

Patronat Honorowy

*Ministerstwo Zdrowia
Prof. dr hab. n. med. Zbigniew Religa*

DZIECKO
Z WADĄ SERCA
poradnik dla rodziców

Fundusz Serce Dziecka przy Fundacji im. Diny Radziwiłłowej dziękuje panu Profesorowi Edwardowi Malcowi, pani Doktor Katarzynie Januszewskiej oraz wszystkim pozostałym lekarzom i osobom, dzięki którym nasza książka mogła powstać. Jesteśmy Wam ogromnie wdzięczni za chęć podjęcia współpracy z rodzicami, bezinteresowne zaangażowanie, niespotykany zapał i włożony trud, mający na celu pomoc rodzicom w zrozumieniu problematyki wad serca.

Pragniemy również podziękować osobom i instytucjom, które wspierały nas w wydaniu książki oraz sponsorom, dzięki którym dochód z książki będziemy mogli w całości przekazać na pomoc dzieciom z wadami i chorobami serca.

Sponsorzy:

Bazar International de Luxembourg Asbl





*Publikację tę dedykujemy
wszystkim dzieciom z chorymi serduszkami*

DZIECKO Z WADĄ SERCA

poradnik dla rodziców

**Pod redakcją
Prof. dr. hab. med. Edwarda Malca
Dr med. Katarzyny Januszewskiej
Diny Radziwiłłowej
Małgorzaty Pawłowskiej**

Patronat Honorowy
Ministerstwo Zdrowia
Prof. dr hab. n. med. Zbigniew Religa

© Fundusz Serce Dziecka przy Fundacji im. Diny Radziwiłłowej

redakcja

Zespół Wydawnictwa Medycyna Praktyczna

współpraca redakcyjna

Katarzyna Parafianowicz – Fundusz Serce Dziecka

projekt okładki

*Katarzyna Parafianowicz, Małgorzata Pawłowska – Fundusz Serce Dziecka
Dziękujemy za pomoc w komputerowym opracowaniu okładki Arturowi Stachurze.*

DTP

Wojciech Kubiena, Joanna Myśliwiec

opracowanie schematów serca, wad serca i operacji

*prof. Edward Malec, dr Katarzyna Januszewska, Małgorzata Pawłowska – Fundusz Serce Dziecka
Dziękujemy za pomoc w komputerowym opracowaniu schematów Arturowi Stachurze, Piotrowi Stachurze i Piotrowi Popławskiemu.*

Wydanie I

ISBN 978-83-925575-0-0

Fundacja im. Diny Radziwiłłowej
Fundusz Serce Dziecka
ul. Relaksowa 58
02-796 Warszawa
tel. 605 882 082
e-mail: fundusz@sercedziecka.org.pl
www.sercedziecka.org.pl

Autorzy

Prof. dr hab. med. Edward Malec

Klinika Kardiochirurgii Dziecięcej
Polsko-Amerykańskiego Instytutu Pediatrii CM UJ

Dr hab. n. med. Katarzyna Bieganowska

Pracownia Diagnostyki Zaburzeń Rytmu Serca
Klinika Kardiologii IPCZD, Warszawa

Dr hab. n. med. Joanna Dangel

Poradnia Perinatologii i Kardiologii Perinatalnej,
II Katedra i Klinika Położnictwa i Ginekologii AM, Warszawa

Dr hab. n. med. Tomasz Dangel

Specjalista anestezjologii i reanimacji oraz medycyny paliatywnej,
Fundacja Warszawskie Hospicjum dla Dzieci

Dr n. med. Katarzyna Januszewska

Klinika Kardiochirurgii Dziecięcej
Polsko-Amerykańskiego Instytutu Pediatrii CM UJ

Dr n. med. Jacek Kołcz

Klinika Kardiochirurgii Dziecięcej
Polsko-Amerykańskiego Instytutu Pediatrii CM UJ

Dr n. med. Zbigniew Kordon

Klinika Kardiochirurgii Dziecięcej
Polsko-Amerykańskiego Instytutu Pediatrii CM UJ

Dr hab. n. med. Joanna Książyk

Pracownia Cewnikowania i Angiografii,
Klinika Kardiologii IPCZD, Warszawa

Dr n. med. Tomasz Mroczek

Klinika Kardiochirurgii Dziecięcej
Polsko-Amerykańskiego Instytutu Pediatrii CM UJ

Lek. med. Małgorzata Procelewska

Klinika Kardiochirurgii Dziecięcej

Polsko-Amerykańskiego Instytutu Pediatrii CM UJ

Lek. med. Adam Stebel

Klinika Kardiochirurgii Dziecięcej

Polsko-Amerykańskiego Instytutu Pediatrii CM UJ

Lek. med. Wojciech Stycuła

Klinika Kardiochirurgii Dziecięcej

Polsko-Amerykańskiego Instytutu Pediatrii CM UJ

Rodzice z Funduszu Serce Dziecka:

Barbara Jarząbek, mama Marka, HLHS

Beata Kulesza, mama Anny, PA-VSD, DORV

Katarzyna Parafianowicz, mama Julii, PA-VSD

Małgorzata Pawłowska, mama Marty, HLHS

Dina Radziwiłłowa, mama Szymona, HLHS

Anna Tarkowska, mama Adama, AS

Dina Radziwiłłowa

1963–2006

Założycielka i Przewodnicząca Funduszu
na Rzecz Dzieci z Wadami Serca



Dina, zawsze uśmiechnięta, pełna życzliwości i dobrego słowa dla każdego. Walka o życie i zdrowie syna Szymona dała jej natchnienie i siłę do przekazania swoich doświadczeń wielu innym rodzicom, którzy znaleźli się w podobnej sytuacji.

Zrobiła nawet więcej – zmobilizowała wiele osób do wspólnego działania na rzecz dzieci z wadami serca. W ten sposób powstał we wrześniu 2004 roku Fundusz na Rzecz Dzieci z Wadami Serca – pierwsza ogólnopolska organizacja pomocy dzieciom z wadami serca. Fundusz skupił rodziców dzieci z różnymi wadami, leczonych w różnych ośrodkach.

Dina motywowała wszystkich do działania. To dzięki Niej Fundusz osiągnął w tak krótkim czasie tak wiele – pomoc dla rodziców i dzieci, liczne artykuły prasowe oraz audycje radiowe i telewizyjne, imprezy dla dzieci w szpitalach, współpraca z lekarzami, obchody Dnia Serca, stworzenie strony internetowej.

Lekarzom dodawała otuchy i mobilizowała do walki o życie dziecka. Jej optymizm był wielkim wsparciem dla lekarzy, a w trudnych chwilach utwierdzał ich w przekonaniu o słuszności postępowania. Działalność Diny przyczyniła się do uratowania wielu dzieci z wadami serca.

Z inicjatywy Diny powstała również ta książka – poradnik dla rodziców dotyczący wad serca i rozwoju dzieci nimi obciążonych. To Ona przekonała wybitnych lekarzy do niecodziennej współpracy z rodzicami, organizowała spotkania robocze, koordynowała postępy prac, pisała teksty części rozdziałów.

Dina potrafiła zjednoczyć nas wszystkich, obdarowała nas „pozytywną energią”.

Dziękujemy Ci Dino!

Lekarze i Rodzice

Dziecko z wadą serca – poradnik dla rodziców to niezwykle ciekawa pozycja wydawnicza adresowana do aktualnych i przyszłych rodzin, które zetknęły się z problemem dziecka z wadą serca. Dlaczego niezwykle? Mamy w Polsce kilka współczesnych podręczników kardiologii dziecięcej, kardiologii dziecięcej, kardiologii prenatalnej, ale diagnostyka i terapia dziecka z wadą serca to dopiero początek długiej drogi dla rodziny tego dziecka. Jak się do niej przygotować? Jak ją pokonać? Jak zrozumieć? Jak walczyć ze stresem? Jak sobie dawać radę w domu? Jak organizować wypoczynek dla dziecka? Czy trzeba zrezygnować np. z nauki pływania, z nurkowania? Czy dziecko ma szansę na naukę w dobrej szkole?

W *Poradniku dla rodziców* można znaleźć odpowiedzi na te i inne pytania....

Zebrało je grono ludzi niezwykle: o poziom merytoryczny zadbał Prof. E. Malec – jeden z wybitnych polskich kardiologów, który swoje ostrogi zdobywał w USA pod kierunkiem Prof. Norwooda. Drugi lekarz edytor książki to dr K. Januszewska – asystentka Prof. Malca. Osoby, które włożyły szczególny wkład i wiele serca w powstanie tej pozycji, to Dina Radziwiłłowa oraz Małgorzata Pawłowska, mamy dzieci z wadami serca. Te kobiety dzięki prenatalnej diagnostyce kardiologicznej dowiedziały się o tym, że za kilkanaście tygodni mają urodzić noworodki z wadami serca, podjęły świadomie decyzję o kontynuowaniu ciąży i walce o życie i zdrowie swoich dzieci... A mogły się poddać, mogły zrezygnować z chorego potomstwa i nie kontynuować ciąży...

Droga, którą przeszły mamy dzieci z wadami serca – autorki *Poradnika* – nie była łatwa... ale satysfakcją z dokonanego wyboru i zwycięstwo nad losem tak wielkie, że postanowiły swoją radość i pozytywną energię zaszczyć innym rodzicom w podobnej sytuacji.

Dina Radziwiłłowa – piękna blondynka z promieniejącym uśmiechem – założyła Fundację Serce Dziecka. Los chciał, że odeszła od nas niespodziewanie i nagle....

Małgorzata Pawłowska dzięki swojemu ogromnemu zaangażowaniu i pozytywnej energii spowodowała, że idea Diny pozostała i ma szansę poprzez ten *Poradnik* dotrzeć do wszystkich potrzebujących. Autorami poszczególnych rozdziałów są lekarze z dwóch ośrodków akademickich: Krakowa i Warszawy, ale książka zawiera adresy, telefony, maile do praktycznie wszystkich ośrodków w Polsce zajmujących się dzieckiem z wadą serca.

Gorąco polecam wszystkim tę pozycję i mam nadzieję, iż wkrótce ukażą się następne wersje tego *Poradnika* – w języku angielskim, francuskim, niemieckim... A kobiety w Europie, a może nie tylko, dowiedzą się, jakie mamy dzielne Polki....

prof. dr hab. n. med. Maria Respondek-Liberska

Przedstawiona mi do oceny książka stanowi bardzo starannie przygotowaną i potrzebną pozycję wydawniczą dotyczącą problematyki kardiologii dziecięcej. Jest to szczegółowe, a zarazem kompleksowe opracowanie wszystkich zagadnień związanych z wrodzonymi wadami serca. Książka jest napisana przystępnie przez wybitnych polskich lekarzy (analizujących również najnowsze osiągnięcia naukowe), jak również przez rodziców dzieci. Stanowi ona unikatowe połączenie fachowej wiedzy z praktycznymi przemyśleniami rodziców chorujących dzieci. Budzi mój respekt przekazanie przez Autorów tytułu ważnych informacji dotyczących kardiologii dziecięcej. Czyni to z tej książki nie tylko kompendium dla rodziców, ale cenną pozycję dla zainteresowanych lekarzy, studentów medycyny i innych pokrewnych kierunków.

prof. dr hab. n. med. Jacek Białkowski

Spis treści

Autorzy	5
Dina Radziwiłłowa 1963–2006	7
Spis treści	9
Przedmowa	17
1. Anatomia zdrowego serca	19
Katarzyna Januszewska, Małgorzata Procelewska	
Budowa zdrowego serca i układu krwionośnego	19
Układ przewodzący serca	25
Krażenie krwi w trakcie życia płodowego i zmiany następujące po urodzeniu	26
2. Przyczyny wrodzonych wad serca i ryzyko urodzenia kolejnego dziecka z wadą serca	31
Joanna Dangel	
3. Wykrywanie wad serca przed urodzeniem – rola diagnostyki prenatalnej	35
Joanna Dangel	
Badania ultrasonograficzne i echokardiograficzne	35
Pierwsze USG	36
Drugie USG	38
Rozpoznawanie i leczenie zaburzeń rytmu serca płodu	40
Podsumowanie	42

**4. Wykrywanie wad serca po urodzeniu –
rola diagnostyki neonatalnej i postnatalnej45**

Zbigniew Kordon

Najczęstsze symptomy wad serca.	46
Charakterystyczne szmery skurczowe.	46
Sinica ośrodkowa.	46
Niewydolność krążenia	46
Świst powstający w momencie wdechu	47
Ból wieńcowy.	47
Omdlenia spowodowane wysiłkiem i(lub) stresem psychicznym	47
Objawy dodatkowe	47
Konieczne badania.	48

5. Wybrane badania diagnostyczne.49

Tomasz Mroczek

Badanie krwi	49
Morfologia krwi.	49
Badanie gazometryczne i równowaga kwasowo-zasadowa	51
Badanie moczu.	53
Pulsoksymetria – pomiar saturacji	55
Badanie radiologiczne	56
Badanie elektrokardiograficzne – EKG.	58

Katarzyna Bieganowska

Badanie holterowskie EKG.	59
-----------------------------------	----

Katarzyna Bieganowska

Badanie echokardiograficzne	61
Technika wykonania badania.	62
Częstotliwość wykonywania badania echokardiograficznego	65
Magnetyczny rezonans jądrowy	65

**6. Badania inwazyjne i zabiegi lecznicze
w wadach wrodzonych serca u dzieci69**

Joanna Książyk

Cewnikowanie serca	69
Ryzyko związane z cewnikowaniem serca.	71
Ryzyko związane z zabiegami interwencyjnymi w wadach wrodzonych serca.	71
Wskazania do wykonania diagnostycznego cewnikowania serca	72
Zabiegi interwencyjne w wadach wrodzonych serca	73
Atrioseptostomia balonowa (zabieg Rashkinda).	74

Poszerzanie zwężonych tętnic płucnych	75
Inne zabiegi interwencyjne.....	77
7. Wady serca	79
Edward Malec, Katarzyna Januszewska, Jacek Kołcz, Tomasz Mroczek, Małgorzata Procelewska, Joanna Książyk	
Wstęp	79
Zwężenie cieśni aorty (koarktacja aorty).....	80
Zwężenie aorty.....	85
Podzastawkowe zwężenie aorty	85
Zastawkowe zwężenie aorty	88
Nadzastawkowe zwężenie aorty.....	92
Zwężenie zastawki pnia tętnicy płucnej	94
Zwężenie lub niedomykalność zastawki mitralnej/dwudzielnej.....	98
Serce trójprzedsionkowe	100
Przetrwały przewód tętniczy (Botalla)	101
Okienko aortalno-płucne.....	104
Ubytek przegrody międzyprzedsionkowej.....	106
Częściowy nieprawidłowy spływ żył płucnych.....	109
Ubytek przegrody międzykomorowej.....	110
Zespół Eisenmengera.....	113
Kanał przedsionkowo-komorowy	114
Wady tętnic wieńcowych.....	117
Zespół Blanda, White'a i Garlanda	117
Przetoki tętnic wieńcowych	120
Choroba Kawasaki.....	122
Pierścienie naczyniowe	124
Zespół Fallota.....	130
Atrezja zastawki tętnicy płucnej z ubytkiem międzykomorowym i MAPCA's (naczynia odaortalnego unaczynienia płuc).....	133
Zespół wrodzonego braku zastawki tętnicy płucnej.....	133
Zarośnięcie zastawki pnia płucnego z ciągłą przegrodą międzykomorową.....	135
Całkowite nieprawidłowe połączenie żył płucnych.....	138
Przerwanie łuku aorty	142
Wspólny pień tętniczy.....	145
Przełożenie dużych naczyń.....	148
Skorygowane przełożenie dużych naczyń	153
Dwuujściowa prawa komora.....	154
Serce jednokomorowe	157
Zespół niedorozwoju lewego serca	164

Zespół niedorozwoju prawego serca	168
Atrezja (zarośnięcie) zastawki trójdzielnej	169
Inne wady o typie serca jednokomorowego.	170
Dwunapływowa lewa komora.	170
Niezrównoważony kanał przedsionkowo-komorowy	170
Atrezja (zarośnięcie) zastawki mitralnej.	171
Zespół Ebsteina	171
Wady mięśnia sercowego. Kardiomiopatie.	173
Kardiomiopatia rozstrzeniowa (zastoinowa).	174
Kardiomiopatia przerostowa.	176
Kardiomiopatia restrykcyjna	177
Arytmogenna kardiomiopatia prawej komory	178
Całkowity blok serca	178
8. Transplantacja serca oraz serca i płuc u dzieci.	181
Jacek Kołcz	
Rys historyczny	181
Wskazania do przeszczepienia serca lub serca i płuc.	181
Opieka nad dzieckiem po przeszczepieniu	183
Powikłania po transplantacji serca lub serca i płuc.	183
Odrzucanie przeszczepionego narządu	184
Zakażenia	184
Choroba naczyń krwionośnych przeszczepionego narządu	184
Upośledzenie funkcji nerek oraz skłonność do nadciśnienia tętniczego	185
Podsumowanie	185
9. Zaburzenia rytmu serca i przewodzenia	187
Katarzyna Bieganowska	
Diagnostyka zaburzeń rytmu serca	188
Zaburzenia rytmu serca w okresie życia płodowego	189
Najczęściej występujące zaburzenia rytmu i przewodzenia u dzieci.	190
Nieprawidłowy rytm zatokowy.	190
Zaburzenia przewodzenia przedsionkowo-komorowego.	191
Zaburzenia przewodzenia śródkomorowego	193
Nadkomorowe zaburzenia rytmu serca.	193
Częstoskurcze nadkomorowe	194
Komorowe zaburzenia rytmu serca.	196
10. Rozrusznik serca	199
Tomasz Mroczek	

11. Pobyt dziecka w szpitalu205

Katarzyna Januszewska, Wojciech Stycuła, Beata Kulesza, Dina Radziwiłłowa,
Małgorzata Pawłowska, Katarzyna Parafianowicz

Przygotowanie dziecka do pobytu w szpitalu	205
Jak przygotować siebie?	206
Jak przygotować dziecko?	206
Niezbędna dokumentacja i zalecane zabiegi.	208
Co trzeba lub warto zabrać ze sobą do szpitala?	209
Oddział kardiologii dziecięcej	209
Oddział kardiologii dziecięcej	211
Znieczulenie dziecka z wadą serca.	215

Tomasz Dangel

Znieczulenie ogólne	215
Rozmowa z anestezjologiem	215
Przygotowanie dziecka	216
W dniu operacji	217
Podsumowanie	218
Dzień operacji	218
Rady rodziców dla rodziców	219
Blok operacyjny	220
Opieka pooperacyjna – oddział intensywnej opieki medycznej	223
Transfuzja krwi	227
Grupy krwi	227
Przetoczenie krwi	228
Powikłania po przetoczeniu	229
Sytuacje szczególne	229
O co należy pytać lekarza prowadzącego?	230
Pytania, które warto zadać kardiologowi	231
Pytania, które warto zadać chirurgowi przed operacją	232
Pytania, które warto zadać chirurgowi bezpośrednio po operacji bądź lekarzowi informującemu nas o jej przebiegu (np. anestezjologowi)	232
Pytania, które warto zadać przed wypisem do domu	233

12. Powikłania wad serca235

Małgorzata Procelewska, Adam Stebel

Niewydolność krążenia	235
ECMO oraz systemy pozaustrojowego wspomaganie krążenia.	237
Obrzęki – edema	237
Infekcje układu oddechowego.	238
Nadciśnienie tętnicze	239
Objawy	240
Przyczyny wtórnego nadciśnienia tętniczego u dzieci	240

Nadciśnienie tętnicze w okresie pooperacyjnym	240
Skutki nadciśnienia tętniczego.	241
Leczenie nadciśnienia tętniczego.	241
Nadciśnienie płucne	241
Pierwotne nadciśnienie płucne.	242
Nadciśnienie płucne wtórne.	242
Nadciśnienie płucne w okresie pooperacyjnym.	244
Infekcyjne zapalenie wsierdza (<i>endocarditis</i>).	245
Powikłania infekcyjnego zapalenia wsierdza	247
Profilaktyka infekcyjnego zapalenia wsierdza.	247
Powikłania zatorowo-zakrzepowe.	248
Leczenie przeciwzakrzepowe	249
Niedokrwistość (anemia).	252
13. Rozwój dziecka z wadą serca	255
Dina Radziwiłłowa, Małgorzata Pawłowska, Katarzyna Parafianowicz	
Odżywianie.	255
Karmienie przez sondę żołądkową.	257
Wizyty kontrolne.	258
O co pytać kardiologa podczas wizyty kontrolnej?.	260
Leki.	260
Najczęściej stosowane leki u dzieci z wadami serca.	261
Choroby dziecięce – szczepienia dodatkowe	264
Zakażenia, przeciwko którym warto zaszczepić dziecko z wadą serca.	264
Przedszkole, szkoła	268
Sport	269
Wakacje i podróże	272
Rozmowy z dzieckiem o wadzie jego serca	274
14. Dorosły z wrodzoną wadą serca	279
Jacek Kołcz	
Problemy psychospołeczne	280
Potomstwo – ciąża.	280
Zalecenia specjalne	281
Aktywność fizyczna dorosłego z wrodzoną wadą serca	281
Wybór zawodu i miejsca pracy.	282
Piśmiennictwo	282
15. Strata dziecka z powodu wady serca	283
16. Rola grup wsparcia	291
Dina Radziwiłłowa	

17. Uregulowania prawne	295
Barbara Jarząbek Anna Tarkowska	
Uzyskanie statusu osoby niepełnosprawnej	295
Orzeczenie o niepełnosprawności	295
Legitymacja dziecka/osoby niepełnosprawnej	296
Stopnie niepełnosprawności	296
Wydanie orzeczenia i metody odwołania się od uzyskanej decyzji	296
Zasiłki przysługujące na dziecko	297
Zasiłek rodzinny	298
Dodatki do zasiłku rodzinnego	298
Świadczenia opiekuńcze	300
Zasiłek macierzyński	301
Zaliczka alimentacyjna	301
Pozostałe świadczenia nieobjęte ustawą	302
Ulgi przysługujące w podróży środkami transportu zbiorowego	304
18. Chirurgia wrodzonych wad serca u noworodków – teraźniejszość i przyszłość	305
Edward Malec	
Aneks 1. Przydatne adresy i telefony	309
Kliniki i oddziały kardiologiczne dla dzieci	309
Kliniki i oddziały kardiochirurgiczne dla dzieci	313
Ośrodki kardiologicznej diagnostyki płodów typu C – eksperci	315
Aneks 2. Leksykon	317
Wykaz niektórych skrótów i terminów medycznych używanych w kardiologii dziecięcej	317
Skróty	317
Terminy medyczne	320
Aneks 3. Europejska karta praw dziecka w szpitalu	329
Europejska karta praw dziecka w szpitalu	329
Aneks 4. Schemat serca	331
Indeks	335

