(dodatkowe palce) wady OUN
	Zespół Edwardsa trisomia 18	VSD, AVC, DORF, TOF	wady OUN, przepulina przeponowa, wady nerek, przewodu pokarmowego, układu kostnego
	Zespół Downa Trisomia 21	AVC, VSD	wady przewodu pokarmowego
	Zespół Turnera monosomia X0	Koarktacja aorty, anomalie zastawki aortalnej	wady nerek, obrzęki limfatyczne, szeroki kark, niski wzrost

Zespoły genetyczne przebiegające z wadami serca

Zespoły genetyczne z nieprawidłową strukturą chromosomów	Zespół Wolfa - Hirschoma	VSD	Płaski profil twarzy, rozszczep podniebienia, wyrośnięte skórne, wady OUN, wady uk. moczowego, spodziectwo, wielowodzie, hipotrofia
	Zespół Williamsa	PS, CoA	Skrócenie kości nosowej, hipotrofia, dysmorfia twarzy, rozszczep wargi, klinodaktylia (skrzywienie palców)
	Zespół Cri-du-Chat	VSD, TOF	Małogłowie, dysmorfia twarzy, hipotrofia
Zespoły wad na tle chorób monogenowych	Zespół Alagilla	TOF, VSD	Wady dróg żółciowych, wady kręgow
	Zespół Cornellii di Lange	VSD, ASD, PS	Nieprawidłowy rozwój kończyn górnych, długie rzęsy
	Zespół Holta - Orama	VSD	Nieprawidłowy rozwój kciuka, kości przedramienia
	Zespół Noonama	PS, CoA, Kardiomiopatia	Opóźnienie rozwoju
	Zespół Rubisteina -Taybi	VSD, CO, HLHS	Szerokie kciuki i paluchy
	Zespół –Lemli-Opitza	VSD, AVC, TAPVR	Syndaktylia (zrosty między palcami), ¹⁰ rozszczep podniebienia

Przyczyny wad wrodzonych

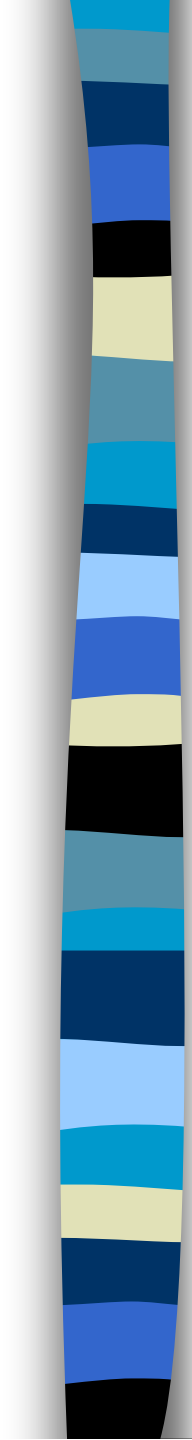
■ Czynniki środowiskowe:

- infekcje wirusowe,
- alkohol,
- narkotyki, dopalacze
- Leki w ciąży – sole litu, Vit. A, kwas walproinowy
- promieniowanie
- izotopy
- metale ciężkie

Choroby matki:

- wrodzona wada serca u matki
- Cukrzyca
- Otyłość matki przed ciążą
- Choroby infekcyjne w ciąży
- choroby układowe tkanki łącznej
- Fenylketonuria, padaczka

■ Czynniki nieznane

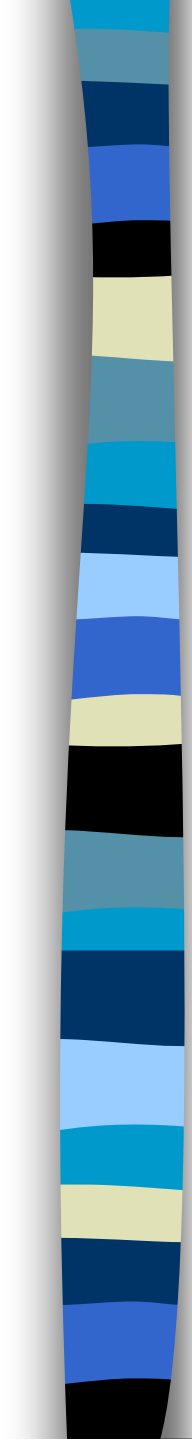


CZYNNIKI RYZYKA POWSTAWANIA WAD SERCA

⇒ We wczesnym okresie życia
płodowego ⇒ 4 - 9 tydzień

1. Czynniki łożyskowe

- nieprawidłowe zagnieżdżenie zarodka,
- niedotlenienie zarodka na skutek krwawień w I trymestrze ciąży,
- nieprawidłowa budowa lub czynność łożyska i pępowiny (pępowina dwunaczyniowa)

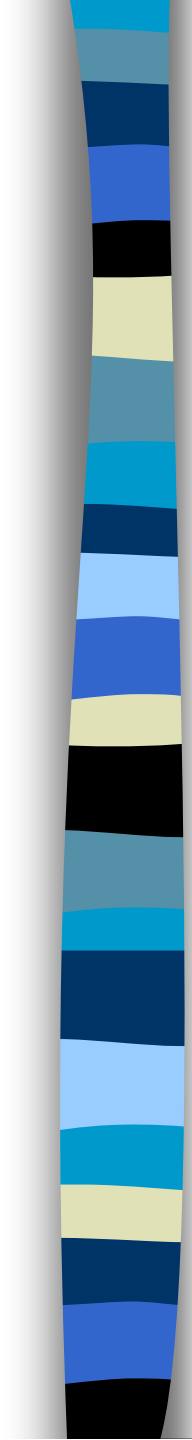


Zmiany po porodzie 1

- Łożysko - płuca
- Zamknięcie krążenia pępowinowego –wzrost oporu systemowego
- Pierwszy oddech –spadek oporu płucnego
 - Rozszerzenie naczyń (tlen, odruch z chemo-receptorów)
- Zmiana kierunku przepływu przez przewód tętniczy
 - Znaczny wzrost przepływu płucnego
 - Płód: 35ml/kg/min noworodek: do 200ml/kg/min

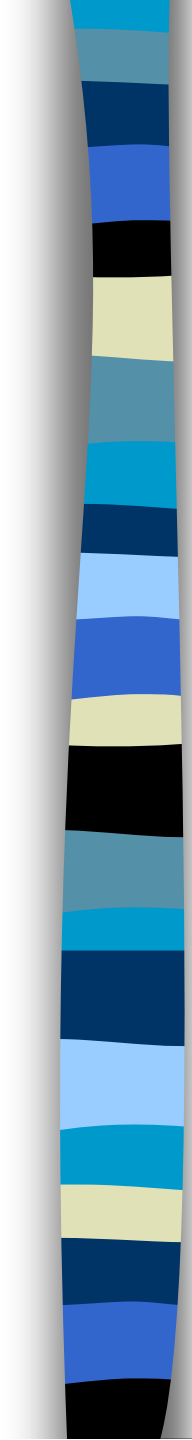
Zmiany po porodzie 2

- Przewód tętniczy Botalla
 - czynnik biorący udział w zamykaniu się przewodu tętniczego Botalla - spadek stężenia **prostaglandyn**
 - Bezpośrednio po urodzeniu ciśnienie w lewym przedsionku wzrasta, przymykając zastawkę otworu owalnego (czynnościowe zamknięcie otworu owalnego w **ciągu 48 godz.**
 - Całkowite zarośnięcie w **15. a 20** dniem życia noworodka
 - NLPZ - ibuprofen, indometacyna
- Żyły
 - Spadek powrotu żylnego - systemowego
 - Wzrost powrotu żylnego płucnego



Objawy sugerujące patologię układu krążenia po porodzie

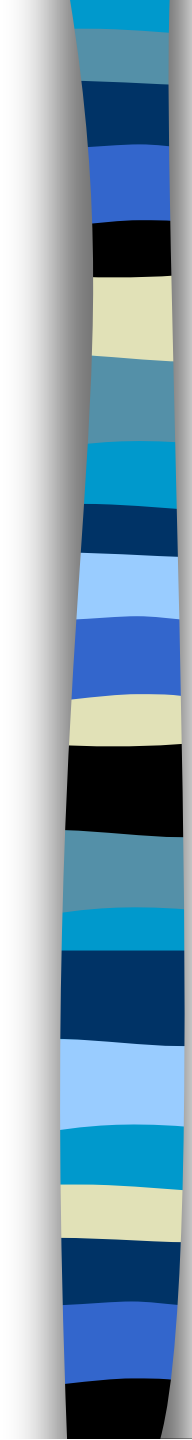
- Szmer w sercu
- Zaburzenia oddychania (tachypnoe)
- Sinica (próba tlenowa)
- Zaburzenia rytmu serca
- Powiększenie sylwetki serca w RTG
- Powiększenie wątroby, obrzęki
- Nieprawidłowe tętno obwodowe



Objawy kliniczne noworodek

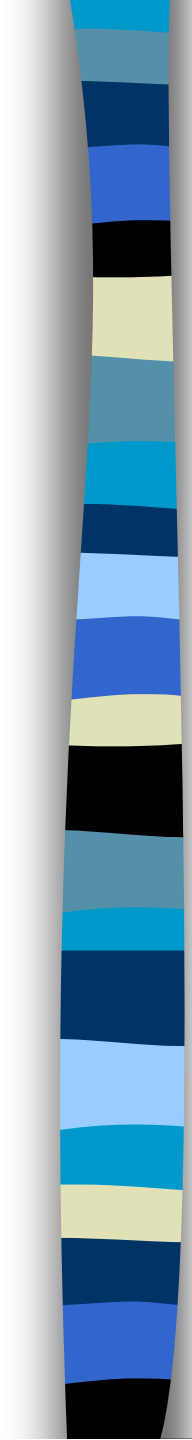
- szary cień wokół ust
- męczenie się przy karmieniu
- sinica centralna (śluzówki)

**BRAK charakterystycznych objawów
klinicznych**



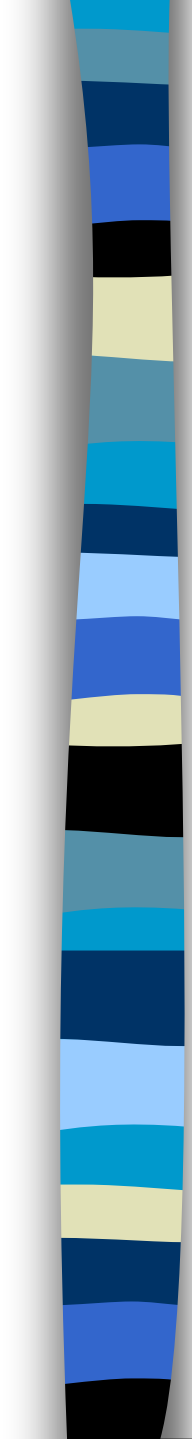
Wady wrodzone serca, które dają objawy do 3 dnia życia

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



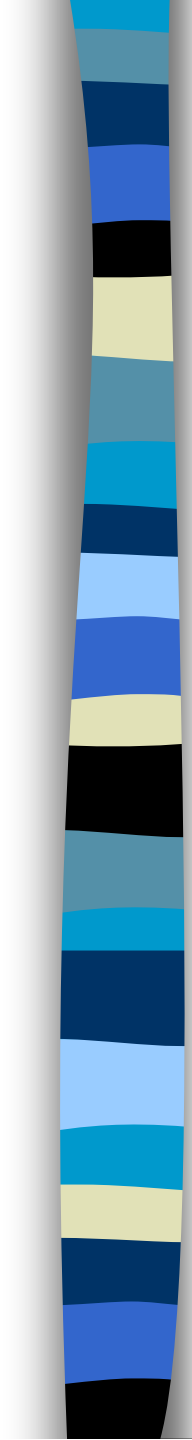
Wady wrodzone serca, które dają objawy **między 4 a 14 dniem życia**

- **TOF (Tetralogia Fallota)**
- **PS / PA Krytyczne zwężenie *lub* atrezja zastawki pnia płucnego**
- **TGA + VSD + PS Przełożenie wielkich pni tętniczych, Ubytek przegrody międzykomorowej**
- **CoAo (Koarktacja aorty)**
- **AVC Kanał przedsionkowo - komorowy**



Wady niesiniczne

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



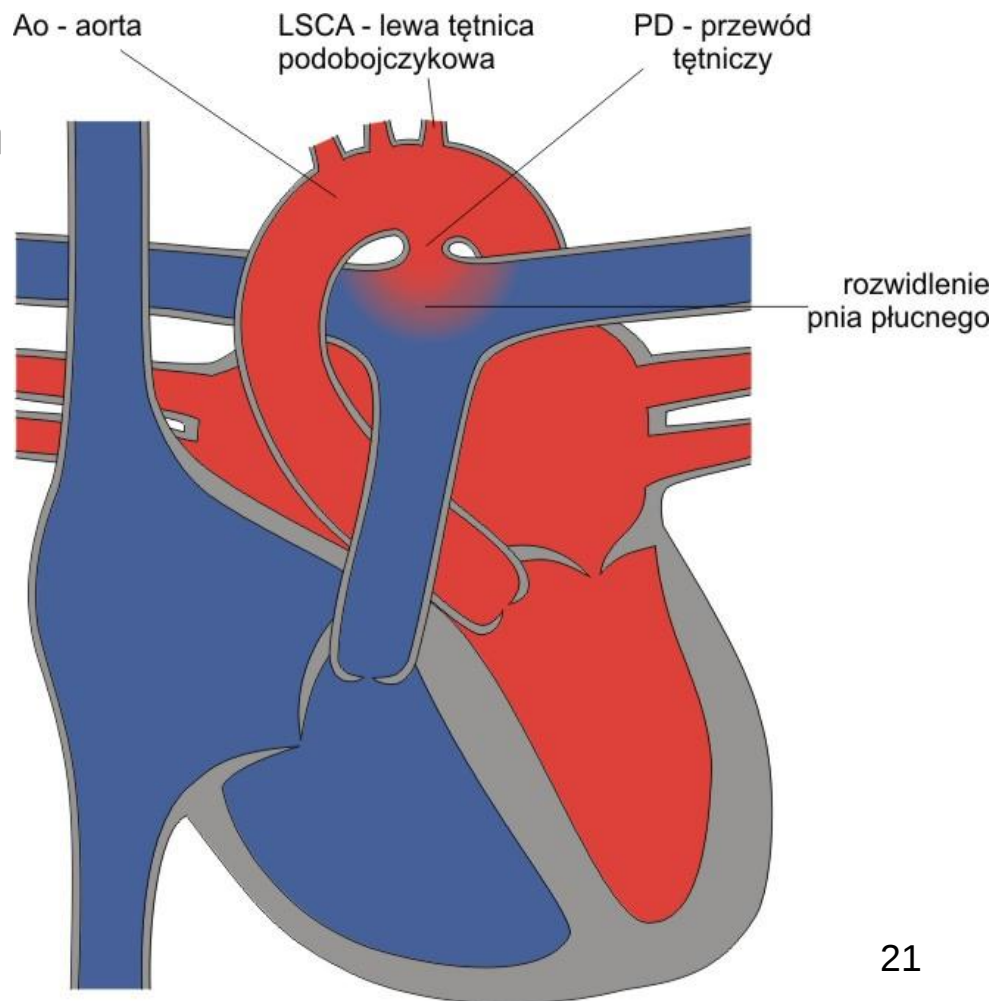
Wady sinicze

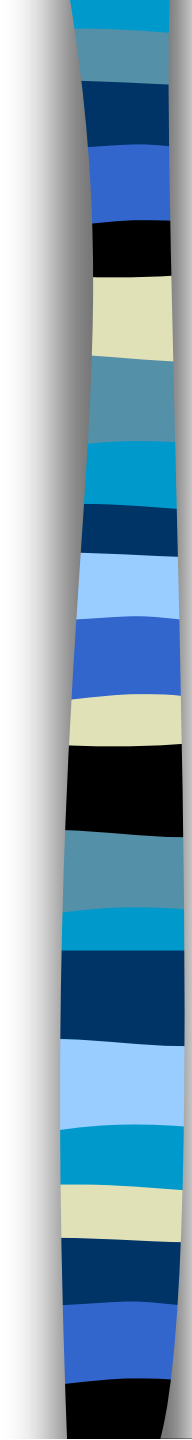
TOF (Tetralogia Fallota)

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

Przetrwały przewód tętniczy PDA

- 12% wad serca u noworodków donoszonych
- **40%** wad noworodków urodzonych w 25-27 tyg. ciąży
- 3 x częściej dziewczynki





Noworodki urodzone przedwcześnie

- **Zwiększony przepływ płucny**

ZZO, tachykardia, uderzenie sercowe wyczuwalne
chybkie tętno, szmer skurczowy
niewydolność krążenia

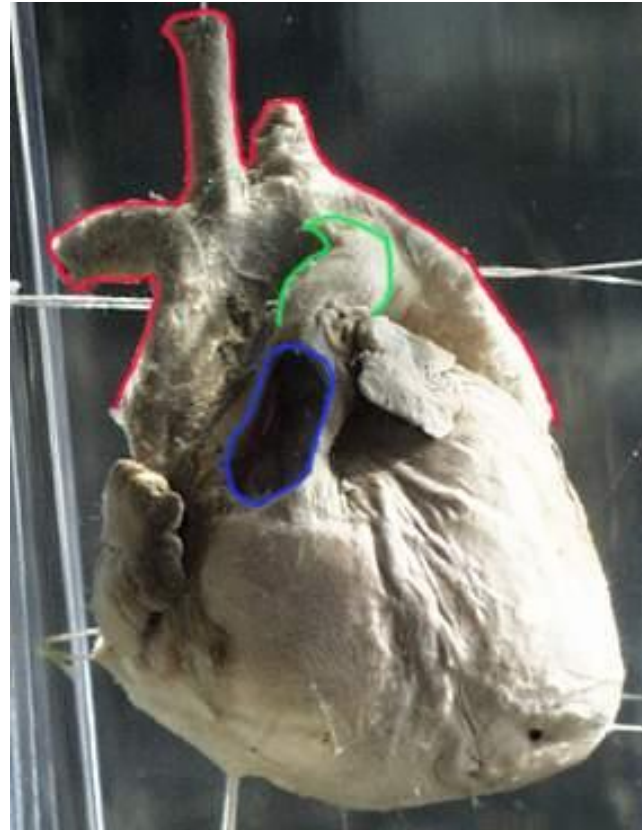
- **“Podkradanie” krwi z narządów j. brzusznej**

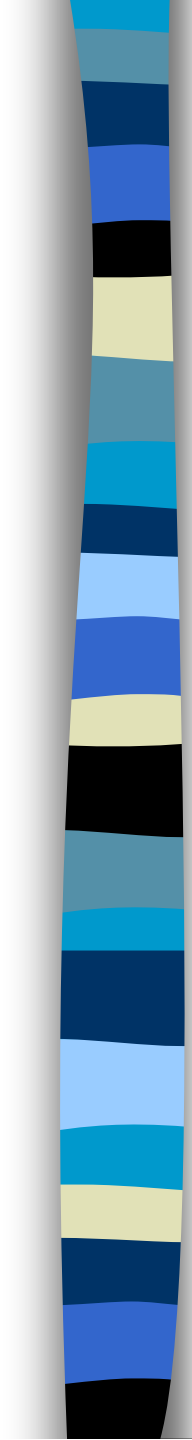
NEC, Ostra niewydolność nerek

- **“Podkradanie” krwi z krążenia mózgowego**

Noworodki donoszone, niemowlęta, starsze dzieci PDA

- Szmer tzw. maszynowy
- Chybkie tętno





Leczenie PDA

- Farmakologiczne zamknięcie -
Indometacyna
- Chirurgiczne zamknięcie PDA
- Sprężynki wewnątrznaczyniowe (coil)

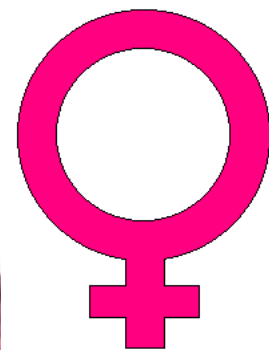
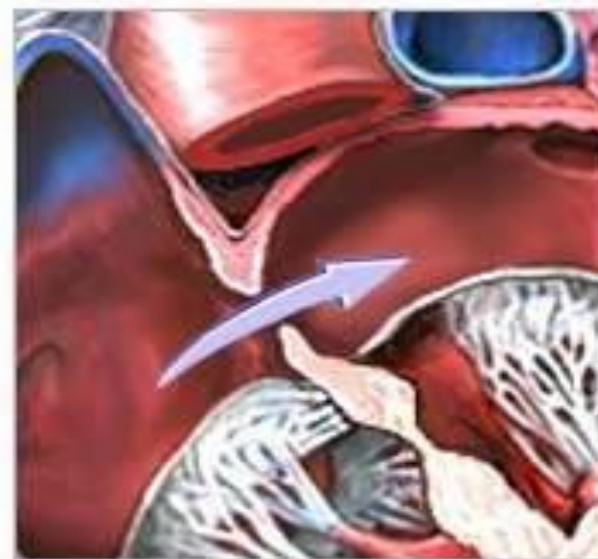
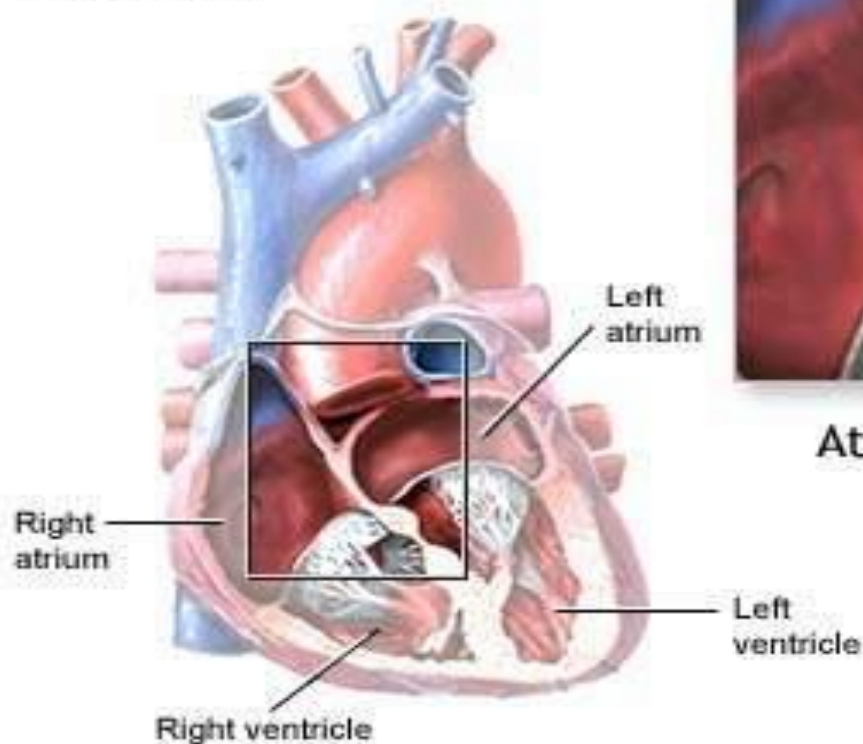
Ubytek przegrody międzyprzedsionkowej

ASD

3 - 14% wad wrodzonych serca

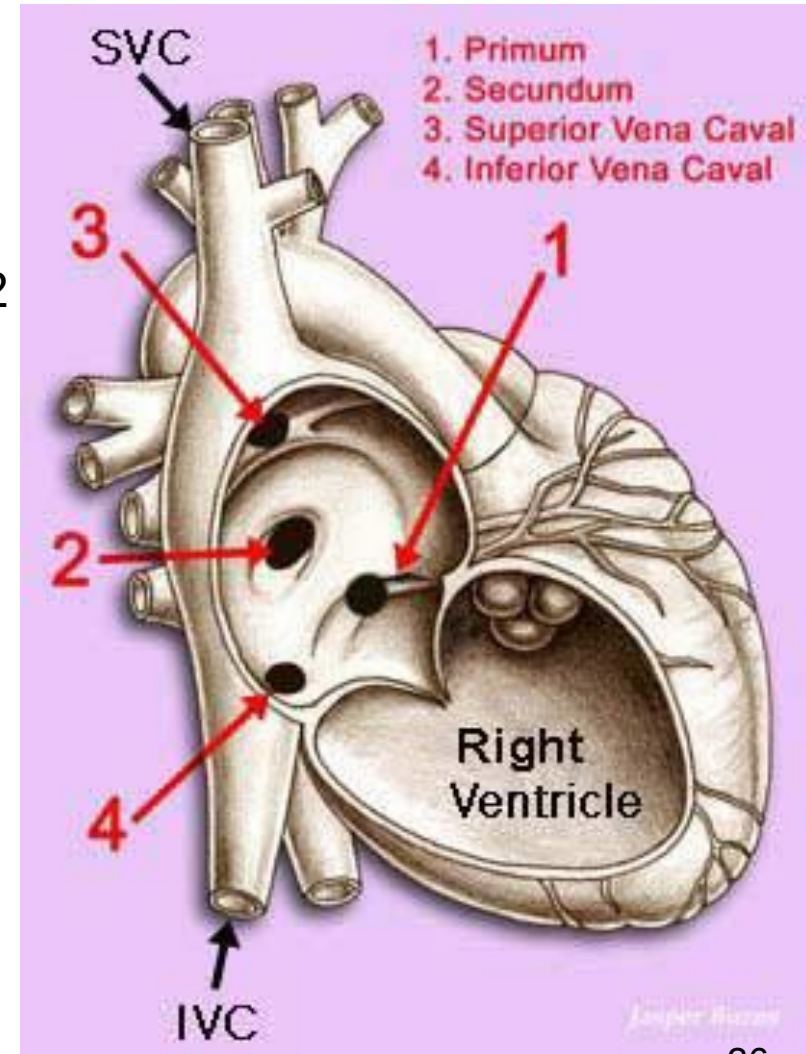
Częściej dziewczynki

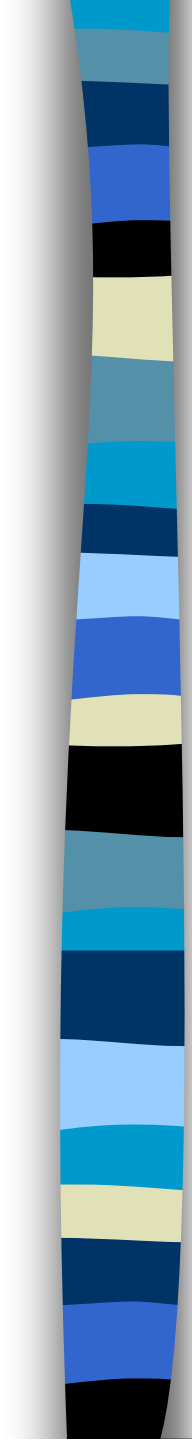
An atrial septal defect is a hole between the two atria



Typy ASD

- 80% ASD II
typu otworu owalnego²
- 10% SV-ASD
typu *sinus venosus* ³
- 10% ASD I
typu przegrody
pierwszej¹



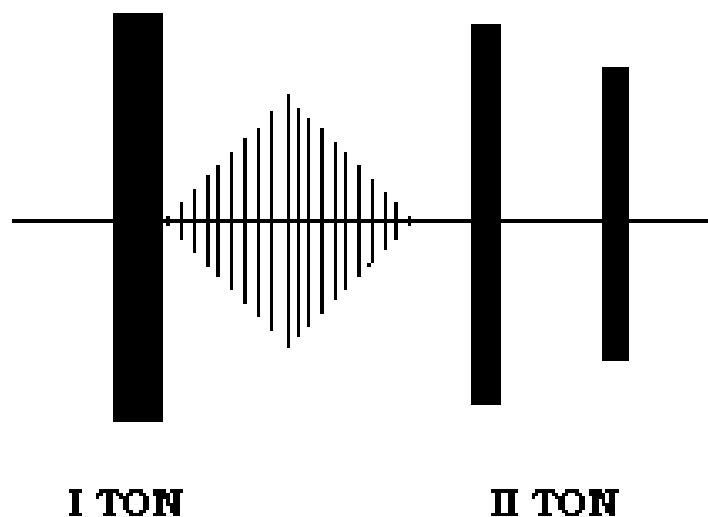


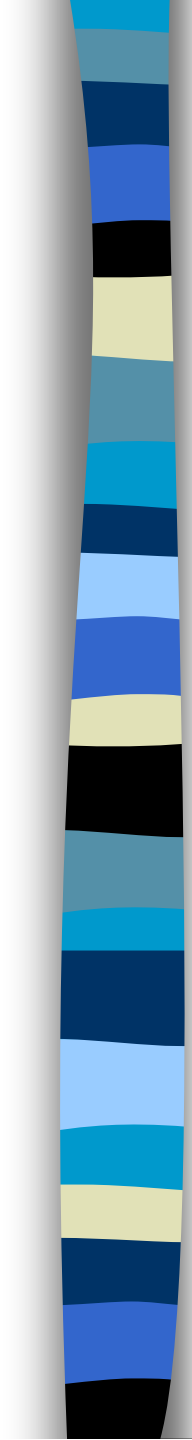
Objawy kliniczne ASD

- Noworodki i niemowlęta zwykle bez objawów
- Przy dużym przecieku L-P umiarkowana duszność i męczliwość
- Starsze dzieci:
 - delikatna budowa ciała,
 - szczupła sylwetka,
 - wiotka klatka piersiowa
 - długie palce i kończyny

Klinika ASD

- Szmer skurczowy nad tętnicą płucną
- Sztywne rozdwojenie II tonu
- Po 30-40r.ż. - zaburzenia rytmu serca, NK





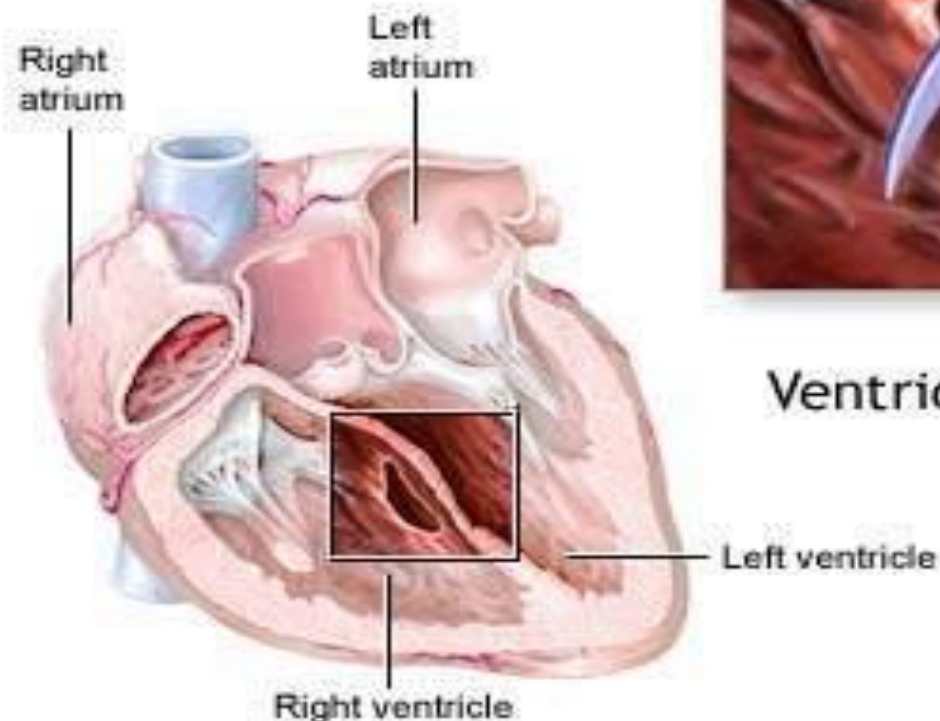
Leczenie ASD

- Samoistne zamknięcie w I roku życia
- Implanty przezcewnikowe
 - podwójne dyski Amplatza
- Operacyjnie
 - przy dużym przecieku i niewydolności krążenia

Ubytek przegrody międzykomorowej

VSD 20% wad wrodzonych

Ventricular septal defect is an abnormal opening in the wall between the two ventricles

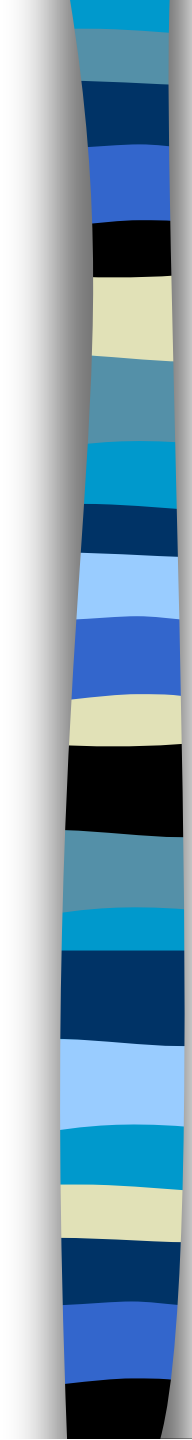


Ventricular septal defect

Zaburzenia hemodynamiczne

- Przepięcie L-P powoduje zwiększony przepływ płucny
- Przeciążenia objętościowe i **przerost LK**
- Wzrost ciśnienia w LP i żyłach płucnych
- **Nieodwracalne nadciśnienie płucne**



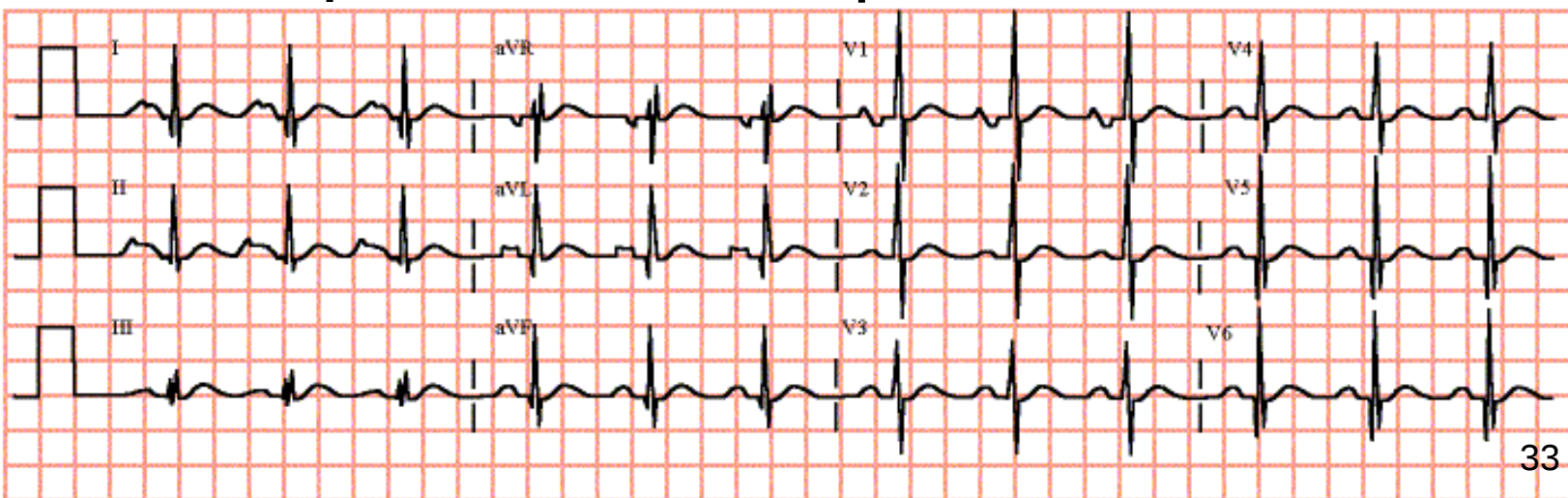


Objawy kliniczne VSD

- Zależne od wielkości ubytku
- Małe ubytki
szmer holosystoliczny w sercu, bez
innych objawów
- Duże ubytki
trudności w czasie karmienia,
niedostateczne przyrosty masy ciała,
tachypnoe, niewydolność krążenia

Objawy kliniczne VSD

- Nadciśnienie płucne
 - nawracające infekcje dróg oddechowych
 - stany spastyczne oskrzeli
 - GER
- EKG - prawidłowe *lub* przerost LK *i/lub* PK



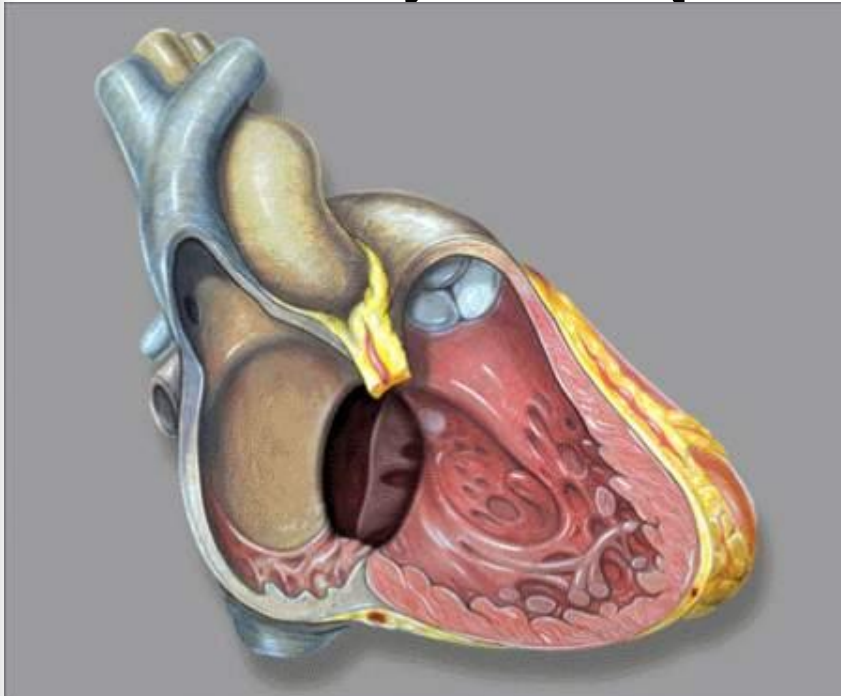
Leczenie VSD

- Chirurgiczne
 - wczesne, okres niemowlęcy
- Wskazanie kardiochirurgiczne:
 - stosunek przepływu płucnego do systemowego powyżej 1,5 : 1
- Implanty przezcewnikowe
 - Optymalny wiek – I. chirurgicznego zamknięcia ubytku w wieku niemowlęcym rozpoczyna się w okresie 3-6 miesiąca. gdy szacowana wielkość przecieku jest graniczna lub nieduża, ze względu na możliwość korzystnej ewolucji naturalnej wady, kwalifikację do ewentualnego leczenia można przesunąć na wiek późniejszy.



Kanał przedsionkowo - komorowy **AVSD**

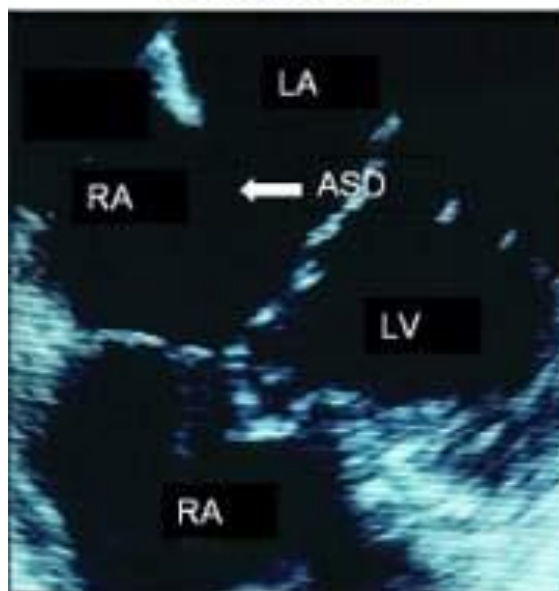
- 35-40% dzieci z z. Downa
- Całkowity *lub* częściowy brak przegrody przedsionkowo-komorowej oddzielającej LK od PP



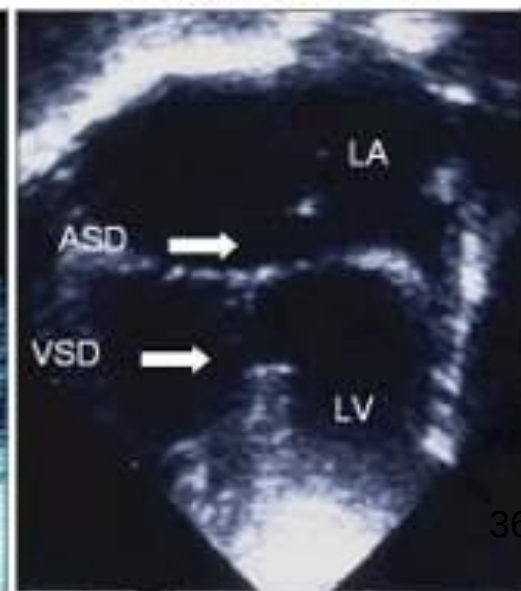
Postacie AVSD

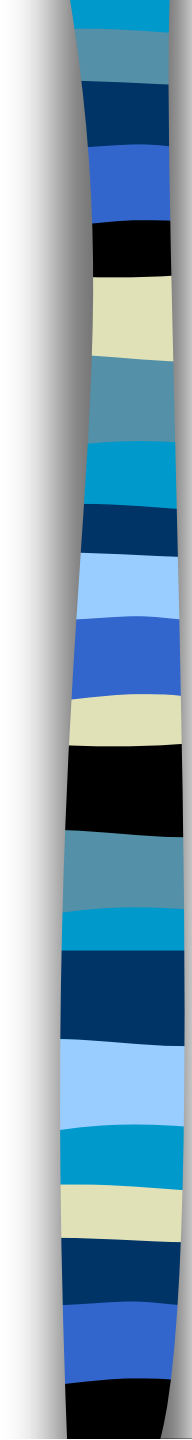
- Częściowa - zmiany w zastawkach p-k
 - ASD typu ostium primum
- Całkowita - wspólny pierścień zastawek p-k
 - ASD i VSD

Partial AVSD



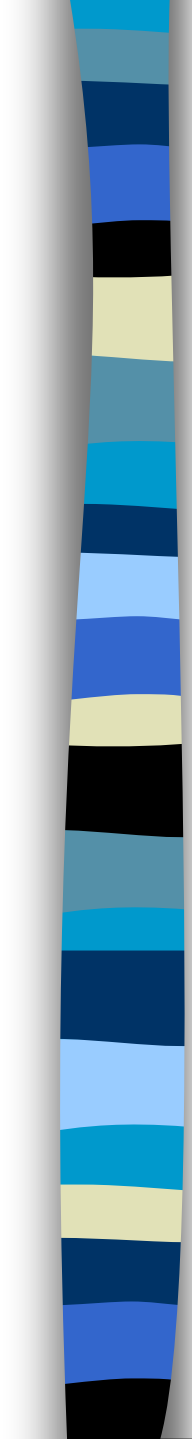
Complete AVSD





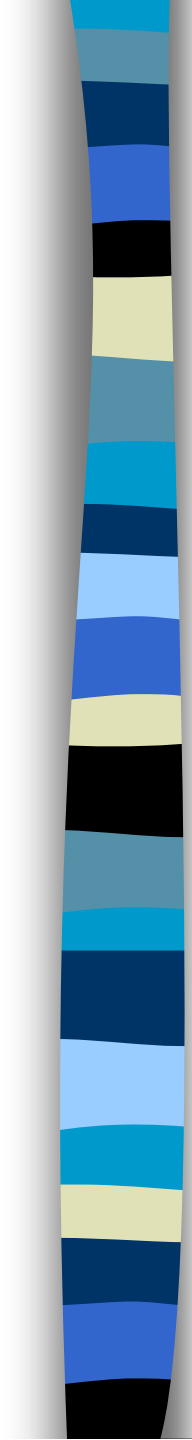
Objawy kliniczne AVSD

- Wcześnie - pierwszy miesiąc życia
- Narastająca niewydolność krążenia
 - Kardiomegalia
 - Wyczuwalne uderzenie sercowe
 - Tachykardia, tachypnoe
 - Upośledzona perfuzja obwodowa
 - Hepatomegalia
 - Trudności w karmieniu
 - Opóźnienie rozwoju fizycznego



Leczenie AVSD

- W typowych postaciach ubytku kwalifikacja winna być przeprowadzona w pierwszych trzech miesiącach życia,
- jako optymalny czas do korekcji przyjmuje się 3-6 miesiąc życia.

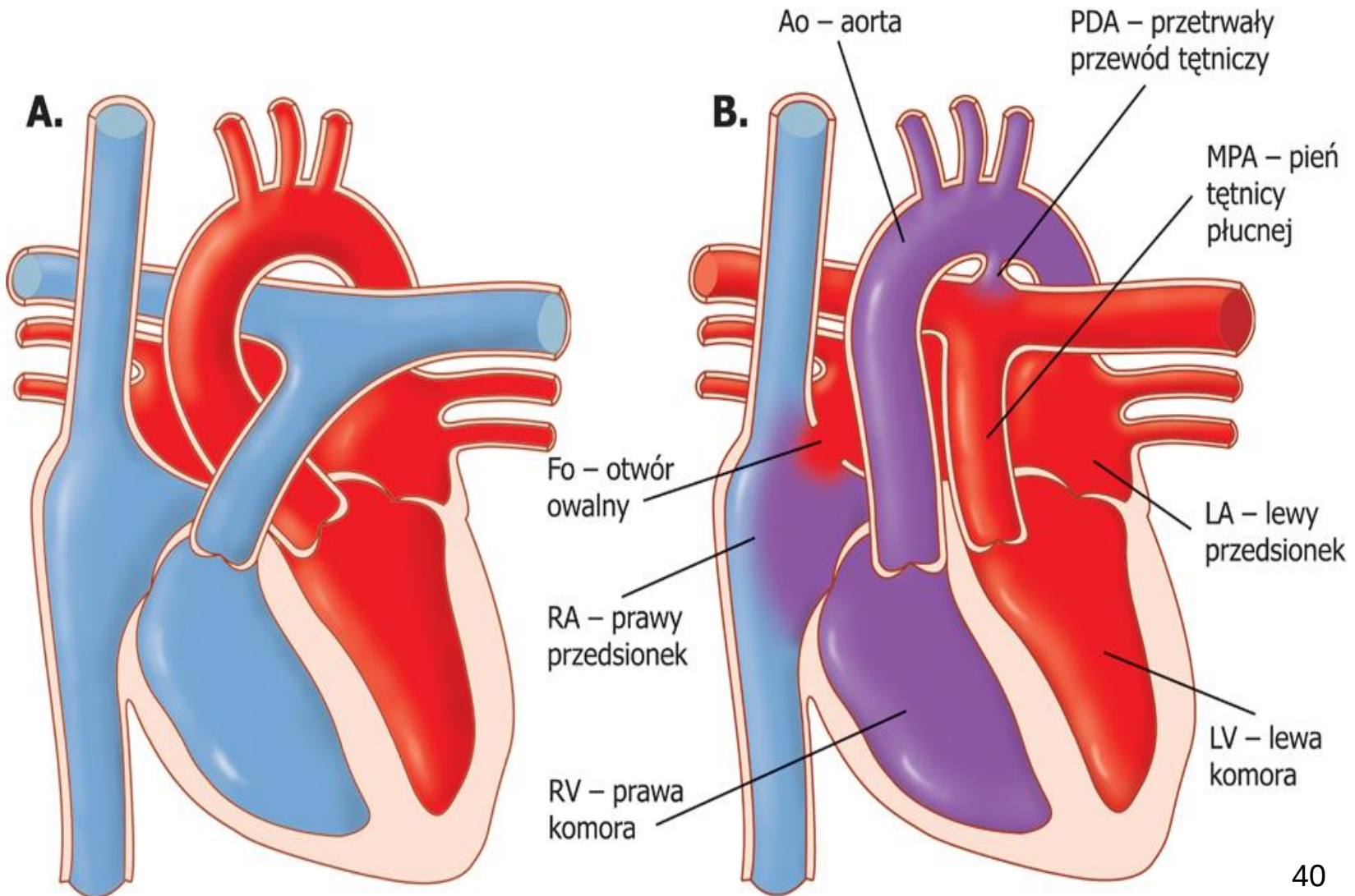


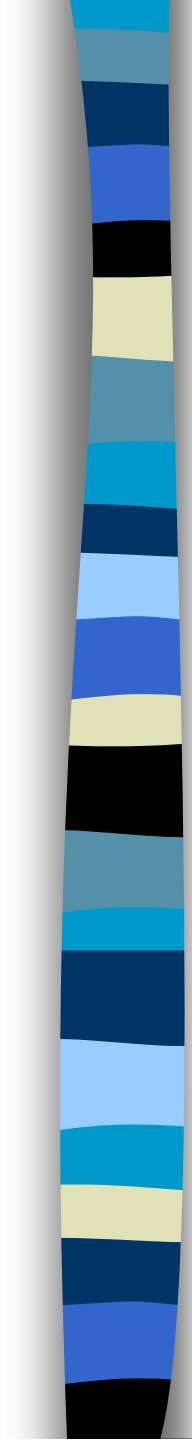
Przełożenie dużych naczyń

Przełożenie wielkich pni tętniczych TGA

- Wada izolowana !!!!
- nieprawidłowe połączenie komór serca i wychodzących z niego dużych naczyń, polegające na odejściu aorty z prawej komory, a pnia płucnego – z lewej komory serca.

Przełożenie wielkich pni tętniczych TGA



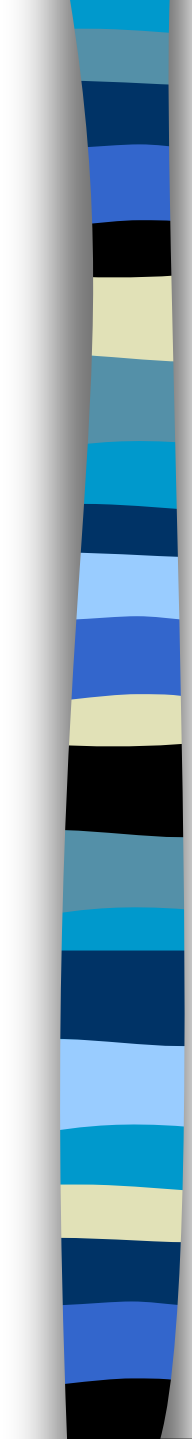


Przełożenie wielkich pni tętniczych TGA

U około połowy dzieci TGA współistnieje z ubytkiem w przegrodzie międzykomorowej.

W pozostałych TGA towarzyszy różnej wielkości drożny otwór owalny i przetrwały przewód tętniczy

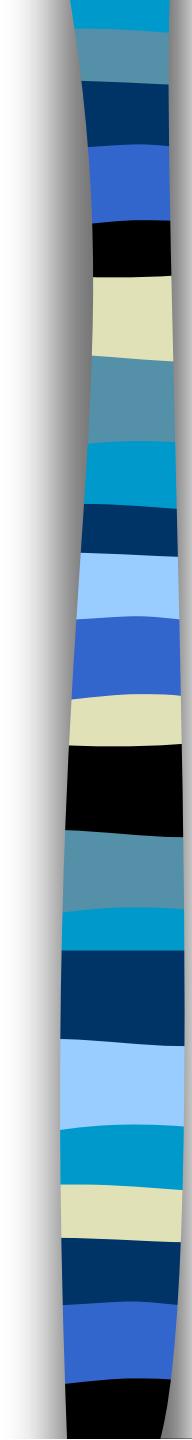
Podstawowym warunkiem przeżycia noworodka z przełożeniem dużych naczyń jest mieszanie się krwi pomiędzy układem krążenia płucnego i systemowego na poziomie przedsionków, komór serca lub wielkich naczyń. Stopień utlenowania krwi zależy od wielkości i liczby miejsc komunikacji.



Przełożenie wielkich pni tętniczych TGA

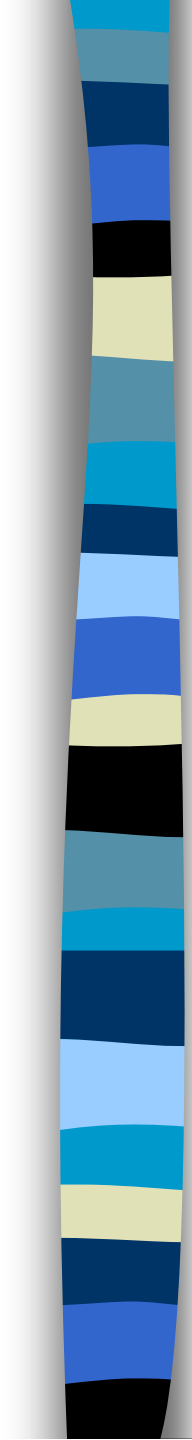
Objawy:

- po urodzeniu pojawia się sinica ośrodkowa, nie ustępuje po podaniu 100% tlenu.
- jeżeli wadzie towarzyszy duży przewód tętniczy lub duży ubytek w przegrodzie międzykomorowej, które umożliwiają znaczne mieszanie się krwi, sinica może być niewielka.
- Na pierwszy plan wysuwają się wtedy objawy niewydolności krążenia, nasilające się w ciągu pierwszych 2–3 tygodni życia dziecka.



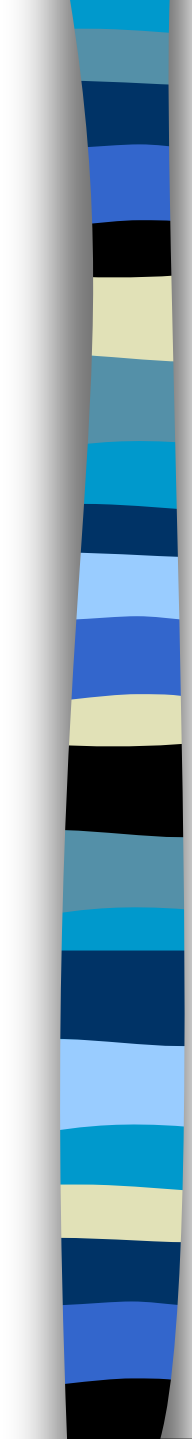
Leczenie - TGA

- utrzymanie drożności przewodu tętniczego u noworodka z podejrzeniem TGA podawana jest prostaglandyna E1 (PGE1).
- Jeżeli udrożnienie przewodu tętniczego jest niewystarczające dla odpowiedniego mieszania się krwi pomiędzy krążeniem płucnym i systemowym, a przeprowadzenie korekcji wady nie jest możliwe, wówczas wskazane jest wykonanie balonowego poszerzenia komunikacji międzyprzedsionkowej, tzw. **zabiegu Rashkinda**.



zabiegu Rashkinda

- wytworzenie lub poszerzenie ubytku przegrody międzyprzedsionkowej przy pomocy cewnika zakończonego balonem, co umożliwia mieszanie się krwi na poziomie przedsionków i poprawia jej utlenowanie

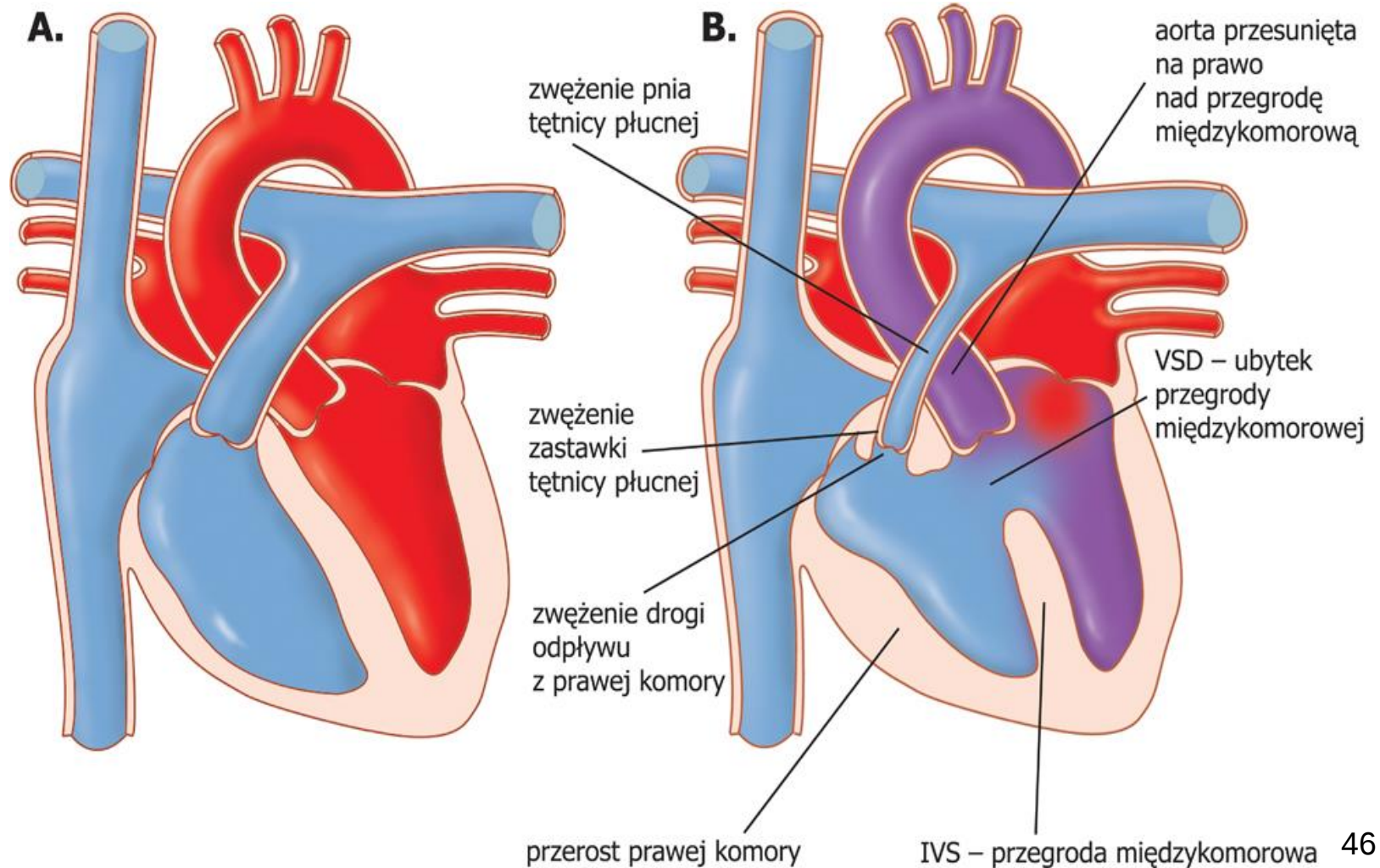


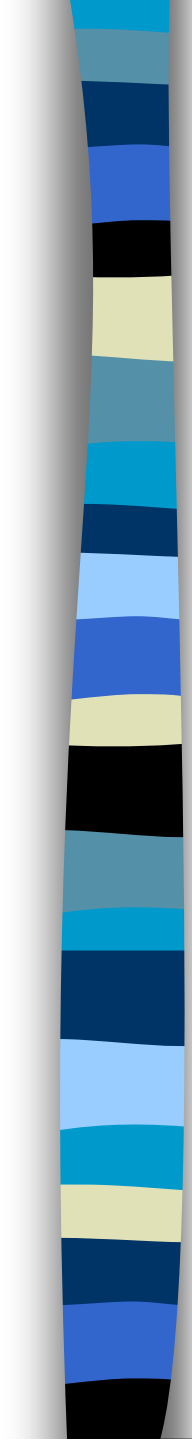
Tetralogia Fallota, *tetralogy of Fallot* – **ToF**

Wada serca obejmująca:

- ubytek w przegrodzie międzykomorowej,
- zwężenie drogi odpływu z prawej komory,
- przesunięcie aorty na prawo, nad przegrodę międzykomorową (tzw. „aorta jeździec”) oraz
- przerost prawej komory.

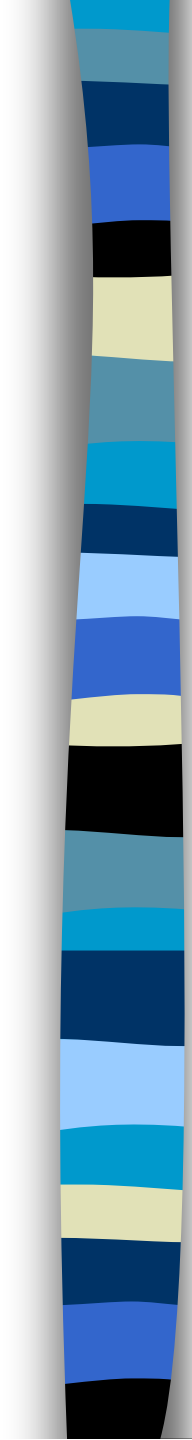
Tetralogia Fallota - ToF





Zespół Fallota

- **Noworodek**
- Dobry stan
- Niewielka sinica (SaO_2 -90%), nasila się w pierwszych dniach życia –narasta zwężenie tętnicy płucnej
- Szmer skurczowy wyrzutowy
- **Dziecko starsze**
- Sinica –nasila się z wiekiem dziecka – do 6m.ż. ze zwiększeniem aktywności
- Zmniejszony przepływ w płucach NAPADY HIPOKSEMICZNY/ANOKSEMICZNY



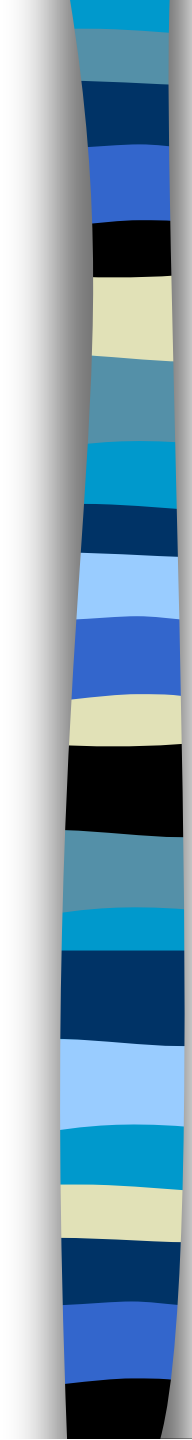
Zespół Fallota - ToF

- Jeżeli zwężenie drogi wypływu z prawej komory jest niewielkie a przeciek prawo-lewy przez ubytek przegrody międzykomorowej jest mały, wówczas dzieci nie są sine, lecz różowe tzw. „różowy Fallot”

NAPAD HIPOKSEMICZNY (ANOKSEMICZNY)

„napad niebieski”

- ⇒ napadowy atak zwiększonej sinicy
- ⇒ krytyczny stan zagrożenia życia w wadach sinicznych
- ⇒ pojawia się u dzieci do 2 roku życia, najczęściej ok. 6 m.ż.
- ⇒ przyczyną nagły skurcz mięśnia P komory poniżej zastawki tętnicy płucnej co ogranicza lub uniemożliwia napływ krwi do płuc
- ⇒ w godzinach rannych
- ⇒ prowokowane wysiłkiem fizycznym (płacz, karmienie), stresem, defekacją
- ⇒ objawy:
 - niepokój, krzyk
 - przyspieszenie oddechu
 - narastająca sinica
 - utrata przytomności
 - wiotkość
 - mogą pojawić się drgawki

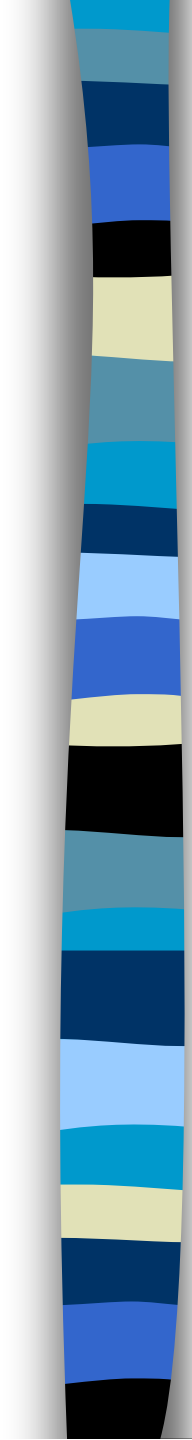


NAPAD HIPOKSEMICZNY (ANOKSEMICZNY)

„napad niebieski”

Postępowanie

- Dolantyna, mieszanka lityczna
- wyrównanie kwasicy metabolicznej – dwuwęglan sodu
- ułożenie dziecka w pozycji kolankowo-łokciowej – zwiększa przepływ płucny
- tlenoterapia
- zapewnienie dostępu świeżego powietrza
- uspokojenie dziecka, stworzenie poczucia bezpieczeństwa i zaufania
- Propranolol i.v. pod kontrolą EKG, gdy napad nie ustępuje

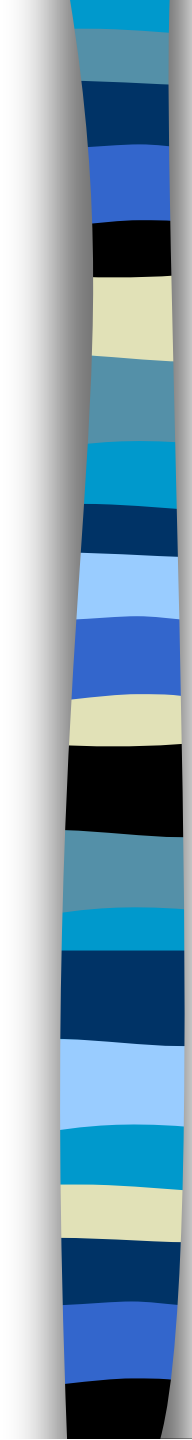


Leczenie - ToF

- W okresie przedoperacyjnym noworodkom ze znaczną sinicą podaje się prostaglandynę E1 (PGE1) - poprawa przepływu płucnego i utlenowania krwi.
- Całkowita korekcja zespołu Fallota polega na zamknięciu ubytku międzykomorowego łąką z tworzywa sztucznego, a następnie wszyciu drugiej łąki (najczęściej z własnego osierdza dziecka) na drogę odpływu z prawej komory.

Leczenie ToF

- U noworodków z niedorozwojem tętnic płucnych, współistniejącą anomalią naczyń wieńcowych lub zarośnięciem tętnicy płucnej, wadę leczy się etapowo. W czasie I etapu wykonuje się **zespolecie systemowo – płucne sposobem Blalocka i Taussig, tj. zespolenie pomiędzy prawą tętnicą podobojczykową a prawą tętnicą płucną**. II etap (właściwą korekcję wady) wykonuje się w 1.–3. roku życia. Zamknięcie ubytku w przegrodzie międzykomorowej łąką z tworzywa sztucznego, wycięcie otworu w ścianie prawej komory i wszyciu w jego brzegi biologicznej protezy łączącej prawą komorę z pniem tętnicy płucnej.



WADY LEWEGO SERCA

Koarktacja aorty - CoA

Zwężenie cieśni aorty – CoA - polega na przewężeniu światła aorty w odcinku jej cieśni, tj. pomiędzy **lewą tętnicą podobojczykową** a **przyczepem przewodu tętniczego Botalla**

/5–10% wszystkich wrodzonych wad/ .

CoA – 2 postacie: niemowlęca i dorosłych.

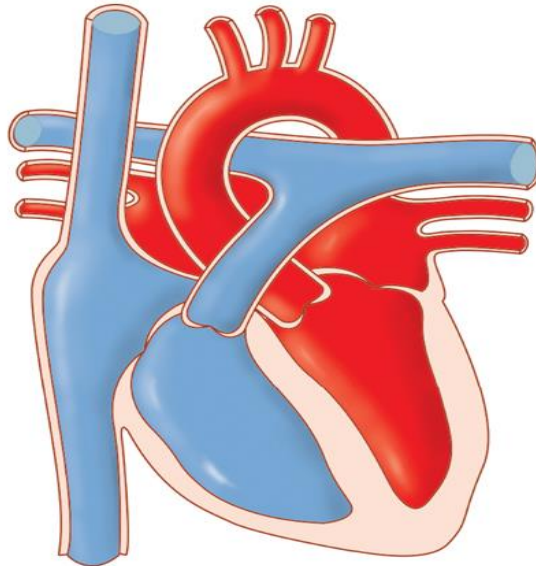
Zwężenie cieśni aorty występuje zazwyczaj na długim odcinku, poza tym często towarzyszą mu inne wady serca – najczęściej ubytek przegrody międzykomorowej oraz wady o charakterze niedorozwoju struktur lewego serca (zwężenie lewego ujścia tętniczego, w tym dwupłatkowa zastawka aortalna, zwężenie zastawki mitralnej, niedorozwój łuku aorty i zespół niedorozwoju lewego serca).

Postać dorosłych, stwierdza się już u kilkuletnich dzieci,

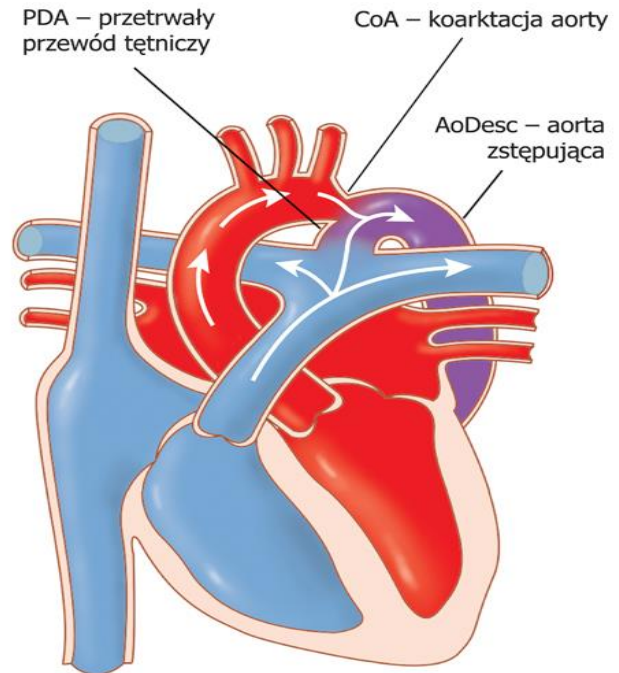
Jest najczęściej izolowanym zwężeniem w kształcie klepsydry, cechy charakterystyczne to poszerzona aorta zstępująca oraz dobrze rozwinięte krążenie oboczne.

Koarktacja aorty - CoA

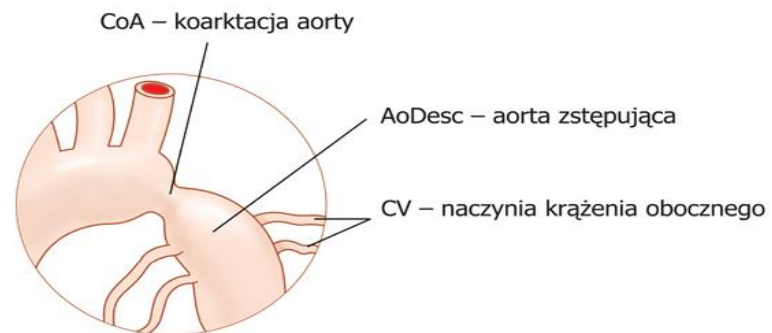
A.

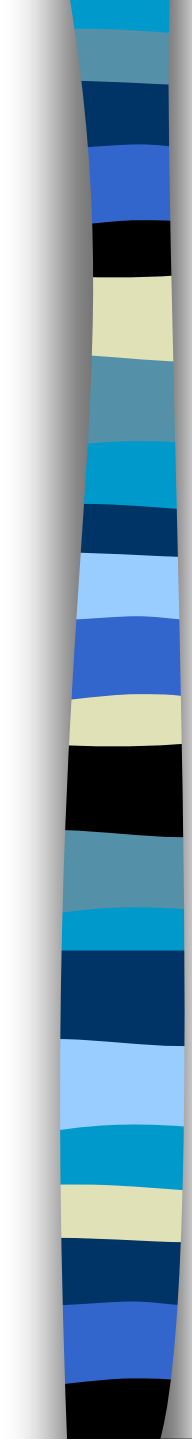


B.



C.





WADY LEWEGO SERCA

Koarktacja aorty - CoA

- **PŁÓD**

- Przewaga prawej strony serca

- **NOWORODEK**

- Różnica saturacji: wyższa na kończynie górnej prawej

- Szmer między łopatkami

- Niewydolność serca

- **Niemowlę / starsze dzieci**

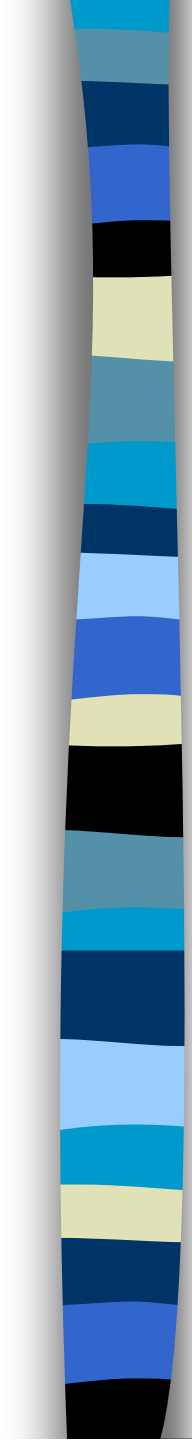
- Brak tętna na tętnicach udowych

- Nadciśnienie tętnicze

- Mała produkcja moczu, zimne kończyny, kwasica metaboliczna – upośledzony przepływ krwi

- Szmer

- **starsze dzieci** - bóle głowy, choroba wieńcowa, udar mózgu



Leczenie Koarktacja aorty - CoA

- Stwierdzenie zależnego od przewodu tętniczego Botalla przepływu w dużym krążeniu u noworodka w ciężkim stanie jest bezwzględnym wskazaniem do włączenia ciągłego wlewu prostaglandyny E1 (alprostadyl, prostin VR) jeszcze przed ustaleniem dokładnego rozpoznania.

Prostaglandyna E1 utrzymuje drożność przewodu tętniczego, a w przypadku jego zamknięcia powoduje otwarcie lub przynajmniej poszerzenie cieśni aorty.

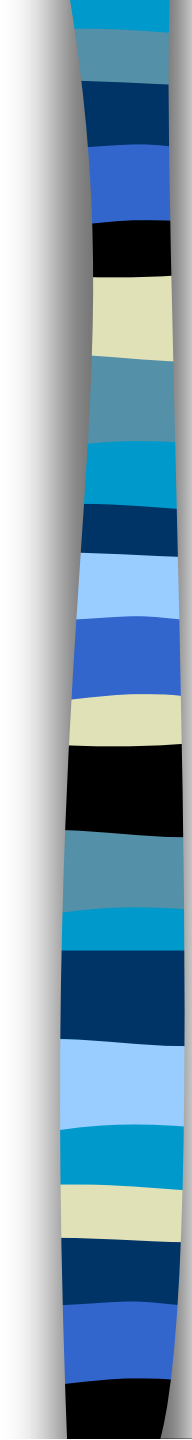
- Stabilizacja stanu dziecka wymaga często, obok wyrównania zaburzeń metabolicznych i włączenia leków, rozpoczęcia sztucznej wentylacji.

Leczenie CoA

- Po ustabilizowaniu stanu dziecka - leczenie operacyjne.
- U dzieci z koarktacją przebiegającą bez objawów niewydolności krążenia leczenie operacyjne należy przeprowadzić nie wcześniej niż około 6. miesiąca życia.

Obecnie stosowane są 3 techniki chirurgiczne.

1. Operacja Crafoorda – wycięcie zwężonego odcinka i zespolenie aorty metodą „koniec do końca”
2. Operacja Waldhausena – plastyka aorty płatem z lewej tętnicy podobojczykowej. Tętnicę podobojczykową podwiązuje się, a następnie wykonuje z jej proksymalnego odcinka płat, który wszywa się w ścianę aorty, poszerzając miejsce zwężenia
3. Plastyka aorty łata z tworzywa sztucznego, najprostsza i zarazem najszybsza metoda, polegająca na podłużnym nacięciu zwężonego odcinka aorty i poszerzeniu łata w kształcie elipsy



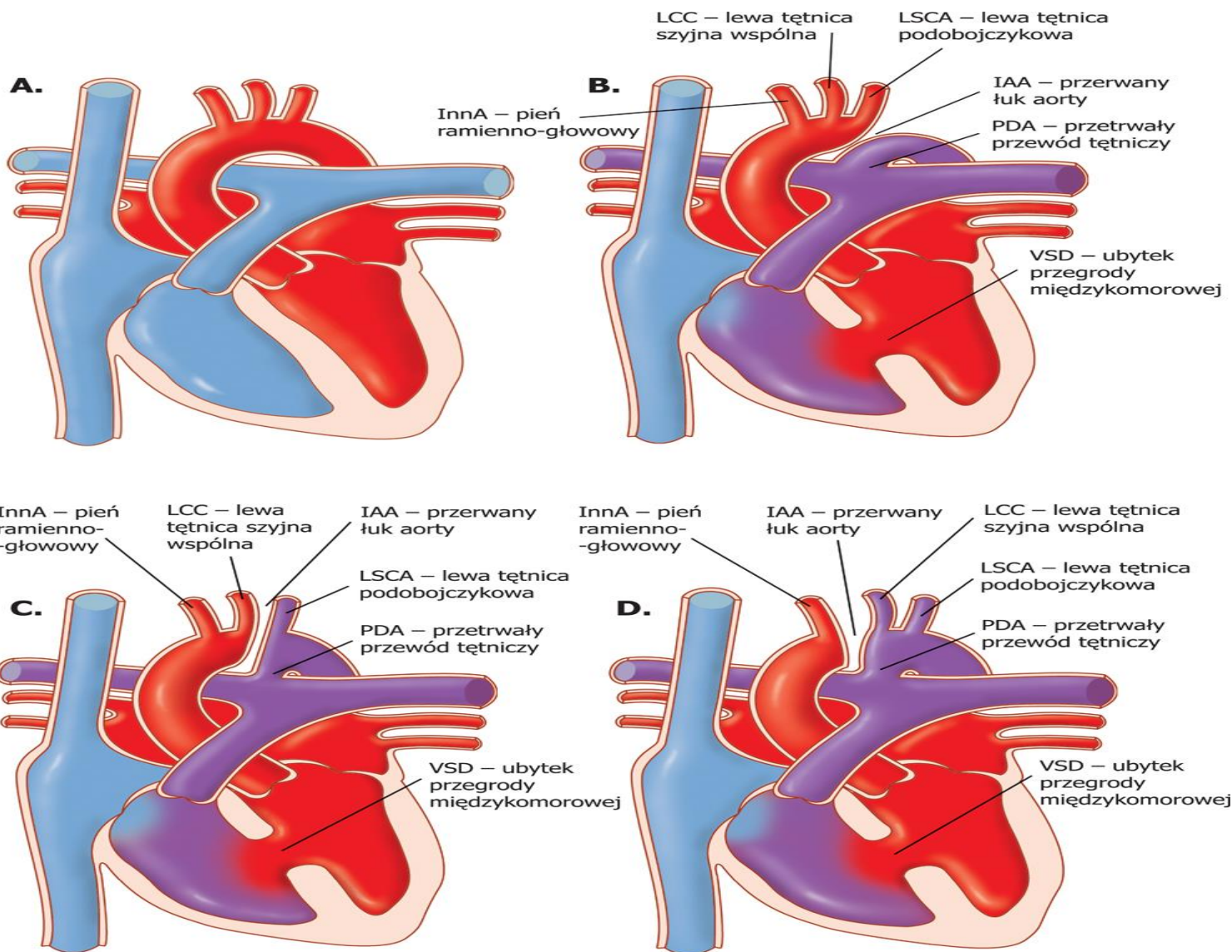
Przerwanie łuku aorty (interrupted aortic arch – IAA)

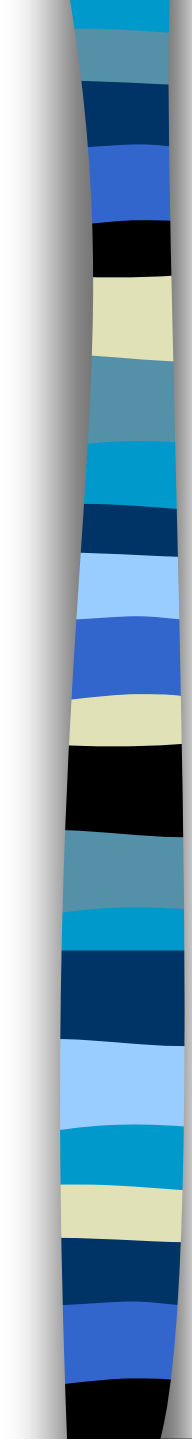
Stanowi brak ciągłości odcinka łuku aorty.

Podstawą powszechnie przyjętej klasyfikacji jest umiejscowienie przerwania łuku aorty w stosunku do dogłowowych odgałęzień łuku.

- **Typ A** - przerwanie ciągłości występuje pomiędzy lewą tętnicą podobojczykową a przewodem tętniczym.
- **Typ B** - przerwanie łuku aorty stwierdza się pomiędzy lewą tętnicą podobojczykową a lewą tętnicą szyjną wspólną.
- **Typ C** - przerwanie ciągłości aorty występuje na odcinku pomiędzy lewą tętnicą szyjną wspólną a pniem ramienno-głowym.
- We wszystkich typach wady występuje drożny przewód tętniczy, który doprowadza krew do aorty zstępującej. Większości przypadków towarzyszą inne wady serca i naczyń, np. ubytek w przegrodzie międzykomorowej.

Przerwanie łuku aorty - IAA





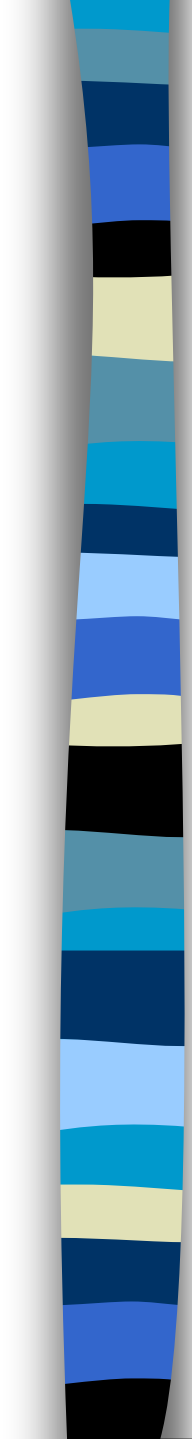
Przerwanie łuku aorty - IAA

Objawy

- nasilają się wraz z zamykaniem przewodu tętniczego w pierwszych dniach życia.
- przy narastaniu niewydolności krążenia świadczy – tachykardia, przyspieszenie oddechu, powiększenie wątroby.
- We wszystkich typach stwierdza się osłabienie lub brak tętna na kończynach dolnych.

Przerwanie łuku aorty - IAA

- utrzymać drożność przewodu tętniczego - ciągły wlew prostaglandyny E1.
- narastająca niewydolność krążenia - leki inotropowe i moczopędne
- leczenie operacyjne - stabilizacja stanu dziecka i osiągnięciu prawidłowej funkcji wszystkich niedokrwionych narządów.
- Celem leczenia operacyjnego jest **odtworzenie ciągłości aorty i oddzielenie krążenia płucnego od systemowego**. Wybór metody chirurgicznej zależy w głównej mierze od stopnia zwężenia drogi wypływu z lewej komory oraz wad współistniejących.
- W przypadkach, w których średnica drogi wypływu z lewej komory jest prawidłowa, można przeprowadzić pierwotną, całkowitą korekcję wady.



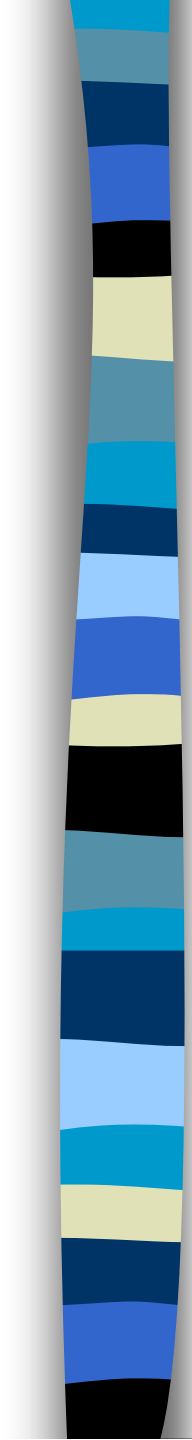
Przerwanie łuku aorty - IAA

Lub leczenie etapowe:

I etap - zwężenie pnia płucnego za pomocą opaski (banding) lub podwiązanie przewodu tętniczego,

II etap - korekcja wad wewnątrzsercowych z usunięciem opaski z pnia płucnego.

W przypadkach zbyt małej średnicy drogi wypływu z LK prawidłowy przepływ systemowy i płucny można zapewnić, wykonując operację Norwooda.



Krytyczne zwężenie zastawki aorty

Zastawkowe zwężenie aorty (*valvar aortic stenosis*) AS

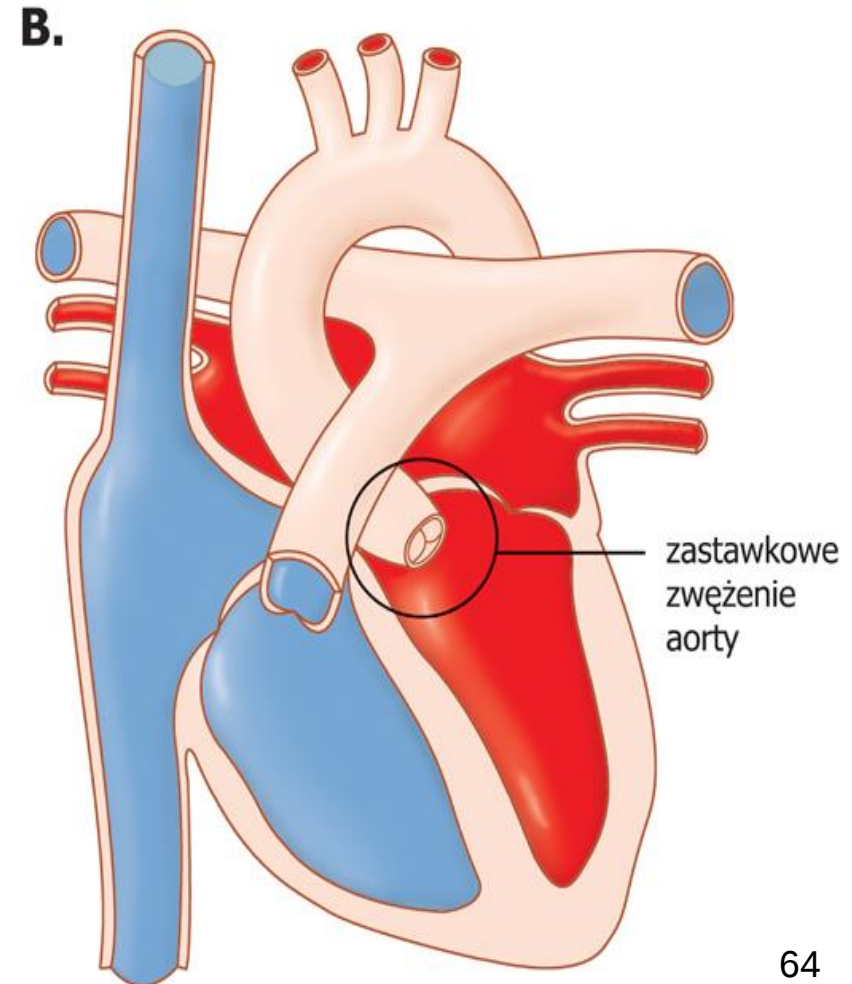
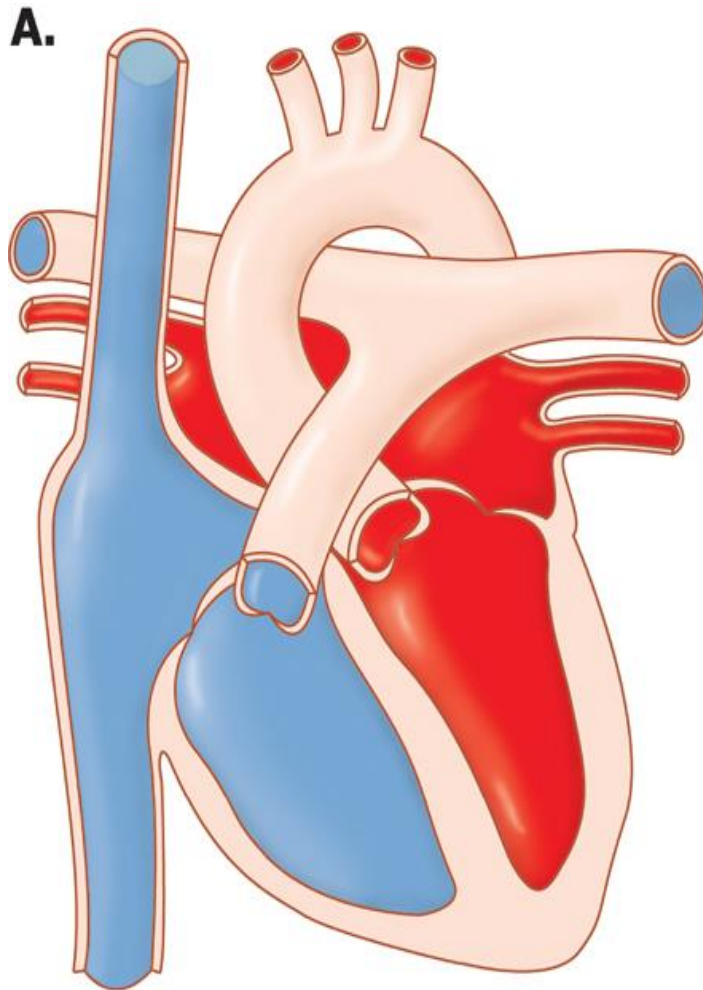
Zwężenie drogi wypływu z lewej komory na poziomie zastawki aorty.

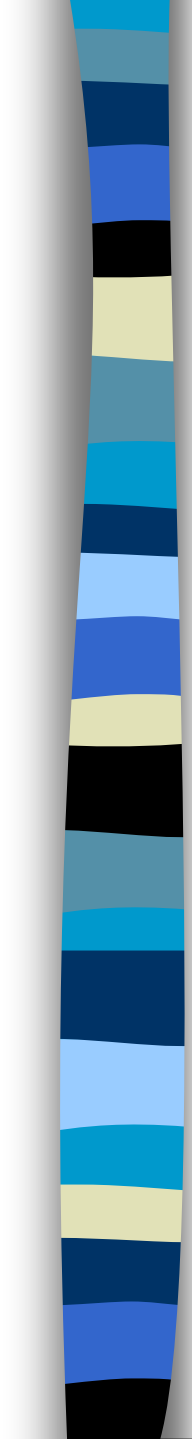
Wrodzona wada serca - zastawka nie ma zazwyczaj dobrze wykształconych płatków (są one grube, brodawkowato zmienione), a pomiędzy nimi znajdują się zrosty.

Pierścień zastawki jest często niedorozwinięty.

Krytyczne zwężenie zastawki aorty

Zastawkowe zwężenie aorty (*valvar aortic stenosis*) AS





Krytyczne zwężenie zastawki aorty

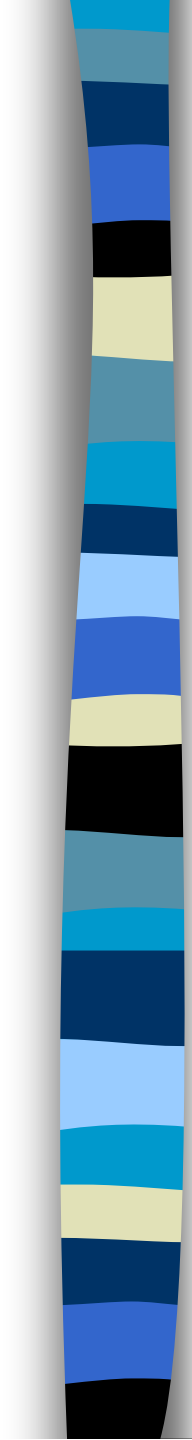
Zastawkowe zwężenie aorty (*valvar aortic stenosis*) AS

Objawy AS:

- Pojawiają się zaraz po urodzeniu
 - u noworodków – stan zagrożenia życia.
 - nasilenie zależy od innych wad towarzyszących oraz drożności przewodu tętniczego.
 - Łagodniejsze postaci wady przebiegają we wczesnym dzieciństwie bezobjawowo.

U starszych dzieci do najczęstszych objawów należą:

- ograniczenie tolerancji wysiłku fizycznego,
- dolegliwości wieńcowe oraz omdlenia.
- wada sprzyja rozwojowi bakteryjnego zapalenia wsierdza.
- w skrajnym przypadku może stać się przyczyną nagłego zgonu.



Krytyczne zwężenie zastawki aorty – AS – Leczenie

- u noworodków - prostaglandyny E1 (PGE1) w celu utrzymania drożności przewodu tętniczego.
- Ciężki stan dziecka - wentylacja wspomagana, stosowanie leków zwiększających kurczliwość serca, wyrównanie zaburzeń metabolicznych.
- Obecnie u noworodków i niemowląt zaleca się wykonanie przezskórnej balonowej walwuloplastyki aortalnej.
- W przypadku nieskuteczności zabiegu- operacja polegająca na przecięciu zrośniętych spoidła zastawki (tzw. komisurotomia).

Krytyczne zwężenie zastawki aorty – AS – Leczenie

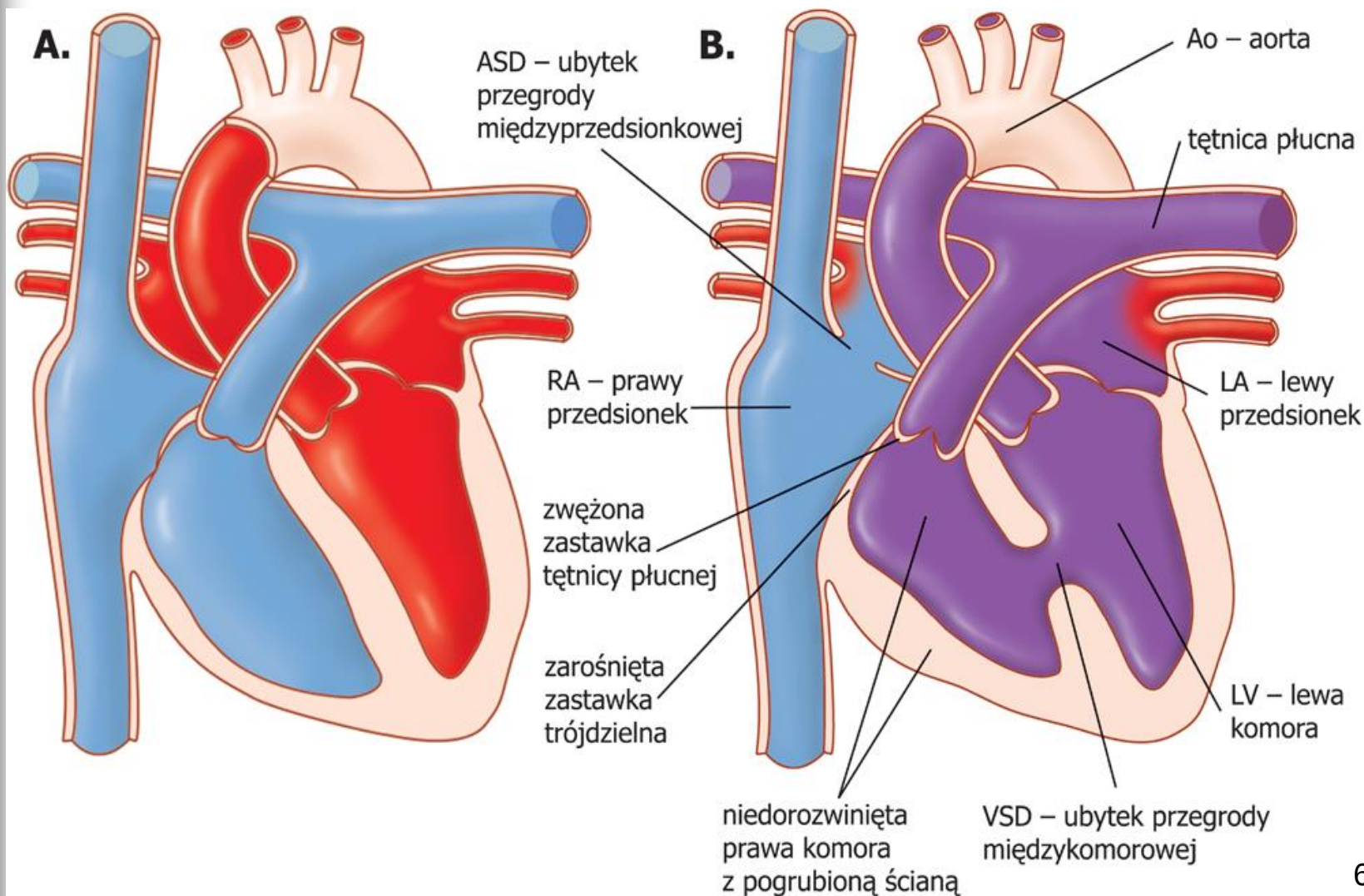
- wada zastawki aortalnej jest wadą utrzymującą się praktycznie przez całe życie.
- W zależności od nasilenia objawów klinicznych najkorzystniejsze dla dziecka jest maks. opóźnienie operacji chirurgicznej – najlepiej do czasu osiągnięcia przez niego masy ciała i wzrostu człowieka dorosłego. Pozwala to na chirurgiczną wymianę zastawki o średnicy odpowiadającej średnicy zastawki dorosłego.

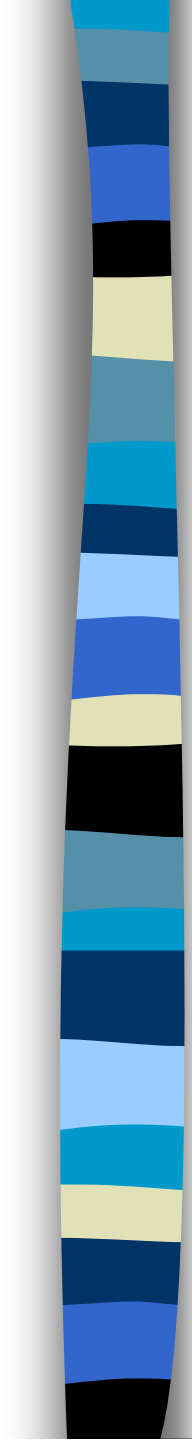
W wielu przypadkach odraczenie operacji nie jest jednak możliwe, zwłaszcza gdy zwężeniu towarzyszy niedomykalność zastawki. Wiele starszych dzieci wymaga wówczas wymiany zastawki na sztuczną, biologiczną lub własną zastawkę pnia płucnego, z wszczepieniem w drogę wypływu z prawej komory zastawki biologicznej – [operacja Rossa](#).

Atrezja zastawki trójdzielnej

- **Zarośnięcie zastawki trójdzielnej** (atrezja zastawki trójdzielnej, *tricuspid atresia* – TA) to wrodzona wada serca należąca do najczęstszych postaci **serca jednokomorowego**.
- Wada polega na występowaniu błony włóknisto-tłuszczowej w miejscu zastawki trójdzielnej, całkowicie zamykającej komunikację pomiędzy PP a PK.
- Dopływ do PK odbywa się od KL przez ubytek w przegrodzie międzykomorowej. PK jest zazwyczaj niedorozwinięta i zaopatrzona najczęściej tylko w część wypływową pod zastawką płucną. Zastawka płucna często bywa zwężona lub zarośnięta.
- Leczenie obejmuje zazwyczaj 3-etapowe postępowanie operacyjne, zakończone **operacją Fontana**

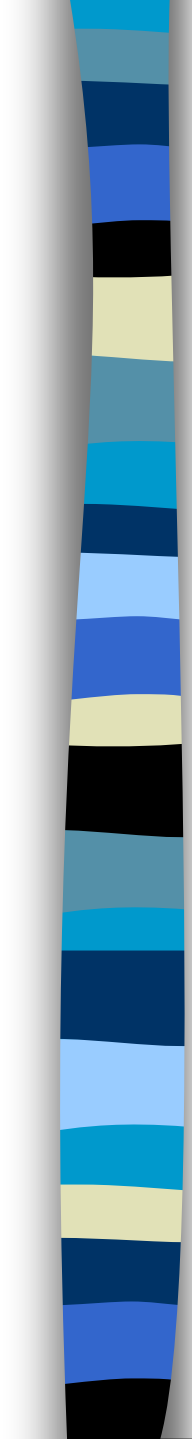
Atrezja zastawki trójdzielnej





Kanał przedsionkowo-komorowy (wada wypustek wsierdziowych, ubytek przegrody przedsionkowo-komorowej, *atrioventricular canal – AVC*)

- grupa wrodzonych wad serca, których cechą wspólną jest różnego stopnia niedorozwój przegrody międzyprzedsionkowej i międzykomorowej oraz nieprawidłowo wykształcone zastawki przedsionkowo-komorowe (tj. zastawka mitralna i trójdzielna).
- Podłoże nieprawidłowości genetyczne, ok. 70% dzieci z kanałem przedsionkowo-komorowym to dzieci z zespołem Downa.

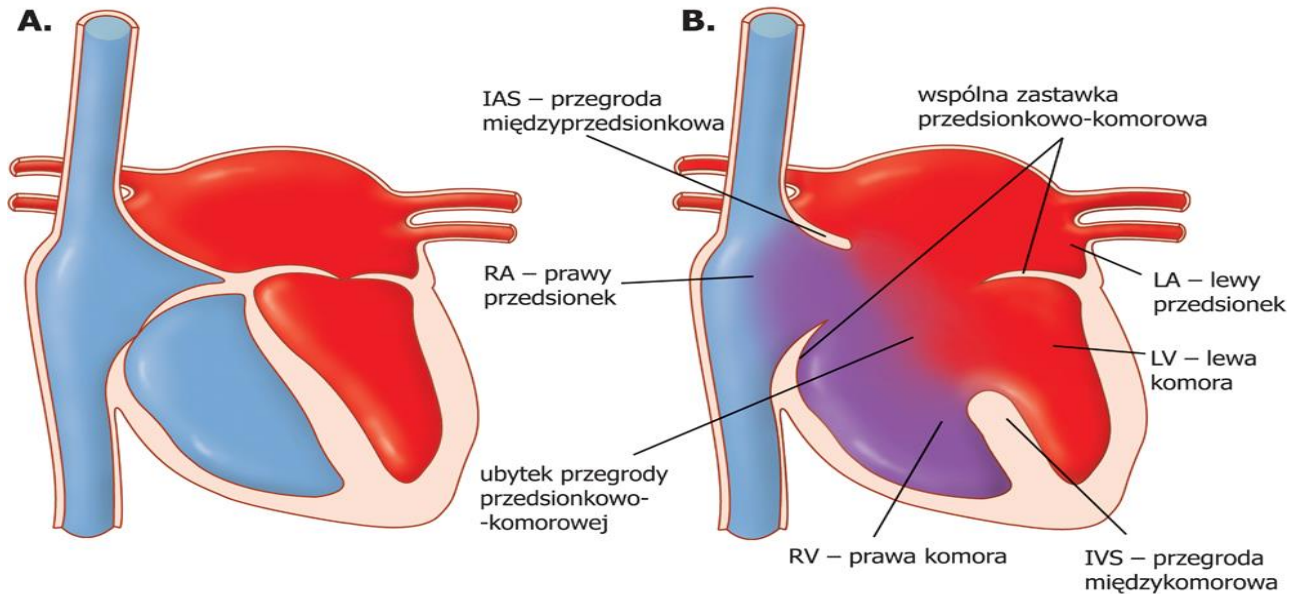


Kanał przedsionkowo - komorowy – AVC

- Do celów praktycznych wprowadzono podział kanału przedsionkowo-komorowego na:
- **Częściowy kanał przedsionkowo-komorowy** (*partial atrioventricular canal* – PAVC) – zw. ubytkiem przegrody międzyprzedsionkowej typu otworu pierwotnego - *ostium primum atrial septal defect* – ASD I.
- **Całkowity kanał przedsionkowo-komorowy** *common atrioventricular canal* – CAVC
- **Prześciowy kanał przedsionkowo-komorowy** *transitional atrioventricular canal* – TAVC

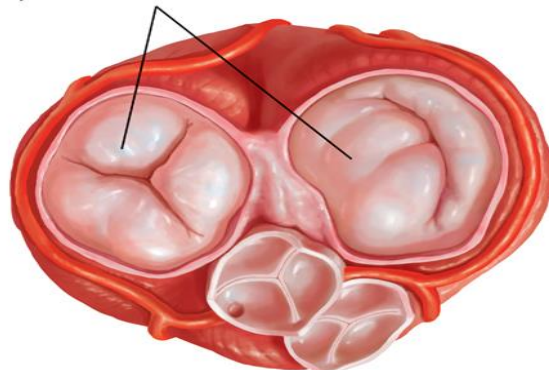
Kanał przedsionkowo - komorowy – AVC

widok z boku

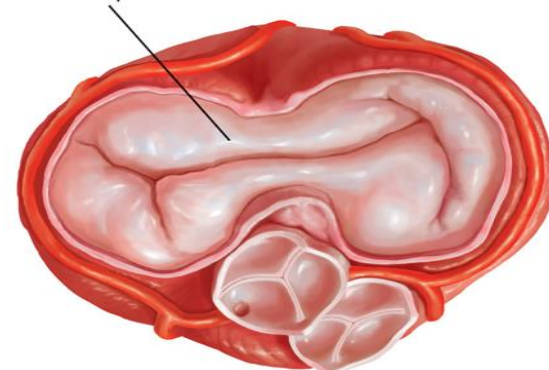


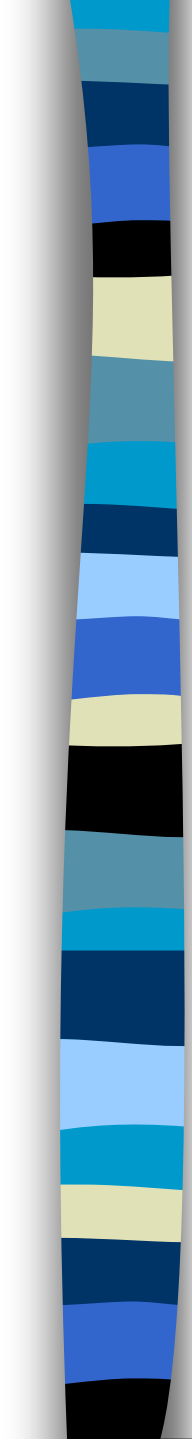
widok z góry

prawidłowo zbudowane zastawki



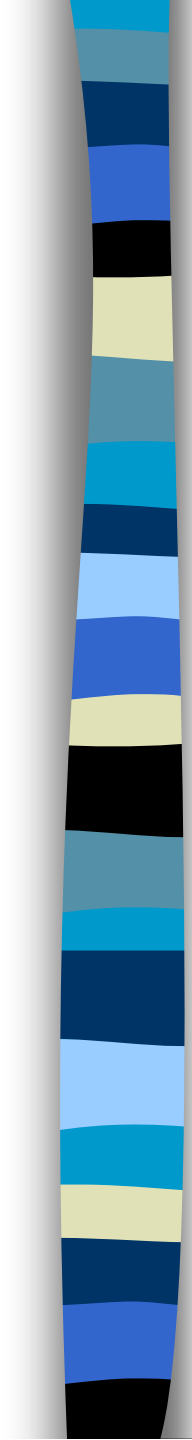
wspólna zastawka przedsionkowo-komorowa





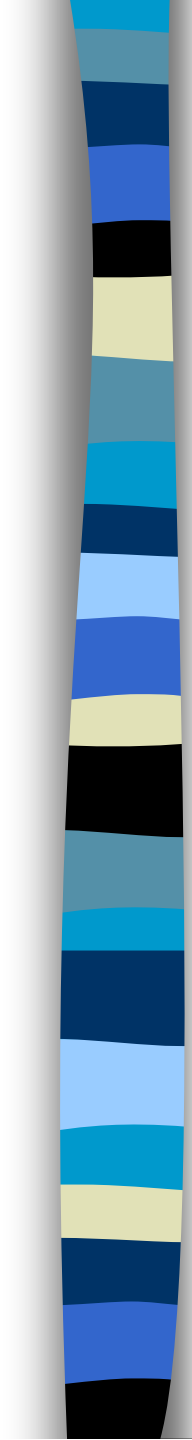
Kanał przedsionkowo - komorowy – *AVC* - Objawy

- ujawniają się wkrótce po urodzeniu
- objawy niewydolności krążenia,
- pocenie się,
- męczenie się przy jedzeniu,
- duszność,
- powiększenie wątroby
- opóźnienie rozwoju fizycznego



Kanał przedsionkowo - komorowy – AVC - Leczenie

- Wskazania do leczenia operacyjnego zależą od postaci wady:
- po wystąpieniu objawów niewydolności krążenia należy natychmiast podjąć leczenie operacyjne.
- Możliwe techniki korekcji chirurgicznej:
- Operacja z zastosowaniem techniki „dwóch łat” umożliwiającą anatomiczną korekcję wady.
- Operacja zamknięcia ubytku przegrody międzyprzedsionkowej z plastyką zastawki mitralnej.
- Czasowy banding pnia tętnicy płucnej.



Zespół hipoplazji lewego serca

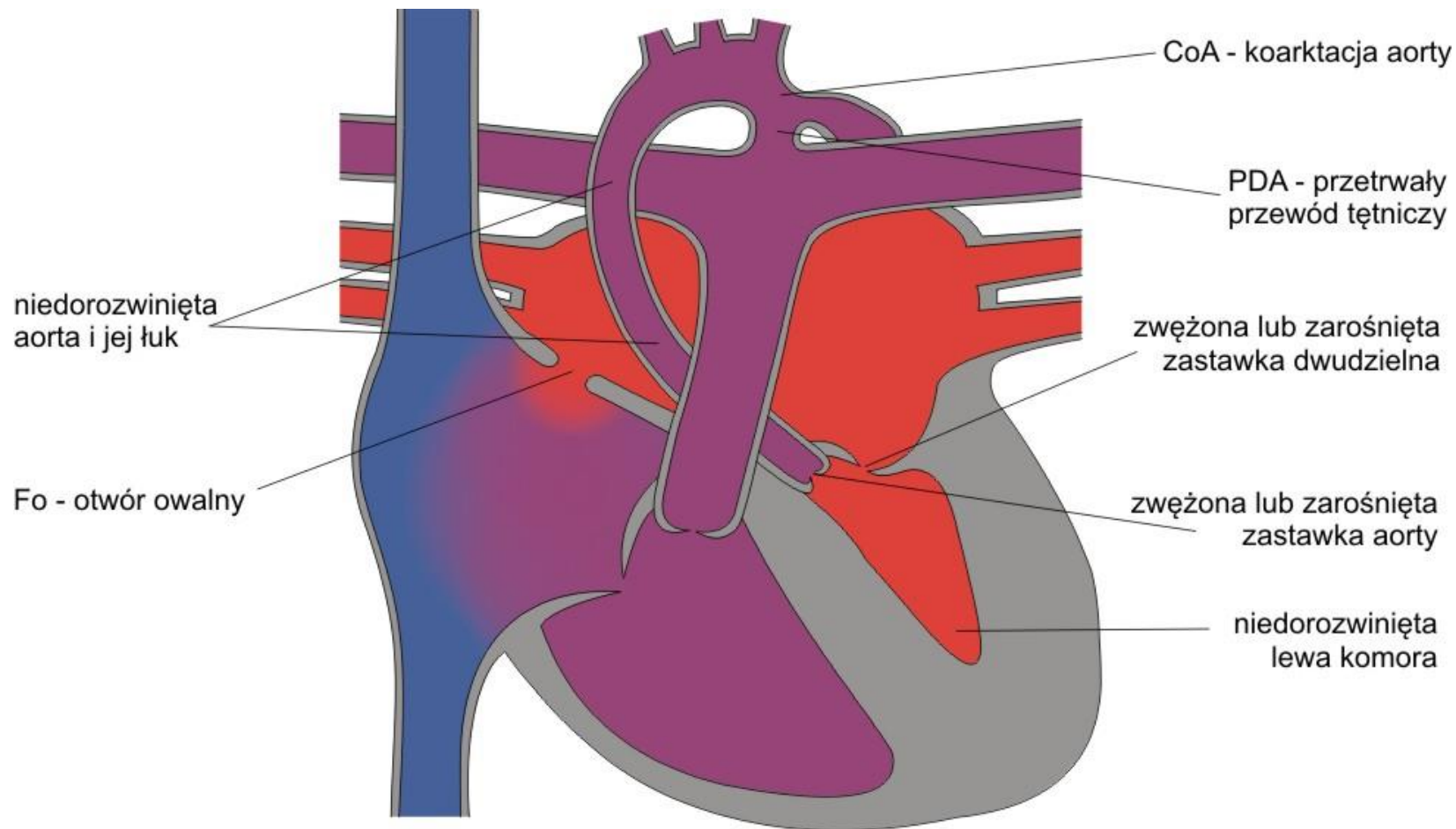
Hypoplastic left heart syndrome – HLHS

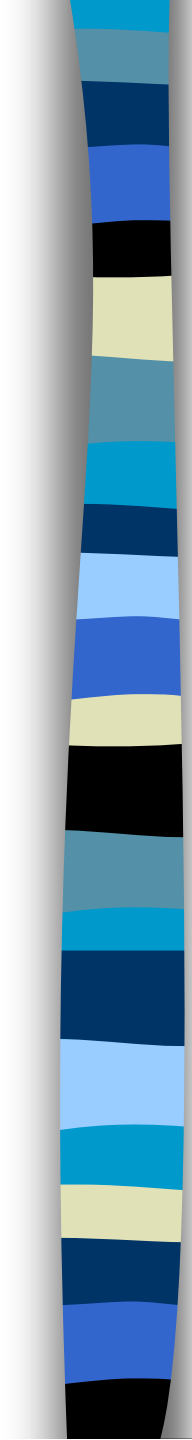
- „zespół niedorozwoju lewego serca” obejmuje zwężenie lub zarośnięcie zastawki dwudzielnej/mitralnej/,
- niedorozwój lub brak lewej komory,
- zwężenie lub zarośnięcie zastawki aortalnej,
- niedorozwój aorty wstępującej i łuku aorty.

Noworodek z zespołem niedorozwoju lewego serca ma funkcjonalnie jedną komorę zaopatrującą krążenie płucne i krążenie systemowe **serce jednokomorowe**. Jego przeżycie po urodzeniu jest uzależnione od drożności przewodu tętniczego oraz obecności otworu owalnego.

Zespół hipoplazji lewego serca

HLHS

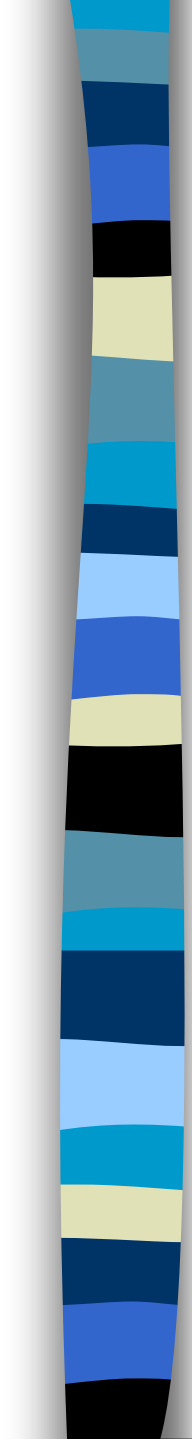




Zespół hipoplazji lewego serca

HLHS

- Rozpoczęcie wymiany gazowej w płucach i uruchomienie krążenia płucnego wpływa na znaczny spadek oporu w krążeniu płucnym i zwiększenie przepływu płucnego kosztem systemowego.
- Wzrost oporu systemowego (zamykanie się przewodu tętniczego oraz odcięcie łóżyska), a przede wszystkim dalszy spadek oporu płucnego w pierwszych dniach życia przyczyniają się do stopniowego zmniejszania się przepływu systemowego. Konsekwencją przeciążenia objętościowego i ciśnieniowego prawej komory jest szybko postępująca niewydolność krążenia. Około 95% nieleczonych dzieci umiera w 1. miesiącu życia.
- Przed erą leczenia chirurgicznego HLHS prowadził do 25–30% zgonów u dzieci w pierwszym tygodniu życia z przyczyn związanych z układem krążenia i nadal jest najczęstszą przyczyną zgonów noworodków z wadami serca.

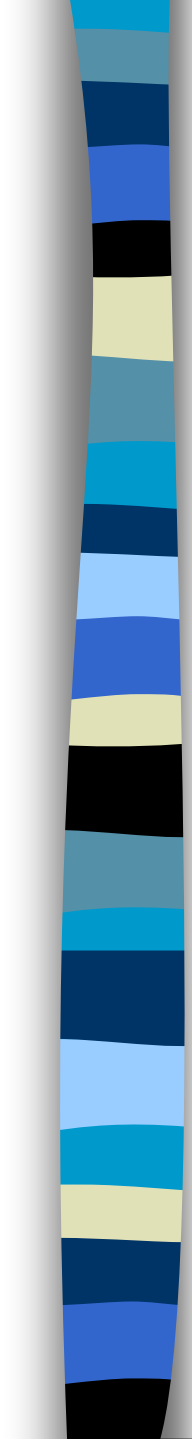


Zespół hipoplazji lewego serca

HLHS - Objawy

Pojawiają się zwykle 24–48 godzin po urodzeniu, przewaga przepływu płucnego nad systemowym przyczynia się do rozwoju zespołu małego rzutu serca:

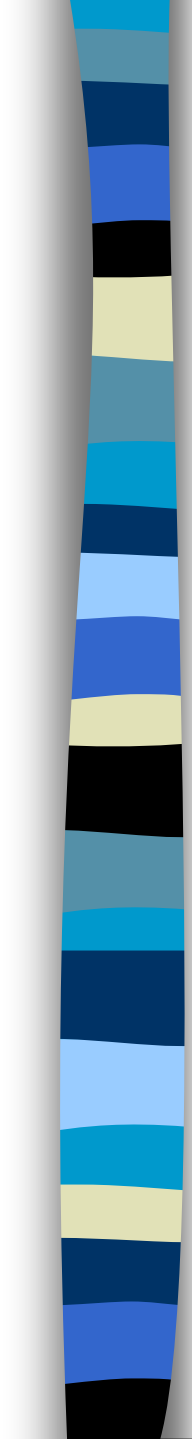
- tachykardia,
- zimne kończyny,
- upośledzenie powrotu włośniczkowego,
- oliguria i anuria,
- kwasica metaboliczna,
- duszność stanowiąca próbę wyrównania kwasicy metabolicznej,
- dalsze zwiększenie przepływu płucnego prowadzi do rozwoju stanu zagrożenia życia dziecka.
- Tętno na tętnicach udowych jest zwykle bardzo słabo wyczuwalne.
- Sinica występuje rzadko.



Zespół hipoplazji lewego serca

HLHS - Leczenie

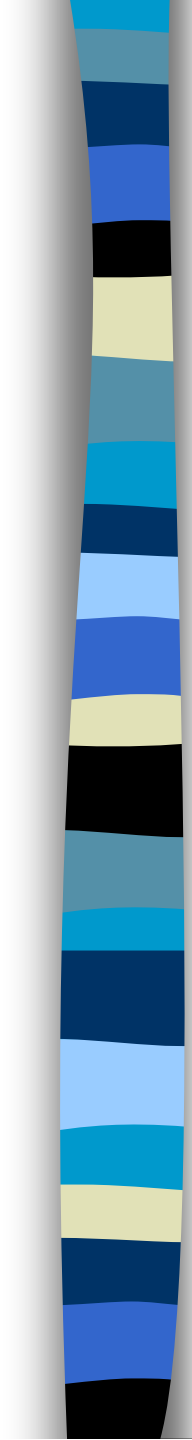
- Postępowanie przedoperacyjne — podawanie prostaglandyny E1 (PGE1) zapobiega zamykaniu się przewodu tętniczego i zapewnia przepływ systemowy, nie likwidując jednak objętościowego obciążenia komory.
- Opór w krążeniu systemowym obniża się - leki rozszerzające naczynia (np. nitroprusydek sodu).
- Często praca serca wymaga wsparcia i zastosowania leków inotropowych (dopamina).
- Pomimo tych wysiłków okres przedoperacyjny cechuje duża niestabilność stanu dziecka.
- Jedyny sposób leczenia dzieci z zespołem niedorozwoju lewego serca to leczenie operacyjne, przeszczepienie serca lub wieloetapowa korekcja.



Zespół hipoplazji lewego serca

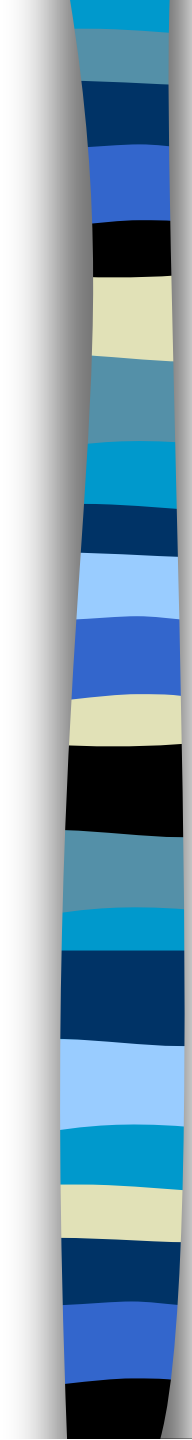
HLHS - Leczenie

- HLHS 3-etapowa korekcję.
- W wieku noworodkowym wykonuje się operację Norwooda,
- w 4.–6. miesiącu życia operację hemi-Fontana,
- a pomiędzy 18. i 24. miesiącem zmodyfikowaną operację Fontana



Dziecko po zabiegu kardiochirurgicznym- Tlenoterapia i rehabilitacja oddechowa

- problemy z oddychaniem m. in. z powodu bólu pooperacyjnego oraz uczucia osłabienia mięśni. oddech dziecka jest płytki, mało efektywny, a kaszel słaby.
- należy prowadzić tlenoterapię przynajmniej w pierwszych dobach po zabiegu.
- wspomagać oddech przez prowadzenie rehabilitacji oddechowej, układaniu dzieci na boku, stosowanie wałków i innych udogodnień.

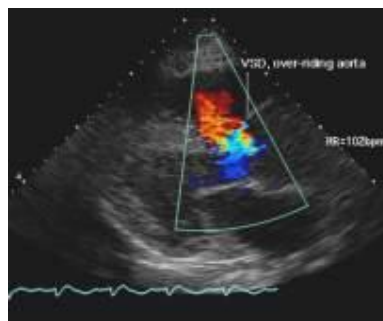
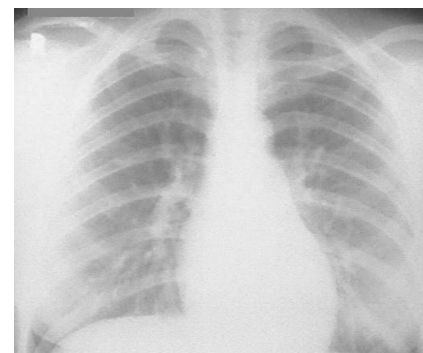
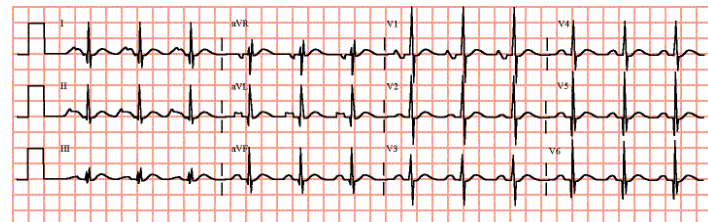


Dziecko po zabiegu kardiochirurgicznym- Tlenoterapia i rehabilitacja oddechowa

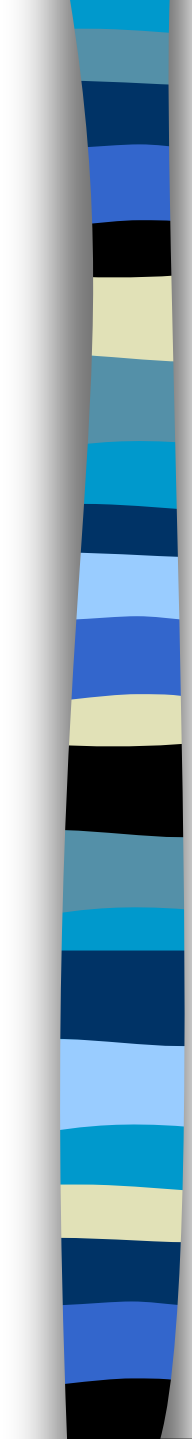
- Wyjątkiem są dzieci poddane korekcji koarktacji aorty, u których oklepywanie klatki piersiowej jest zabronione, a układanie na boku powinno być ograniczone do minimum.
- W celu rozprężenia płuc można stosować ćwiczenia oddechowe.
- Inhalacje - 0,9%NaCl lub 0,45% NaCl

Diagnostyka wad wrodzonych serca

- Wywiad
- Badanie fizykalne
- EKG
- RTG klatki piersiowej
- ECHO serca

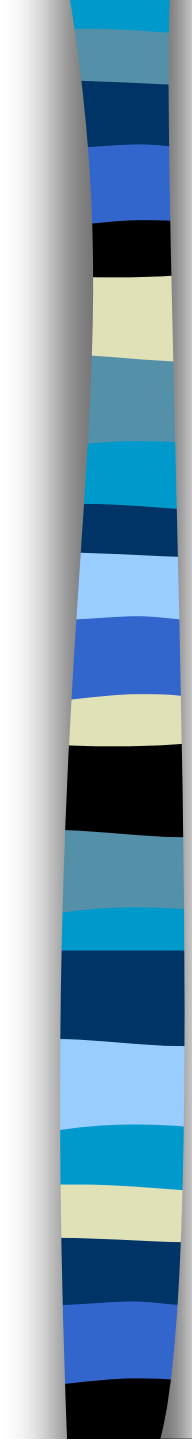


- Angiografia izotopowa
- Cewnikowanie serca i badanie angiokardiograficzne



Stosowane metody diagnostyczne

- **Jednoczasowy** pomiar saturacji na rączce prawej i nóżce
- R – 96 norma
- N – 94 norma
- **R – 96** Podejrzanie przewodo zależnego
- **N – 86** krążenia systemowego



OBJAWY KLINICZNE - SINICA

- ⇒ ↓ utlenowania Hb
- ⇒ ↑ Hb odtlenowanej powyżej 5 g w 100 ml krwi
- ⇒ centralna pochodzenia sercowego dotyczy nie tylko skóry, również języka, błon śluzowych, paznokci

Przyczyny:

- ⇒ przeciek żyлно-tętniczy na poziomie serca lub naczyń
- ⇒ zastój krwi na obwodzie lub utrudnienie spływu żylnego obwodowego na wskutek zwężenia lub zarośnięcia zastawki trójdzielnej

KONSEKWENCJE SINICY

zaburzenia krążenia na
obwodzie



niedotlenienie tkanek



zaburzenia metabolizmu

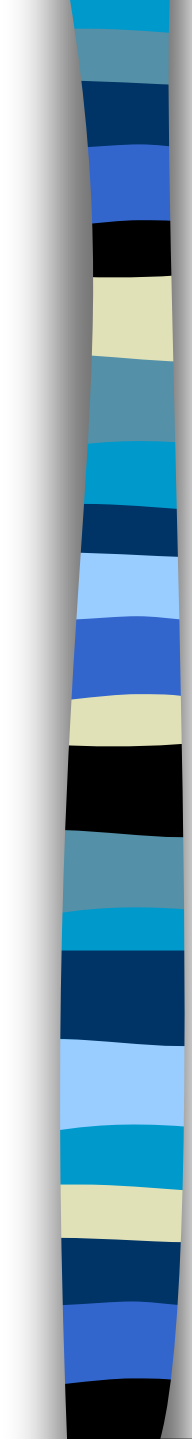


zahamowanie procesu
wzrastania

⇒ obniżenie sprawności
ruchowej – łatwe
męczenie się dziecka

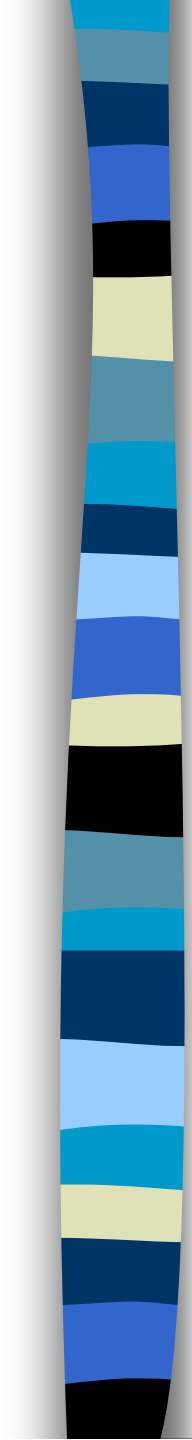
⇒ zła tolerancja wysiłku

⇒ upośledzenie rozwoju
fizycznego dziecka



INNE OBJAWY PATOLOGII UKŁADU KRAŻENIA

- ⇒ nieprawidłowe tętnienia przedniej powierzchni klatki piersiowej w okolicy serca – tzw. koci mruk
- ⇒ uwypuklenie powierzchownych żył klatki piersiowej - tzw. głowa meduzy
- ⇒ zgrubienie kości palców rąk i nóg – tzw. pałeczki dobosza
- ⇒ deformacja paznokci – szkiełka zegarkowe
- ⇒ anomalie rozwoju kończyn górnych, dodatkowe palce rąk i nóg
- ⇒ zaburzenia rytmu serca



INNE OBJAWY PATOLOGII UKŁADU KRAŻENIA

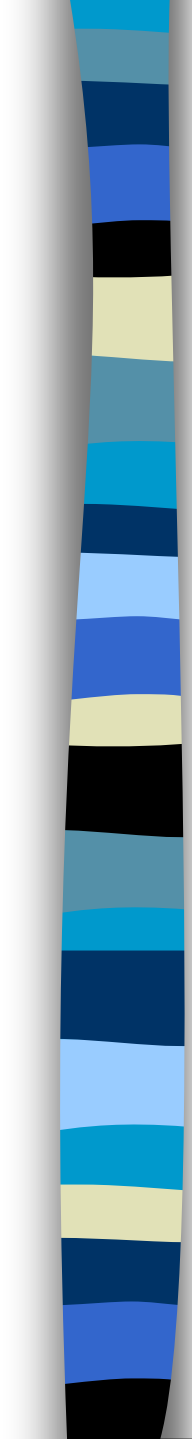
⇒ pozycja kuczna u starszych dzieci:

↑ oporu w krążeniu dużym

↑ przepływu płucnego –

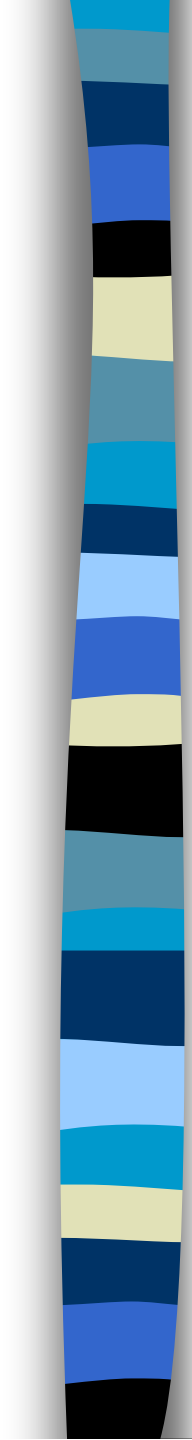
↓ duszności

- niemowlęta układają się w pozycji kolankowo-łokciowej



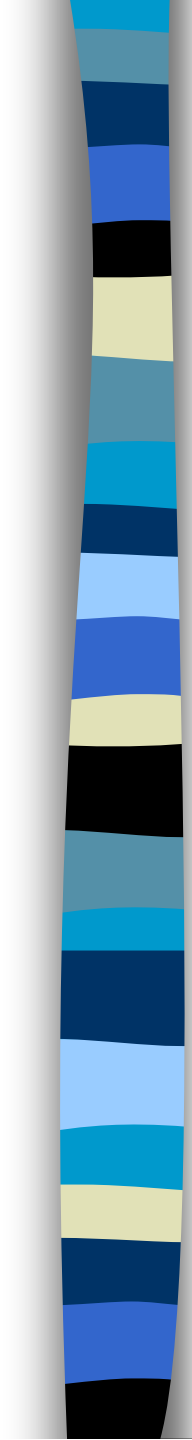
OPIEKA PIELEŃGNIARSKA

- ⇒ OBSERWACJA PARAMETRÓW
- ⇒ ZNAJOMOŚĆ GŁÓWNYCH OBJAWÓW – SINICA, DUSZNOŚĆ:
 - łagodzenie zaburzeń oddechowych i sinicy
 - zmniejszenie potrzeb metabolicznych
 - zapewnienie odpowiedniego odżywiania i podaży płynów
- ⇒ PROBLEMY EMOCJONALNE



OBSERWACJA PARAMETRÓW

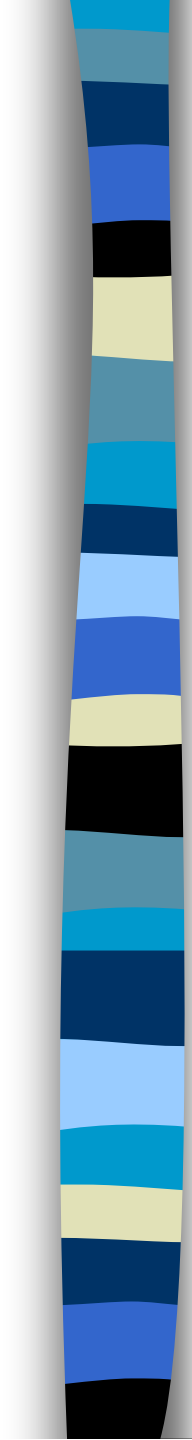
- ⇒ Tętno - częstość, miarowość,
- ⇒ Ciśnienie tętnicze - kk górne, kk dolne
- ⇒ Oddech - typ, liczba, wciąganie przestrzeni międzyżebrowych
- ⇒ Saturacja - wysycenie krwi tętniczej tlenem
- ⇒ Obserwacja stanu świadomości i zachowania
- ⇒ Ocena stanu zabarwienia powłok skórnych i błon śluzowych
- ⇒ Obserwacja rodzaju kaszlu
- ⇒ Kontrola bilansu płynów i dobowej zbiórki moczu
- ⇒ Kontrola obrzęków



ZNAJOMOŚĆ OBJAWÓW - SINICA

- ⇒ Wady serca siniczne – granatowa
- ⇒ Niewydolność krążenia – obwodowa

- ⇒ Ocenic stopień nasilenia objawów sinicy
- ⇒ Ocenic zabarwienie:
 - powłok skórnych
 - błon śluzowych spojówek
 - języka
 - policzków
 - wewnętrznej strony warg



ZNAJOMOŚĆ OBJAWÓW – DUSZNOŚĆ

⇒ STARSZE DZIECI

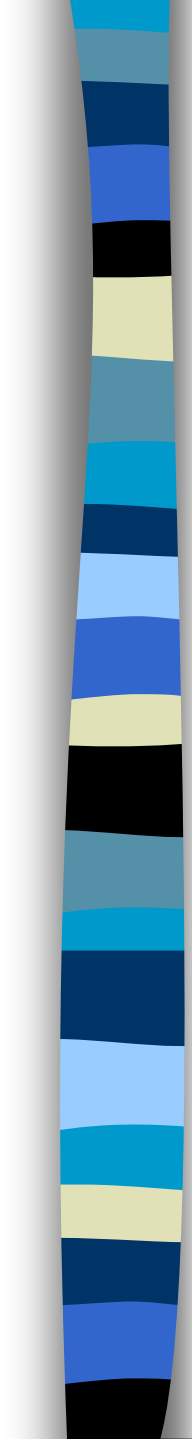
- brak powietrza
- szybkie męczenie
- znużenie

⇒ MAŁE DZIECI

- niepokój
- nadmierna ruchliwość
- towarzyszący kaszel

⇒ NIEMOWLĘTA

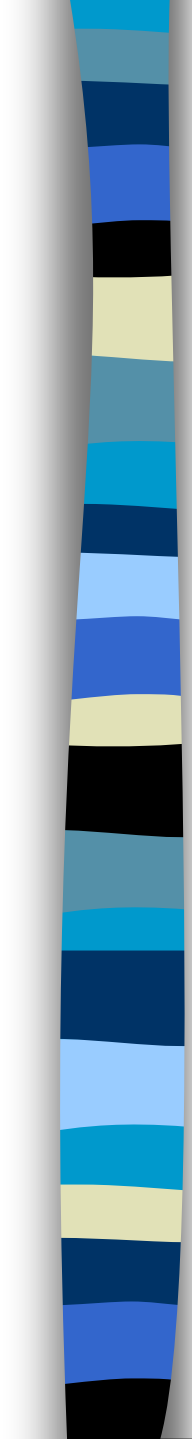
- zaburzony sen
- głośny oddech
- postękiwanie
- pojękiwanie



ŁAGODZENIE ZABURZEŃ ODDECHOWYCH I SINICY

⇒ UŁOŻENIE

- pozycja półwysoka pod kątem 30-45°
- starsze dzieci – posadzić na specjalnym krześle (typu Derbyshire)
- noworodki i niemowlęta – w inkubatorze skośnie z podstawą w dół, kółka dolne lekko opuszczone
- wałki pod kolana, pod pośladki - zapobiegają zsuwaniu się dziecka



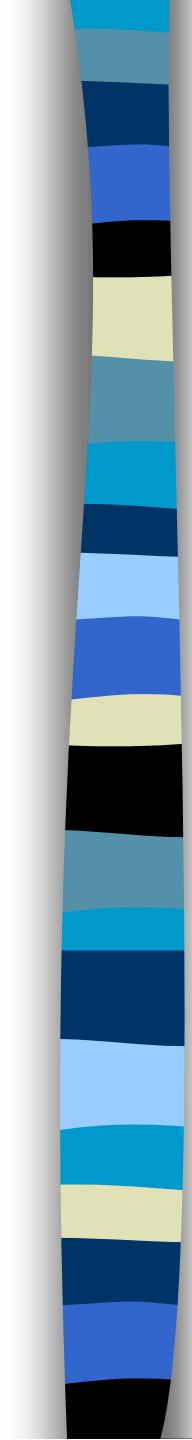
ŁAGODZENIE ZABURZEŃ ODDECHOWYCH I SINICY

⇒ TLENOTERAPIA

- namiot tlenowy - 7l/min

⇒ TLENOTERAPIA

- maska tlenowa, dren donosowy - 3l/min



ZAPEWNIENIE ODPOWIEDNIEGO ODŻYWIANIA I PODAŻY PŁYNÓW

⇒ KARMIENIE

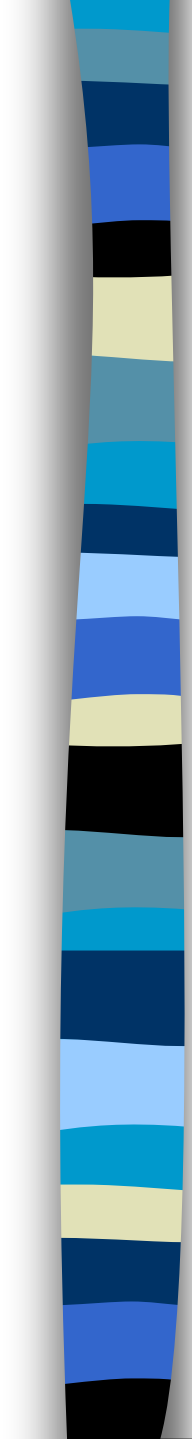
- powolne spożywanie posiłków
- szybkie męczenie → wyczerpanie dziecka

⇒ TECHNIKA KARMIENIA

- w zależności od stanu i wydolności pacjenta
- przez smoczek z większą dziurką, łyżeczką, zakraplaczem
- niemowlęta i dzieci z dużą nietolerancją wysiłku → zgłębnik - małe porcje, odstępy czasowe
- żywienie pozajelitowe – wg wskazań

⇒ DIETA

- niemowlęta – mieszanki wg wieku
- starsze – lekkostrawna, wielowitaminowa, ograniczenie Na i płynów wg bilansu płynów, uzupełnienie K i Mg



ZAPEWNIENIE ODPOWIEDNIEGO ODŻYWIANIA I PODAŻY PŁYNÓW

⇒ OBSERWACJA PODCZAS KARMIENIA

- częstości oddechów
- reakcji dziecka

⇒ GOSPODARKA WODNA

- bilans wodny
- DZM
- codzienna kontrola masy ciała
- obserwacja obrzęków
obwodowych
okołooczodołowych

ZMNIEJSZENIE POTRZEB METABOLICZNYCH

niepokój, nadmierny ruch, płacz,



wzrost potrzeb metabolicznych =
wzrost obciążenia serca:

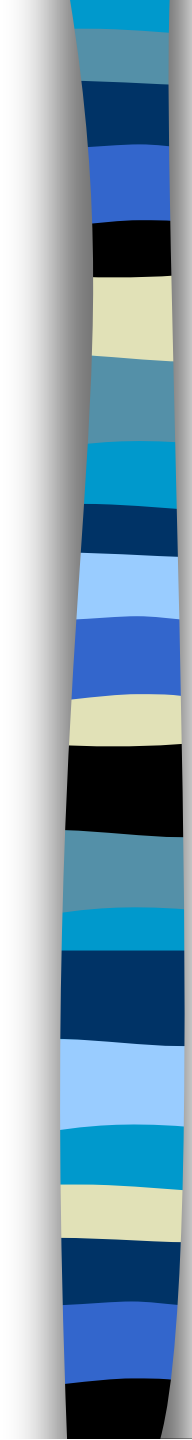
- większy rzut serca
- większe zużycie energii



przyspieszenie czynności serca
i dekompensacja układu
krążenia

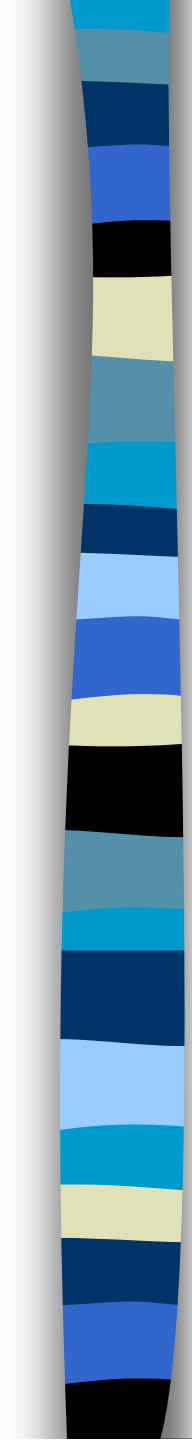
POSTĘPOWANIE:

- ⇒ uspokojenie dziecka
- ⇒ zmniejszenie do minimum niedogodności i hałasu
- ⇒ maksymalny, nieprzerwany odpoczynek
- ⇒ zabiegi pielęgnacyjne komasować, wykonywać szybko i sprawnie



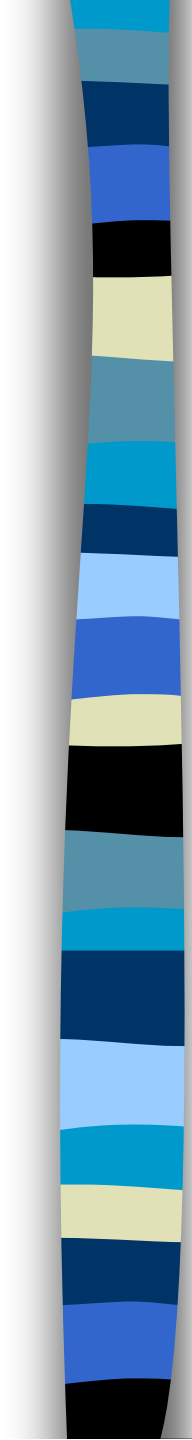
PROBLEMY EMOCJONALNE

- ⇒ odwracanie uwagi od nieprzyjemnych doznań i kierowanie na przyjazne (książeczki, zabawki, przytulanki)
- ⇒ maksymalna ochrona przed lękiem i bólem
- ⇒ pokazanie i nauczanie zachowań niezbędnych przy wykonywaniu różnych zabiegów (pozycja ciała, odpowiednie oddychanie)
- ⇒ podawanie w sposób konkretny informacji na temat wykonywanych badań i zabiegów, w zależności od wrażliwości dziecka
- ⇒ udzielanie rzeczowych odpowiedzi na pytania



PROBLEMY EMOCJONALNE

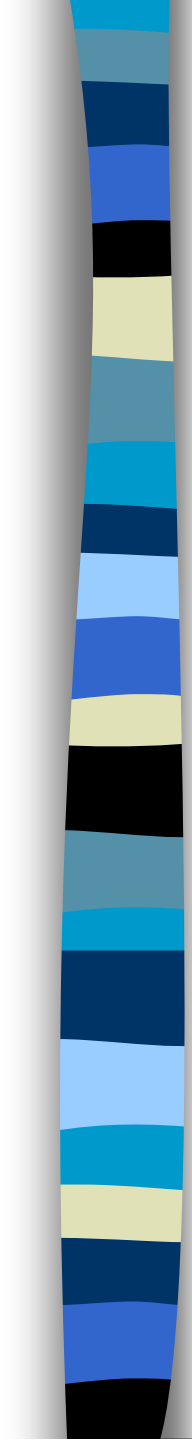
- ⇒ zapobieganie osamotnieniu, bezradności, braku zaufania w kimś bliskim (postawa odrzucająca rodziców)
- ⇒ wykonywanie wszystkich czynności pielęgnacyjnych bez pośpiechu
- ⇒ zapewnienie ciszy i odpoczynku
- ⇒ przygotowanie psychiczne do zabiegu operacyjnego – redukcja stresu okołoperacyjnego
- ⇒ pomoc w akceptacji własnego ciała – blizna po operacji, sine zabarwienie skóry, znaczna męczliwość, niedobór wzrostu i masy ciała



EDUKACJA RODZICÓW - PRZYGOTOWANIE DO SPRAWOWANIA OPIEKI W DOMU

⇒ TRYB ŻYCIA

- po operacji – oszczędzający przez 6-8 tyg, codzienna gimnastyka rehabilitacyjna, 1-2 godz. odpoczynek w łóżku
- sinica – eliminacja wysiłku, brak aktywności, ale masaże, kąpiele, gimnastyka oddechowa, pobyt na świeżym powietrzu
- wada serca bez zmian hemodynamicznych - dopuszczalne piesze wędrówki, niewielki wysiłek na zajęciach WF, pływanie



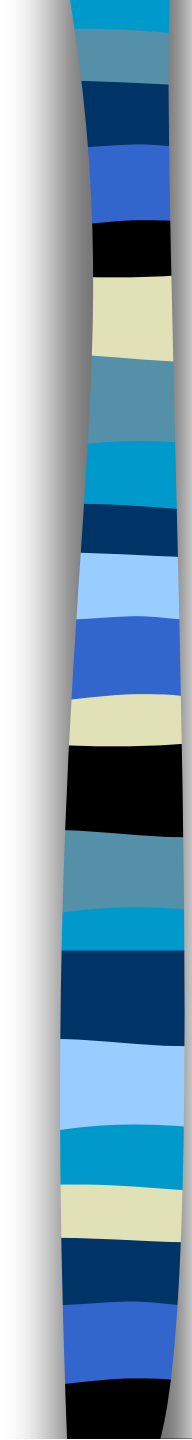
EDUKACJA RODZICÓW - PRZYGOTOWANIE DO SPRAWOWANIA OPIEKI W DOMU

⇒ UBIÓR

- latem – odzież lekka, przewiewna, bawełniana
- zimą – dostatecznie ciepła, lekka, swobodna
- niemowląt nie zawijać ściśle w pieluszkę – utrudnia to wydech i ustawia klatkę piersiową w pozycji wdechowej

⇒ PROFILAKTYKA ZAKAŻEŃ

- kontrola ognisk zakażenia
- leczenie próchnicy zębów
- troskliwa higiena jamy ustnej
- dostatecznie długie leczenie infekcji (anginy, ropne zakażenia skóry, katar)
- osłona antybiotykowa przed zabiegami



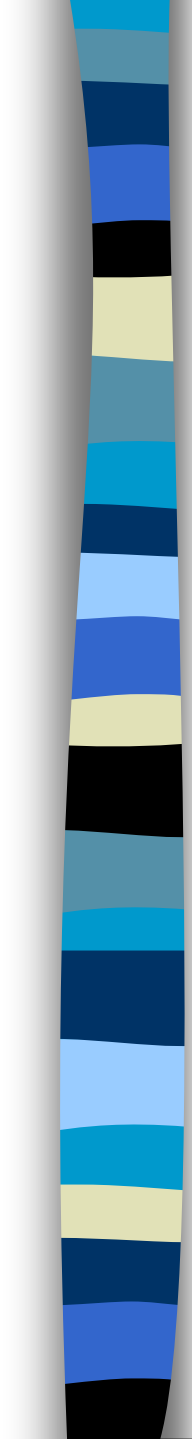
EDUKACJA RODZICÓW - PRZYGOTOWANIE DO SPRAWOWANIA OPIEKI W DOMU

⇒ ODŻYWIANIE

- niewydolność krążenia – ograniczenie wody i Na
- leki moczopędne i glikozydy naparstnicy – dieta bogata w K
- nietolerancja wysiłku – niemowlęta karmić powoli łyżeczką, odpowiednim smoczkiem, półsiedząca pozycja ciała

⇒ WYBÓR SZKOŁY I ZAWODU

- zajęcia kompensacyjno-wyrównawcze, indywidualny tok nauczania
- przeciwwskazane zawody wymagające
 - dużego wysiłku fizycznego
 - pracy zmianowej
 - odbywające się w trudnych warunkach



⇒ DZIECKO Z ROZRUSZNIKIEM SERCA

- stała kontrola i ocena działania, optymalne programowanie parametrów stymulatora
- wymiana stymulatora średnio co 5 lat
- ochrona rozrusznika przed uderzeniem, uszkodzeniem
- ograniczenie używania telefonu komórkowego
- przed wykonaniem MR poinformować lekarza – można wykonać badanie na nowej aparaturze
- można latać samolotem – na lotnisku ominięcie bramki możliwe zakłócenia pracy stymulatora