

Тема 3 - Вроджені вади серця (ВВС) у дорослих (4 години)

Місце

Навчальна кімната, відділення кардіології

Мета

Знати:

- Основні клінічні ознаки вроджених вад серця у дорослих з розбором етіології та гемодинамічних зрушень хвороби, фізикальні зміни, методи діагностики та проведення диференційної діагностики між різними ВВС, а також сучасні принципи лікування цієї хвороби

Професійна орієнтація студентів

У структурі кардіоваскулярної патології новонароджених та дітей першого року життя 65–70% займають вроджені вади серця (ВВС). Середня очікувана поширеність ВВС у дорослих, за даними літератури, становить 3,04 на 1000 дорослого населення. Для оцінки значущості цього показника можна порівняти його з поширеністю найбільш частих серцево-судинних захворювань (ССЗ) у дорослого населення України, таких як артеріальна гіпертензія, ішемічна хвороба серця, гострий інфаркт міокарда, цереброваскулярні хвороби, інсульти. Багато ВВС не сумісні з життям або комбінуються з іншими тяжкими вадами. Можливість хірургічного лікування ВВС обумовлює важливість їх прижиттєвої діагностики (особливо у дитячому віці). ВВС відносяться до категорії найбільш важких у диференційно-діагностичному відношенні видів патології. Діагнози ВВС у кардіології часто ховаються під маскою інших, більш поширених ССЗ. Незважаючи на вираженість аускультативної картини, яка дозволяє запідозрити ВВС, точна топічна діагностика їх у клініці терапевтичного профілю поки ще залишається проблематичною. Друга важлива проблема для лікарів-терапевтів – це відбір та направлення таких хворих для хірургічного лікування.

Базовий рівень знань та вмінь

№	Дисципліна	Знати	Вміти
1.	Анатомія	Анатомічна будова серця, великого та малого колів кровообігу	
2.	Гістологія	Внутрішньоутробний розвиток людини: формування серцево-судинної системи	
3.	Біохімія	Порушення метаболізму за умов гіпоксії	Трактувати дані аналізу крові (рН, PO ₂ , PCO ₂)
4.	Патофізіологія	Гемодинамічні зрушення та механізми компенсації при вроджених вадах серця, значення тиску у різних порожнинах серця та великих судинах	Вимірювати артеріальний тиск, пульс

5.	Пропедевтика внутрішніх хвороб	Семіотику вроджених вад серця	Проводити оцінку клінічних, лабораторних та інструментальних методів дослідження (ЕКГ, ехокардіографії, рентгенографії)
----	--------------------------------	-------------------------------	---

План проведення практичного заняття

№	Елементи практичних занять	Час (хвилин)
1.	Перевірка присутніх	5
2.	Вхідний контроль та його аналіз	15
3. *	Розподіл хворих для курації (або клінічних карт-задач)	10
4. *	Огляд хворих або вивчення учбової історії хвороби	40
5.	Обговорення одержаних даних, формулювання попереднього діагнозу, визначення методів додаткового обстеження хворого, трактування їх результатів, формулювання заключного діагнозу і плану лікування	50
6.	Вправи з клінічної рецептури, розв'язування клінічних ситуаційних завдань	20
7.	Вихідний контроль знань та його оцінка	15
8.	Підсумки та підсумкова оцінка знань та умінь студентів та завдання до самостійної підготовки до наступного заняття	5

Примітка: * – при відсутності у клініці хворих для курації практичну частину можна провести у вигляді складання та рішення ситуаційних задач.

Перелік теоретичних питань, які розглядаються на занятті

1. Визначення терміну «вроджена вада серця».
2. Етіологічні чинники виникнення ВВС.
3. Патогенез: гемодинамічні зрушення при таких вадах, як дефекти міжпередсердної та міжшлуночкової перетінок, відкритий артеріальний проток, стеноз легеневої артерії, тетрада Фалло, коарктація аорти.
4. Класифікація ВВС.
5. Клінічні прояви ВВС.
6. Клінічні та інструментальні методи обстеження хворого на ВВС.
7. Діагностика та диференційна діагностика різних ВВС.
8. Загальні принципи лікування хворих на ВВС, показання та протипоказання для хірургічного втручання.

Методика проведення практичного заняття

На першому занятті викладач проводить інструктаж з техніки безпеки (якщо є такі умови), що відзначається у журналі викладача підписом студента.

Після перевірки присутніх викладач проводить письмовий вхідний контроль базових знань (додається набір з 15 тестів згідно кількості студентів: на десяток, підгрупу, групу). (Додаток 1 до методичної розробки та трафарети для перевірки вірних відповідей).

Далі викладач проводить розподіл студентів для курації хворих та визначає їх задачі.

№	Завдання	Вказівки викладача студентам	Примітка викладача для студентів
1.	Провести курацію хворого з діагнозом ВВС, оцінити результати обстеження, написати клінічний діагноз, план обстеження та лікування (з випискою рецептів)	У ході обстеження виявити: 1. Ознаки чи відсутність хронічного порушення кровообігу (клінічні і додаткові) 2. Наявність клінічних ознак ВВС 3. Характерні для ВВС зміни при ЕКГ, ЕхоКГ і рентгенологічному дослідженні, в лабораторних даних	Звернути особливу увагу на: • термін виявлення захворювання • перебіг захворювання • наявність ХСН

Викладач працює згідно з планом організації заняття, наприкінці проводить вихідний контроль знань. Набір матеріалів для вихідного контролю додається (ситуаційні та клінічні задачі, рентгенівські знімки, тести та ін.). (Додаток 2 з еталонами вірних відповідей). Перед закінченням заняття викладач підводить його підсумки з оцінкою кожного студента та оголошує тему наступного заняття.

Ілюстративний матеріал

1. Таблиці з окремими видами вад серця.
2. Відеоматеріали з доплер-ехокардіографічними дослідженнями серця при ВВС.
3. Аудіоматеріали з аускультатією серця при ВВС.
4. Набір рентгенограм, ЕКГ, протоколів ЕхоКГ зі змінами відповідно темі заняття.
5. Набір тестів та ситуаційних задач.

Форми і методи самоконтролю

Тестові завдання

(Додаток 1)

Ситуаційні задачі

1. У відділення кардіології потрапив хворий А., 18 років за направленням районного військкомату для уточнення діагнозу зі скаргами на задишку при помірному фізичному навантаженні, головний біль, запаморочення, мерехтіння “мушок” перед очима, швидку втомлюваність нижніх кінцівок. В анамнезі – підвищення артеріального тиску з дитинства. Об’єктивно: артеріальний тиск на верхніх кінцівках – 150/100 мм. рт. ст., на нижніх кінцівках – 90/60 мм. рт. ст., візуально виражена пульсація аорти у ділянці яремної вирізки, аускультативно акцент II тону у II міжребер’ї справа від груднини. На ЕКГ – ознаки гіпертрофії лівого шлуночка. Ваш попередній діагноз? Який додатковий метод дослідження дозволить його верифікувати?
2. Хворий А., 18 років, пред’являє скарги на різку загальну слабкість, запаморочення, серцебиття, виражену задишку і ціаноз, що підсилюється після фізичного

навантаження. В анамнезі: хворіє з народження, часто відзначав напади задишки, що супроводжуються ціанозом при невеликих фізичних навантаженнях, відставав від однолітків у фізичному розвитку. Об-но: інфантильний, зниженого харчування, дифузний ціаноз, пальці на руках і ногах у формі «барабаних паличок», у передсерцевій ділянці «серцевий горб». Пальпаторно: систолічне тремтіння. Межі серця розширені праворуч на 3 см, ліворуч – на 2 см. Аускультативно: у II-III міжребер'ї ліворуч грубий пансистолічний шум, ослаблення II тону на легеневій артерії. На ЕКГ – ритм синусовий, відхилення ЕОС праворуч, ознаки гіпертрофії правого шлуночка. Рентгенологічно: серце у формі «дерев'яного черевичка», легеневий малюнок збіднений. Ваш діагноз. Принципи лікування. Прогноз.

Джерела інформації

Основні:

1. Основи внутрішньої медицини / за ред. В.Г. Передерій, С.М. Ткач. – Нова книга. – 2009. – Т.2. – 976 с.
2. Серцево-судинні захворювання. Рекомендації з діагностики, профілактики та лікування/За ред. В.М.Коваленка, М.І.Лутая.- К.: МОРІОН, 2011.- 408 с.
3. Внутрішні хвороби. Підручник, заснований на принципах доказової медицини 2018/19. Видання I / Під редакцією Адріана Яремчук-Качмарчик. - Краків, Польща: Практична медицина. – 2018. – 1632 с.

Додаткові:

1. Внутрішні хвороби: Підручник / за ред. І.М. Ганджи, В.М.Коваленко. – К.: Здоров'я, 2002. – 992 с.
2. Український кардіологічний портал (www.ukrcardio.org)
3. ESC Guidelines. Cardiovascular medicine (www.escardio.org/guidelines)

Програма самопідготовки студентів до теми

Вивчити:

- Основні положення етіопатогенезу, класифікації, сучасні методи діагностики і лікування вроджених вад серця у дорослих.

Вміти:

- Проводити клінічний огляд, складати план обстеження хворих з вродженими вадами серця.

Звернути увагу на діагностичні критерії та методи лікування вроджених вад серця у дорослих.

Додаток 1

Вхідний контроль

1. Рентгенологічна картина дефекту міжпередсердної перетинки включає:
 - A. Вибухання дуги аорти
 - B. Вибухання правого передсердя
 - C. Гіпоплазію легеневої артерії
 - D. Розширення лівого шлуночка
 - E. Трапецієвидну тінь серця
2. Вкажіть характерну ознаку дефекту міжпередсердної перетинки:
 - A. Перехресна емболія
 - B. Повна АВ-блокада
 - C. Правошлуночкова недостатність
 - D. Суправентрикулярна аритмія
 - E. Усе перераховане нижче
3. Вкажіть точку максимуму систолічного шуму при дефекті міжшлуночкової перетинки:
 - A. На верхівці
 - B. У II міжребер'ї зліва від грудини
 - C. У II міжребер'ї справа від грудини
 - D. У III-IV міжребер'ї біля лівого краю грудини
 - E. У мечоподібного відростка
4. Яка вроджена вада відноситься до «синіх»?
 - A. Відкрита артеріальна протока
 - B. Дефект міжпередсердної перетинки
 - C. Дефект міжшлуночкової перетинки
 - D. Коарктація аорти
 - E. Тетрада Фалло
5. Що таке синдром Ейзенгеймера?
 - A. Більш високий артеріальний тиск на руках, ніж на ногах
 - B. Звуження дрібних артерій легенів при гіпертензії в малому колі
 - C. Зміна напрямку скидання крові при дефекті міжшлуночкової перетинки
 - D. Самостійна облітерація артеріальної протоки
 - E. Узурація ребер на рентгенограмі
6. Який метод дозволяє найбільш повно візуалізувати ваду серця неінвазивним шляхом?
 - A. Двомірна ехокардіографія
 - B. Доплеркардіографія
 - C. Катетеризація серця
 - D. Радіоізотопна сцинтиграфія міокарда
 - E. Рентгенографія органів грудної порожнини
7. При якому захворюванні артеріальний тиск на ногах менше, ніж на руках?
 - A. Аневризма грудної аорти
 - B. Відкрита артеріальна протока
 - C. Застійна серцева недостатність
 - D. Коарктація аорти
 - E. Недостатність аортального клапана

8. Що являє собою відкритий артеріальна протока?
- A. Аномальне з'єднання між аортою і легеневою артерією
 - B. Аномальне з'єднання між аортою і лівим шлуночком
 - C. Аномальне з'єднання між сонними і легeneвими артеріями
 - D. Аномальне сполучення між лівим і правим передсердям
 - E. Аномальне сполучення між лівим і правим шлуночком
9. У хворого 18-ти років, без клінічної симптоматики, при аускультатії серця виявлено акцент II тону і систолічний шум над легеневою артерією. Тони серця ясні, ритмічні. Який найбільш ймовірний діагноз?
- A. Дефект міжпередсердної перетинки
 - B. Недостатність клапана легеневої артерії
 - C. Незарощення Боталового протоку
 - D. Стеноз клапана легеневої артерії
 - E. Функціональний шум
10. У хворого 18-ти років при проходженні медичної комісії зафіксовано АТ - 170/85 мм.рт.ст. Скарг немає. Об'єктивно: м'язи нижніх кінцівок погано розвинені, пульсація на артеріях ніг послаблена. Межі серця розширені вліво, при аускультатії – акцент другого тону над аортою, систолічний шум. У крові – без змін. У сечі: лейкоцити – 2-4 в п / з, еритроцити - 0-1 в п / з, кристали сечової кислоти. Який найбільш ймовірний діагноз?
- A. Вазоренальна гіпертензія
 - B. Вегетосудинна дистонія
 - C. Есенціальна гіпертензія
 - D. Коарктація аорти
 - E. Ренопаренхиматозна гіпертензія
11. Молода людина 19 років госпіталізована в стаціонар зі скаргами на задишку, швидку стомлюваність. В анамнезі часті респіраторні захворювання. Перкуторно: межі серця розширені вліво і вгору. Аускультативно: посилення II тону над легеневою артерією, у II - III міжребер'ї зліва від грудини вислуховується грубий систоло-діастолічний «машинний» шум, який проводиться в усі інші точки, на спину. АТ – 100/20 мм.рт.ст. Який найбільш ймовірний діагноз?
- A. Відкрита артеріальна протока
 - B. Дефект міжпередсердної перетинки
 - C. Дефект міжшлуночкової перетинки
 - D. Ізольований стеноз клапана легеневої артерії
 - E. Клапанний стеноз
12. Пацієнт відзначає серцебиття, пульсацію в судинах шиї, задишку при навантаженні, запаморочення. Хворіє з дитинства. Над 2-3 міжребер'ями систолічне та діастолічне тремтіння, систоло-діастолічний шум (шум тунелю). Рентгенологічно подовження дуги легеневої артерії. Ймовірний діагноз:
- A. Дилатаційна кардіоміопатія
 - B. Незарощення артеріальної протоки
 - C. Неспецифічний аортоартеріт
 - D. Субаортальний стеноз
 - E. Тетрада Фалло
13. Яким хворим з дефектом міжшлуночкової перетинки показана медикаментозна корекція?
- A. Неоперабельним хворим із синдромом Ейзенменгера

- B. Нікому з перерахованих хворих
 - C. При наявності легеневої гіпертензії.
 - D. При наявності ліво-правого шунта, якщо легеневий кровоток перевищує системний в 2 рази
 - E. Усім перерахованим хворим
14. До ускладнень відкритого артеріального протока відносять:
- A. Аневризму протоки з розривом
 - B. Всі вищезгадані стани
 - C. Інфекційний ендокардит
 - D. Легеневу гіпертензію
 - E. Серцеву недостатність
15. До ускладнень і причин смерті при коарктації аорти відносять:
- A. Всі наведені нижче
 - B. Інсульт
 - C. Інфекційний ендокардит
 - D. Серцеву недостатність
 - E. Хронічну ниркову недостатність

Вихідний контроль

1. У спортсмена 20 років при ехокардіографічні дослідження виявлено маленький дефект в м'язовій частині міжшлуночкової перетинки зі скиданням крові зліва направо. Які дані попереднього клінічного обстеження могли б свідчити про порок серця?
- A. Акцент II тону над легеневою артерією
 - B. Грубий систолічний шум по лівому краю грудини
 - C. Дифузний ціаноз при фізичному навантаженні
 - D. Епігастральна пульсація правого шлуночка
 - E. Пальці - "барабанні палички"
2. Жінка 22 років відзначає швидку стомлюваність. З раннього дитинства лікарі вислуховували у неї шум в області серця. Пульс 87 / хв, ритмічний. АТ 95/60 мм рт. ст. Перкуторно межі серця не змінені. Систолічний шум краще чути в II міжребер'ї зліва від грудини, II тон ослаблений. На рентгенограмі грудної клітки - розширення стовбура і лівої гілки легеневої артерії. Найімовірніше у хворого:
- A. Недостатність клапана легеневої артерії
 - B. Пролапс мітрального клапана
 - C. Стеноз гирла аорти
 - D. Стеноз легеневої артерії
 - E. Функціональний систолічний шум
3. Жінка 40-ка років скаржиться на задишку, млявість, які поступово прогресують. На сьогодні може виконувати лише легку домашню роботу. Аускультативно визначається грубий систолічний шум в 4-му міжребер'ї біля грудини зліва. Яка найбільш адекватна терапія для цієї хворої?
- A. Бета блокатори
 - B. Вазодилататори
 - C. Діуретики
 - D. Серцеві глікозиди
 - E. Хірургічне втручання

4. Хворий 18-ти років скаржиться на серцебиття і задишку при фізичному навантаженні. Об'єктивно: межі серця зміщені вправо. При аускультативній вислуховується систолічний шум в II-III міжребер'ї зліва від грудини, акцент II тону на легеневої артерії, іноді шум Грехем-Стілла. На ЕКГ фіксуються ознаки гіпертрофії правого шлуночка і блокада правої ніжки пучка Гіса. Яка найбільш ймовірна патологія зумовила таку картину?

- A. Відкрита артеріальна протока
- B. Дефект міжшлуночкової перетинки
- C. Дефект міжпередсердної перетинки
- D. Стеноз легеневої артерії
- E. Тетрада Фалло

5. Хворий М., 21 р, скаржиться на задишку при фізичному навантаженні, яка супроводжується нападаподібним сухим кашлем. Об'єктивно виявлено розширення судинного пучка легеневої артерії. Аускультативно визначається грубий систолічний шум в 4-му міжребер'ї біля грудини зліва (в пахвинну область не проводиться); акцент II т. на легеневій артерії. При УЗД переривання ехосигнала міжшлуночкової перетинки. Ваш діагноз?

- A. Дефект міжпередсердної перетинки
- B. Дефект міжшлуночкової перетинки
- C. Недостатність трикуспідального клапана
- D. Стеноз гирла аорти
- E. Стеноз легеневої артерії

6. У хворого скарги на запаморочення, задишку і болі при фізичному навантаженні. Об'єктивно: ознаки синдрому Марфана, блідий, "танець каротид". Аускультативно: діастолічний шум зліва з краю грудини в II міжребер'ї який проводиться на верхівку, шум Дюрозье над стегною артерією, АТ – 160/50 мм.рт.ст., пульс – celler at altus, 90 уд, на ЕхоКГ діастолічний розмір ЛПШ – 7,0 см. Який діагноз можна поставити?

- A. Аортальна недостатність
- B. Аортальний стеноз
- C. Ізольована систолічна гіпертензія
- D. Мітральна недостатність
- E. Незарощення артеріальної протоки

7. Хвора 27 років скаржиться на задишку і серцебиття при фізичному навантаженні. За словами матері в дитинстві слухали шуми в серці, не обстежилася. Об'єктивно: шкіра бліда. Ps - 94 за 1 хв, ритмічний. АТ - 120/60 мм.рт.ст. У II міжребер'ї зліва вислуховується грубий систоло-діастолічний шум, акцент II тону над легеневою артерією. Загальний аналіз крові і сечі без змін. Який найбільш ймовірний діагноз у хворого?

- A. Відкрита артеріальна протока.
- B. Дефект міжпередсердної перегородки.
- C. Дефект міжшлуночкової перегородки.
- D. Коарктація аорти.
- E. Тетрада Фалло.

8. Чоловік 56-ти років скаржиться на слабкість, задишку при фізичному навантаженні, серцебиття. З дитинства вислуховується серцевий шум. При обстеженні: розширення правої межі серця, розщеплення II тону, систолічний шум в II-III міжребер'ї зліва від краю грудини і короткий систолічний шум над мечовидним відростком. На рентгенограмі: збільшення правого шлуночка і дуги легеневої артерії. На ЕКГ: фібриляція передсердь і блокада правої ніжки пучка Гіса. Який найбільш ймовірний діагноз?

- A. Відкрита артеріальна протока

- В. Дефект міжпередсердної перетинки
- С. Дефект міжшлуночкової перетинки
- Д. Коарктація аорти
- Е. Тетрада Фалло

9. Хворий 20-ти років скаржиться на носові кровотечі, оніміння нижніх кінцівок. Об'єктивно: гіперемія обличчя. На верхніх кінцівках АТ – 160/90 мм рт.ст., на нижніх – 80/50 мм рт.ст. На підколінних артеріях і артеріях стоп пульс слабкого наповнення і напруги, над сонними артеріями систолічний шум. Який найбільш ймовірний діагноз?

- А. Дефект міжпередсердної перегородки
- В. Дефект міжшлуночкової перегородки
- С. Коарктація аорти
- Д. Незарощення артеріальної протоки
- Е. Розшаровуюча аневризма аорти

10. Хворий 19-ти років скаржиться на задишку при фізичному навантаженні. Часто хворіє бронхітом і пневмонією. З дитинства прослуховується шум в серці. Аускультативно: розщеплення II тону над легеневою артерією, систолічний шум в 3 міжребер'ї біля лівого краю грудини. На ЕКГ: блокада правої ніжки пучка Гіса. Який попередній діагноз?

- А. Аортальний стеноз
- В. Відкрита артеріальна протока
- С. Дефект міжпередсердної перегородки
- Д. Коарктація аорти
- Е. Недостатність мітрального клапана