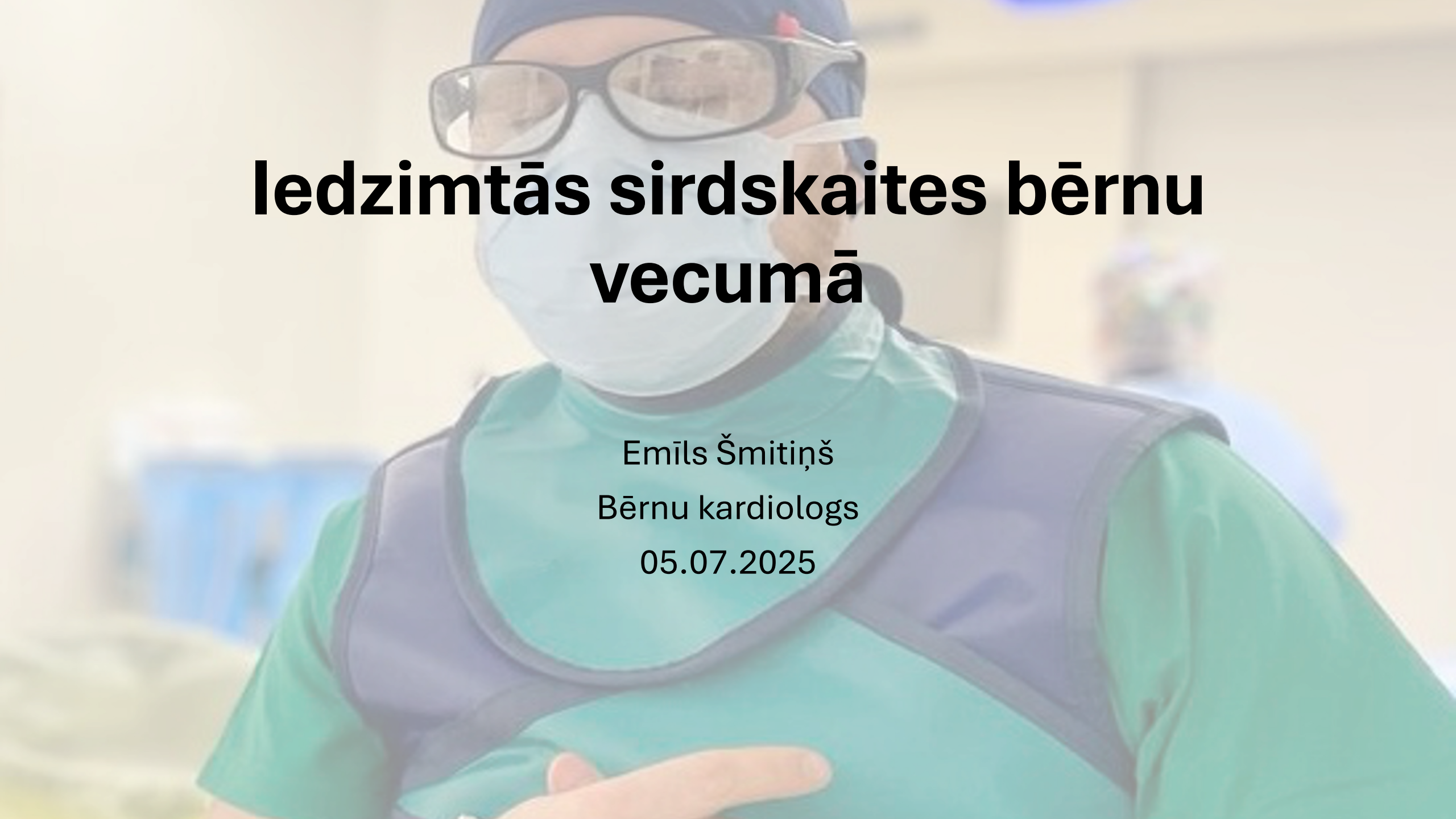


A medical professional, likely a nurse or doctor, is shown from the chest up. They are wearing a blue surgical cap, safety glasses, and a white face mask. They are also wearing teal scrubs with a dark blue vest over them. The background is a blurred clinical setting with other people in the distance.

iedzimtās sirdskaites bērnu vecumā

Emīls Šmitiņš
Bērnu kardiologs
05.07.2025

Iedzimtās sirdskaites (VCC)

- Definīcija: Sirds vai lielo asinsvadu strukturāli defekti, kas ir klāt dzimšanas brīdī.
- Visbiežāk sastopamais iedzimto defektu veids un galvenais zīdaiņu un bērnu saslimstības un mirstības cēlonis.
- Incidence: Aptuveni 8-10 uz 1000 dzīvi dzimušajiem.

Kad?

Kas?

Kāpēc?

Sirds attīstība grūtniecības 6-12 nedēļā

Lielākoties atbilžu mums nav

Riski

Mātes riska faktori:

- VCC ir I pakāpes radniekam
- Cukura diabēts,
- Fenilketonūrija
- Teratogēni faktori
- Vīrusu infekcijas (masaliņas, parvo B19, koksaki)
- Autoimūnas slimības (Lupus, anti-Ro, anti-La, RA)
- Ar VCC saistītas iedzimtas slimības
- (Dauna sindroms, DiGeorge, Marfan, Holt-Oram, Leopard, neurofibromatoze)
- Mākslīgā apaugļošana (IVF)

Augļa riska faktori

- Aizdomas VCC rutīnas ultrasonogrāfijā
- Ekstrakardiāla anomālija
- Hromosomāla patoloģija
- Augļa aritmija (bradikardija, tahikardija, priekšlaicīgas sirdsdarbības)
- Hydrops fetalis
- Kakla kroka 11.-13^{*6} grūtniecības ned. > 95 procentiles
- Vienolu dvīņi, ar aizdomām par TTTS.

Iedzimtas sirdskaites



```
graph TD; A[Iedzimtas sirdskaites] --> B[Cianotiskās]; A --> C[Acianotiskās]; B --> D[Fallo Tetrāde (TOF)]; B --> E[Maģistrālo Asinsvadu Transpozīcija (TGA)]; B --> F[Kreisās sirds hipoplāzijas sindroms (HLHS)]; B --> G[Totāla anomāla plaušu vēnu drenāža]; C --> H[Ventrikulārs Starpsienas Defekts (VSD)]; C --> I[Atriālārs Starpsienas Defekts (ASD)]; C --> J[Atrioventrikulārs starpsienas defekts]; C --> K[Atvērts arteriālais vads]; C --> L[Aortas Koarktācija]; C --> M[Aortas Stenoze (AS)]; C --> N[Paušu artērijās vārstuļa stenoze]; C --> O[Ebšteina anomālija]
```

Cianotiskās

Fallo Tetrāde (TOF)

Maģistrālo Asinsvadu Transpozīcija (TGA)

Kreisās sirds hipoplāzijas sindroms (HLHS)

Totāla anomāla plaušu vēnu drenāža

Acianotiskās

Ventrikulārs Starpsienas Defekts (VSD)

Atriālārs Starpsienas Defekts (ASD)

Atrioventrikulārs starpsienas defekts

Atvērts arteriālais vads

Aortas Koarktācija

Aortas Stenoze (AS)

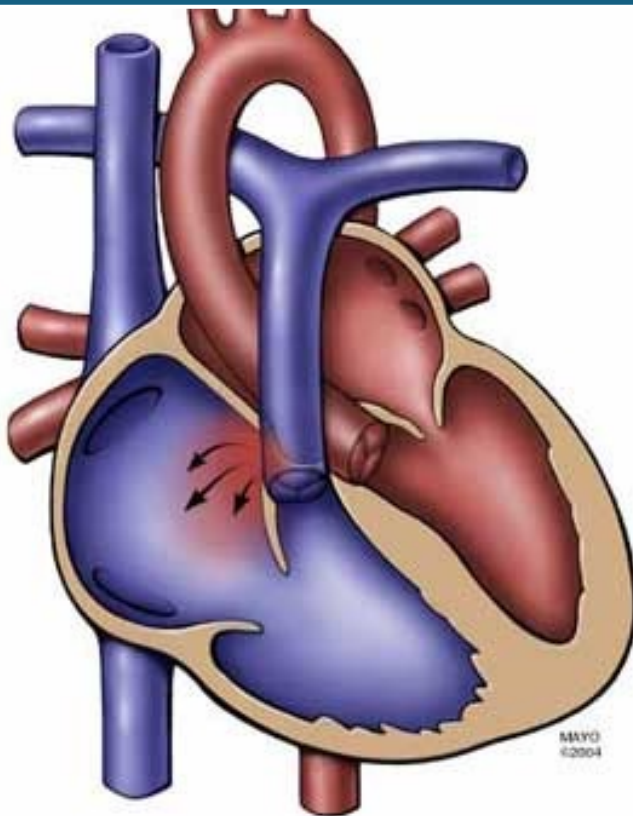
Paušu artērijās vārstuļa stenoze

Ebšteina anomālija

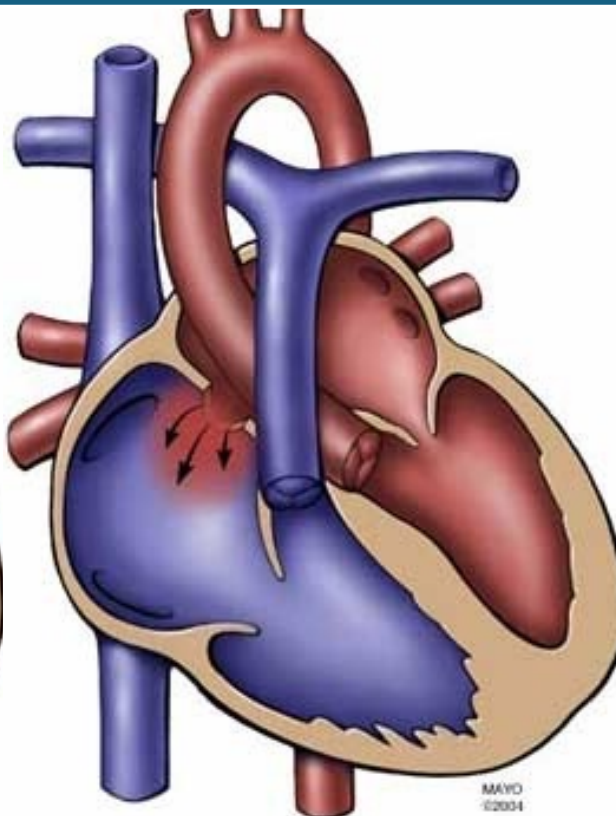
Acianotiskās sirdskaites

- **Acianotiskas sirdskaites** ir iedzimtas sirds slimības, kurās **nav redzamas cianoze** (āda un gļotādas nesakrāsojas zilgani), jo skābekli bagātinātās un nebagātinātās asinis pilnībā nemiskējas vai arī maisās tikai daļēji.
- Tās parasti izraisa **kreisās puses uz labās puses šuntus**, kas nozīmē, ka asinīm cirkulējot caur sirdi, skābekli saturošās asinis atkārtoti nonāk plaušās, nevis tiek sajauktas ar venozajām asinīm.
- **Acianotiskās sirdskaites veido apmēram 60–75%** no visām iedzimtajām sirdskaitēm.

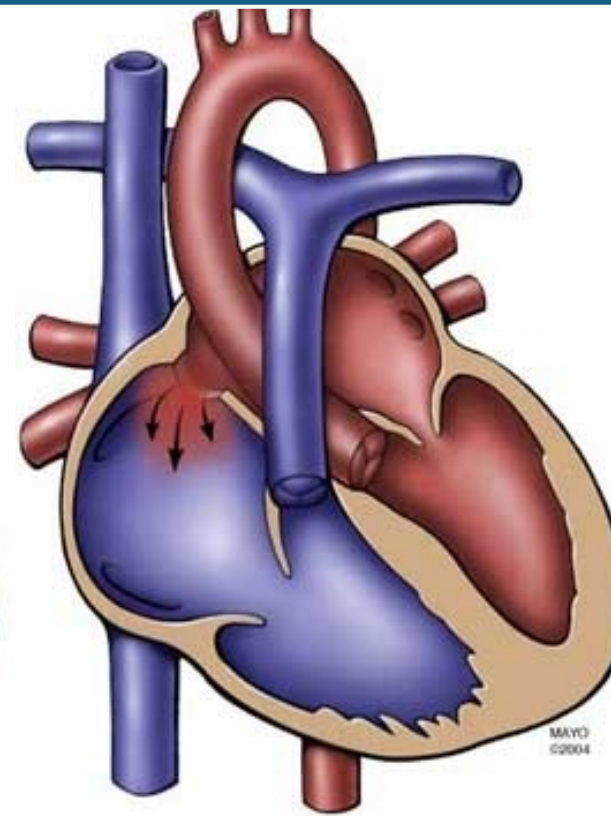
Priekškambaru starpsienas defekts- ASD



Primārs ASD



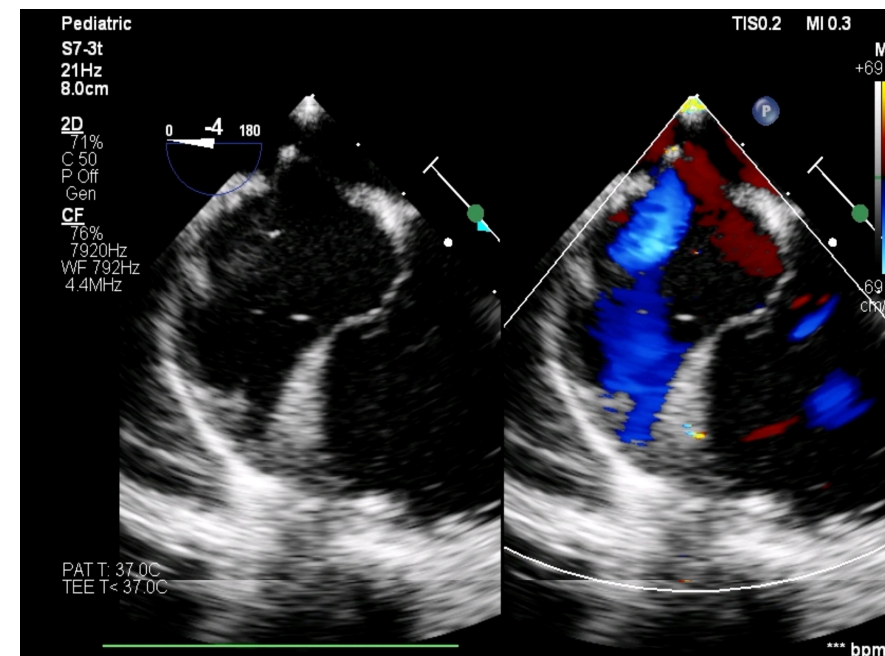
Sekundārs ASD



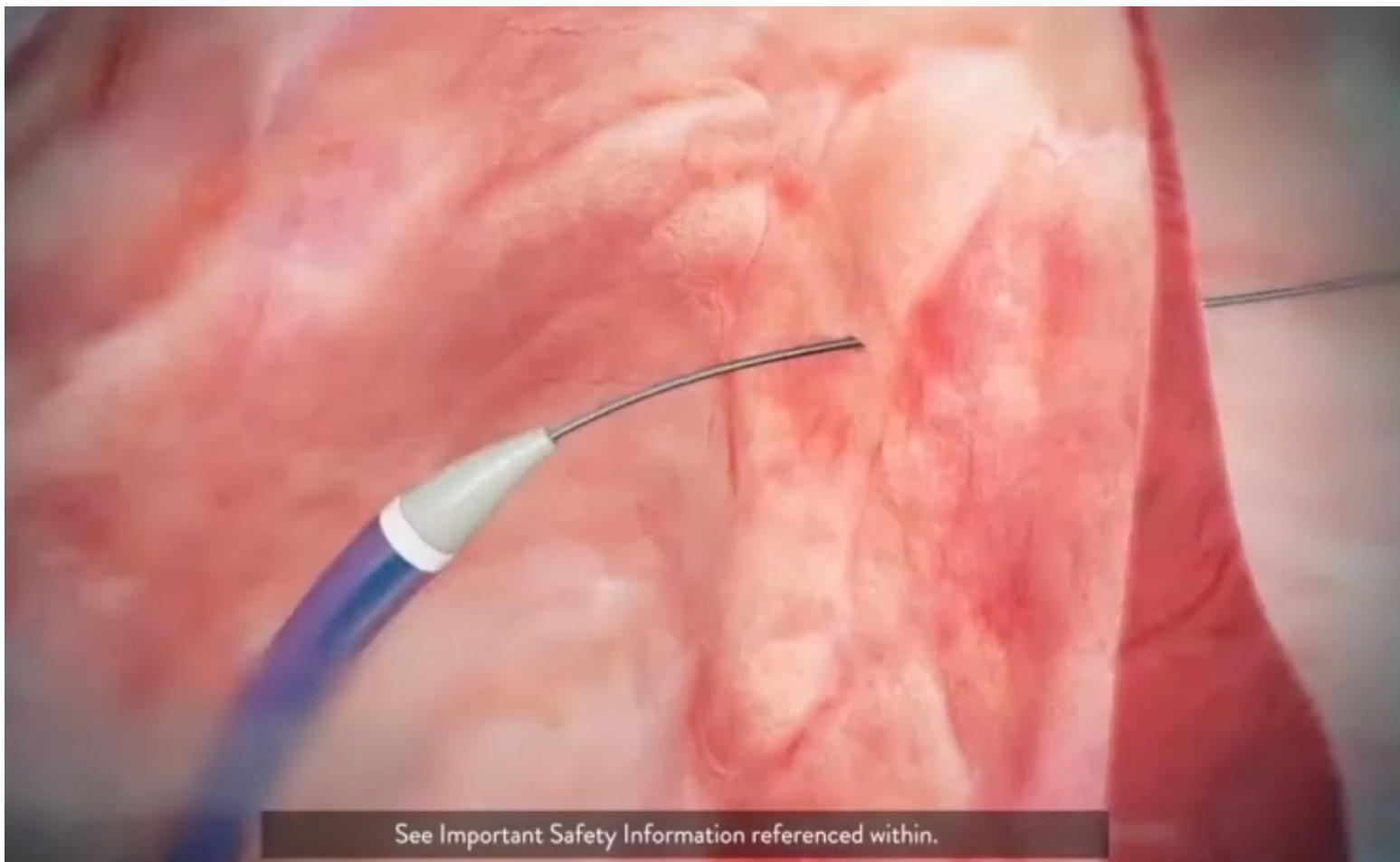
Sinus venosus ASD

Priekškambaru starpsienas defekts (ASD)

- **Incidence:** 1–2 uz 1000
- **Simptomi:**
- Bieži asimptomātiski
- Pieaugušā vecumā – elpas trūkums, nogurums, sirds mazspējas simptomi
- **Ārstēšana: !!!!** (Pirmsskolas vecumā)
- Transvazāla slēgšana ar slēdzējierīci
- Retāk – konservatīva operācija



ASD slēgšanas tehnika



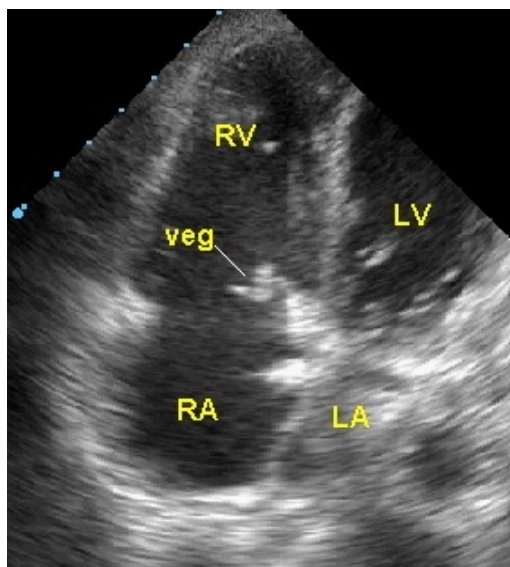
See Important Safety Information referenced within.

Komplikācijas (savlaicīgi neoperējot)

Progresējoša sirds mazspēja

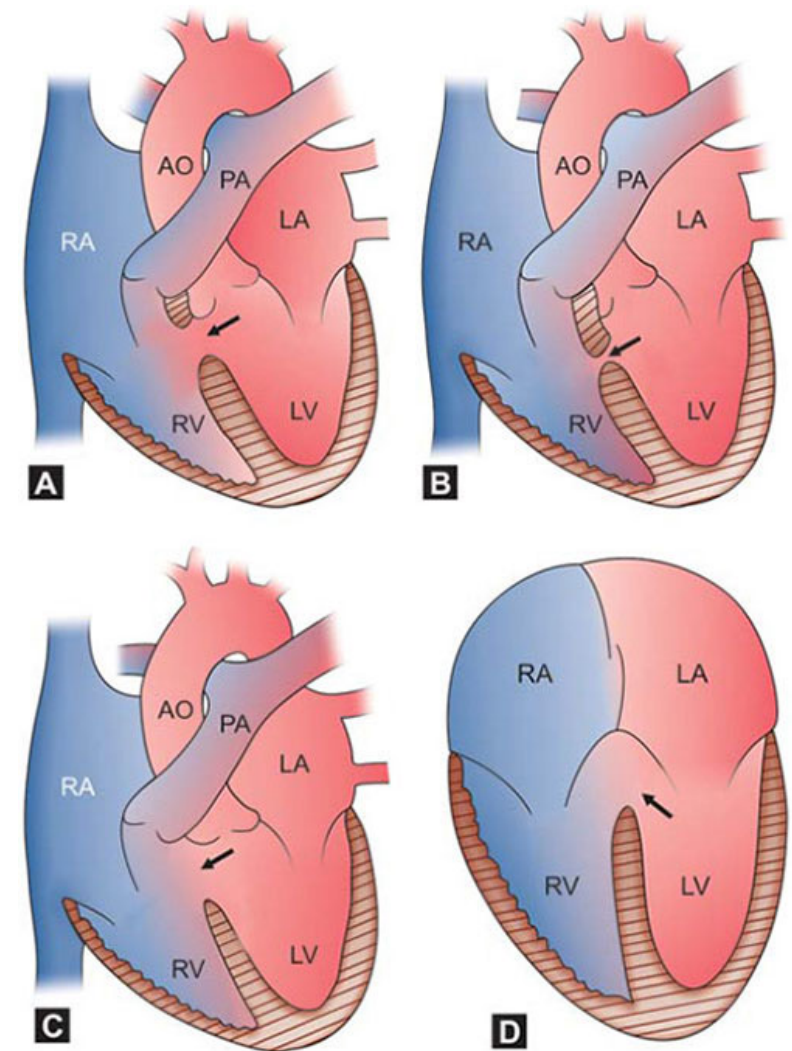
Infekciozs endokardīts

Pulmonāla hipertensija Eizenmengerā sindroms



Kambaru starpsienas defekts- VSD

- **Incidence:** 2–3 uz 1000
- **Simptomi:**
- Lēna ķermeņa masas dinamika, vāja zīšana, svišana
- Tahikardija, galopa ritms, **2/6 sistolisks troksnis virs sirds;**
- tahipnoe, pārvadoši trokšņi plaušās,
- elpošana ar palīgmuskulatūras līdzdalību;
- hepatomegālija



Kambaru starpsienas defekts- VSD

Nelieli defekti bieži slēdzas spontāni

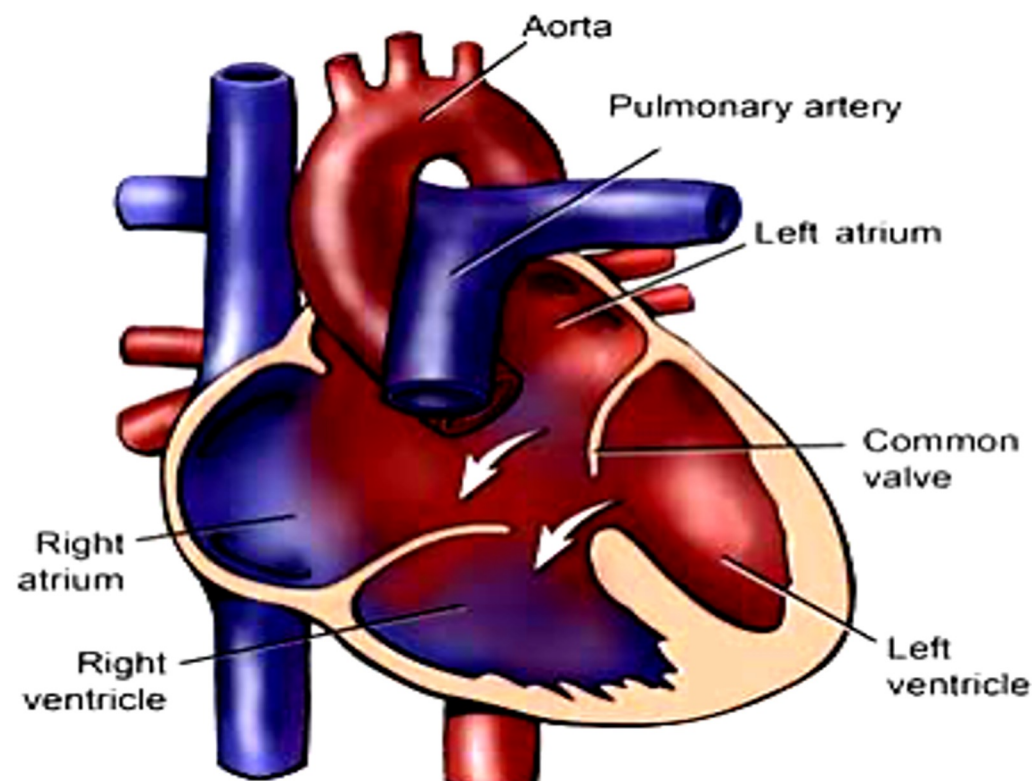
Lieli defekti: ķirurģiska korekcija

Medikamentoza th no 4 ned vecuma:

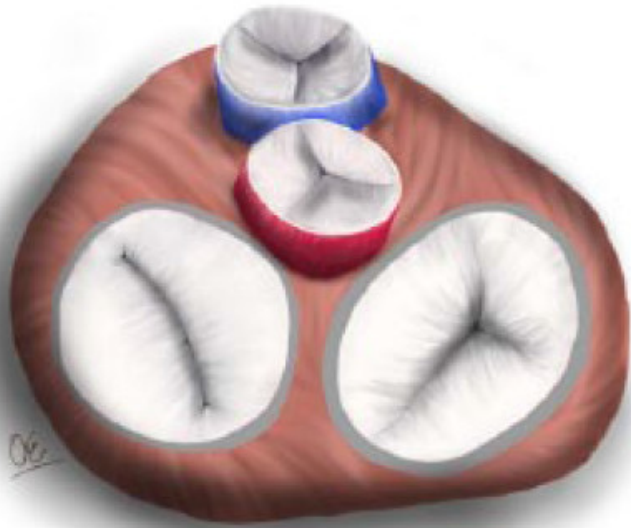
- Diurētiķi (Furosemīds 2mg/kg/dnn + Spironolactons 2mg/kg/dnn)
- ACE inhibitori (Captopril 0,3 mg/kg/dnn)
- Ja saglabājas tahikardija Digoksīns, betablokatori
- Palielināta kalorāža
- Zondes barošana

Atrioventrikulārs starpsienas defekts- AVSD

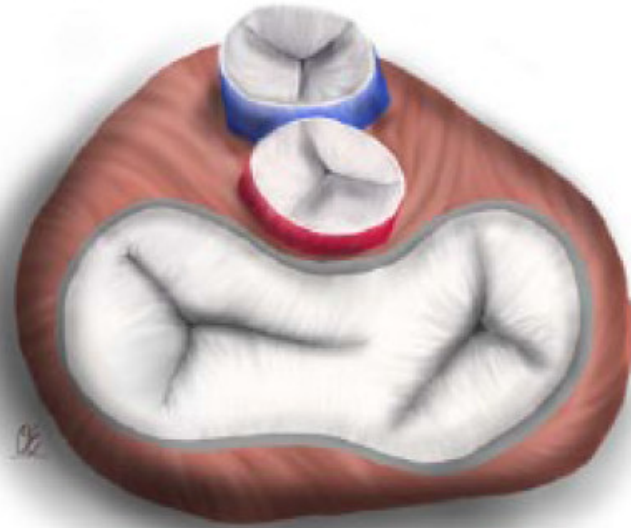
- Aptuveni **4–5%** no visām iedzimtajām sirdskaitēm
- Apmēram **0.3–0.4** uz 1000 jaundzimušajiem
- **Ļoti bieži saistīts ar Dauna sindromu** – līdz pat **40–50%** Dauna sindroma bērnu ir AVSD



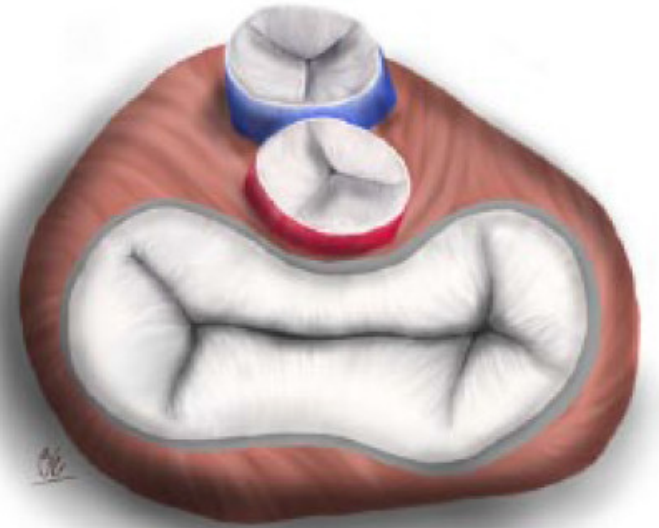
AVSD



Normal



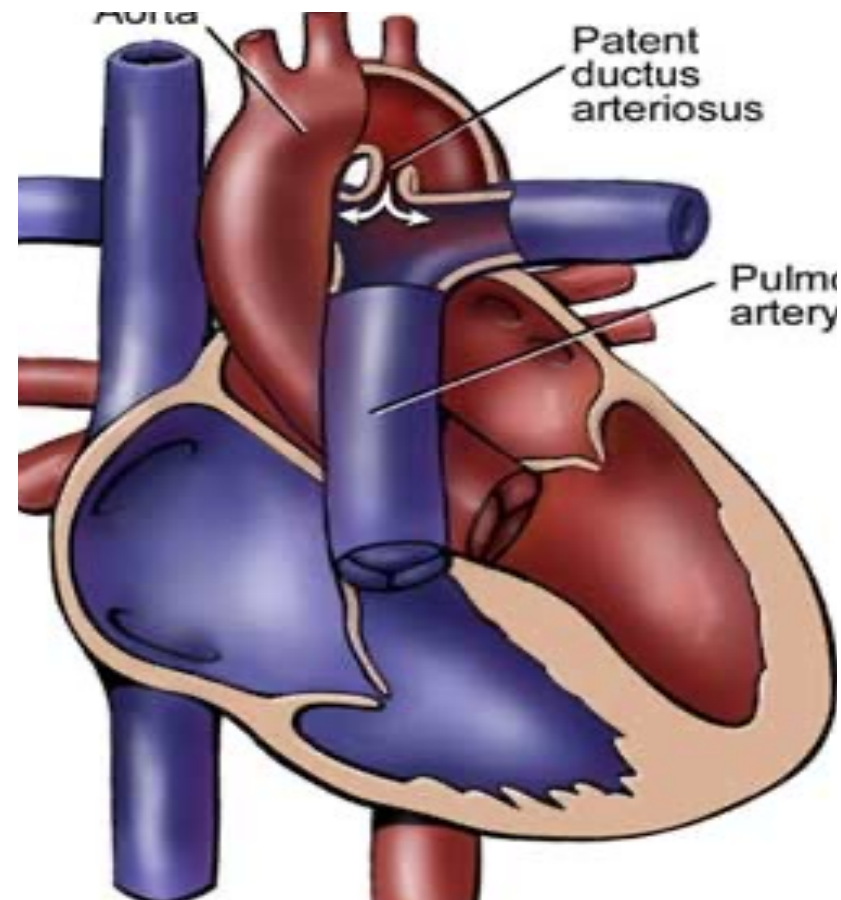
Partial AVSD



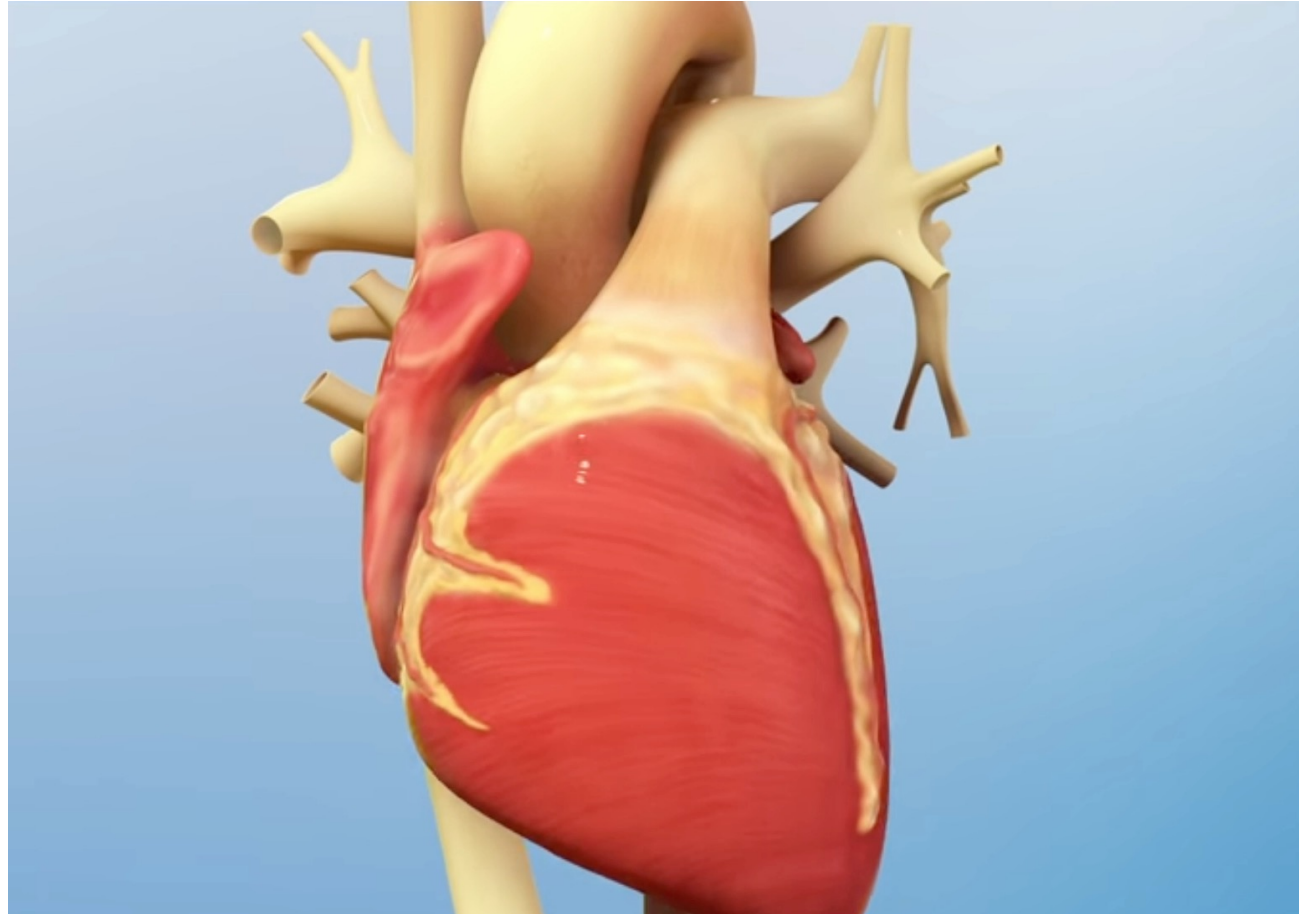
Complete AVSD

Atvērts arteriālais vads- PDA

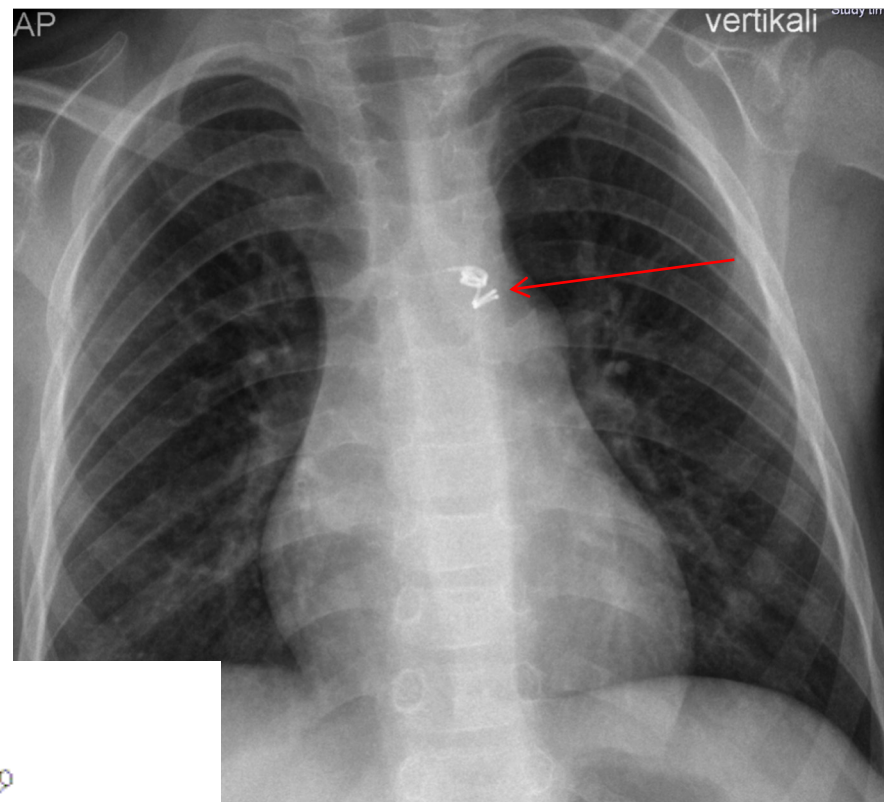
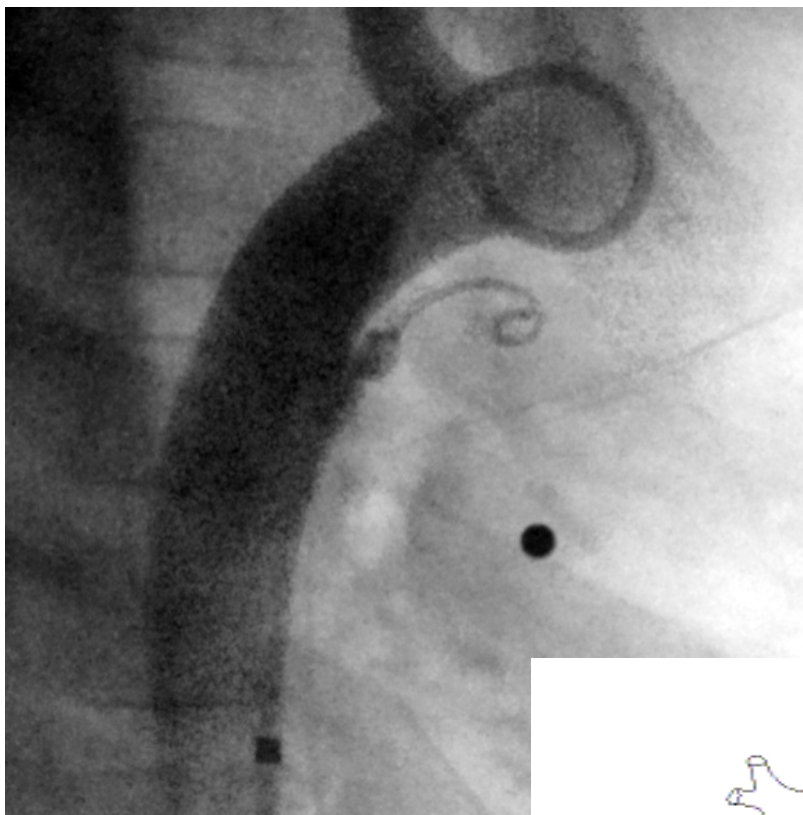
- **Incidence:** 0.5–1 uz 1000
- **Simptomi:**
 - Tahikardija
 - Tahipnoja
 - “Rūcošs troksnis” auskultējot sirdi
- **Ārstēšana:**
 - Medikamenti (Ibuprofēns, Paracetamols piekšlaicīgiem jaundzimušajiem)
 - Invazīva aizvēršana vai operācija



PDA

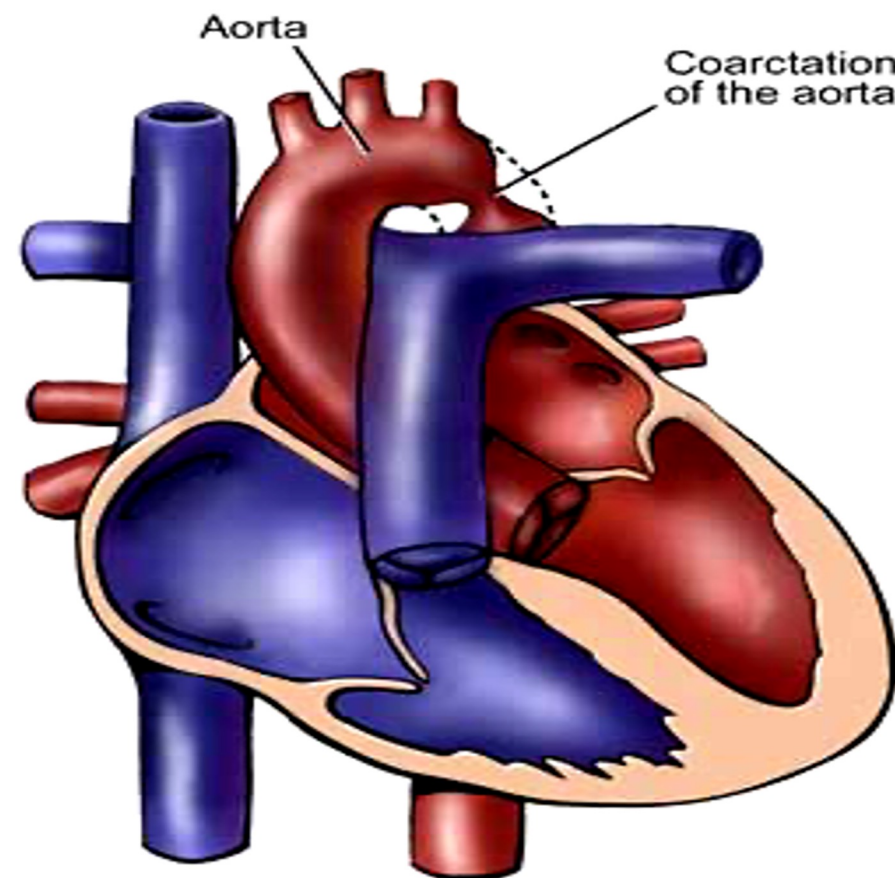


Transvazāla slēgšana

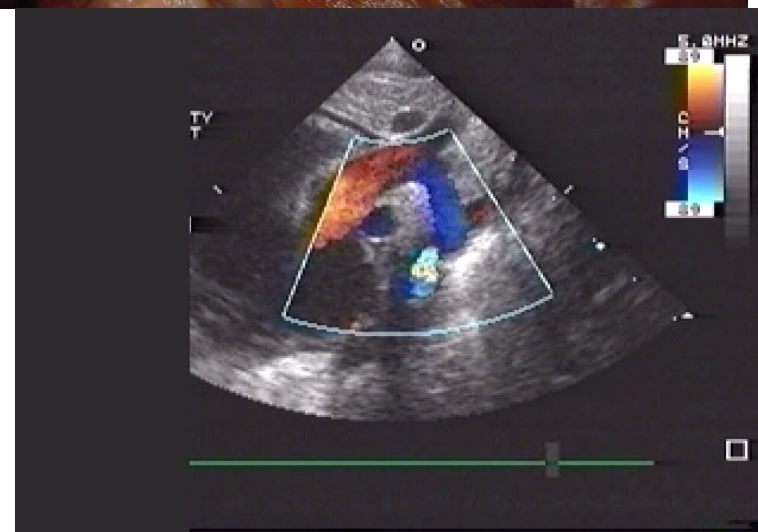
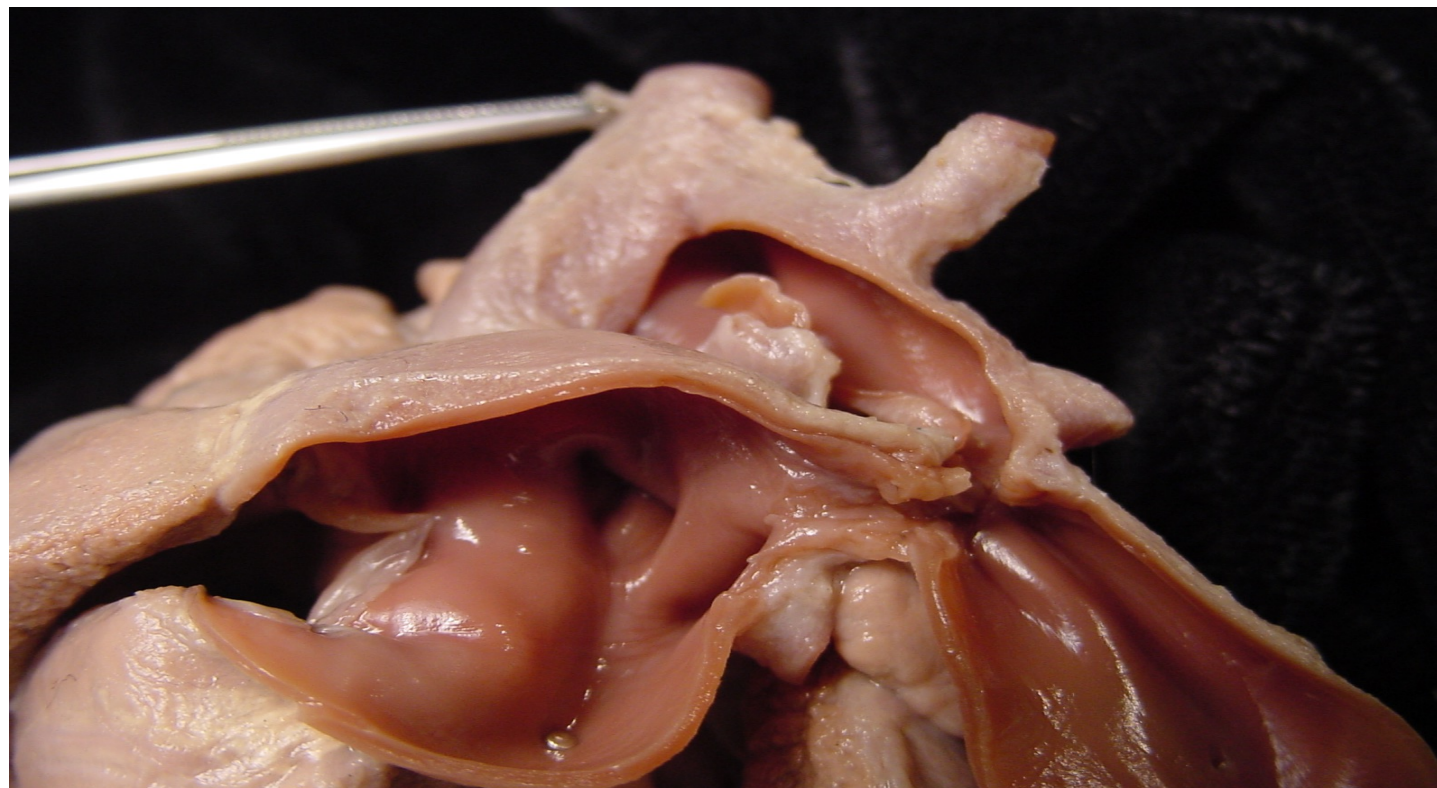


Aortas koarktācija- CoAo

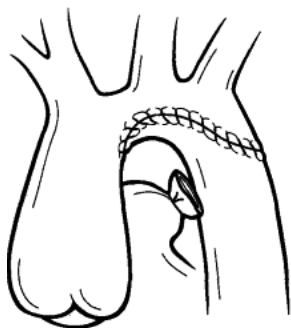
- **Incidence:** 0.3–0.4 uz 1000
- **Simptomi:**
 - Arteriāl hipertensija
 - Vāji pulsi kājās
 - Elpas trūkums zīdaiņiem, cianoze, multiorgānu bojājums
- **Ārstēšana:**
 - Ķirurģiska korekcija vai stentēšana



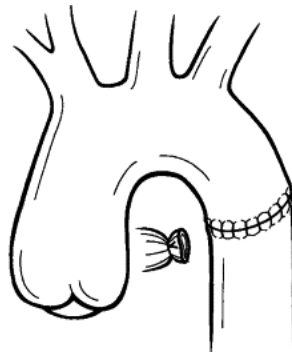
Ao koarktācija



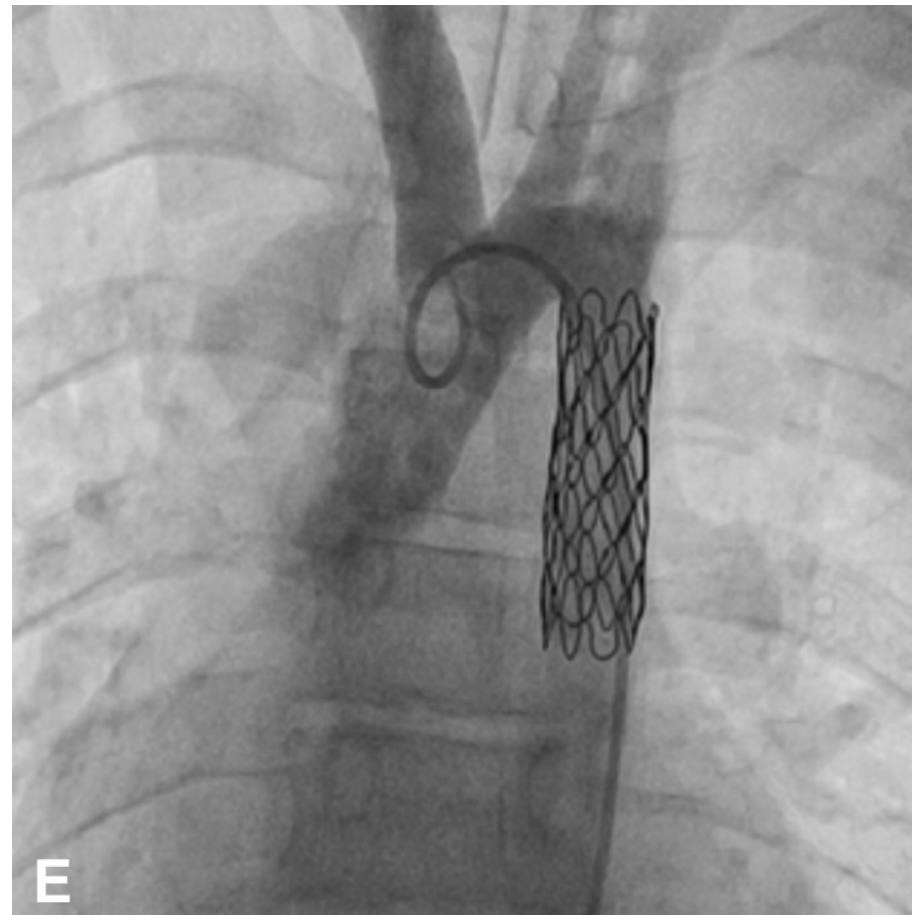
AoCo ārstēšana



Extended
end-to-end anastomosis



End-to-end
anastomosis



Cianotiskās sirdskaites

- **Cianotiskās iedzimtās sirdskaites** – strukturāli sirds vai lielo asinsvadu defekti, kuru rezultātā venozās asinis (ar zemu O_2) tieši vai daļēji ieplūst sistēmiskajā cirkulācijā, izraisot arteriālās asinis ar pazeminātu skābekļa saturu ($SaO_2 < 85\text{--}90\%$), klīniski izpaužoties ar **cianozi**.
- Tās ir **hemodinamiski smagas un dzīvībai bīstamas jaundzimušo un zīdaiņu periodā**, bieži nepieciešama **neatliekama ārstēšana**

Fallo tetrāde (TOF)

- Incidence: 0,28–0,34/1000 dzimušo ($\approx$ 7–10 % no VCC).
- Simptomi: cianoze, 'tet-spell' epizodes, sistolisks troksnis, slikta svara dinamika.
- Ārstēšana: primārā korekcija 3–6 mēn.; BT šunts jaundz., vēlina pulmonālās vārstules nomaiņa.
- Iznākums: 25 gadu izdzīvotība $\approx$ 94 %, 40 gadu $\approx$ 80 %; laba dzīves kvalitāte.

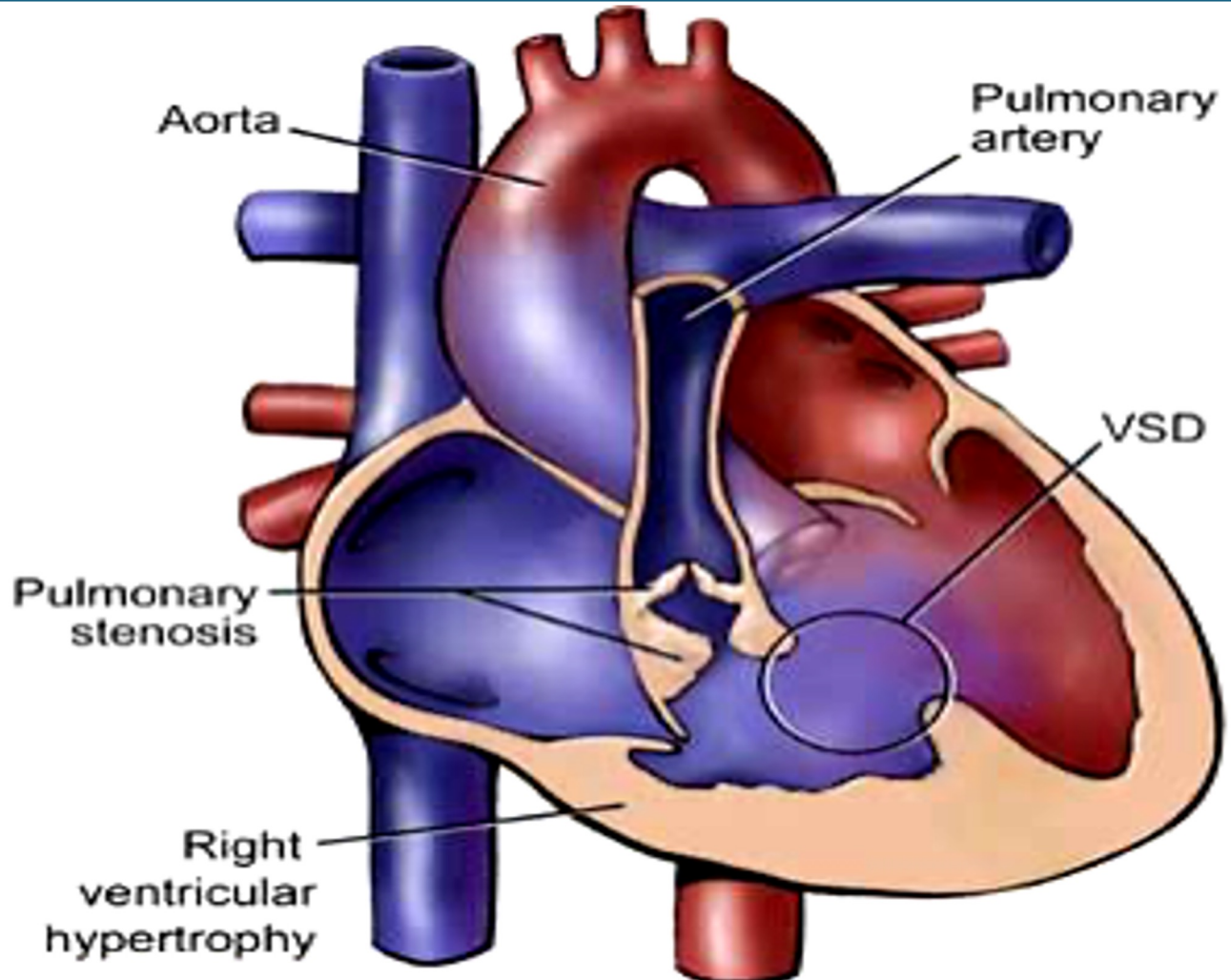
Tetralogy of *Fallot*

1. RVOTO

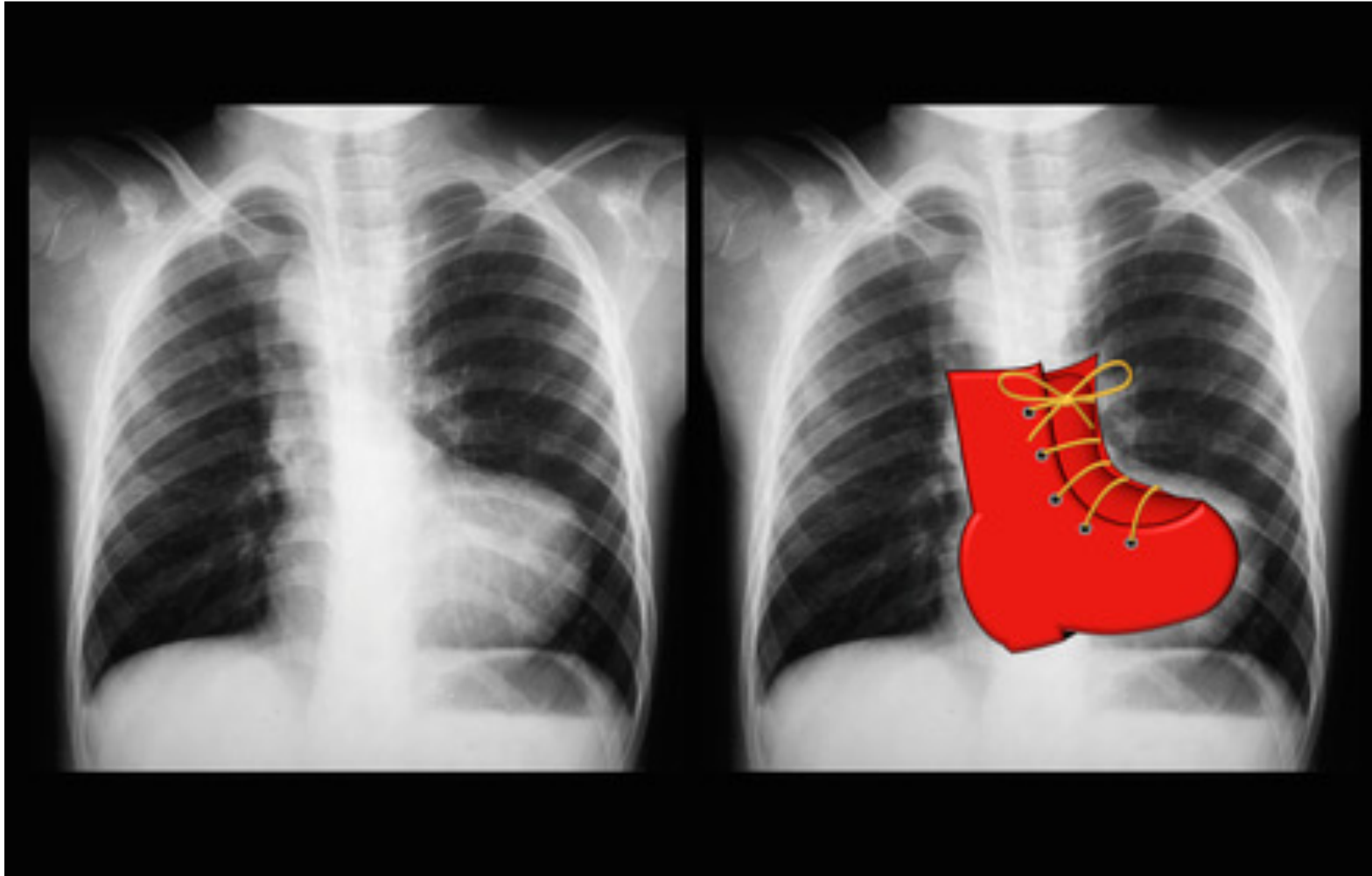
2. Ao dx-position

3. VSD

4. RVH



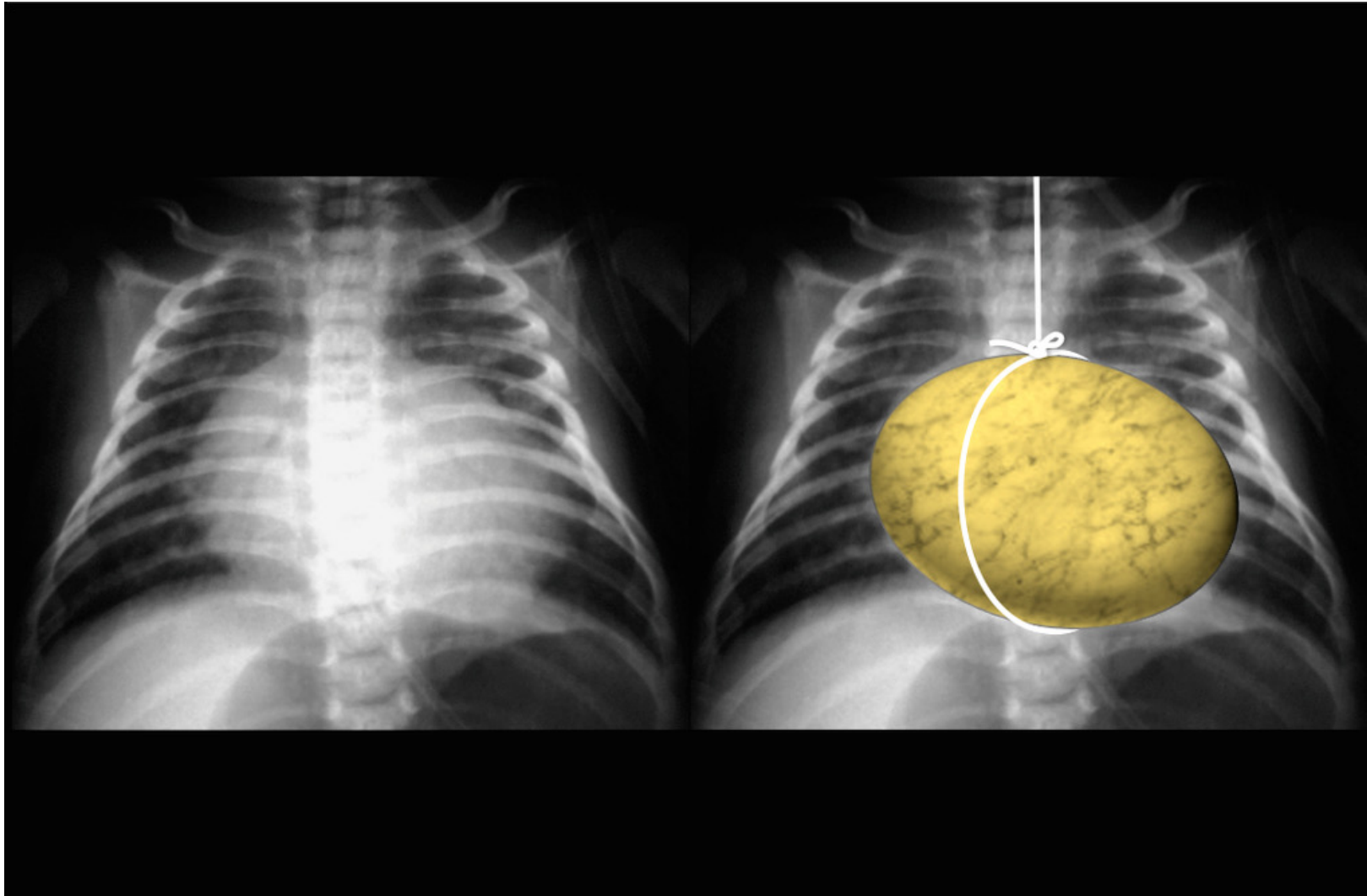
“Boot shape” RTG



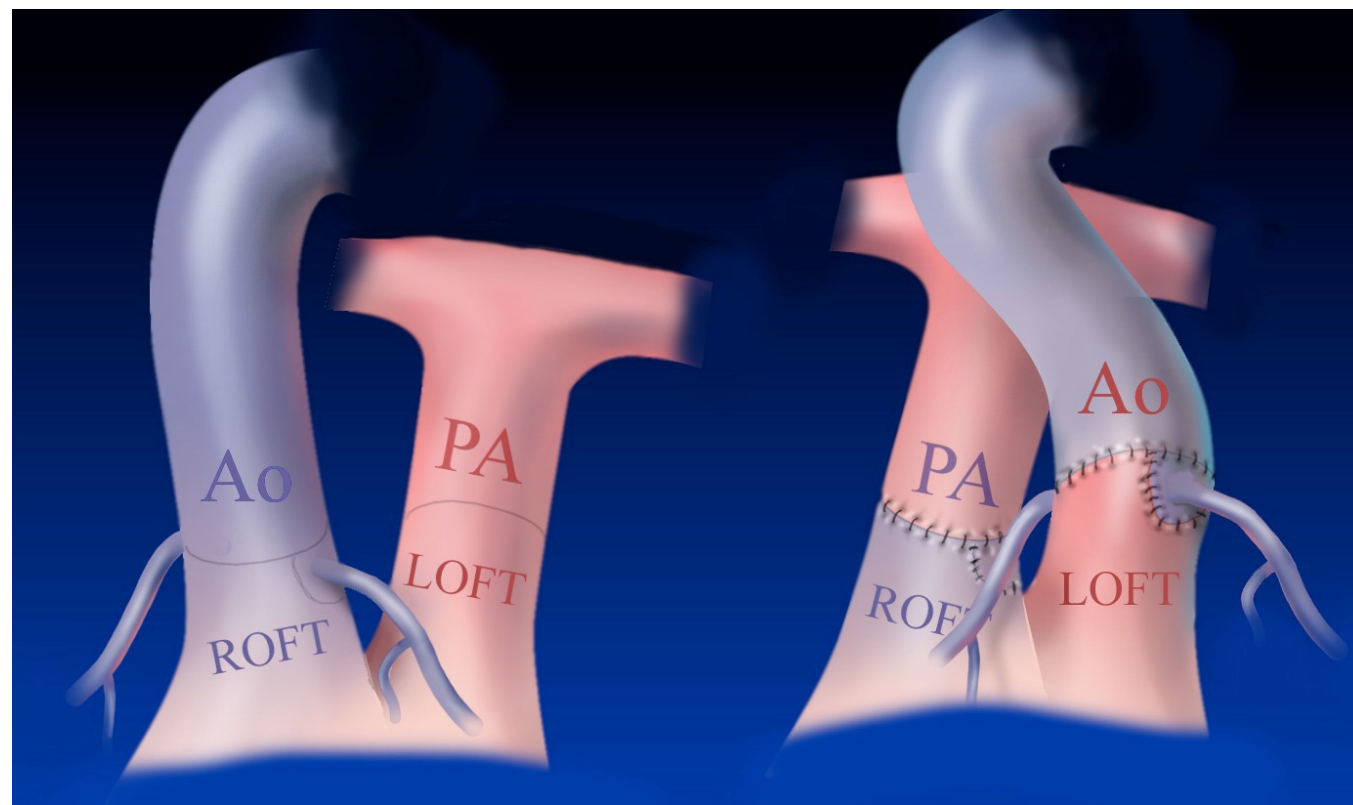
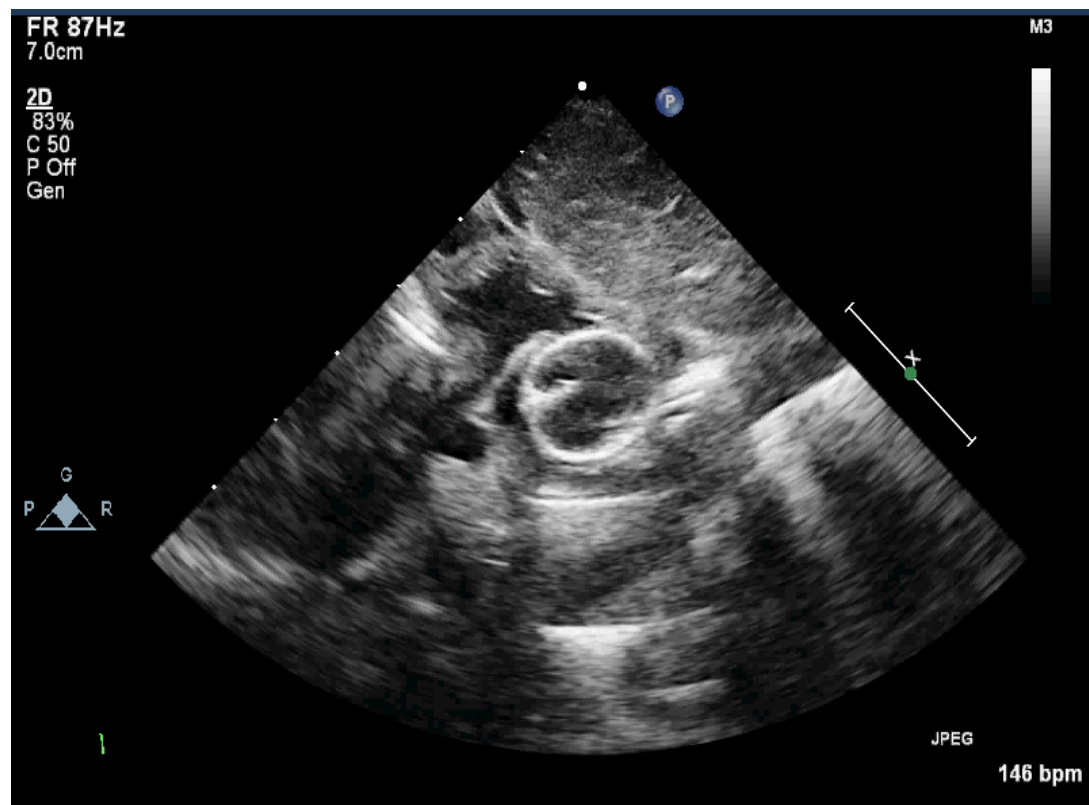
Maģistrālo asinsvadu transpozīcija (TGA)

- Incidence: 0,20–0,28/1000 ($\approx$ 5–7 % CHD).
- Simptomi: smaga cianoze jaundzimušajiem, tahipnoja, O₂ terapija neefektīva.
- Ārstēšana: PGE, atriālā septostomija; SWITCH operācija 1.–2. nedēļā.
- Iznākums: 20 gadu izdzīvotība $\approx$ 90 %; iesp. koronāras komplikācijas.

Egg on a string



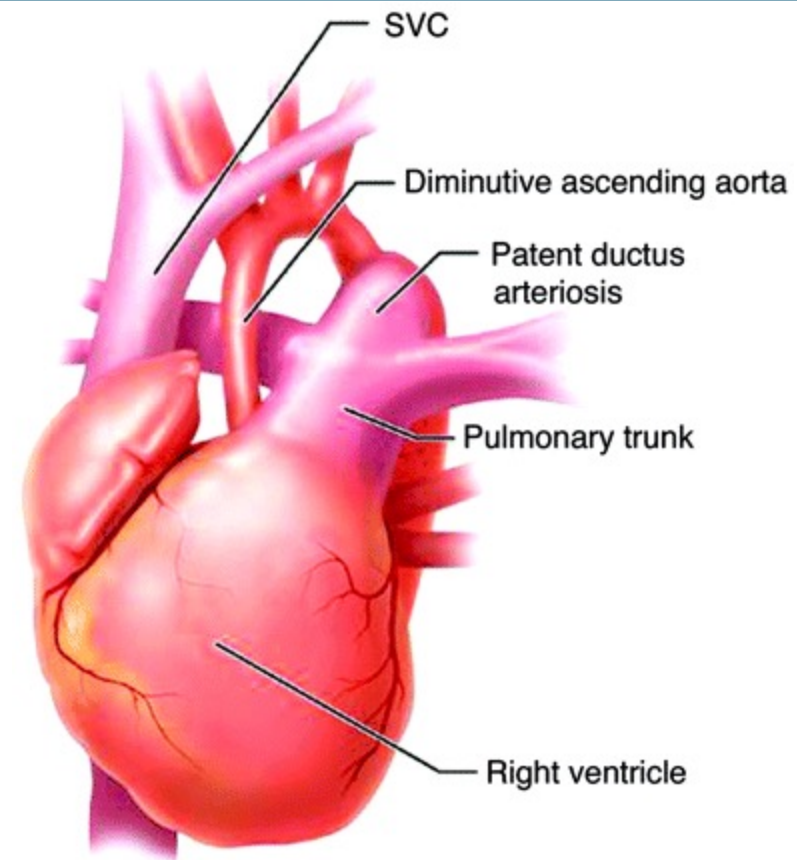
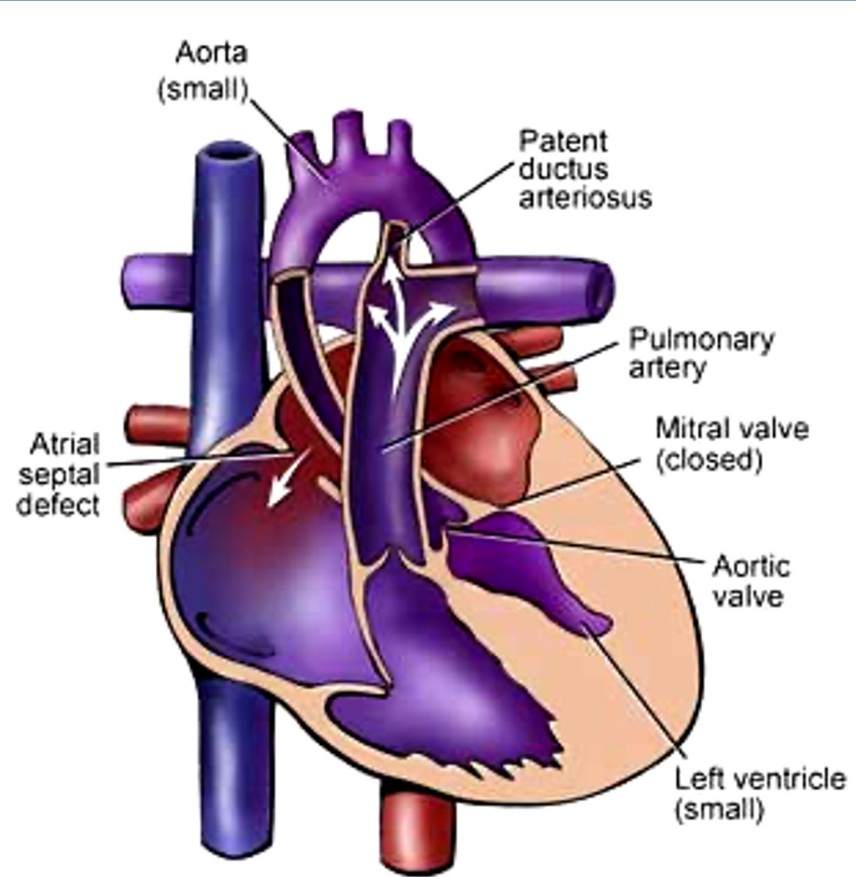
TGA ārtēšana



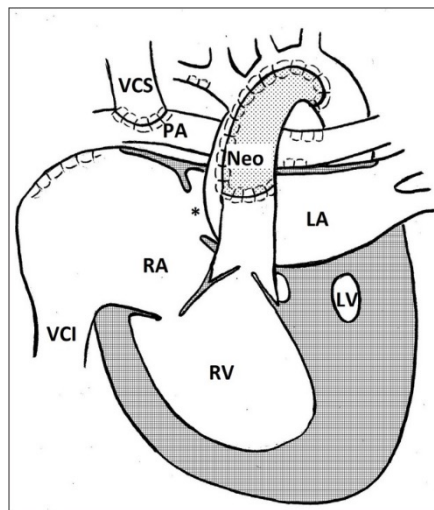
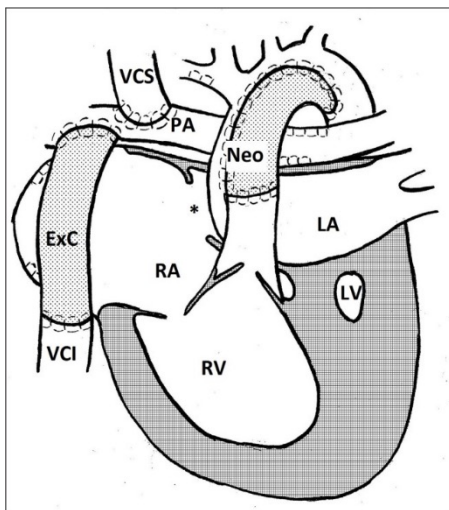
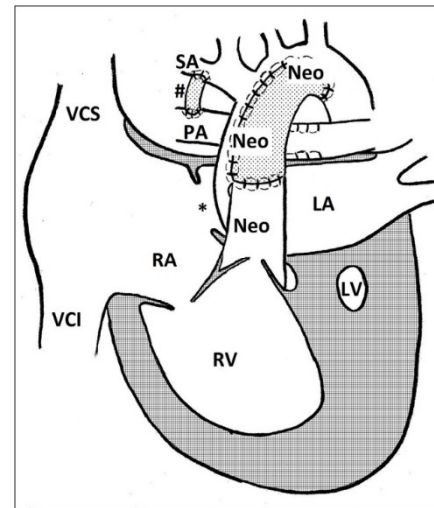
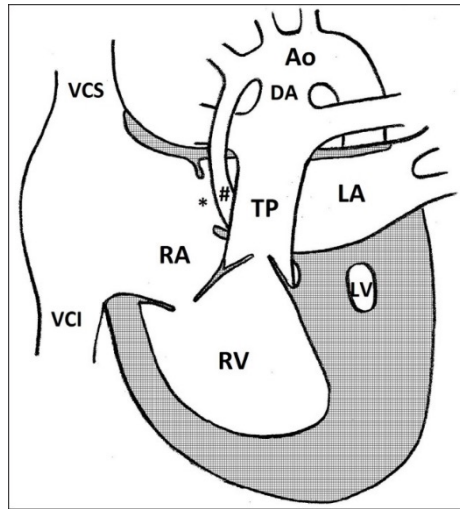
Hipoplastisks kreisās sirds sindroms (HLHS)

- Incidence: 0,2–0,4/1000 ($\approx$ 2–4 % CHD).
- Simptomi: šoks un cianoze pēc ductus arteriosus slēgšanās, vāji pulsi.
- Ārstēšana: Norwood–Glenn–Fontan vai **sirds transplantācija**; PGE pirmsoperācijas periodā
- Iznākums: 10 gadu izdzīvotība 60–70 %; komplikācijas – RV disfunkcija, aritmijas.

HLHS



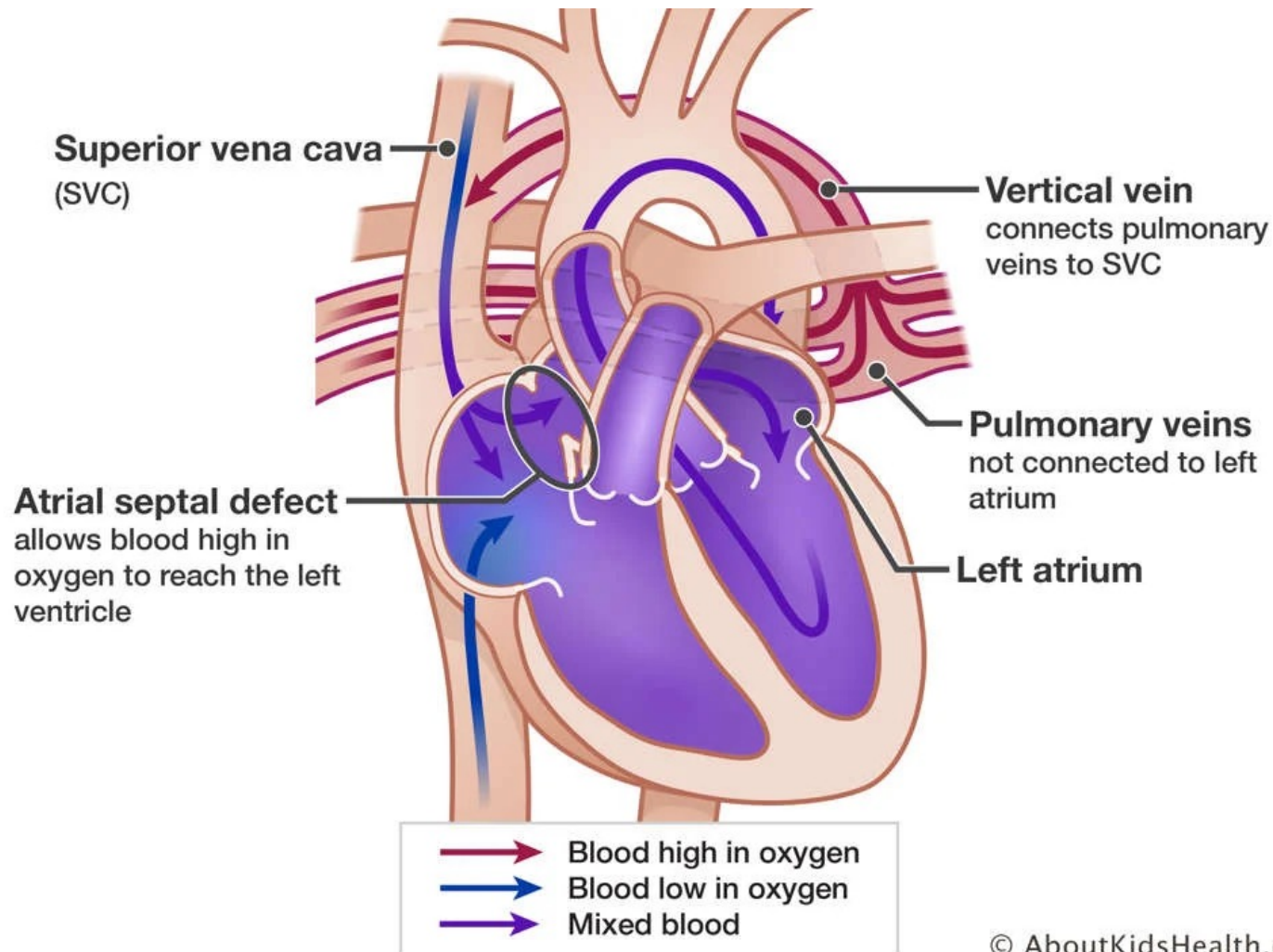
Ķirurģiska ārstēšana



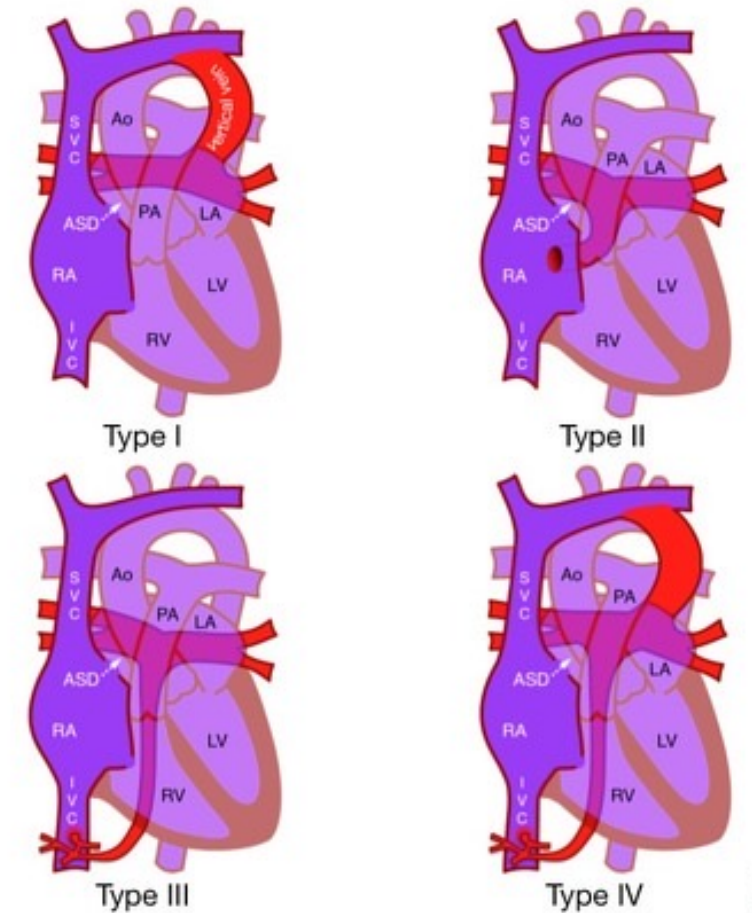
Totāla anomālā plaušu vēnu drenāža (TAPVR)

- Incidence: 0,05–0,09/1000 ($\approx 1,5$ % CHD).
- Simptomi: smaga cianoze, tahipnoja; obstruktīvās formas kritiskas.
- Ārstēšana: neatliekama ķirurģiska korekcija; post-op PAH kontrole.
- Iznākums: agrīna mirstība < 10 %; 10 gadu izdzīvotība > 85 %.

TAPVD

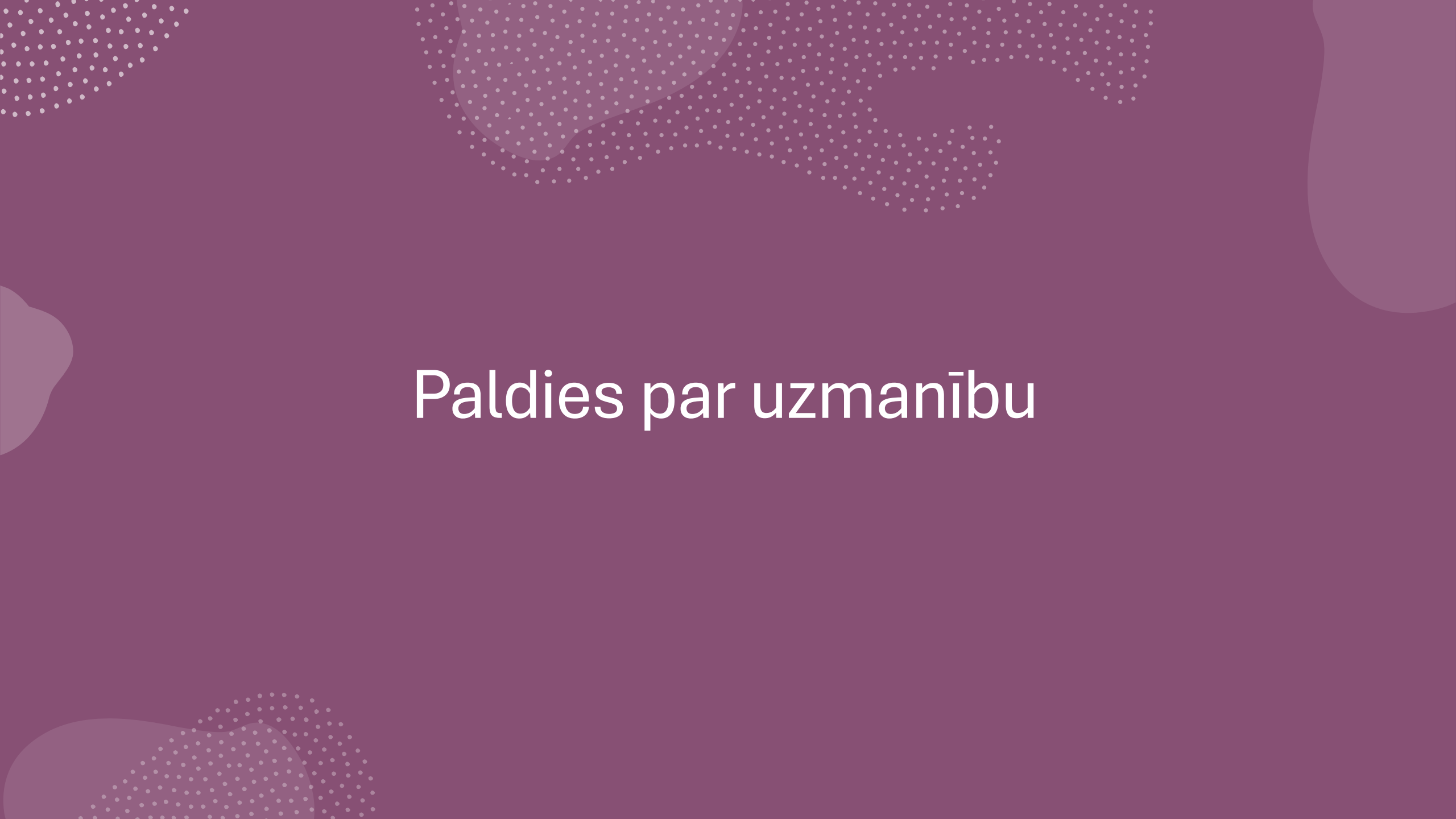


Total anomalous pulmonary venous return (classification)



Sniegavīra fenomens



The background is a solid medium purple color. It is decorated with several abstract elements: a large, irregular shape in the top center filled with a white dot pattern; a smaller, similar shape in the top left corner; a solid purple organic shape on the right side; and a solid purple organic shape in the bottom left corner, with a white dot pattern overlaying its right side.

Paldies par uzmanību