

Под редакцией профессора
Шавази Н.М.



ЗАБОЛЕВАНИЯ

СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ

816-053
3-120

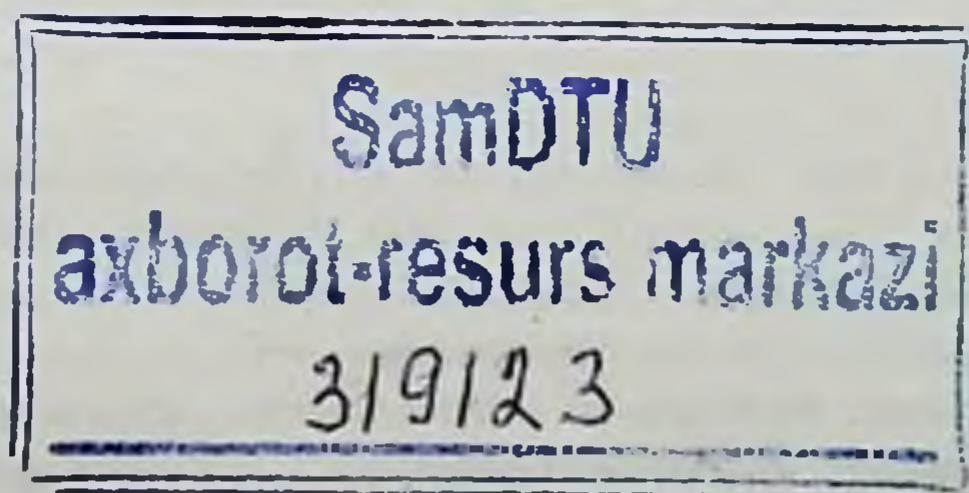
**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РЕСПУБЛИКИ УЗБЕКИСТАН
САМАРКАНДСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ
МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ**

Учебное пособие



**ЗАБОЛЕВАНИЯ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ У
ДЕТЕЙ**

Под редакцией профессора Шавази Н.М.



2023

УДК 616.12-053.2(075.8)

КБК 54.101я73

3 - 12

Н.М Шавазн, Г.А Карджавова, Б.И Закирова, М.Ф Ибрагимова.
Заболевания сердечно-сосудистой системы у детей [Текст]: учебное пособие /
Н.М Шавазн., Г.А Карджавова., Б.И Закирова., М.Ф Ибрагимова. - Самарканд:
Samarqand, 2023.-110 с.

Авторы:

- Шавазн Н.М.** -д.м.н., профессор, заведующий кафедрой педиатрии №1 и неонатологии СамГМУ
- Карджавова Г.А.** -PhD, ассистент кафедры педиатрии №1 и неонатологии СамГМУ
- Закирова Б.И.** -доцент кафедры педиатрии №1 и неонатологии СамГМУ
- Ибрагимова М.Ф.** -PhD, ассистент кафедры педиатрии №1 и неонатологии СамГМУ.

Рецензенты:

- Алиева Н.Р.** -д.м.н., профессор заведующий отделением пульмонологии Республиканского специализированного практического медицинского центра
- Шадиева Х.Н.** -к.м.н., доцент, кафедры пропедевтики детских болезней СамГМУ.

Учебное пособие подготовлено в соответствии с Государственным образовательным стандартом высшего профессионального образования по направлению «Педиатрия» - 5510200. Учебное пособие содержит разделы, посвященные наиболее распространенным заболеваниям детской кардиологии, также их этиологии, патогенезу, классификации, клинической картине, методам обследования, дифференциальной диагностике, принципам лечения, осложнениям и профилактике. Учебное пособие предназначено для студентов педиатрического факультета.

ISBN 978-9943-5403-5-4

© Шавазн Н.М., Карджавова Г.А., Закирова Б.И., Ибрагимова М.Ф. 2023 г
© Самарканд 2023 г

СОДЕРЖАНИЕ

ВВЕДЕНИЕ	4
СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ.....	4
ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА	7
ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА С АРТЕРИОВЕНОЗНЫМ ШУНТОМ	14
Открытый артериальный проток (ОАП)	14
Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП)	18
Открытый атриовентрикулярный канал (АВК)	26
ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА С ОБОГАЩЕНИЕМ МАЛОГО КРУГА КРОВООБРАЩЕНИЯ И ВЕНОЗНО-АРТЕРИАЛЬНЫМ СБРОСОМ КРОВИ	29
Транспозиция магистральных сосудов (ТМС).....	29
Общий артериальный ствол (ОАС).....	32
ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА С ОБЕДНЕНИЕМ МАЛОГО КРУГА КРОВООБРАЩЕНИЯ	34
Изолированный стеноз легочной артерии (ИСЛА)	35
Тетрада Фалло (ТФ)	38
Аномалия Эбштейна (АЭ)	46
ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА С ПРЕПЯТСТВИЕМ КРОВОТОКУ В БОЛЬШОМ КРУГЕ КРОВООБРАЩЕНИЯ	49
Стеноз устья аорты (СА)	49
Коарктация аорты (КА).....	52
ПРИБРЕТЕННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ ПОРАЖЕНИЯ МИОКАРДА	56
МИОКАРДИТЫ	56
ИНФЕКЦИОННЫЙ ЭНДОКАРДИТ	66
ПЕРИКАРДИТЫ	72
АРИТМИИ У ДЕТЕЙ	78
ФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ ШУМЫ СЕРДЦА	87
СЕРДЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ	89
Ситуационные задачи	97
Тестовые вопросы	103
ЛИТЕРАТУРА	106

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

ОАП	-открытый артериальный проток
ДМПП	-дефект межпредсердной перегородки
ДМЖП	-дефект межжелудочковой перегородки
АВК	-открытый атриовентрикулярный канал
ПАВК	-полная форма атриовентрикулярный канал
НАВК	-неполная форма атриовентрикулярный канал
ТМС	-транспозиция магистральных сосудов
ОАС	-общий артериальный ствол
ИСЛА	-изолированный стеноз легочной артерии
ТФ	-Тетрада Фалло
АЭ	-Аномалия Эбштейна
СА	-стеноз устья аорты
КА	-коарктация аорты

ВВЕДЕНИЕ

Сердечно-сосудистые заболевания занимают лидирующие позиции среди неинфекционных патологий взрослого населения и являются основной причиной ранней инвалидности и ранней смерти во многих экономически развитых странах. В большинстве случаев важно понимать, что сердечная патология начинается в детстве. Своевременная диагностика этих заболеваний у детей возможна только при достаточной осведомленности врачей первого контакта - педиатров. Структура, симптомы и исходы болезней сердца различны у детей разного возраста. Если врожденные пороки сердца являются наиболее актуальной проблемой в раннем возрасте, особенно на первом году жизни, то наступают неревматические пороки сердца вирусно-бактериальной природы, нарушения ритма и проводимости, а также артериальная гипер- и гипотензия вперед.

Знание анатомо-физиологических особенностей сердечно-сосудистой системы у детей, полный анализ анамнестических данных и жалоб больных, данных объективного осмотра, лабораторных и инструментальных методов исследования имеют большое значение для диагностики пороков сердца. Умение проводить диспансеризацию детей при амбулаторном приеме и госпитализации, умение анализировать полученные данные и принимать на их основе правильное решение составляет основу практической работы врача-педиатра и способствует предупреждению диагностических ошибок, в том числе в неотложной медицинской помощи.

С момента рождения ребенка сначала функционально, а затем анатомически плодовые связи замыкаются, и сердце обеспечивает достаточный кровоток по двум кругам кровообращения. Образование двух кругов изменяет внутрисердечную гемодинамику, что в свою очередь приводит к некоторой анатомической перестройке сердца.

Немаловажное значение имеет своевременная диагностика заболеваний системы кровообращения, в первую очередь, большинство болезней сердца у взрослых берут свое начало с детского возраста.

Наибольшее количество диагностических ошибок связано с тем, что уровень пациента не до конца обследован. Кардиологические пациенты являются труднокурабельными, многие пороки сердца в детском возрасте проявляются бессимптомно, с другой стороны, их могут в дальнейшем распознавать под видом других состояний, и резонно быть больным. при наличии только одного симптома болезнь проявляется только при совокупности симптомов.

Диагностика сердечно-сосудистых заболеваний требует всестороннего обследования больного ребенка с применением клинических методов, а также инструментальных, биохимических, ультразвуковых, рентгенологических и других методов. Основной задачей обследования является определение степени отклонения функций поражения органов и систем от возрастных особенностей нормы и определение состояния механизмов компенсации.

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

Врожденные пороки сердца (ВПС) — аномалии развития, занимающие третье место после пороков развития центральной нервной системы и пороков развития опорно-двигательного аппарата. Известно более 350 вариантов врожденных пороков, при этом многие пороки сердца настолько сложны по анатомическому сочетанию, что дети погибают от их осложнений на очень ранних этапах жизни, часто даже в период новорожденности. Клинические проявления зависят от типа и тяжести порока сердца. Симптомы зачастую проявляются на ранних этапах жизни, но некоторые ВПС могут оставаться незамеченными на протяжении всей жизни. У некоторых детей симптомы отсутствуют, а у других могут возникать одышка, цианоз, обмороки, сердечные шумы, недоразвитие конечностей и мышц, плохой аппетит или низкий рост, частые респираторные инфекции.

Снижение летальности и улучшение прогноза жизни младенцев с ВПС и сосудов во многом определяется своевременностью кардиохирургического лечения. Успехи детской кардиохирургии последних десятилетий позволили выполнять первичную радикальную коррекцию ВПС в периоде новорожденности и в раннем грудном возрасте за счёт совершенствования искусственного кровообращения (ИК), перфузии, хирургической техники, внедрения малоинвазивных и эндоваскулярных методов, улучшения пренатальной и ранней постнатальной диагностики. Однако операции бывают вынужденно отсрочены из-за частой интеркуррентной патологии, обусловленной вторичной иммуносупрессией для данной категории пациентов. Основными формами интеркуррентной патологии являются вирусные, бактериальные или смешанные инфекции нижних дыхательных путей, преимущественно пневмонии, имеющиеся у младенцев.

Органогенез сердца плода начинается со 2 недели и заканчивается к 8 неделе внутриутробного развития. Работа сердца и внутриутробный период направлен на осуществление метаболических процессов крови младенца и вещества, которое вырабатывается в плаценте. Истинное кровообращение начинается у плода с концом второго месяца. Насыщенная кислородом кровь

из плаценты распределяется по пупочной вене двумя струями: первый поток направляется в воротную вену, второй, расширяя пупочную вену до аранциевой протоки, поступает в внутреннюю полую вену, где кровь плаценты перемешивается с венозной кровью, которая истощает органы и ткани кишечника, и нижних конечностей. Сохранившаяся часть крови из нижней полой вены и кровь из верхней полой вены оттекают из правого предсердия в правый желудочек и легочную артерию. Сквозь ОАП проходит легочная артерия, и кровь оттекает к аорте, питающей основной источник кровоснабжения головного мозга.

Кровообращение новорожденного ребенка имеет особенность с нестабильным характером: любое отклонение в гомеостазе (гипоксия, ацидоз), может приводить к возобновлению фетального типа кровообращения (синдром ПФК).

Проявление врожденного порока сердца зависит от его типа: среди наиболее характерных симптомов — бледность или цианоз, сердцебиение, нарушение физического состояния тела, признаки дыхания и сердцебиения. При первых признаках врожденных пороков сердца проводят ЭКГ, ФКГ, рентгенографию, эхокардиографию, катетеризацию сердца и аортографию, кардиографию, МРТ сердца и др. Нередко при врожденных пороках сердца обращаются к кардиохирургии - выявленной хирургической коррекции. Врожденная сердечная недостаточность представляет собой большую и разнообразную группу сердечно-сосудистых и тяжелых повреждений. Частота врожденных пороков сердца высока, но составляет от 0,8 до 1,2% всего врожденных пороков. Поражения сердца составляют 10-30% всех врожденных пороков. К этой группе аномалии сердца входят в известной мере простые пороки сердца и крови, тяжелые заболевания сердечной патологии, не совместимые с жизнью. Большие виды пороков сердца попадают в природе в изоляции, а также в различных сочетаниях с другими средствами, значительно ухудшающими структуру огранки. Примерно у трети кардиальные аномалии сочетаются с поражением центральной нервной системы, опорно-двигательного аппарата, заболеваний желудочно-кишечного тракта, черепной системы и другими внесердечными врожденными пороками.

У большинства детей с пороками сердца встречаются в сочетании. У 35 % детей ВПС приходится в сочетании с экстракардиальными врожденными аномалиями (, центральной нервной системы, желудочно-кишечного тракта, опорно-двигательного аппарата мочеполовой системы и др.) и многообразными стигмами дизэмбриогенеза.

Этиология

В этиологии ВПС имеют значение три группы факторов.

1. **Генетические факторы.** Пороки сердца передается вследствие количественных и структурных хромосомных аномалий (5%) или мутацией единичного гена (2-3,5%). Из хромосомных аномалий, часто отмечаются сочетающихся с ВПС, следует отметить трисомию 13 (синдром Патау), трисомию 18 (синдром Эдвардса), трисомию 21 (синдром Дауна), моносомию X (синдром Шерешевского—Тернера).

2. **Факторы внешней среды (3-5%).** Образованию ВПС могут причиной внутриутробных инфекций (вирусы краснухи, цитомегаловирусы, вирусы Коксаки, вирусы гриппа и др.); прием лекарственных препаратов беременной женщиной (акрихин, аминазин, антагонисты фолиевой кислоты, амфетамины, прогестагены, препараты лития, оральные контрацептивы и др.), алкогольная интоксикация, отравления с токсическими веществами (кислоты, спирты, соли, циклические соединения, тяжелые металлы и др.). Важное значение в образовании ВПС имеют нижеследующие факторы: неблагоприятные экологические причины (ионизирующая радиация; загрязнение воздуха, воды и почвы мутагенными веществами и др.), недостаточная калория питания матери на ранних сроках беременности, возраст родителей (мать младше 15 лет или старше 35 лет, отец старше 45 лет), заболевания и состояния самой матери (заболевания сердечно-сосудистой системы, сахарный диабет, метаболические нарушения, тяжелый токсикоз первой половины беременности, малые сроки гестации и др.). Тератогенные влияния факторов среды особенно опасны в период от 2-3 до 8-12 недели гестации, когда происходит первичная закладка и формирование структур сердца.

3. **Взаимодействие генетических факторов и неблагоприятных факторов внешней среды.** В подавляющем большинстве случаев (около 90 %) ВПС относят к полигенно-

мультифакториально обусловленным болезням. Риск возникновения ВПС зависит от сочетания, степени выраженности и срока воздействия всех перечисленных выше факторов.

При генетическом консультировании считают, что вероятность возникновения ВПС у ребенка (пробанда) при наличии ВПС у родственников

1 -й степени родства составляет 50 %; при наличии ВПС у родственников 2-й степени родства — 25%, при наличии ВПС у родственников 3-й степени родства — 13%. Если в семье уже есть ребенок с ВПС, то риск рождения второго ребенка с ВПС составляет 1-5%. Если в семье имеются двое детей с ВПС, то этот риск возрастает до 13-15%.

Патогенез

ВПС имеет трехфазное течение:

1. Первичная фаза адаптации заключается в адаптации к ребенку с гемодинамической поддержкой. Выраженность клинических проявлений зависит от степени гемодинамических нарушений. Этот период характеризуется «неотложной» стадией компенсаторной гиперфункции сердца, которая проявляется в начале напряженности структуры миокарда и движении гипертрофии миокарда. При тяжелых гемодинамических заболеваниях и в стадии процесса часто возникают острые кардиальные симптомы. По статистике у больных врожденный порок сердца развивается через 40-70 дней с поражением или без, в первый месяц в первый год.

2. Процесс относительной компенсации - улучшение последующего состояния, относительная стойкая гиперфункция сердца и формирующийся гипертрофированный миокард. Эта следующая стадия возникает у ребенка с ВПС с 2-3 лет, так как это не первая стадия и длится 12-15 лет расплавления, связанные со спецификой самочувствия, связанными с относительным окружением гемодинамики, метаболической и системной систем, постепенно развиваются в гипертрофированном миокарде, что в итоге наступает на сотые доли седативной недостаточности.

3. Стадия декомпенсации (терминальная) - резкий контроль компенсации дистрофические и дегенеративные изменения сердца, сердца и сердцебиения. Это прогрессирующее заболевание характеризуется (застойной) болезнью сердца, кардиосклерозом,

поражением микроциркуляции, органов и прямыми склеротическими изменениями. При обычном развитии больного этот процесс закономерно кончиться гибелью больного.

Гипертоническая болезнь нижних конечностей играет место в генезе гемодинамических изменений и у больных, так как формы с улучшением легочного кровотока в частности превышает врожденные аномалии сердца. При развитии гиперволемии легких возникает с выраженным артериовенозным шунтом (лево-правый шунт), а ответом на него является сохранение высокого уровня общего сопротивления и силы в легочной артерии, создание легкого защитного спазма. артерии.

2. Смешанная фаза - запуск в систему легочной артерии из-за функционального легочного вазоспазма. Артериовенозный шунт общей крови причиняются контролю легочного сопротивления к сердцу.

3. Склеротическая фаза - необратимые деструктивные изменения в легких сосудах и наличие постоянной легочной гипертензии, острое течение цианотического прогрессирования вследствие ВПС (вторичный комплекс Эйзенгеймера).

Нередко цианоз возникает при венозно-артериальных шунтах крови (факультативное шунтирование) системная и легочная венозная кровь вливается в артериальное русло и содержание гемоглобина в образованных эритроцитах и повышается «синяя» сопровождается гипоксемией и гипоксией. При этом компенсационная фаза - это частота (число эритроцитов до $6 \times 10^{12}/л$), величина вязкости крови, величина ОЦК и выраженность кроветворного и метаболического ацидоза. Эти изменения могут создать условия для образования тромбов и создания микроцепей.

Клинические признаки

Клинические симптомы очень различные своеобразны. Они обусловлены прогнозом заболевания.

Клинические проявления и течение врожденных пороков сердца зависит от типа порока, характера нарушений гемодинамики и течением сосудистой декомпенсации.

Цианоз (цианоз) кожи и оболочек регулируется у новорожденных с синюшными участками сердца. Синий цвет усиливается при малейшем усилии: сосет, плачет в ответ. В отличие от белых сердец наблюдается охлаждение конечности.

Дети с врожденным пороком сердца присутствуют в их жизни, отказываются от грудного вскармливания, быстро устают во время грудного вскармливания. Клинически проявляются потливостью, тахикардией, аритмией, одышкой, возбуждением и пульсацией сердца. Они сохраняются в весе, росте и развитии хронической структуры крови. Сердцебиения при врожденных пороках сердца выслушиваются сразу после рождения. В дальнейшем будут обнаруживаться кардиальные симптомы (отеки, кардиомегалия, кардиогенная гипотрофия, гепатомегалия и др.).

При врожденном раке сердца возможны бактериальная тромбоэмболия, полицитемия, тромбоэмболия периферических сосудов и тромбоэмболия головы, застойная пневмония, обморок, одышечно-цианотический приступ, синдром стенокардии, инфаркт миокарда.

Диагностика

При наблюдении ребенка педиатр должен проверить:

- подозревать наличие у ребенка ВПС;
- характер и обеспечение гемодинамического нарушения;
- анатомический вариант порока;
- уточнение этапа развития;
- Своевременно направить пациента на кардиохирургическое удаление.

Предположим, что у больного есть действие порока:

- при резком ухудшении его состояния;
- с внезапным учащением сердцебиения или дыхания;
- с появлением цианоза;
- сердцебиение, особенно с проявлениями органического характера;
- При выявлении на ЭКГ гипертрофии камер сердца.

При подозрении на ВПС необходимы УЗИ магистральных сосудов (грудной клетки), рентген грудной клетки, консультация детского кардиолога.

Обнаружение врожденного сердца путем обширных операций. При осмотре ребенка обращают внимание на наличие или отсутствие цианоза, характер окраски (периферический, генерализованный). Аускультация сердца нередко выявляет усиление и акцент тонов сердца. В дозировке при врожденных пороках сердца дополняют физикально-инструментальную

диагностику - электрокардиографию (ЭКГ), фонокардиографию (ФКГ) рентген грудной клетки, эхокардиография (ЭхоКГ).

ЭКГ позволяет проводить лечение гипертрофии различных отделов сердца, патологический контроль ЭОС, аритмий и других заболеваний проводимости, что позволяет клинически-инструментально определять интенсивность болезни, 24-часовое мониторирование ЭКГ по Холтеру для обеспечения скрытого ритма и безопасности. ФКГ рентгенографическую информацию органов грудной клетки дополняет состояние малого кровотока, расположение сердца, форма и размеры, изменения в других органах (легкие, плеврит, позвоночник). ЭхоКГ показывает анатомические поражения сердечных перегородок и клапанов, расположение крупных сосудов и сократительную способность миокарда.

Лечение врожденного порока сердца

Особенной трудной сложностью годовалого возраста. Введение задних изменений в раннем детском возрасте. Учащенное сердцебиение и умеренный цианоз у новорожденных устраняются хирургическим путем. Дети с врожденными пороками сердца находятся под наблюдением кардиолога.

Конкретное лечение в каждый момент времени зависит от типа и тяжести врожденного порока сердца. При врожденных поражениях внутрисердечной перегородки (ДМЖП, ДМПП) могут быть включены пластика, септальный шов, эндоваскулярная инцизионная окклюзия. При глубокой гипоксемии у больных с врожденными аномалиями сердца первой фазой является паллиативное вмешательство, включающее установление анастомозов в различных системах. Реоксигенация является такой тактикой, используя радиацию, кровь и обеспечивая благоприятные условия. аорты, пластика стеноза и или эндоваскулярной вальвулопластики и т. д.

Радикальная поддержка невозможна, так как врожденные сердца с анатомическими слоями требуют гемодинамической нагрузки. Исследование артериальной и венозной крови без удаления анатомических повреждений. В этом случае можно использовать методы операции Фонтана, Сеннинга, Мастарда и др.

Консервативное лечение врожденных пороков сердца включает симптоматическое лечение одышки, цианотических приступов, острых поражений левого желудочка (сердечная астма, отеки), поражений сердца, ишемии миокарда, аритмий.

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА С АРТЕРИОВЕНОЗНЫМ ШУНТОМ

Эта группа ВПС характеризуется сходством, она состоит из следующих проявлений:

- появляются гиперволемиа легочной крови и артериальная гипертензия;
- умеренное снижение системного кровотока;
- быстро формирующаяся гипертрофия правых отделов сердца и относительно
- раннее развитие сердечной недостаточности;
- Дети с такими сумками часто болеют хроническим бронхитом, пневмонией;
- Может возникать из-за вторичного цианоза в стадии декомпенсации
- право-левое шунтирование для контроля направления кровотока

Открытый артериальный проток (ОАП)

Открытый артериальный проток (ductus arteriosus, Боталлов проток, рис 1.) — сосуд, соединяющий начальную часть нисходящей аорты с легочной артерией в области ее бифуркации.

У здорового новорожденного закрытие артериального протока происходит первые часы после рождения за счет увеличения концентрации кислорода в крови, изменения уровня давления в самом протоке, уменьшения выработки простагландинов E₂ и I₂, которым способны расширять проток. Закрытие пути (из-за исчезновения эндотелия и разрастание слоев под внутренним слоем сосудов) у 90 % новорожденных происходит к 5-8 неделям жизни. У недоношенных новорожденных детей можно наблюдать более позднее закрытие артериального протока.

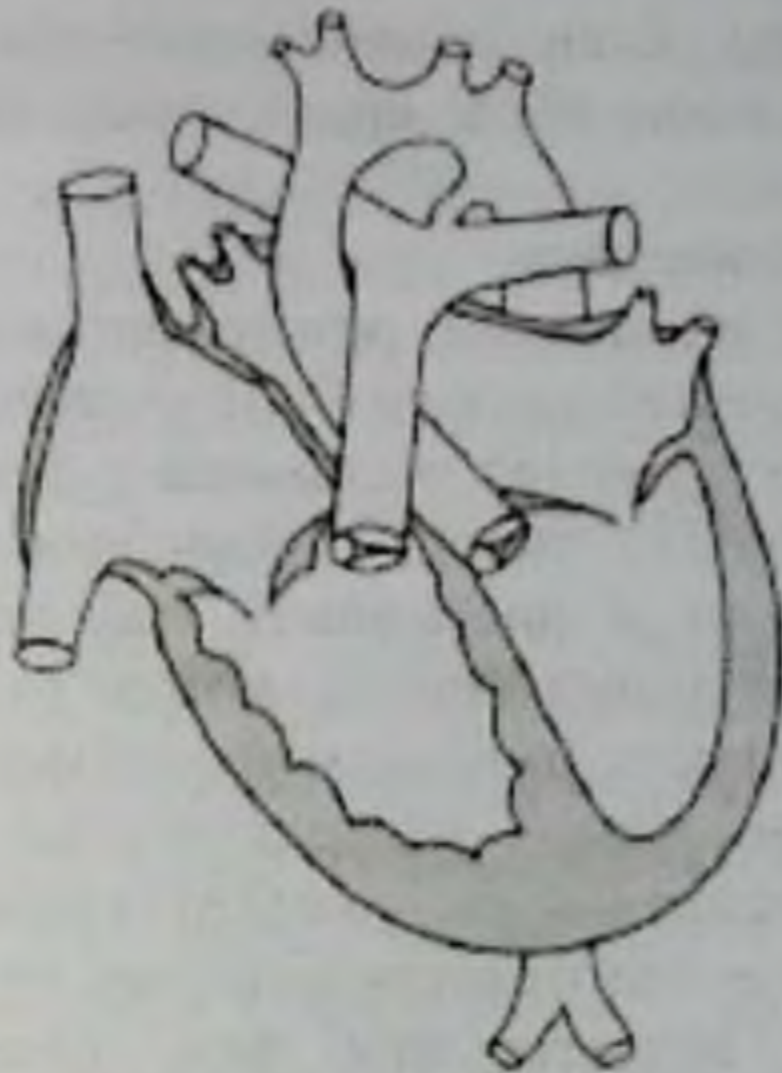


Рис.1. Схематичное изображение сердца с открытым артериальным протоком.

При наличии у ребенка артериального протока после завершения периода новорожденности (более 1 мес жизни), следует диагностировать как пороком развития протока.

Открытый артериальный проток в частности в 2 раза больше наблюдаются у девочек. Примерно у 5-10 % детей открытый артериальный приходится в сочетании с другими врожденными пороками сердца (дефект межжелудочковой перегородки, коарктация аорты, стеноз легочной артерии, стеноз устья аорты, тетрада Фалло и др.) и часто замещают функцию компенсирующего сообщения.

Особенности гемодинамики

Забрасывание крови слева направо (артериовенозный) как и во время систолы и диастолы зависит от разного давления в аорте и легочной артерии, пока не станет ниже системного при сопротивлении венозных сосудов. Шунтирование крови приводит к перегрузке легочной кровью и перегрузке левого желудочка сердца. Степень расширения левого предсердия и левого желудочка напрямую зависит от диаметра ОАП, объема пробы крови и величины сопротивления легких и легочной и системной кровеносных сетей. При легочной гипертензии увеличивается

правая камера сердца. Если легочное сопротивление превышает системное, то имеет место сброс крови справа на право (комплекс Эйзенменгера).

Клиника и диагностика

ОАП у детей с маленькими размерами клинически могут не проявляться. При большом размере ОАП со значительном сбросом крови слева направо приводит отставание ребенка в физическом развитии и относятся часто болеющими респираторными инфекциями (бронхиты и пневмонии), наблюдаются бледность, вялость, повышенная утомляемость, может развиваться застойная сердечная недостаточность. В начальной фазе первичной адаптации клинические признаки могут возникнуть уже в первые дни и месяцы жизни, но в основном клиника ОАП проявляются во второй половине первого года или на втором-третьем году жизни ребенка. У детей старшего возраста при фазе декомпенсации из-за увеличения легочного давления и изменении направления сброса крови отмечаются одышка в покое и цианоз.

Объективные данные

При широком виде открытого артериального протока наблюдают высокий частый пульс из-за диастолического оттока крови из аорты, и увеличения пульсового давления за счет снижения диастолического артериального давления. Пальпаторно можно определить систолическое дрожание у основания сердца. Верхушечный толчок бывает ярко выраженным, разлитым, смещено вниз. На ранних этапах границы сердца увеличиваются влево и вверх, а затем — и вправо. Отмечаются расщепление и акцент II тона над легочной артерией, особенно при усилении легочного давления.

Наиболее типичными симптомами ОАП являются грубый систоло-диастолический («машинный») шум во втором межреберье слева от грудины иррадирующая к верхушке сердца, сосуды шеи, аорту и между лопатками. При развитии легочной гипертензии она может облегчаться (сначала в диастолическом, а затем в систолическом компоненте) или полностью исчезать. И в этом случае возобновление хрипов, сопровождающееся одышкой и цианозом, является проявлением направленности кровотока (комплекс Эйзенменгера).

При расширении левых полостей сердца кроме основного шума, может появиться систолический шум относительной недостаточности митрального клапана и, иногда, диастолический шум стеноза митрального клапана. Выслушивают диастолический шум относительной недостаточности клапана легочной артерии при расширении ствола легочной артерии (вследствие высокой легочной гипертензии).

Электрокардиография

На ранних этапах при широком виде протока наблюдают отклонение электрической оси сердца влево, часто выраженные признаки гипертрофии левых отделов сердца. По мере нарастания легочной гипертензии электрическая ось сердца постепенно отклоняется вправо. Выявляют признаки комбинированной гипертрофии обоих желудочков и предсердий в поздних стадиях, метаболических нарушений в миокарде, различные виды нарушения сердечного ритма и проводимости.

Эхокардиография

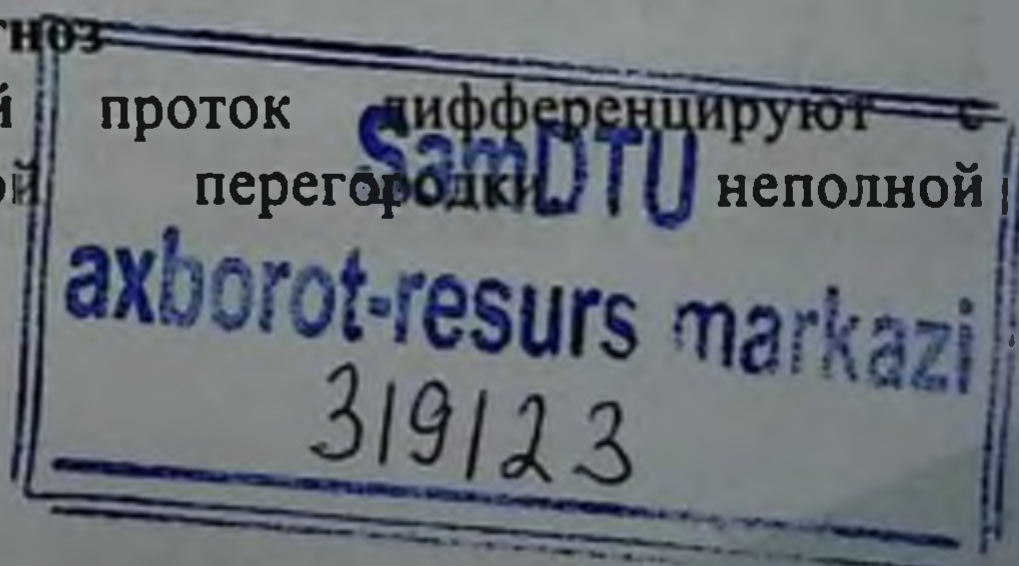
Можно диагностировать при доплер-эхокардиографическом исследовании визуализацию патологического оттока крови в области бифуркации легочного ствола. Иногда выявляют сам ОАП в виде эхосвободного пространства между нисходящей аортой и легочной артерией. Могут быть выявлены признаки объемной перегрузки левого желудочка, в поздних стадиях — правых отделов сердца, а также признаки легочной гипертензии.

Рентгенография

выявляют усиление легочного сосудистого рисунка в ранних стадиях, увеличение поперечного размера сердца за счет левого желудочка и сглаженность талии из-за увеличения размеров левого предсердия. Затем в поздних стадиях (при легочной гипертензии) выявляют обеднение периферического рисунка, выбухание ствола легочной артерии и увеличение сердца за счет ее левых и правых отделов.

Дифференциальный диагноз

Открытый артериальный проток дифференцируют с дефектом межжелудочковой перегородки неполной



атриовентрикулярной коммуникацией, дефектом аортолегочной перегородки.

Течение и прогноз

Широкий вид протока почти не закрывается. При обычном развитии ОАП продолжительность жизни больных составляет в среднем 20-25 лет, а размер поражения зависит от возникновения заболевания. Основными причинами смерти являются пороки сердца, легочная гипертензия, ОАП и инфекционный эндокардит (эндоартериит артериального канала), аневризма аорты, иногда — легочной артерии.

Лечение

При отсутствии сопутствующих пороков сердца, у детей первых двух недель жизни, в патогенезе которых ОАП выполняет функцию компенсирующего сообщения, следует рекомендовать методы медикаментозного закрытия протока. Используют индометацин (ингибитор простагландинов E₂ и I₂) внутривенно, 0,1-0,2 мг/кг массы тела, 1-2 раза в сутки через 12 ч, в течение 1-3 дней. Указанный метод применяют с осторожностью, так как он имеет много противопоказаний и осложнения. Кроме индометацина в последние годы предпочитают использовать ибупрофен. Хирургическая коррекция проводится при установлении наличия ОАП у ребенка после 8-12 недели жизни, потому что к этому возрасту возможность случайного закрытия протока уже минимальна, наличие даже маленького дефекта может вызвать вторичные осложнения. При небольшом ОАП оптимальный для операции возраст составляет 2-5 лет. Срочное оперативное вмешательство проводится при большом ОАП, протекающем с недостаточностью кровообращения. Хирургическая коррекция порока противопоказана у больных с наличием высокой, склеротической легочной гипертензии.

Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП)

Дефект межпредсердной перегородки — это наличие постоянного сообщения между двумя предсердиями, явившееся результатом патологического развития вторичной межпредсердной перегородки (*ostium secundum*) или первичной межпредсердной перегородки и эндокардиальных валиков (*ostium primum*).

Дефект может локализоваться в разных участках межпредсердной перегородки (МПП). Значительно чаще встречаются вторичный ДМПП (*ostium secundum*), который обычно расположен в средней трети МПП (в области овального отверстия, центральный вторичный ДМПП), реже — в области впадения верхней полой вены (высокий вторичный ДМПП), в области впадения нижней полой вены (низкий вторичный ДМПП). Первичный ДМПП (*ostium primum*) локализуется в нижней трети МПП и часто сочетается с аномалиями атриовентрикулярных клапанов и канала (см. Открытый атриовентрикулярный канал). Без хирургического лечения дети погибают в младенческом возрасте.

ДМПП могут быть сочетанными (первичный и вторичный), единичными и множественными, мелкими и крупными (вплоть до полного отсутствия МПП) и сочетаться с другими ВПС (пентада и триада Фалло, аномалия Эбштейна, транспозиция магистральных сосудов и др.). Вторичный ДМПП необходимо дифференцировать от незаращения овального отверстия, которое не является прком развития и при котором не возникает гемодинамических нарушений.

Незаращение овального отверстия находится почти у 50% здоровых детей до 5-летнего возраста и у 10-25% здоровых взрослых.

Особенности гемодинамики

При вторичном течении ДМПП сброс крови слева направо осуществляется на уровне предсердий. Увеличивается кровоток через трехстворчатый клапан и клапана легочной артерии, что вызывает гиперволемию в малом круге кровообращения, перегрузке и дилатации правого предсердия, а затем и правого желудочка.

У детей гемодинамические нарушения прогрессируют медленно за счет высоких резервных возможностей правого желудочка и повышенного легочного сосудистого сопротивления, обуславливающих относительно небольшой сброс крови. С возрастом темп прогрессирования гемодинамических нарушений возрастает. При вторичном ДМПП легочная гипертензия развивается значительно реже, чем при других пороках из данной группы. Быстрое нарастание гемодинамических расстройств можно

наблюдать при сочетании вторичного ДМПП с частичным аномальным дренажем легочных вен.

Клиника и диагностика

Первичный ДМПП обычно выявляют в периоде новорожденности. Порок протекает тяжело, с выраженной сердечной недостаточностью и, нередко, с цианозом (см. Открытый атриовентрикулярный канал).

Вторичный ДМПП в детском возрасте часто клинически не проявляется. Дети часто переносят острые респираторные заболевания, жалуются на повышенную утомляемость, одышку при физической нагрузке. Отстают в физическом развитии, и деформация грудной клетки встречаются редко. Клинические признаки проявляются по развития ребенка. Поэтому порок иногда констатируются у детей старшего возраста.

Объективные данные

Можно выявить пульсацию правого желудочка, увеличение границ сердца вправо за счет увеличения правого предсердия, реже — влево за счет правого желудочка при вторичном ДМПП. Выслушивается усиление и акцент II тон на легочной артерии.

Свойственно наличие негрубого систолического шума во втором-третьем межреберье слева от грудины, который обусловлено относительным сужением клапана легочной артерии. По мере развития порока, при расширении ствола легочной артерии, тут же можно выслушать нежный мезодиастолический шум недостаточности клапана легочной артерии. Такой же «скребущий» шум справа у рукоятки грудины является следствием увеличенного кровотока через трехстворчатый клапан.

Электрокардиография

Отмечается отклонение электрической оси сердца вправо (более $+90^\circ$), признаки гипертрофии правого предсердия и метаболических нарушений в миокарде, неполная блокада правой ножки пучка Гиса. Иногда наблюдаются признаки гипертрофии правого желудочка, стойкая атриовентрикулярная блокада I степени.

Эхокардиография

К точным признаком вторичного ДМПП следует отнести перерывание эхо сигнала и наличие свободных красв дефекта в дистальной от атриовентрикулярных клапанов части МПП.

Относительные признаки — артериовенозный сброс крови на уровне предсердий, увеличение правых отделов сердца и признаки их перегрузки, увеличение скоростных показателей потока крови, проходящего через клапан легочной артерии.

Рентгенография

У множества больных легочный рисунок усилен и обогащен за счет артериального компонента. При имеющимся притоку крови можно выявить расширение правых отделов сердца и расширение ствола легочной артерии.

Дифференциальный диагноз

Вторичный ДМПП следует отличать с дефектом межжелудочковой перегородки, открытым артериальным протоком, аномальным дренажом легочных вен, атриовентрикулярных соединений, изолированным стенозом легочной артерии.

Течение и прогноз

Отмечаются спонтанное замещение дефекта до 5-летнего возраста. Больные с вторичными ДМПП и умеренным сбросом крови чувствует себя относительно здоровыми до 20-30 лет. По мере развития дефекта в дальнейшем без хирургической коррекции заболевание быстро прогрессирует и большинство больных погибает в возрасте до 40-50 лет от сердечной недостаточности, нарушений сердечного ритма и проводимости, реже — легочной гипертензии.

Лечение

При вторичном ДМПП больным не проводят хирургическое лечение в «бессимптомной» стадии болезни, так как признаками дефекта являются лишь аускультативные и эхокардиографические признаки. Больных детей с явной клинической картиной хирургическую коррекцию порока проводят в возрасте 5-10 лет, если медикаментозное лечение дает положительную динамику и позволяет поддерживать фазу компенсации ВПС. Больным детям в конечной стадии заболевания, с выраженной легочной гипертензией и венозно-артериальным сбросом крови противопоказано оперативное лечение.

Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП)

Дефект межжелудочковой перегородки (рис.2.) — врожденная аномалия, характеризующая постоянным сообщением левого и

правого желудочков через отверстие в недоразвившейся межжелудочковой перегородке. Отверстие могут располагаться в различных отделах межжелудочковой перегородки (МЖП), иметь разную форму и размеры, быть единичными и множественными.

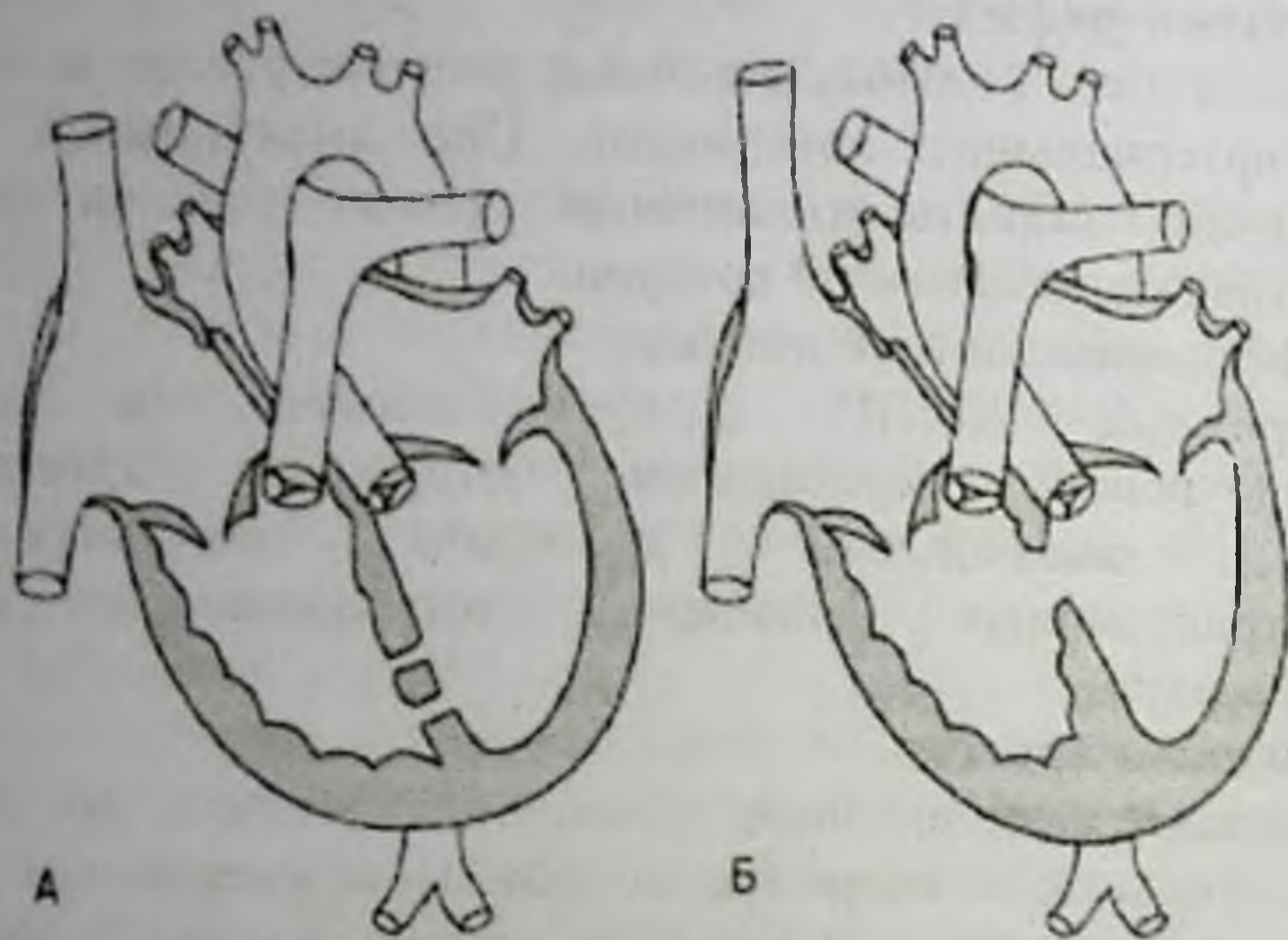


Рис.2. Схема сердца с дефектом межжелудочковой перегородки.

А — ДМЖП в мышечной части, Б — ДМЖП в мембранозной части.

Необходимо выделять две формы ДМЖП:

1) *высокий дефект в мембранозной части МЖП или крупный дефект в мышечной части МЖП, приводящие к выраженным нарушениям гемодинамически;*

2) *маленький дефект в мышечной части МЖП (рестриктивный, болезнь Толочилова—Роже), как правило, не влияющий на кровообращению, может спонтанно закрываться в процессе роста и развития сердца. ДМЖП могут сочетаться с другими ВПС — дефектом межпредсердной перегородки, открытым артериальным протоком, коарктацией аорты, стенозом устья аорты, аномалиями атриовентрикулярных клапанов и др.*

Особенности гемодинамики

Гемодинамические нарушения при высоком и крупном ДМЖП развиваются быстро из-за выраженного сброса крови слева направо. Этот сброс сохраняется до тех пор, пока на фоне

гиповолемии в малом круге кровообращения легочное сосудистое сопротивление остается ниже системного. Размеры левых отделов сердца прямо пропорциональны величине лево-правого сброса. Увеличение правого желудочка происходит при возрастании легочного сосудистого сопротивления. Если формируется легочная гипертензия с необратимыми изменениями легочных сосудов и легочное сосудистое сопротивление превосходит системное, то возникает право-левый сброс крови (комплекс Эйзенменгера).

Клиника и диагностика

Клиническая симптоматика при ДМЖП зависит от величины и направления сброса крови через дефект. При небольшом ДМЖП, обычно расположенном в мышечной части МЖП, клинические проявления могут отсутствовать, либо проявляться лишь грубым систолическим шумом, вызывающим тревогу у врачей («много шума из ничего»). При крупных ДМЖП со значительным лево-правым сбросом крови можно наблюдать отставание ребенка в физическом развитии (особенно в раннем возрасте), частые респираторные заболевания с затяжным течением (бронхиты и пневмонии), признаки застойной сердечной недостаточности, раннее формирование деформации грудной клетки (сердечный горб). При возникновении комплекса Эйзенменгера (право-левый сброс крови) выявляют одышку в покое и при физической нагрузке, цианоз.

Объективные данные

При крупных ДМЖП определяют разлитой сердечный толчок и систолическое дрожание у рукоятки грудины, расширение границ сердца вправо, вверх и влево, умеренное снижение систолического артериального давления, усиление и расщепление II тона на легочной артерии. Характерным признаком является грубый интенсивный пансистолический шум «опоясывающего» характера, который максимально выражен в третьем-четвертом межреберьях слева от грудины.

Мезодиастолический шум иногда выслушиваются, из-за относительного митрального стеноза. Дальнейшем, по мере увеличения легочного сосудистого сопротивления мезодиастолический шум исчезает, систолический шум

становится незаметным (вплоть до полного исчезновения), а легочный компонент II тона — выраженное.

При образовании комплекса Эйзенменгера появляются нежный систолический шум (право-левый сброс), диастолический шум относительной нехватки клапана легочной артерии (расширение ствола легочной артерии). В легких иногда можно выявить негромкие мелкопузырчатые хрипы (больше слева) застойного характера.

Электрокардиография

При крупных дефектах изменения имеет переменный характер. На начальных стадиях электрическая ось сердца умеренно отклоняется влево, а затем — вправо. Можно наблюдать признаки увеличения левых и правых частей сердца, метаболических изменений в миокарде, нарушений ритма и проводимости. В дальнейшем, в поздних стадиях превалируют признаки гипертрофии правого желудочка.

Эхокардиография

ДМЖП визуализируется при эхокардиографии как перерыванием эхосигнала. Метод доплера позволяет уточнить объем и отток сброса крови; наличие и разницу давления, оттекающего потоков крови на трехстворчатом клапане и клапане легочной артерии, что означает наличие и степень легочной гипертензии. Непрямые признаки, как например, изменение размеров полостей сердца и их стенок, признаки объемной перегрузки свидетельствуют о наличии гемодинамических нарушений.

Рентгенография

Показывают значительное усиление сосудистого рисунка легких за счет артериального компонента, умеренное расширение легочной артерии, увеличение поперечного размера сердца за счет правых и левых отделов. В склеротической стадии легочной гипертензии отмечают обеднение сосудистого рисунка, резкое выбухание легочной артерии, значительное расширение корней легких.

Дифференциальный диагноз

ДМЖП следует дифференцировать с первичным дефектом межпредсердной перегородки, атриовентрикулярной

коммуникацией, иногда с открытым артериальным протоком и дефектом аортолегочной перегородки.

Течение и прогноз

Малые и средние размеры дефекта, особенно находящиеся в мышечной части МЖП, могут произвольно закрываться из-за выроста мышц либо прикрытия тканями трехстворчатого или аортального клапанов. Большие размеры ДМЖП со многим сбросом крови слева направо неизбежно осложняются комплексом Эйзенменгера. При истинном течении порока 50-80 % больных погибают в возрасте до одного года (большинство из них — до 6-го месяца жизни), а средняя продолжительность жизни больных составляет 25 лет. В 7% случаев больные с ДМЖП превращаются «вторичную тетраду Фалло». При расположении порока в задней части МЖП под перегородочной створкой трехстворчатого клапана быстрый отток крови влияют разрушающее действие и образует подклапанный стеноз легочной артерии. Осложнением последнего является разгрузка малого круга кровообращения, но резко увеличивается давление в правом желудочке и отмечается право-левый сброс крови, способствующий переход порока в категорию «синих» ВПС.

Иными осложнениями ДМЖП являются: сердечная недостаточность, дистрофия, инфекционный эндокардит, тромбоэмболия, застойно-бактериальные бронхолегочные заболевания, нарушения ритма и проводимости сердца.

Лечение

При маленьких ДМЖП без нарушений гемодинамики хирургического лечения не проводят, но все время наблюдают за динамикой болезни с целью раннего выявления возможных вторичных осложнений. При больших размерах ДМЖП с выраженным сбросом крови слева направо хирургическое лечение принимают в зависимости от наличия нарушений кровообращения и эффекта медикаментозной терапии.

Показанием к оперативному лечению является возраст больного от 3 лет и старше. Но, во многих случаях больные дети оперируется еще в грудном возрасте, во избежание вторичных осложнений. Хирургическое лечение противопоказано при склеротической стадии легочной гипертензии.

Открытый атриовентрикулярный канал (АВК)

Открытый атриовентрикулярный канал (рис.3.) — является врожденным пороком сердца, при котором имеется ненормальное соединение между желудочками и предсердиями через общий атриовентрикулярный канал, который возникают вследствие порока развития эндокардиальных валиков.

Выделяют:

1) полностью открытый атриовентрикулярный канал (ПАВК) — большой первичный ДМПП, высокий (мембранозный) ДМЖП, расщепление створок митрального и трехстворчатого клапанов, общее атриовентрикулярное отверстие, который прикрываются с клапаном, состоящим из оставшихся нерасщепленных створок;

2) неполный открытый атриовентрикулярный канал (НАВК) — большой первичный ДМПП, расщепление створки митрального клапана (значительно реже — трехстворчатого клапана или обоих клапанов).

Полный АВК составляет до 30% всех случаев порока и часто сочетается с синдромом Дауна. Неполный АВК — 70% из всех типов данного порока — чаще (3:1) выявляют у девочек.

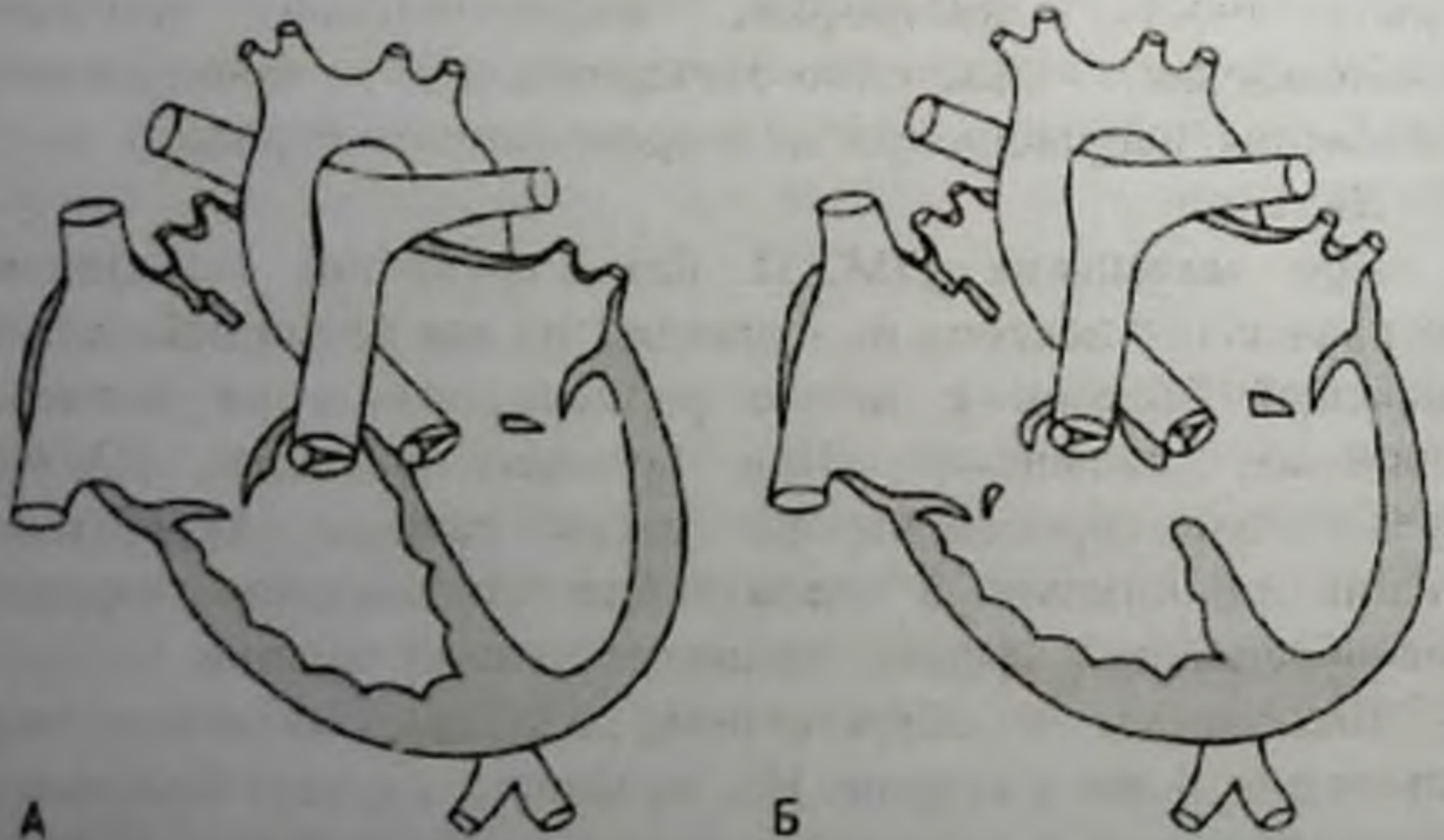


Рис. 3. Схема сердца с открытым атриовентрикулярным каналом.
А — неполная форма АВК, Б — полная форма АВК.

Особенности гемодинамики

Полная форма АВК характеризуется артериовенозным сбросом крови на уровне предсердий и желудочков, а также — через дефектный атриовентрикулярный клапан в левое предсердие. Наблюдается объемная нагрузка и расширение обоих предсердий и правого желудочка. Объем между правыми и левыми отделами сердца быстро нормализуется. Также развивается легочная гипертензия, преобразующая в комплекс Эйзенменгера. При неполной форме АВК артериовенозный сброс крови в правое предсердие и во время диастолы и систолы немедленно приводит к его дилатации. Повышение давления в легочных сосудах развивается медленно, но, не достигает таких высоких уровней, как при ПАВК.

Клиника и диагностика

Клинические признаки АВК похожа клинике высоко расположенного ДМЖП с более быстрым характером проявления клинических признаков. Для больных свойственна выраженная бледность кожи, обусловленная синдромом «обкрадывания» большого круга кровообращения.

Объективные данные

При полной форме АВК характерной клиникой является грубый интенсивный шум во время всей систолы «опоясывающего» характера, который больше выражен в третьем-четвертом межреберьях слева от грудины (ДМЖП). Нередко можно отмечать систолический шум изгнания во втором-третьем межреберьях слева от грудины, обусловленный относительным стенозом клапана легочной артерии.

Для неполной формы АВК свойственно два разных по нахождению систолических шума:

- 1) шум, характеризующий митральной недостаточности средней интенсивности у верхушки сердца, распространяющийся в левую подмышечную область и вдоль левого края грудины к основанию сердца;
- 2) меньше выраженный шум ДМПП во втором-третьем межреберьях слева от грудины. Иногда также выслушивается мягкий шум, возникающий в середины диастолы трехстворчатого клапана в точке Боткина и у рукоятки грудины.

Электрокардиография

Отмечается отклонение электрической оси сердца влево из-за блокады верхней ветви переднего ножки пучка Гиса слева. Наблюдают симптомы расширения правых и левых отделов сердца. На последующих этапах проявления ВПС доминирует увеличения правого желудочка. Иногда происходит атриовентрикулярные блокады различной степени, изменения сердечного ритма.

Эхокардиография

АВК полной формы характеризуется наличием дефекта в нижней части межпредсердной перегородки и в верхней части межжелудочковой перегородки, щели между митральным и трехстворчатым клапанами, дилатации правого желудочка и предсердий при апикальной четырехкамерной проекции.

При доплер-эхокардиографическом режиме находят смешивание течение крови в предсердиях и желудочках, регургитацию на уровне атриовентрикулярных клапанов. При неполной форме АВК прослеживают дефект в нижней части межпредсердной перегородки, расщепление срединной части створки митрального клапана спереди с регургитацией потока крови, расширение правых камер сердца.

Рентгенография

Наблюдают усиление легочного рисунка (по артериальному и по венозному руслу), увеличение сердца за счет расширения ее всех частей, талия сердца сглаживаются, ствол легочной артерии расширяются. На последних этапах прослеживаются обеднение сосудистого рисунка легких.

Дифференциальная диагностика

АВК коммуникацию следует дифференцировать с дефектом межжелудочковой перегородки, открытым артериальным протоком, врожденной митральной недостаточностью и дилатационной кардиомиопатией.

Течение и прогноз

Полная форма АВК имеет характер протекать злокачественно с развитием грубой, стабильной к лечению тотальной сердечной недостаточности и скорым необратимым изменением сосудов легких. Множество больные погибают в течение первого года жизни, а к пяти лет — практически все. При неполной форме АВК с достаточной выраженностью аномалий средняя выживаемость

больных составляет до 25 лет. Для этого порока не свойственно раннее развитие высокой легочной гипертензии, но частым осложнением порока является инфекционный эндокардит.

Лечение

Полная форма коммуникации относится прямым показанием к проведению оперативного лечения. Смертность даже при срочной хирургической лечении этого порока большой, и она примерно достигает до 20-40%. При неполной АВ коммуникации показаниями для хирургического лечения относятся развивающиеся тяжелые нарушения и недостаточность кровообращения. Если порок имеет благополучное течение, коррекцию проводят детям раннего школьного возраста из-за риска присоединения инфекционного эндокардита.

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА С ОБОГАЩЕНИЕМ МАЛОГО КРУГА КРОВООБРАЩЕНИЯ И ВЕНОЗНО- АРТЕРИАЛЬНЫМ СБРОСОМ КРОВИ

Для данной группы пороков свойственно нарушения, относящиеся в следующем:

- 1) отмечают увеличение давления и гипертензия малого круга кровообращения;
- 2) часто начинается цианоз разной степени выраженности;
- 3) быстро формируется гипертрофия правых и левых отделов сердца и рано развивается сердечная недостаточность;
- 4) выраженная гипоксемия приводит к ускоренному развитию дистрофических изменений в тканях.

Транспозиция магистральных сосудов (ТМС)

При данном пороке (рис.4.) аорта отходит от правого желудочка, а легочная артерия — от левого; при этом атриовентрикулярные клапаны и желудочки сердца сформированы правильно. Без компенсирующих коммуникаций (дефект межжелудочковой перегородки, дефект межпредсердной перегородки, открытый артериальный проток) в постнатальном периоде порок несовместим с жизнью.

Транспозицию часто отмечают у мальчиков. Дети с транспозицией крупных сосудов рождаются с нормальной или

пониженной массой тела при рождении. Сразу после рождения отдельное легкое усугубляется кровотечением, клиническое лечение которого проявляется общим цианозом, одышкой и тахикардией. Дифференциальный цианоз с сосудистой транспозицией в сочетании более выражен, чем нижней.



Рис. 4. Схематическое изображение сердца и транспозиции основных артериальных стволов с ДМЖП.

В первые месяцы жизни начинаются ранние сердечные нагрузки: увеличение сердца печени, развитие кардиообъема печени, малые объективном исследовании больного больших томов на деформацию кисти, прочность культи сердца, гипотрофию и задержку моторного развития. анализ крови на небольшом участке крови приводит к частому повторному заражению пневмонитом.

Длительное время без сопутствующей ВПС протскает бессимптомно, по клиническому течению скорректирован переход положительных капителей, симптомов нет, ребенок развивается нормально. умеренные, присутствуют у кардиологов.

Гемодинамика

При транспозиции магистральных сосудов большого и малого круга кровообращения полностью разделены и функционируют параллельно. Минимально адекватное

кровообращение зависит лишь от наличия существующих сообщений между обоими кругами кровообращения.

После рождения увеличение давления в аорте и снижение его в легочной артерии приводит к аорто-легочному сбросу крови через возрастание легочного кровотока.

При открытом овальном отверстии в зависимости от фаз работы сердца поочередно происходит венозно-артериальное и артериовенозное шунтирование, что способствует поддержанию минимального газообмена.

Клиническая картина и диагностика

У детей с транспозицией после рождения наблюдают выраженный разлитой цианоз, не купирующийся при оксигенотерапии, одышку, частые респираторные заболевания, отставание в физическом развитии, полицитемию и гипергемоглобинемию. Явная недостаточность кровообращения образуются уже с первых месяцев жизни и протекает по обе желудочковому варианту. Немедленно развивается легочная гипертензия. Иногда наблюдают тяжелые гипоксемические кризы.

Объективные данные

Поперечник сердца расширены (главным образом за счет дилатации правого желудочка) и реже — вверх. Определяют акцент и расщепление II тона на легочной артерии. Сбор всех шумов разнообразна и зависит от характера существующих компенсирующих коммуникаций и сопутствующих ВПС.

Электрокардиография

Электрическая ось сердца отклонена вправо. С первого месяца жизни выявляют признаки гипертрофии правых отделов сердца. В дальнейшем могут появиться и признаки гипертрофии левого желудочка.

Эхокардиография

Позволяет установить пространственное расположение аорты и легочной артерии, их отношение к желудочкам и сопутствующие дефекты. В продольном сечении визуализируется параллельная ориентация выводных трактов обоих желудочков и обоих магистральных сосудов, при этом легочная артерия не огибает аорту и отходит от левого желудочка. В поперечном сечении аорта располагается спереди и справа (D-транспозиция) или спереди и слева (L-транспозиция), а легочная артерия — сзади.

Рентгенография

Характерными признаками являются: усиление легочного сосудистого рисунка по артериальному типу; форма тени сердца напоминает яйцо, лежащее на боку (на поздних этапах тень сердца шаровидная); узкий сосудистый пучок в прямой проекции и расширенный — в боковой.

Дифференциальная диагностика

ТМС дифференцируют с тетрадой Фалло, общим артериальным стволом, единственным желудочком сердца, синдромом гипоплазии левых отделов сердца, аномалией Эбштейна.

Течение и прогноз

При естественном течении ТМС большинство больных погибают в первые 3-6 мес жизни. Максимальная длительность жизни больных составляет 4-5 лет. Основными причинами смерти являются сердечная недостаточность, тяжелые гипоксия и ацидоз, застойно-бактериальные бронхолегочные заболевания.

Лечение

Ранняя хирургическая коррекция порока является единственным способом спасения больного.

Общий артериальный ствол (ОАС)

Общий артериальный ствол (рис. 5) — порок сердца, при котором от двух желудочков отходит единый (не разделившийся) крупный сосуд (трункус), обеспечивающий системное, легочное и коронарное кровообращение, имеется крупный высокий дефект межжелудочковой перегородки, а легочные артерии отходят от восходящей части этого сосуда. Данный порок нередко сочетается с другими видами поражения — коарктацией аорты, полным аномальным дренажем легочных вен, правосторонней дугой аорты, отсутствием артериального протока, единым желудочком сердца, открытым атриовентрикулярным каналом и др.

Гемодинамика

Артериальная и венозная кровь притекающий к сердцу смешиваются и выбрасываются сразу в общий артериальный ствол. Немедленно же после рождения ребенка градиент в аорте и легочных артериях становится одинаковым, развивается

кровенаполнение сосудов малого круга кровообращения и формируется быстро прогрессирующая легочная гипертензия.



Рис. 5. Схематическое изображение сердца при ОАС.

Клиника и диагностика

С первых дней жизни у больных быстро нарастает одышка. Рано развивается сердечная недостаточность. Цианоз выражен умеренно и, как правило, усиливается или крике. Дети сильно отстают в физическом развитии, малоподвижны, раздражительны. Можно иметь признаки длительной гипоксемии (деформации дистальных фаланг пальцев по типу «барабанных палочек»).

Объективные данные

Отмечается резко выраженный акцент II тона во втором-третьем межреберьях без его расщепления. В третьем-четвертом межреберьях слева от грудины выслушивают грубый систолический шум, возможно связанный с наличием дефекта межжелудочковой перегородки. Там же и на верхушке сердца можно выслушать короткий мезодиастолический шум относительного митрального стеноза и нежный шум до диастолы, характеризующий недостаточности клапана трункуса (ближе к груди).

Электрокардиография

Электрическая ось сердца расположена нормально или отклонена вправо. Чаще находят признаки гипертрофии правого желудочка, реже — правого и левого желудочков одновременно.

Эхокардиография

По длинной оси левого желудочка находят высокий дефект межжелудочковой перегородки и отходящий от сердца широкий единый магистральный сосуд, «сидящий верхом» на перегородке. В проекции по короткой оси в проекции больших сосудов визуализируется большой магистральный сосуд. По верхнему краю стернума определяют место отхождения легочных артерий от тункуса.

Рентгенография

Легочный рисунок обогащен, усилен, а в последних стадиях — обедняется на периферии. Сердечная тень имеет круглую форму. Сосудистый рисунок увеличен. Отмечается западение контура легочной артерии. Аорта часто выбухает вправо.

Дифференциальный диагноз

ОАС дифференцируют с большим дефектом аортолегочной перегородки, крупным дефектом межжелудочковой перегородки, тетрадой Фалло, транспозицией магистральных сосудов.

Течение и прогноз

Течение ОАС с первых дней жизни ребенка тяжелое или критическое. 60-70% больных погибают в течение первых 6 мес жизни, 80-90% — первого года жизни. Основной причиной смерти является тяжелая сердечная недостаточность, рефрактерная к терапии.

Лечение

Больным с ОАС назначают оперативное лечение в раннем возрасте.

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА С ОБЕДНЕНИЕМ МАЛОГО КРУГА КРОВООБРАЩЕНИЯ

Для данной группы пороков характерны сходные нарушения, заключающиеся в следующем:

1) снижение давления в сосудах малого круга кровообращения;

2) развивающаяся гипоксия, усиливающаяся при венозно-артериальном сбросе крови;

3) частых случаев наличие цианоза (за исключением изолированного стеноза легочной артерии) и гипоксемических нарушений.

Изолированный стеноз легочной артерии (ИСЛА)

Изолированный стеноз легочной артерии (рис. 6) — врожденная

аномалия, характеризующаяся стенозированием путей оттока крови из

правого желудочка в малый круг кровообращения.

Различают много вариантов ИСЛА: стеноз створок клапана легочной артерии, инфундибулярный (подклапанный) стеноз выводного тракта правого желудочка, надклапанный стеноз ствола легочной артерии.

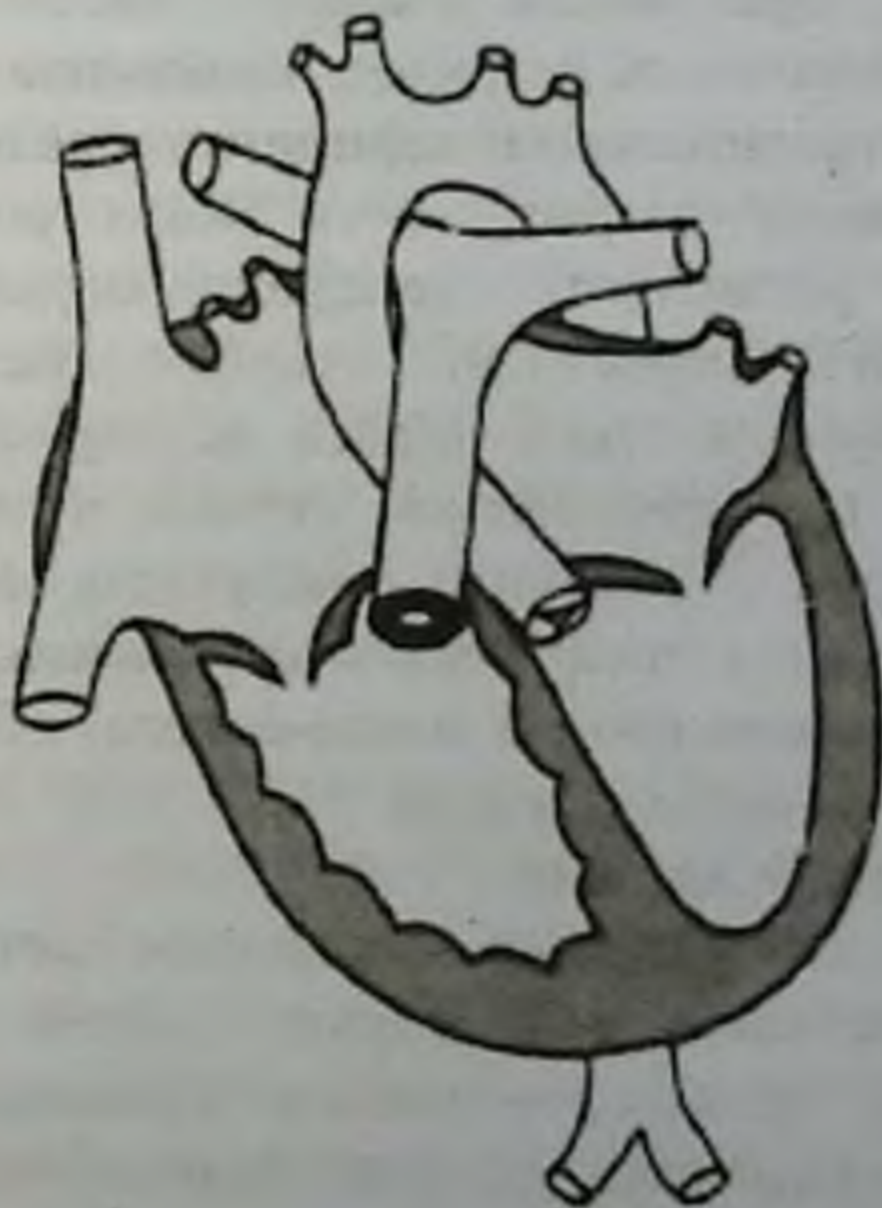


Рис. 6. Схема сердца с изолированным стенозом легочной артерии.

У редких детей порок сочетается с дефектом межпредсердной перегородки или незаращенным овальным отверстием и протекает

по типу триады Фалло (стеноз легочной артерии, дефект межпредсердной перегородки, гипертрофия правого желудочка).

Еще стеноз легочной артерии может сочетаться с открытым артериальным протоком, стенозом аорты, коарктацией аорты.

Гемодинамика

Присутствие препятствия для свободного оттока крови из правого желудочка и формирование высокого градиента давления между ним и легочной артерией приводят к повышению систолического давления в правом желудочке, а затем — и в правом предсердии.

Отмечаются гипертрофия и дилатация правых отделов сердца. Кровоток в малом круге кровообращения уменьшается. При дефекте межпредсердной перегородки или открытом овальном отверстии возникает венозно-артериальный сброс крови.

Клиника и диагностика

При умеренном стенозе клинические признаки может отсутствовать. При явном стенозе отмечают бледность кожи, одышка при физической нагрузке, повышенная утомляемость, боль в груди из-за относительного дефицита коронарного кровотока.

К школьному возрасту дети могут умеренно отставать в физическом развитии. Нередко образуется центрально расположенный сердечный горб. Застойная сердечная недостаточность для этого порока не характерна и развивается лишь у детей при критическом стенозе. При сочетании стеноза легочной артерии с дефектом межпредсердной перегородки или открытым овальным отверстием может появиться цианоз, оттенок которого (от малинового до темно-синего) обусловлен величиной шунта и выраженностью стеноза.

Объективные данные

При выраженном ИСЛА определяют систолическое дрожание во втором-третьем межреберьях слева от грудины и эпигастральную пульсацию сердца. Границы сердца умеренно увеличены в поперечнике за счет правого желудочка. Легочный компонент II тона ослаблен. Характерным симптомом является грубый систолический шум изгнания в проекции клапана легочной артерии, иррадиирующий к левой ключице, на сосуды шеи и в межлопаточное пространство. Иногда можно выслушать щелчок открытия пульмонального клапана.

Электрокардиография

Выявляют отклонение электрической оси сердца вправо, признаки гипертрофии правых отделов сердца (высокоамплитудный зубец R в отведении V_1) и метаболические нарушения различной степени выраженности.

Эхокардиография

Визуализируют сужение легочной артерии на подклапанном или клапанном уровнях. Определяют наличие высокоскоростного турбулентного потока крови через клапан легочной артерии и признаков перегрузки правых отделов сердца.

Рентгенография

Отмечают, что легочный рисунок обеднен, сердце увеличено за счет правых отделов, а легочная артерия выбухает за счет постстенотического расширения.

Дифференциальный диагноз

ИСЛА дифференцируют с дефектом межпредсердной перегородки, частичным аномальным дренажем легочных вен, тетрадой Фалло.

Течение и прогноз

С возрастом степень стеноза может увеличиться в связи с постоянной травматизацией стенозированного участка высокоскоростным потоком крови. При выраженном ИСЛА средняя продолжительность жизни больных составляет 25 лет. Основными осложнениями являются рефрактерная правожелудочковая сердечная недостаточность, хроническая гипоксия, инфекционный эндокардит.

Лечение

Показаниями к хирургической коррекции порока являются: 1) появление одышки и признаков сердечной недостаточности при физической нагрузке;

2) нарастание признаков гипертрофии и перегрузки правых отделов сердца; 3) увеличение давления в правом желудочке до 70-80 мм рт. ст. и градиента давления между правым желудочком и легочной артерией до

40-50 мм рт. ст. Оперативное лечение оптимально проводить у детей в раннем школьном возрасте, а по экстренным показаниям — в любом возрасте.

Тетрада Фалло (ТФ)

Тетрада Фалло (рис. 7) — четырехкомпонентный ВПС, включающий в себя:

- 1) стеноз выводного отдела правого желудочка на различных уровнях;
- 2) высокий дефект межжелудочковой перегородки;
- 3) декстропозицию аорты, расширенный корень которой нависает над дефектом межжелудочковой перегородки,
- 4) гипертрофию миокарда правого желудочка.



Рис. 7. Схема сердца с тетрадой

Фалло.

Таким образом имеется четыре анатомические дефекты компонента:

- Вентрикулосептальный дефект — дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) — соединяет между собой правые и левые отделы сердца. ДМЖП при тетраде Фалло всегда большой и нерестриктивный. Как правило, это перимембранозный ДМЖП (англ. *perimembranous VSD*), мышечный ДМЖП

(англ. *muscular VSD*), или юктаартериальный (околоартериальный; лат. *juxta* — около, подле, рядом) ДМЖП (англ. *juxtaarterial VSD*).

- Обструкция исходящего отдела правого желудочка — происходит за счёт одной из перечисленных или комбинации анатомических компонентов. К ним относятся инфундибулярный (подклапанный) стеноз исходящего отдела правого желудочка, клапанный стеноз лёгочной артерии, обструкция за счёт гипертрофированного миокарда правого желудочка, гипоплазия ствола и/или ветвей лёгочной артерии.

- Декстропозиция аорты — аорта отходит частично от правого желудочка или кровотоки в ней поддерживаются доминантно за счёт работы левого желудочка.

- Гипертрофия правого желудочка сердца — гипертрофия мышечного компонента правого желудочка развивается с возрастом.

Ассоциация с другими врождёнными пороками сердца Тетрада Фалло может ассоциироваться с атрезией лёгочной артерии, отсутствием створок клапана лёгочной артерии, атриовентрикулярным септальным дефектом, аномалиями венечных артерий.

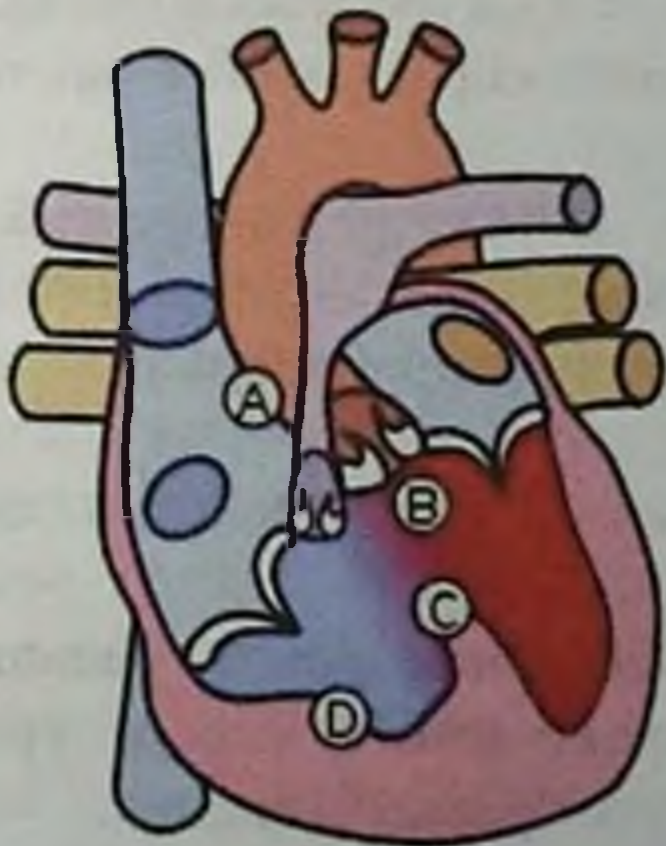


Рис.8. Тетрада Фалло

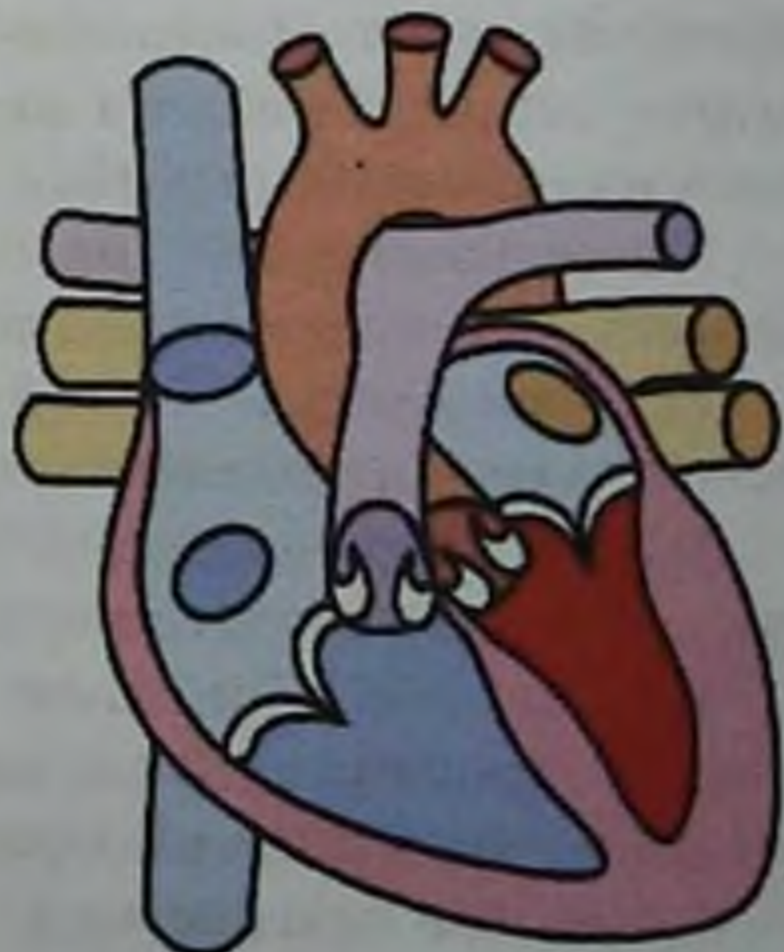


Рис. 9. Нормальное сердце

ТФ является самым распространенным ВПС цианотического («синего») типа, ее частота среди этих пороков составляет 50-75%.

ТФ часто сочетается с другими ВПС — дефектом межпредсердной перегородки (пентада Фалло), правосторонней дугой аорты, открытым артериальным протоком, частичным аномальным дренажом легочных вен и др.

Гемодинамика

Выраженность гемодинамических нарушений при ТФ зависит от степени стеноза легочной артерии. При значительном стенозе легочной артерии происходит сброс крови справа налево через дефект межжелудочковой перегородки и смещенную вправо аорту. В большой круг кровообращения поступает большое количество венозной крови и развивается артериальная гипоксемия, а в малый круг — недостаточное количество крови, что приводит к морфологическим изменениям легочных сосудов и тромбообразованию в них. В желудочках сердца устанавливается приблизительно равное давление, а поэтому декомпенсации правого желудочка, как правило, не наступает.

Левые отделы сердца гипоплазируются. При умеренно выраженном стенозе легочной артерии и градиенте давления, направленном слева направо, может возникать лево-правый сброс крови («бледная»), ацианотическая форма ТФ).

Однако в процессе роста и развития сердца степень стеноза увеличивается по отношению к более быстро увеличивающимся камерам сердца. При этом направление сброса крови меняется и возникает право-левый сброс.

Гемодинамические нарушения могут резко усугубляться (гипоксемические приступы) вследствие:

1) преходящей обструкции инфундибулярного отдела выводного тракта правого желудочка;

2) низкого венозного возврата из-за снижения общего периферического сопротивления сосудов;

3) Анемии. При этом состоянии возникают уменьшение легочного кровотока, увеличение право-левого сброса крови и нарастание гипоксемии в большом круге кровообращения.

Клиника и диагностика

Клиническая симптоматика во многом зависит от выраженности стеноза выводных путей правого желудочка. В большинстве случаев у детей с ТФ в течение первых 4-8 нед жизни

единственным признаком порока может быть лишь систолический шум стеноза легочной артерии (ацианотическая форма ТФ).

Позже появляется одышка при физической нагрузке, а к 3-6 мес — цианоз (цианотическая форма ТФ). Цианоз — основной симптом тетрады Фалло. Степень цианоза и время его появления зависят от выраженности стеноза лёгочной артерии. У детей первых дней жизни по признаку цианоза диагностируются только тяжелые формы порока — «крайняя» форма тетрады Фалло. В основном характерно постепенное развитие цианоза (к 3 мес. — 1 году), имеющего различные оттенки (от нежно-голубоватого до сине-малинового или чугунно-синего): сначала возникает цианоз губ, затем слизистых оболочек, кончиков пальцев, кожи лица, конечностей и туловища. Цианоз нарастает с ростом активности ребёнка. Рано развиваются «барабанные палочки» и «часовые стекла».

Постоянным признаком является одышка по типу диспноэ (углублённое аритмичное дыхание без выраженного увеличения частоты дыхания), отмечающаяся в покое и резко возрастающая при малейшей физической нагрузке. Постепенно развивается задержка физического развития. Практически с рождения выслушивается грубый систолический шум вдоль левого края грудины. Грозным клиническим симптомом при тетраде Фалло, обуславливающим тяжесть состояния больных, являются одышечно-цианотические приступы. Возникают они, как правило, в возрасте от 6 до 24 месяцев на фоне абсолютной или релятивной анемии. Патогенез возникновения приступа связан с резким спазмом инфундибулярного отдела правого желудочка, в результате чего вся венозная кровь поступает в аорту, вызывая резчайшую гипоксию ЦНС. насыщение крови кислородом во время приступа падает до 35%. Интенсивность шума при этом резко уменьшается вплоть до полного исчезновения. Ребёнок становится беспокойным, выражение лица испуганное, зрачки расширены, одышка и цианоз нарастают, конечности холодные; затем следуют потеря сознания, судороги, возможны развитие гипоксической комы и летальный исход. Приступы различны по тяжести и продолжительности (от 10–15 с до 2–3 мин). В послеприступном периоде больные длительно остаются вялыми и адинамичными. Иногда отмечается развитие гемипарезов и тяжёлых форм

нарушения мозгового кровообращения. К 4–6 годам частота возникновения и интенсивность приступов значительно уменьшаются или они исчезают. Связано это с развитием коллатералей, через которые происходит более или менее адекватное кровоснабжение лёгких.

В зависимости от особенностей клиники выделяют три фазы течения порока:

I фаза — относительного благополучия (от 0 до 6 месяцев), когда состояние пациента относительно удовлетворительное, нет отставания в физическом развитии;

II фаза — одышечно-цианотических приступов (6–24 мес), для которой характерно большое число мозговых осложнений и летальных исходов;

III фаза — переходная, когда клиническая картина порока начинает принимать взрослые черты.

Объективные данные

При физикальном обследовании у больных с тетрадой Фалло грудная клетка чаще уплощена. Не характерны формирование сердечного горба и кардиомегалия. Во II–III межреберьях слева от грудины может определяться систолическое дрожание. Аускультативно I тон не изменён, II — значительно ослаблен над лёгочной артерией, что связано с гиповолемией малого круга кровообращения. Во II–III межреберьях слева выслушивается грубый скребуший систолический шум стеноза лёгочной артерии. При инфундибулярном или сочетанном стенозе шум выслушивается в III–IV межреберьях, проводится на сосуды шеи и на спину в межлопаточное пространство. Шум ДМЖП может быть очень умеренным или не прослушиваться вовсе из-за небольшого градиента давления между желудочками или его отсутствия. На спине в межлопаточном пространстве выслушивается систолодиастолический шум средней интенсивности вследствие функционирования открытого артериального протока и/или коллатералей.

Электрокардиография

Наиболее типичным признаком на ЭКГ является существенное отклонение электрической оси сердца (ЭОС) вправо (120–180°). Имеют место признаки гипертрофии правого

желудочка, правого предсердия, нарушения проводимости по типу неполной блокады правой ножки пучка Гиса.

Эхокардиография

Находят точные признаки ТФ — высокий дефект межжелудочковой перегородки и дилатированную аорту, «сядущую верхом» над дефектом парастернальной позиции по длинной оси левого желудочка. При доплер-эхокардиографии определяют наличие аномального кровотока через дефект межжелудочковой перегородки и высокоскоростной турбулентный поток крови через клапан легочной артерии.

Рентгенография

Рентгенологическое исследование органов грудной полости позволяет выявить характерную для этого порока картину: лёгочный рисунок обеднён, форма сердечной тени, не увеличенной в размерах, носит название «голландского башмачка», «сапожка», «валенка», «сабо», с выраженной талией сердца и приподнятой над диафрагмой верхушкой.

Дифференциальный диагноз

ТФ дифференцируют со стенозом легочной артерии, транспозицией

магистральных сосудов со стенозом легочной артерии, двойным отхождением магистральных сосудов от правого желудочка, общим артериальным стволом, болезнью Эбштейна, трехкамерным сердцем со стенозом легочной артерии.

Течение и прогноз

При естественном течении порока средняя продолжительность жизни составляет 12-15 лет. При этом большинство детей погибают в раннем возрасте. Основными причинами смерти больных являются гипоксия, нарушения гемо- и ликвородинамики, тромбозы и абсцедирование сосудов головного мозга, инсульты, инфекционный эндокардит, сердечная недостаточность.

Лечение

Показания к операции носят абсолютный характер. Во многих странах большинство хирургов придерживаются этапного хирургического метода лечения детей с тетрадой Фалло.

Первый этап

До трех лет выполняются паллиативные операции, существенно облегчающие жизнь больных. Цель выполнения

паллиативных операций — увеличить приток крови в малый круг кровообращения.

1. Внутрисердечные оперативные вмешательства:

1. лёгочная вальвулотомия — рассечение створок с помощью вальвулотома, введённого через лёгочный ствол через бессосудистый участок правого желудочка;

2. инфундибулярная резекция по Броку (R. Brock, 1948), иссечение мышечного валика при подклапанном стенозе с помощью резектора Брока.

2. Внесердечные вмешательства — создание сосудистых анастомозов — шунтов для увеличения притока крови в малый круг кровообращения:

• лёгочно-подключичный шунт по Блейлоку — Тауссиг (1945, правую подключичную артерию вшивают в бок правой лёгочной артерии);

• артериально-лёгочный шунт по Уотерстоуну — Кули (восходящую часть аорты анастомозируют с правой лёгочной артерией бок-в-бок из передне-боковой торакотомии в IV межреберье справа);

• аорто-лёгочный шунт по Поттс-Смиту (анастомоз бок-в-бок между нисходящей аортой и левой лёгочной артерией из левосторонней передне-боковой торакотомии);

• аорто-лёгочное шунтирование протезом из политетрафторэтилена.

Второй этап

Проводится через 2—4—6 месяцев после первого. Радикальная операция выполняется в условиях искусственного кровообращения (ИК) с тщательной кардиоплегией. Перфузию начинают охлаждённым до 10—12°C перфузатом в аппарате ИК. Общая гипотермия при температуре 21,6°C. После пережатия аорты вскрывают полость правого желудочка и в зависимости от характера стеноза под контролем зрения выполняют оперативные приемы по устранению стеноза выходного отдела правого желудочка. Дефект межжелудочковой перегородки устраняют подшиванием заплата П-образными швами. В переднюю поверхность правого желудочка вшивают заплату для увеличения ширины выходного отдела правого желудочка.

Лечение тетрады Фалло зависит от тяжести заболевания, его анатомо-гемодинамического варианта, возраста больного. Новорожденные и дети раннего возраста с тяжелой формой тетрады Фалло нуждаются в паллиативной хирургии на первом этапе, что позволяет сохранить возможность радикальной коррекции в будущем.

Повреждение паллиативных (шунтирующих) изделий при тетраде Фалло: подключично-легочный анастомоз по Блалок-Тауссигу, внутривентрикулярный анастомоз восходящей аорты и правой легочной артерии, синтетический аорто-легочный анастомоз, моторный аорто-легочный анастомоз, биологический протез, наложение анастомоза и расположение между аортальной фистулой и левой легочной артерией. Обзор открытой инфундибулопластики и баллонной вальвулопластики для добавления гипоксемии.



Рис. 10. Схема сердца с аномалией Эбштейна.

Синдром Фалло включает радикальную пластику ДМЖП и отсутствие обструкции выходного тракта правого желудочка. мать проводит 3 года в своих полугодиях. Для развития сердца с

тетрадой Фалло могут быть характерны тромбоз кардиальных анастомозов, острый инфаркт миокарда, легочная гипертензия, аневризма желудочков, АВ блокада, аритмия, инфекционный эндокардит.

Аномалия Эбштейна (рис. 8) — ВПС, характеризующийся дисплазией створок трехстворчатого клапана и смещением части его дистально в полость правого желудочка, что приводит к образованию аномально большого правого предсердия и редуцированного правого желудочка.

Аномалия Эбштейна (АЭ)

АЭ — относительно редкое заболевание, его частота среди всех ВПС составляет приблизительно 0,8%. Порок очень часто сочетается с незаращенным овальным отверстием, вторичным дефектом межпредсердной перегородки, реже — со стенозом клапана легочной артерии, дефектом межжелудочковой перегородки, аномалиями митрального клапана.

Особенности гемодинамики

Анатомически аномалия Эбштейна представляет собой кривое положение трехстворчатого клапана, при котором он деформирован (чаще кзади и переднезадне) и сдавлен в правой доле. При этом створки клапана затвердевшие, а в другом случае нет должного внешнего вида. Смещение клапана сопровождается атриализацией правого порока, т.е. с. д) случай, когда часть правой красной волчанки является продолжением и единой полостью с правым предсердием.

По функции правый желудочек делится на две функциональные части: надключичную предсердную, образующую общую кору с правым предсердием, и подключичную, имеющую те же размеры и функции, что и правый желудочек. Правое предсердие и предсердная часть правого желудочка увеличены и объединены с правым желудочком.

Ведущим поражением является аномалия в трикуспидальном клапане. Трехстворчатый клапан отделяет правое предсердие (камеру, которая получает кровь от тела) от правого желудочка (камера, которая качает кровь к легким).

При аномалии Эбштейна две створки трикуспидального клапана смещаются вниз в просвет желудочка. Третья створка удлинена и может быть прочно прикреплена к стенке предсердия. Редко клапан настолько деформирован, что не позволяет крови спокойно протекать в нормальном направлении (от правого предсердия к правому желудочку).

Чаще всего эти дефекты приводят к регургитации крови через трикуспидальный клапан (возвращение назад в правое предсердие), когда правый желудочек сжимается и нагнетает кровь в сосуды. В результате правое предсердие увеличивается. Если трикуспидальная регургитация (возврат крови) достаточно серьезна, может возникнуть застойная сердечная недостаточность.

Клиника и диагностика

В зависимости от выраженности гемодинамических нарушений выделяют 3 течения аномалии Эбштейна: I - бессимптомное (редко); II - стадия тяжелых гемодинамических явлений (IIa - без нарушения сердечного ритма; IIб - с нарушением сердечного ритма), III - стадия стойкой декомпенсации.

Наиболее тяжелое формирование аномалии Эбштейна может привести к внутриутробной гибели плода. При хорошем виде порока его симптомы длительное время бывает без симптомов; Дети соответствуют возрасту, которая, аномалия Эбштейна проявляется в раннем детстве, иногда в первые месяцы внешней жизни.

Клинические симптомы должны включать распространенный цианоз, непереносимость физической нагрузки, боль в сердце и сердцебиение. У больных с аномалией Эбште пароксизмальная наджелудочковая тахикардия в частоте 25-50, синдром WPW в частоте 14. Обращают на себя внимание изменения внешнего вида «песочных часов», «сердечного хвоста» и «барабанных палочек» наружных пальцев.

При аномалии Эбштейна правый желудочек может быстро расширяться - могут быть одышка, увеличение печени, отек и пульсация. Часто регуляция гипотензии. Течение аномалии Эбштейна продолжается.

Объективные данные

За счет отделов сердца пиковый удар смещается влево и залегает, расширяются в высоту в диаметре, IV (пресистолический)

тон выслушивается слева от грудины, что обусловлено сильным сокращением расширенного правого предсердия («ритм галопа»). Там же нередко выслушивают систолический шум недостаточности трехстворчатого клапана или короткий диастолический шум трикуспидального стеноза.

Электрокардиография

К данным ЭКГ относятся расхождение ЭОС вправо, признаки гипертрофии и расширения правого предсердия, пароксизмальная желудочковая экстрасистолия и предсердная тахикардия (синдром WPW), трепетание предсердий, мерцательная аритмия, полный (неполный) запор. Фонокардиограмма при аномалии Эбштейна характеризуется систолическим шумом в проекции правого желудочка: усиление I и II тона, увеличение амплитуды III, IV тонов.

Эхокардиография

На эхокардиографии наблюдают смещение правых створок трикуспидального клапана, размеры правого предсердия, оплату здоровья трикуспидального клапана, смещение створок, атриализованный правый желудочек, смещение от кровотока влево. ДМПП (по данным доплерэхокардиографии). В пренатальном периоде эхокардиография плода используется для диагностики аномалии Эбштейна в 60% случаев.

На рентгенограмме при аномалии Эбштейна видно положение правых отделов сердца, сферическую форму тени сердца, положение правых камер.

Дифференциальный диагноз

Дифференциальную диагностику тетрады Фалло следует провести с транспозицией магистральных сосудов, двойным выходом аорты и легочной артерии из правого желудочка, одножелудочковым сердцем, двухкамерным сердцем.

Течение и прогноз

В среднем больные живут до 20 лет. Главными факторами смерти являются сердечные и тяжелые аритмии и нарушения проводимости.

Лечение

Медикаментозная терапия аномалии Эбштейна проводится для лечения заболеваний сердца и устранения аритмии.

Оптимальный возраст для операции 15-17 лет, при тяжелой форме резания вмешательство следует проводить раньше.

Аномалия Эбштейна включает трикуспидальную перевязочную пластику радикальными протезами, пластику ДМПП, отсутствие атриализованного правого желудочка. Некоторые методы лечения рекомендуют операцию Фонтена. На первом этапе для восстановления легочного кровоснабжения и гипоксии накладывают анастомоз Блелока-Тауссига, двусторонний каво-пульмональный анастомоз.

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА С ПРЕПЯТСТВИЕМ КРОВОТОКУ В БОЛЬШОМ КРУГЕ КРОВООБРАЩЕНИЯ

Для данной группы ВПС характерны сходные нарушения, заключающиеся в следующем:

- 1) относительно раннее развитие хронической левожелудочковой недостаточности;
- 2) нарушение мозгового и коронарного кровообращения;
- 3) изменением ритма сердца.

Стеноз устья аорты (СА)

Стеноз устья аорты (рис.11) — ВПС, при котором имеется деформация створок аортального клапана и (или) сужение клапанного, над-клапанного или подклапанного отверстий.

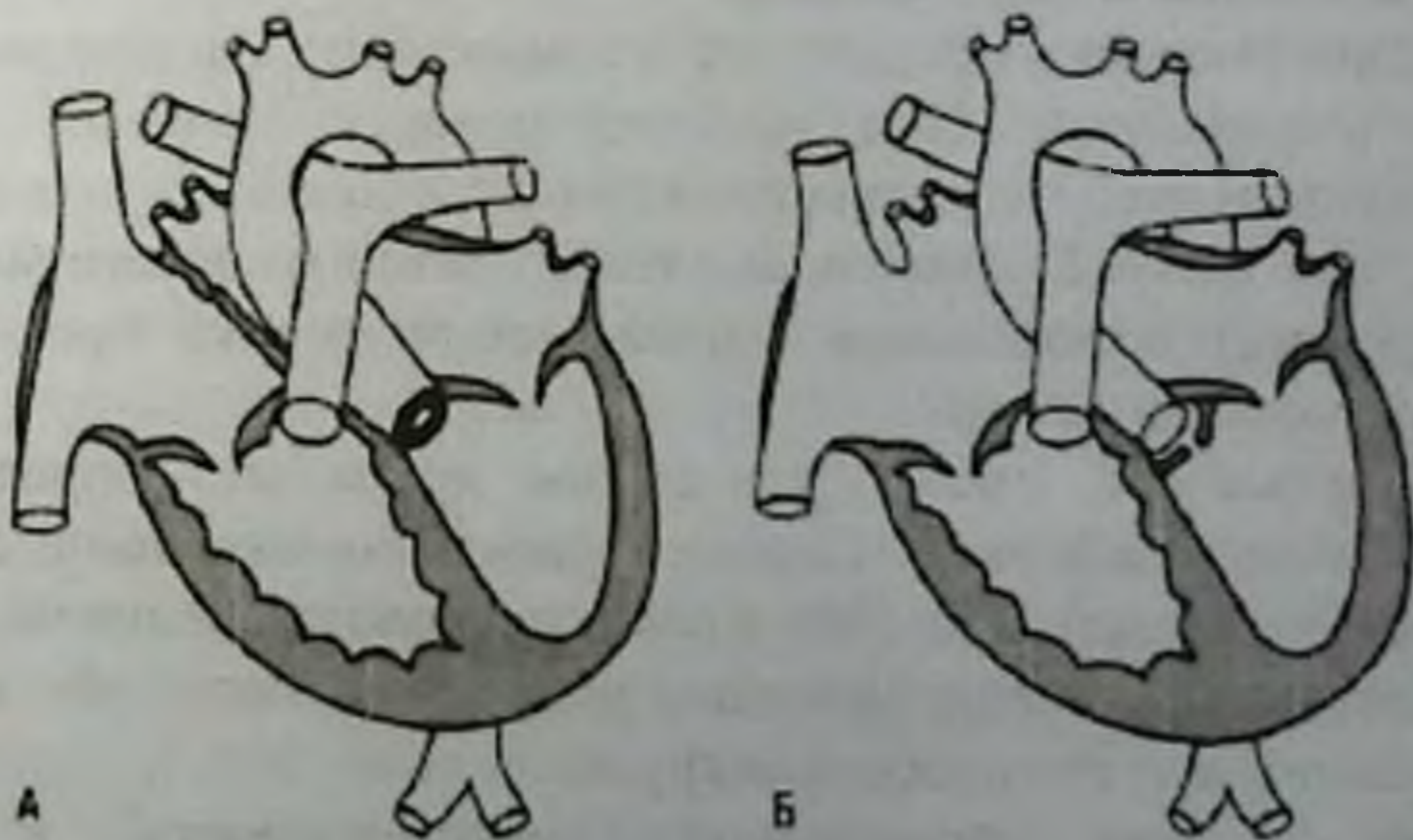


Рис.11. Схема сердца со стенозом аорты.

А — клапанный СА; Б — подклапанный мембранозный СА.

Обычно встречаются стеноз (60-70% всех случаев в виде СА), подклапанный (инфундибулярный) стеноз (20-25%) и надклапанный стеноз (5-10%). У детей СА часто сочетается с другими аномалиями сердца, двойными аортальными клапанами, коарктацией аорты, открытым аортальным каналом, межжелудочковая перегородка, порок митрального клапана, фиброэластоз левого желудочка, синдром WPW. Этот порок обычно в 2-4 раза чаще выявляют у мальчиков. Надклапанный СА нередко сочетается с наследственными заболеваниями соединительной ткани.

Особенности гемодинамики

При гемодинамических изменениях у больных с СА уменьшаются выброс крови в аорту, что приводит к последствиям, зависящим от степени стеноза. Левый желудочек гипертрофирован, увеличивается конечно-диастолический кровоток, увеличивается коронарное кровоснабжение, кровь наполняет левое предсердие и легочную вену. По мере роста ребенка степень стеноза увеличивается, и с увеличением связаны появление в сердце и сердечных камерах (относительный стеноз), твердые, фибросклеротические изменения и вытекающие из них аномалии (абсолютный стеноз). Редко развивается постстенотическая дилатация аорты и формируется клапанная недостаточность аорты.

Клиника и диагностика

При умеренных степенях СА клиническая картина может быть мало выраженной. При прогрессировании процесса или при выраженном стенозе («критический» СА у детей старшего возраста $0,75-1 \text{ см}^2$ на 1 м^2 поверхности тела, у детей младшего возраста — $0,5-0,6 \text{ см}^2$) клиническая манифестация порока проявляется с первых месяцев жизни.

Аортальный стеноз длительное время не сопровождается болью и дискомфортом. Первые проявления связаны с сужением просвета устья аорты на 50% и характеризуются одышкой, быстрой утомляемостью, сердцебиением, умеренной частотой сердечных сокращений при физической нагрузке.

На стадии коронарной недостаточности к началу прибавляются обмороки с быстрой потерей физического состояния, стенокардия, пароксизмальная (ночная) одышка, иногда приступы

слабоумной астмы и отек легких. Стенокардия с синкопальными состояниями является нежелательным сочетанием прогностического лечения и особенно - присоединения сердечной астмы. При постановке правого желудочка возникает ощущение вздутия и движения в правом подреберье.

Специфические для больного: бледность, одышка, тахикардия, сердцебиение, ангинозные боли, аритмия, особенно обмороки, при физической нагрузке.

Объективные данные

При СА пальпаторно верхушечный пульс резко увеличивается, смещается влево и в другие стороны, но не сочетается со слабым наполнением пульса на конечностях. Артериальное давление умеренно снижено. Границы сердца умеренно расширены влево и вправо. Основываясь на сердце, можно обнаруживает систолический тремор. И тон сердца укрепляется, как сила. На межреберье справа от грудины выслушивается грубый «давящий» систолический шум изгнания слева от грудины, который распространяется на шею справа и иногда сопровождается систолическим щелчком. Локализация закрытого пространства и чаще межреберья с субкапсулярным стенозом. Иногда можно выслушать тупой короткий протодиастолический шум слева в ушной раковине или что-то в межреберье можно увидеть улучшение аортального эффекта.

Электрокардиография

Электрическая ось сердца нормальная или экологически безопасная глава. При нарушенном стенозе имеются признаки гипертрофии левых отделов сердца, различные варианты нарушений ритма сердца. При наличии значительного градиента давления можно обнаруживать смещение сегмента S-T, изолинии и отрицательного зубца T в левых грудных отведениях.

Эхокардиография

Сужение аорты в левом парастернальном продольном положении является глазным заболеванием и локализацией его повреждения. Возможность создания аорт с клапанной насадкой, деформацией и постановкой по комиссурам; при надклапанном стенозе - симптом «песочных часов» на уровне синусов Вальсальви; при подклапанном стенозе - мембрана в пищеводном тракте слева. В супрастернальном положении при доплерографии

выявляют высокоскоростной турбулентный кровоток в восходящем отделе аорты (более 1,8-2 м/с).

Рентгенография

Легочная тень, как правило, не изменяется. При наличии левожелудочковой нагрузки формируется усиление рисунка просвета альвеол по венозному типу. Размеры сердца умеренно увеличены слева. Тень сердца с четкой перетяжкой, приподнятым над правым контуром диафрагмы и расширенным восходящим отделом аорты.

Дифференциальный диагноз

СА следует различать с увеличенным стенозом аортального клапана, идиопатической субаортальной гипертрофической кардиомиопатией, коарктацией аорты, стенозом легочной артерии и расположением межжелудочковой перегородки.

Течение и прогноз

Средне выраженной форме СА, средняя продолжительность жизни составляет 30 лет, а при выраженной стенозе значительно меньше. Основными причинами смерти являются инфекционный эндокардит, сердечный приступ, внезапная смерть и тяжелая сердечная аритмия, вызванная подходом.

Лечение

При тяжелых видах СА проводят экстренное оперативное лечение. В остальных случаях, как правило, вопрос о хирургическом вмешательстве встает при наличии градиента давления между левым желудочком и аортой более 50 мм рт. ст.

Коарктация аорты (КА)

Коарктация аорты (рис.12) — врожденное сужение или полный

перерыв аорты в области ее дуги, перешейка, нижнего грудного или брюшного отделов.

В подавляющем большинстве случаев (более 90%) КА находится в «типичном» месте — в области перешейки аорты. Это заболевание часто сочетается с двусторонним аортальным стенозом, стенозом аорты, открытым артериальным протоком, дефектом межжелудочковой перегородки, редко - с гипоплазией

левого желудочка сердца, стенозом или митральной недостаточностью.

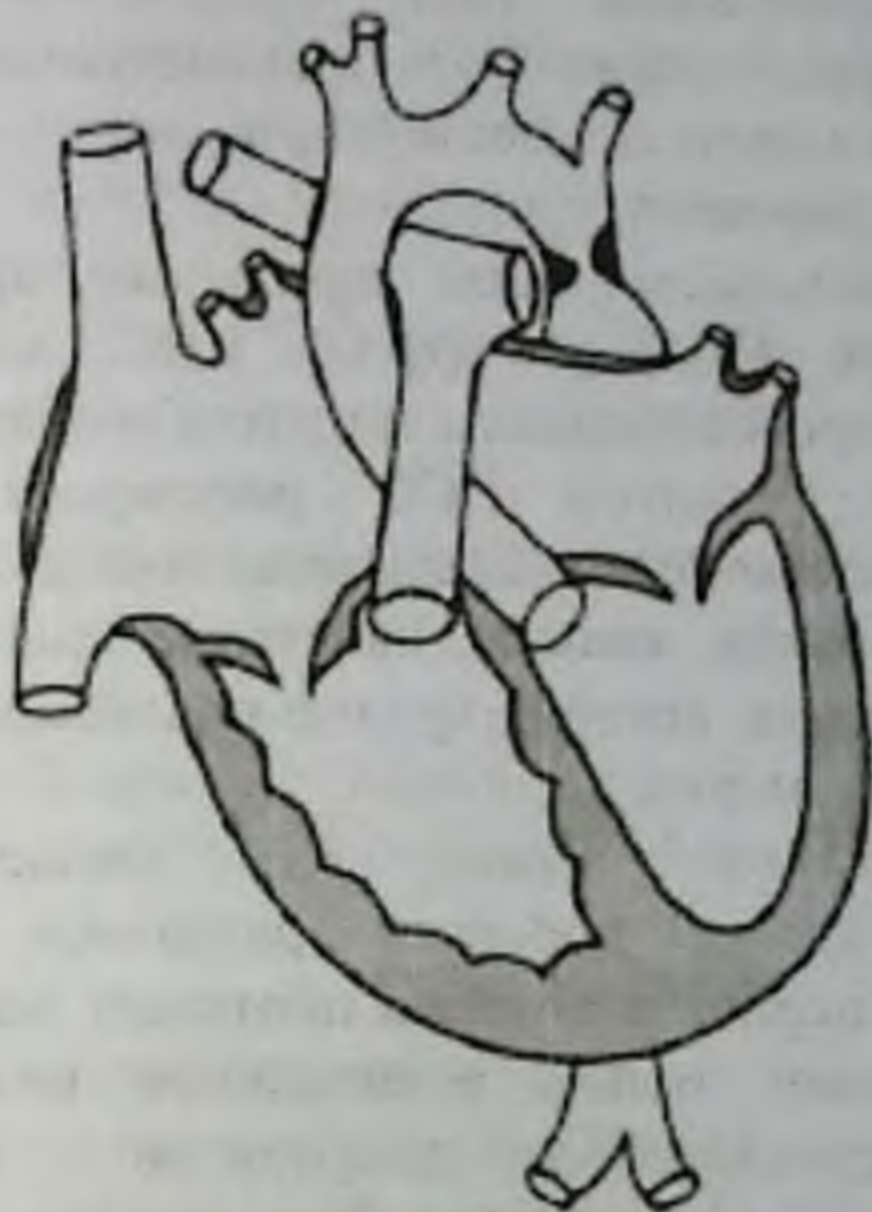


Рис. 12. Схематическое изображение сердца и коарктации аорты в «типичном» месте.

КА может располагаться на уровне ушитого проксимального ОАП (преддуктальный тип) или ОАП (юкстадуктальный тип) и дистального ОАП (постдуктальный тип) при «обычном» размещении при открытом артериальном протоке.

Гемодинамика

При четко изолированных КА избыточная гемодинамическая нагрузка ложится на левый желудочек сердца, что приводит к его гипертрофии, а иногда и к поддержке коронарного кровотока. Проксимальные отделы головного мозга (аорта, аортальный канал, образования сонных и головных артерий, подключичные артерии и продукция плеврального пояса) вызывают артериальную гипертензию; Сдавление дистального отдела (при поражении аорты и половины сосуда) - артериальная гипотензия и тромбоз.

Компенсационным механизмом является развитие залогового создания. При сочетании с постдуктальным типом СА коронарных

артерий быстро формируется тяжелая легочная гипертензия на высоте.

При инфальтильном типе СА и ОАП направление шунтирования крови может быть индивидуальным и зависит от разного давления в аорте и легочной артерии.

Клиника и диагностика

При «инфантильном» типе коронарных артерий (одна или само заболевание ОАП с другой ВПС, слабым развитием коллатерального кровообращения и плохая коллатеральная кровь) в первую неделю развития ЧСС регулярная - повышенная утомляемость, беспокойство, бледность, иногда периоральная или акроцианоз, лихорадка, кашель, свистящее дыхание. Развивается сильное кровотечение, которое трудно поддается лечению и часто приводит к ранней смерти.

При «взрослом» типе КА (чаще изолированная постдуктальная КА с хорошим развитием коллатерального кровообращения) период адаптации протекает легче, а сам диагноз часто устанавливают только в школьном возрасте в связи с наличием артериальной гипертензии и комплексом соответствующих жалоб (головные боли, головокружения, носовые кровотечения и др.). При этом можно выявить диспропорцию развития ребенка — слабое, по сравнению с верхней половиной тела, развитие мышц нижних конечностей (боли и слабость в ногах при ходьбе и др.). На фоне физической нагрузки могут возникать нарушения сердечного ритма и ангинозные боли из-за относительной коронарной недостаточности.

Объективные данные

КА характеризуется артериальной гипертензией в конечностях, кровоснабжение которых осуществляется от аорты к сосудам, отходящим до ее сужения, и артериальной гипотензией в конечностях, кровоснабжаемых аортой, после стеноза. Более высокий (или равный) уровень крови в верхних конечностях, чем в нижних конечностях. Верхушечный толчок увеличивается и смещается влево. Границы сердца умеренно расширены влево. Аускультативная картина иная. Пульс II тона на аорте. Грубый систолический можно контролировать по левому краю грудины в пятом межреберье к верхушке и основанию, от шеи к сердцу. Чаще всего шум слышен сзади между левой лопаткой и позвоночником.

у 1/3 больных выявляется диастолический шум повреждения аорты.

Электрокардиография

Электрическая ось сердца умеренно отклонена влево. Характерны признаки изолированной гипертрофии левого желудочка и высокие зубцы Т в левых грудных отведениях.

Эхокардиография

Из супрастернального доступа визуализируют сужение аорты. Доп-плер-кардиография позволяет выявить постстенотический ускоренный

турбулентный поток крови и рассчитать градиент давления на уровне стеноза.

Рентгенография

Фиксируют увеличение левых отделов сердца, «узуры» по нижнему краю 3-8-й пар ребер, сзади с обеих сторон. Сосудистый пучок выбухает по правому контуру за счет расширения восходящей аорты.

Дифференциальный диагноз

КА дифференцируют с артериальной гипертензией иной этиологии, НЦД, открытым артериальным протоком, дефектом межжелудочковой перегородки, аортальными пороками, эндокардиальным фиброэластозом.

Течение и прогноз

«Инфантильный» тип КА протекает крайне тяжело и ранняя летальность достигает показателя 60 % (средняя продолжительность жизни не превышает двух лет). При «взрослом» типе КА средняя продолжительность жизни больных составляет 35 лет. Основными осложнениями являются рефрактерная сердечная недостаточность, аневризма и разрыв аорты, нарушения мозгового кровообращения и инсульт, инфекционный эндокардит.

Лечение

При «инфантильном» типе КА проводят экстренное хирургическое лечение. При неосложненном течении порока оптимальным сроком операции является возраст больного 3-5 лет, реже — до 10 лет.

ПРИБРЕТЕННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ ПОРАЖЕНИЯ МИОКАРДА

В этом разделе рассматриваются патологические состояния, хотя поражение сердечной мышцы является вторичным могут определить тяжесть состояния ребенка и его прогноз.

МИОКАРДИТЫ

Миокардит — поражение сердца, возникающее на фоне или после инфекционного процесса, определяющее нередко тяжесть состояния ребенка и имеющее самостоятельное дальнейшее течение.

Этиология

Спектр этиологических агентов, которые могут вызывать миокардиты, в различных возрастах неодинаков. В первые годы жизни миокардиты часто вызываются вирусами, особенно энтеровирусами. Почти треть из них развивается на фоне суперинфекции. После 5-6 лет основной причиной миокардита является стрептококковая инфекция. Поражение миокарда реже встречается при неинфекционных процессах - диффузных заболеваниях соединительной ткани, пищевой и лекарственной аллергии и др.

Патогенез

В настоящее время патогенез миокардитов не может рассматриваться как однотипный во всех случаях. Наибольшее значение имеют три группы механизмов:

— прямое патогенное воздействие на кардиомиоциты (инфекционные, паренхиматозный миокардит), особенно при вирусных инфекциях;

— сосудистые поражения миокарда, которые могут быть обусловлены как эндотелиотропностью некоторых возбудителей (грипп, аденовирус, микоплазма и др.), так и иммунокомплексными поражениями инфекционной и неинфекционной природы;

— поражения миокарда, связанные с повреждающим действием антител и активированных лимфоцитов, перекрестно реагирующих с тканями сердца (наиболее часто это постстрептококковые миокардиты, по своему патогенезу близкие ревматическому миокардиту, но без общих системных поражений).

Реже встречаются гнойные метастатические поражения миокарда при септикопиемических процессах.

Классификация

В зависимости от этиологии различают вирусные, бактериальные, паразитарные, грибковые, аллергические,

идиопатические неревматические кардиты у детей. Разновидностью инфекционно-аллергического кардита служит миокардит Абрамова-Фидлера.

С учетом фактора времени кардиты делятся на врожденные (ранние и поздние) и приобретенные. По длительности течение кардита может быть острым (до 3-х месяцев), подострым (до 18 месяцев), хроническим (более 18 месяцев); по степени тяжести – легким, среднетяжелым и тяжелым.

Исходом и осложнениями неревматических кардитов у детей могут являться выздоровление, сердечная недостаточность (левожелудочковая, правожелудочковая, тотальная), гипертрофия миокарда, кардиосклероз, нарушение ритма и проводимости, тромбоэмболия, легочная гипертензия, констриктивный перикардит и пр.

При постановке диагноза можно пользоваться классификацией, предложенной Н. А. Белоконов, М. Б. Кубергер (1987) и представленной в табл.1.

Таблица 1

Классификация неревматических кардитов у детей

Период возникновения заболевания	Врожденный (антенатальный) — ранний и поздний. Приобретенный
Этиологический фактор	Вирусный, вирусно-бактериальный, бактериальный, паразитарный, грибковый, иерсиниозный, аллергический (лекарственный, сывороточный, поствакцинальный), идиопатический
Форма (по преимущественной локализации процесса)	Кардит Поражение проводящей системы сердца
Течение	Острое - до 3 мес Подострое - до 18 мес Хроническое - более 18 мес (рецидивирующее, первично хроническое): застойный, гипертрофический, рестриктивный варианты
Тяжесть кардита	Легкий, среднетяжелый, тяжелый
Форма и степень сердечной недостаточности	Левожелудочковая I, II, III Б степени Правожелудочковая I, II, III Б степени Тотальная
Исходы и осложнения	Кардиосклероз, гипертрофия миокарда, нарушение ритма и проводимости, легочная гипертензия, поражение клапанного аппарата, констриктивный миоперикардит, тромбоэмболический синдром

Клиническая картина

Изменения сердца у детей, независимо от их причины, достаточно однотипны: увеличение его размеров, чаще влево, уменьшение звучности тонов, особенно I тона, появление апикального систолического шума. Отмечают тахикардию, реже брадикардию, ригидность ритма.

В зависимости от механизма поражения миокарда в клинической картине и ее динамике можно отметить ряд особенностей. При инфекционных паренхиматозных миокардитах, которые характерны преимущественно для детей раннего возраста, обычно ярко выражен кардиальный синдром — значительная кардиомегалия, глухость сердечных тонов, ригидный ритм.

Часто такой миокардит проявляется миоперикардитом, причем перикардит может возникать до поражения миокарда. Поражение сердца энтеровирусной этиологии может сопровождаться неврологической симптоматикой (энцефаломиокардит) и кратковременным кишечным синдромом. Практически во всех случаях развивается тотальная недостаточность кровообращения. Если удастся справиться с сердечной недостаточностью в начале заболевания, то к отличительным особенностям данного поражения миокарда следует отнести довольно быструю (2-3 нед) положительную динамику.

Сосудистые поражения миокарда редко приводят к значительному увеличению размеров сердца и выраженной недостаточности кровообращения. В то же время, именно для этих миокардитов могут считаться достаточно характерными болевой синдром, нарушение процессов возбуждения (экстрасистолии).

Наряду с поражением миокарда нередко обнаруживают и другие сосудистые поражения (преходящие изменения сосудистого рисунка кожи, сыпи, артралгии, микрогематурии и др.). Отличительной особенностью является торпидность течения, нередко его волнообразный характер, обострение при присоединении интеркуррентных инфекций.

Постстрептококковый миокардит в основном присутствует у детей школьного возраста, с умеренно выраженными признаками поражения миокарда (результат I тона, верхушечный систолический шум или вариабельность

атриовентрикулярной проводимости на ЭКГ, постепенные изменения терминального отдела внутреннего ча-комплекса).

Снижение сократительной способности миокарда удается определить преимущественно с помощью специальных функциональных методов, клинические проявления недостаточности кровообращения наблюдаются исключительно редко. Течение обычно благоприятное. Диагноз подтверждают возрастание титров противострептококковых антител и нередкое наличие у этих детей очагов стрептококковой инфекции.

К особым формам миокардитов может быть отнесен *идиопатический миокардит* (myocarditis idiopatica) Абрамова—Фидлера. Его этиология и патогенез до настоящего времени неясны. Заболевание начинается чаще всего остро с ухудшения состояния, одышки, бледности, тахикардии, появления цианоза, резкого расширения границ сердца. У ребенка быстро нарастают явления сердечной недостаточности, возможно появление болей в области сердца.

Одним из характерных симптомов, иногда предшествующих клинической симптоматике идиопатического миокардита, являются разнообразные нарушения ритма, чаще по типу нарушения возбуждения (экстрасистолии, пароксизмальная тахикардия, мерцательная аритмия и т. д.).

На ЭКГ регистрируют диффузные мышечные изменения, нарушения ритма, блокады. При рентгенологическом исследовании отмечают резкое расширение границ сердца во все стороны, на рентгенокимограмме — значительное, неравномерное уменьшение амплитуды зубцов по всему контуру сердца. Резко снижена сократительная способность миокарда.

Признаки активности патологического процесса по лабораторным показателям обнаруживаются приблизительно у половины больных.

Эндокардиальный фиброэластоз. Этиология не установлена. Рассматривают возможную роль внутриутробного инфицирования, нарушения развития и недостаточности кровоснабжения миокарда.

Клинические признаки появляются в первые месяцы после рождения. Основными симптомами являются признаки застойной сердечной недостаточности — одышка, задержка нарастания массы тела, рецидивирующие инфекции легких с бронхообструктивным

синдромом, а также увеличение размеров сердца, преимущественно левых отделов. Отмечают торпидность течения, отсутствие эффекта от препаратов наперстянки и диуретиков. Прогноз в большинстве случаев неблагоприятный. К относительно редким, но тяжелым формам поражения миокарда, с невыясненной этиологией и патогенезом, относят также так называемые *кардиомиопатии*. В педиатрической практике могут встречаться все формы: застойная (дилатационная), гипертрофическая и рестриктивная.

При *гипертрофической кардиомиопатии* характерна выраженная гипертрофия левого желудочка и межжелудочковой перегородки. При обследовании ребенка выявляют кардиомегалию, систолический шум выброса (лучше регистрируемый вдоль левого края грудины) и признаки недостаточности кровообращения. Наиболее надежным методом диагностики является ультразвуковое исследование, позволяющее выявить гипертрофию межжелудочковой перегородки. В диагностике может помочь

тот факт, что приблизительно у трети детей подобные изменения обнаруживают у родственников.

При *застойной (дилатационной) кардиомиопатии* ведущим является резкое расширение полости желудочков, особенно левого. Это проявляется признаками тотальной сердечной недостаточности и кардиомегалией. Нередко выслушивают (при выраженной кардиомегалии) шумы относительной митральной и трикуспидальной недостаточности.

Рестриктивная кардиомиопатия связана с уменьшением растяжимости стенок желудочков, и отсюда проявляются признаки гиподиастолии и симптомы застоя в большом и малом кругах кровообращения. Клиническая картина напоминает клинику адгезивного перикардита (см. ниже).

Все формы кардиомиопатий отличаются прогрессированием, малой управляемостью при лекарственных воздействиях и неблагоприятным прогнозом. В настоящее время активно обсуждают вопрос о пересадке сердца у этих больных.

При рентгенологическом исследовании, в случаях выраженного миокардита, определяют увеличенные размеры сердца или его отделов, учащенную пульсацию, на кимограмме — уменьшение амплитуды сердечных сокращений.

На ЭКГ возможно снижение вольтажа зубцов, нарушение процессов проведения и возбуждения, изменение конечной части желудочкового комплекса. При ультразвуковом исследовании обнаруживают дилатацию полостей сердца, снижение сократительной способности миокарда, которое может быть выявлено и другими методами функционального исследования.

При значительном снижении сократительной способности миокарда появляются клинические признаки сердечной недостаточности (см. ниже).

Дистрофии миокарда. Под этим термином понимают ситуацию, когда в результате или нарушения метаболизма, или превышения физиологических возможностей (перегрузка) сердца, оно не способно в полном объеме осуществлять свою функцию.

Несомненно, что дистрофии миокарда имеют определенную возрастную периодизацию. Наиболее часто они встречаются в первые три года жизни и в период пубертатного развития. Несмотря на то, что количество заболеваний и состояний, которые могут привести к дистрофии миокарда, достаточно велико, представляется рациональным, прежде всего, вследствие частоты их встречаемости, остановиться только на некоторых из них. В первые годы жизни — это «синдром легочного сердца» и поражение сердца при нарушениях питания, в пубертатный период — ожирение и дистрофии при спортивных перегрузках.

«Синдром, легочного сердца» обусловлен гипоксией и закономерно возникающей при этом гипертензией малого круга кровообращения. Патология бронхолегочной системы может быть самой разнообразной — дистресс-синдром новорожденных, длительный и выраженный бронхообструктивный процесс, пневмосклероз, легочная эмболия и др. На фоне бронхолегочного заболевания появляется тахикардия, признаки перегрузки правых отделов сердца, раньше всего на ЭКГ и при ультразвуковом исследовании. При прогрессировании процесса наблюдают набухание шейных вен и признаки правожелудочковой недостаточности — увеличение размеров печени, отеки.

Признаки поражения миокарда нередко появляются при нарушениях питания, связанных с алиментарной недостаточностью, и при синдромах нарушенного всасывания (мальабсорбция, муковисцидоз, целиакия и др.). Как правило,

дистрофия миокарда клинически может быть документирована при гипотрофиях II—III степени, особенно в тех случаях, когда дефицит массы сопровождается и задержкой темпа роста ребенка. Тахикардия, ограничение подвижности, дилатация левого желудочка, изменения конечной части желудочкового комплекса с инверсией зубца Т в нескольких грудных отведениях, а также электролитные нарушения, чаще гипокалиемия (на ЭКГ), позволяют диагностировать данный синдром.

Дистрофия миокарда при ожирении II-III степени является в значительной степени закономерным процессом, особенно в тех случаях, когда ожирение сопровождается гиперлипидемией и гиперхолестеринемией. Клиническая картина выражается в невозможности выполнять обычные физические нагрузки, неадекватной реакции на физические нагрузки, признаками гипертрофии левых отделов сердца на ЭКГ, уменьшения сердечного выброса при расчете на имеющуюся массу тела. Как правило, у этих детей имеются манифестные признаки вегетативной дисфункции.

Дистрофия миокарда или «синдром перенапряжения миокарда» нередко встречается у спортсменов. Чаще всего синдром обнаруживают у молодых спортсменов, достигших достаточно высоких спортивных результатов (кандидаты в мастера, мастера спорта).

Факторами риска являются ускоренное физическое развитие в пубертатный период, когда в физиологических условиях темпы роста сердца несколько отстают от соматического роста, а также наличие у спортсменов очагов хронической инфекции. В механизме развития поражения миокарда кроме неадекватной нагрузки существенную роль придают психоэмоциональным факторам.

Одним из первых признаков дистрофии миокарда является неспособность спортсмена выполнять высокие физические нагрузки, отсутствие повышения спортивных результатов. При специальных исследованиях на ЭКГ отмечают изменение конечной части желудочкового комплекса в виде инверсии зубца Т в нескольких грудных отведениях, неадекватная реакция на физическую нагрузку. Обычно при подобных состояниях ярко проявляются признаки вегетативной дисфункции.

Диагноз и дифференциальный диагноз

При постановке может быть рекомендован [Воронцов И. М. и др., 1982] следующий модифицированный алгоритм диагностики поражений миокарда. Он состоит из трех этапов. На первом этапе должен быть дан ответ на вопрос о наличии или отсутствии поражения миокарда. При диагностике поражения миокарда решают вопрос о природе поражения (миокардит, миокардиодистрофия, миокардиосклероз).

Наконец, на третьем этапе делают попытку этиологической и патогенетической расшифровки внутри группы миокардитов, миокардиодистрофий и т. д.

Первый этап диагностики проводят по количественной оценке признаков поражения миокарда, разделенных по степени значимости на три группы.

Признаки большой значимости (4 балла):

— увеличение общих размеров сердца или его полостей (при отсутствии выпота в перикарде), подтвержденное объективными методами исследования;

— снижение сократительной способности миокарда, подтвержденное функциональными методами (эхокардиография, реография и др.) или сердечная недостаточность.

Признаки средней значимости (2 балла):

— признаки отсутствия влияния вегетативной нервной системы на деятельность сердца (исключение составляет период новорожденное TM), которые клинически проявляются ригидностью ритма, отсутствием дыхательной аритмии и могут быть подтверждены интер-валографией;

— обнаружение в крови сердечного антигена или антикардиальных антител;

— повышение в крови кардиоспецифических фракций изоферментов лактатгидрогеназы, малатгидрогеназы, креатинфосфокиназы и др.;

— комплекс ЭКГ-признаков гипертрофии отделов сердца;

— ЭКГ-признаки ишемии миокарда.

Малые признаки (1 балл):

— боли в области сердца;

- ослабление звучности I тона;
- тахи- или брадикардия;
- ритм галопа;
- апикальный систолический шум;
- синоаурикулярная блокада;
- нарушение атриовентрикулярной проводимости;
- нарушение внутрижелудочковой проводимости;
- эктопический ритм;
- экстрасистолия;
- смещение интервала S-T;
- изменение зубца T.

Диагноз поражения миокарда считают достоверным при сумме полученных баллов 5 и более (при обязательном наличии хотя бы одного из признаков большой значимости), вероятным при сумме баллов 3, один из которых средней значимости.

При диагностике вероятного или достоверного поражения миокарда решают вопрос о его природе. О воспалительном генезе поражения (миокардит) свидетельствуют следующие признаки:

- связь клиники поражения с инфекцией (на фоне последней при отсутствии явлений инфекционного токсикоза или в течение 4-6 нед после нее);
- вариабельность сочетаний клинических и особенно ЭКГ-симптомов в динамике заболевания;
- присоединение поражения других оболочек сердца;
- одновременное развитие воспалительных изменений других органов и систем (васкулит, нефрит, полисерозит и др.);
- наличие параклинических признаков воспаления (увеличение СОЭ, диспротеинемия и др.);
- явное положительное влияние на клиническую картину, ЭКГ-изменения и сократительную функцию миокарда лечения противовоспалительными средствами в сроки от 2 до 6 нед.

В диагностике *дистрофического генеза* поражения пользуются следующими критериями:

1. Развитие картины поражения миокарда:

- в непосредственной связи с острыми расстройствами жизненно важных функций — дыхания, питания, электролитного обеспечения, или — в определенной связи с заболеваниями или

состояниями, вызывающими метаболические нарушения в миокарде, его функциональную перегрузку.

2. Наличие положительной динамики:

- при лечении основного заболевания, восстановлении функции пораженных органов, коррекции обмена веществ;
- при уменьшении физической нагрузки;
- при проведении кардиотрофической терапии и функциональных проб с кардиотрофическими средствами.

Диагноз *миокардиосклероза*, который у детей встречается достаточно редко, должен устанавливаться в результате динамического наблюдения заребенком (не менее года) и основываться на следующих признаках:

- стойком клиническом и инструментально-графическом симптомо-комплексе поражения миокарда;
- отсутствии значимых изменений признаков поражения сердца (экст-расистолии, нарушения проведения и др.) под влиянием нагрузочных или лекарственных проб.

Последний этап диагностики, связанный с расшифровкой этиологии и механизмов возникновения поражения внутри групп миокардитов, миокардиодистрофий и других заболеваний, возможен обычно в специализированных учреждениях.

Прогноз

В значительной степени прогноз миокардитов зависит от выраженности, а также наличия и степени недостаточности кровообращения. Однако при правильной тактике ведения прогноз этого заболевания, как правило, благоприятный, различаются лишь сроки репарации. После перенесенных миокардитов у детей, в отличие от взрослых, редко наблюдают дистрофии миокарда и миокардиосклероз. Исключением является обычно неблагоприятный прогноз при идиопатическом миокардите и кардиомиопатиях. При дистрофиях миокарда прогноз зависит от динамики основного заболевания.

Лечение

Основное направление терапии при всех формах миокардитов — борьба с явлениями сердечной недостаточности (см. ниже). При наличии иммунологического механизма может быть рекомендована противовоспалительная терапия, преимущественно негормональными препаратами (ацетилсалициловая кислота,

диклофенак, метиндол и др.). При сосудистом поражении используют гепарин и препараты, улучшающие микроциркуляцию (Трентал, Курантил, малые дозы ацетилсалициновой кислоты — 0,25 г в сутки). В периоде восстановления могут быть рекомендованы кардиотрофические препараты (Карнитин, Неотон и др.).

Антибиотики (препараты пенициллинового ряда) применяют при бактериальной природе поражения, в частности, при постстрептококковых миокардитах. Параллельно проводят терапию основного заболевания.

При дистрофиях миокарда основная терапия направлена на лечение основного заболевания и уменьшение физических нагрузок. Для поддержания деятельности сердца может быть рекомендован комплекс витаминов, кардиотрофические препараты (Карнитин, Неотон, калия оротат, АТФ и др.). Наличие сердечной недостаточности может явиться показанием для назначения сердечных гликозидов по тактике медленного насыщения.

Профилактика

Специфических методов пока нет.

ИНФЕКЦИОННЫЙ ЭНДОКАРДИТ

Под понятием инфекционные эндокардиты понимают воспалительные поражения эндокарда (клапанного или пристеночного), вызванные присутствующим в ткани эндокарда инфекционным агентом.

В связи с улучшением диагностики и увеличением числа операций на сердце, количество больных с бактериальным эндокардитом, например в Санкт-Петербурге, довольно велико, однако говорить об истинном увеличении частоты этой патологии, вероятно, преждевременно.

Этиология

Возбудителями бактериального эндокардита могут быть различные бактерии, чаще всего заболевание вызывает зеленящий стрептококк и стафилококк.

Патогенез и патоморфология

В патогенезе бактериального эндокардита большое значение имеет снижение иммунобиологических свойств макроорганизма,

наличие очагов инфекции. Морфологически на эндокарде обнаруживаются очаги изъязвления с образованием тромбов, при клапанном поражении в последующем развивается их деформация. Нередко, особенно при остром септическом эндокардите, в миокарде появляются очаги гнойного расплавления.

Классификация

Можно использовать несколько упрощенную классификацию (табл. 150), предложенную А. А. Деминым и Ал. А. Деминым (1978).

Клиническая картина

Клиническая картина бактериального эндокардита обуславливается фазой заболевания и степенью активности воспалительного процесса. Симптоматика складывается из трех основных синдромов: токсикоза, поражения эндокарда и тромбоэмболических осложнений.

Таблица 2

Классификация бактериальных эндокардитов

Этиологическая характеристика	Патогенетическая фаза	Степень Активности	Вариант течения	Клинико-морфологическая характеристика
Грамположительные бактерии: стрептококки, стафилококки	Инфекционно-токсическая	Высокая	Острый	Первичная (на интактных клапанах)
Грамотрицательные бактерии: кишечная палочка, синегнойная палочка, клебсиелла и др	Иммуновоспалительная	Умеренная	Абортивный (выздоровление)	Вторичная (при клапанных повреждениях, врожденных пороках сердца, после операций на сердце)

В начальной, инфекционно-токсической фазе бактериального эндокардита (нередко при правильно проводимой терапии ею и заканчивается заболевание) преобладают явления общего инфекционного процесса: лихорадка, которая при высокой активности может быть гектической с ознобами, при минимальной

— субфебрильной, общая интоксикация, потливость. Основой диагностики является поражение эндокарда, которое в начале заболевания бывает умеренным или клинически даже не проявляется. Постоянные изменения аускультативной картины при клапанных поражениях наблюдаются на 3-4-й неделе заболевания.

У детей наиболее часто при первичном эндокардите поражаются клапаны аорты и митральный клапан в виде их недостаточности. В последние годы в связи с широким применением катетеризации подключичной вены встречаются случаи изолированного поражения трикуспидального клапана. При вторичном бактериальном эндокардите изменения наблюдаются в области уже пораженного эндокарда (место патологического сброса или препятствие сбросу крови, ревматический порок сердца и др.).

Уже в этот период отмечаются тромбозы и эмболии в виде геморрагических сыпей, гематурии, которая, как правило, носит импульсный характер, инфарктов внутренних органов. Активность в этот период определяется преимущественно инфекционным токсикозом.

В *иммуновоспалительную* фазу происходит отложение патологических глобулинов и иммунных комплексов. Она характеризуется достаточно специфическими изменениями кожи, появлением узелков Ослера (кожные болезненные узелки на подушечках пальцев рук и ног), пятен Джейнвея (эритематозные болезненные пятна неправильной формы на ладонных и подошвенных поверхностях), подногтевых геморрагий (по типу заноз), пятен Либермана—Лунина (петехии с белым пятном в центре), кровоизлияниями на сетчатке (пятна Рота). Типичным является увеличение селезенки, а также абактериальных поражений внутренних органов — печени, поджелудочной железы, сердца в виде диффузного миокардита и даже перикардита, почек по типу гломерулонефрита, нередко наблюдаются артриты. Развивается анемия со своеобразным серо-желтым колоритом кожных покровов. Параллельно сохраняются изменения эндокарда и явления интоксикации, последние обычно выражены несколько меньше, чем в инфекционно-токсическую фазу.

В дистрофической фазе, вследствие тяжелого поражения внутренних органов, ведущим в клинической картине является

сердечная, почечная, реже — печеночная недостаточность. Данная фаза является необратимой.

При лабораторном исследовании обнаруживают в первой фазе изменение крови, характерное для инфекционного процесса: лейкоцитоз с нейтрофилезом и сдвигом влево, увеличение α -глобулинов в протеинограмме, увеличение СОЭ, высокий уровень С-реактивного белка. Из крови может быть высеян возбудитель заболевания.

Высев возбудителя имеет исключительно важное значение как для диагностики, так и для тактики ведения больного. Оптимальным считают забор крови во время повышения температуры тела (лихорадочных кризов). Для более успешного выделения инфекционного агента предлагают несколько методов. Во-первых, посев достаточно большого количества крови (15-20 мл), во-вторых, для исключения загрязнения во время забора, кровь забирают последовательно в 3 пробирки по 5 мл, в тех случаях, когда в двух из них обнаруживают одноклеточного возбудителя (особенно в последних двух), с большой степенью вероятности его можно считать причинно значимым.

Со стороны мочи — периодически гематурия от незначительной до

макрогематурии. При переходе в следующую фазу, наряду с этими изменениями, появляется гипохромная анемия, лейкоцитоз может сменяться лейкопенией, увеличиваются γ -глобулины в протеинограмме. Необходимо отметить, что специфических лабораторных методов при диагностике бактериального эндокардита не существует.

У детей можно отметить общую закономерность в том, что первичный бактериальный эндокардит у них протекает с большей активностью, чем вторичный.

Диагноз

В случаях первичного бактериального эндокардита с острым течением дифференциальный диагноз приходится проводить с атакой ревматизма. Для бактериального эндокардита более характерен стойкий и выраженный инфекционный токсикоз, в начале заболевания редкое вовлечение в патологический процесс суставного аппарата, типичны тромбоэмболические осложнения, которые практически не встречаются при ревматизме, отсутствие

эффекта от противовоспалительной терапии. Иные затруднения возникают при диагностике вторичного эндокардита. Здесь приходится дифференцировать это заболевание от других инфекционных процессов у детей, уже имеющих поражение сердца.

Дополнительным методом диагностики бактериального эндокардита может служить эхокардиография, при помощи которой у значительной части больных удается обнаружить тромботические вегетации на клапанах (рис. 11), однако надо иметь в виду, что эти изменения появляются у больных достаточно поздно (3-4 нед от начала заболевания).

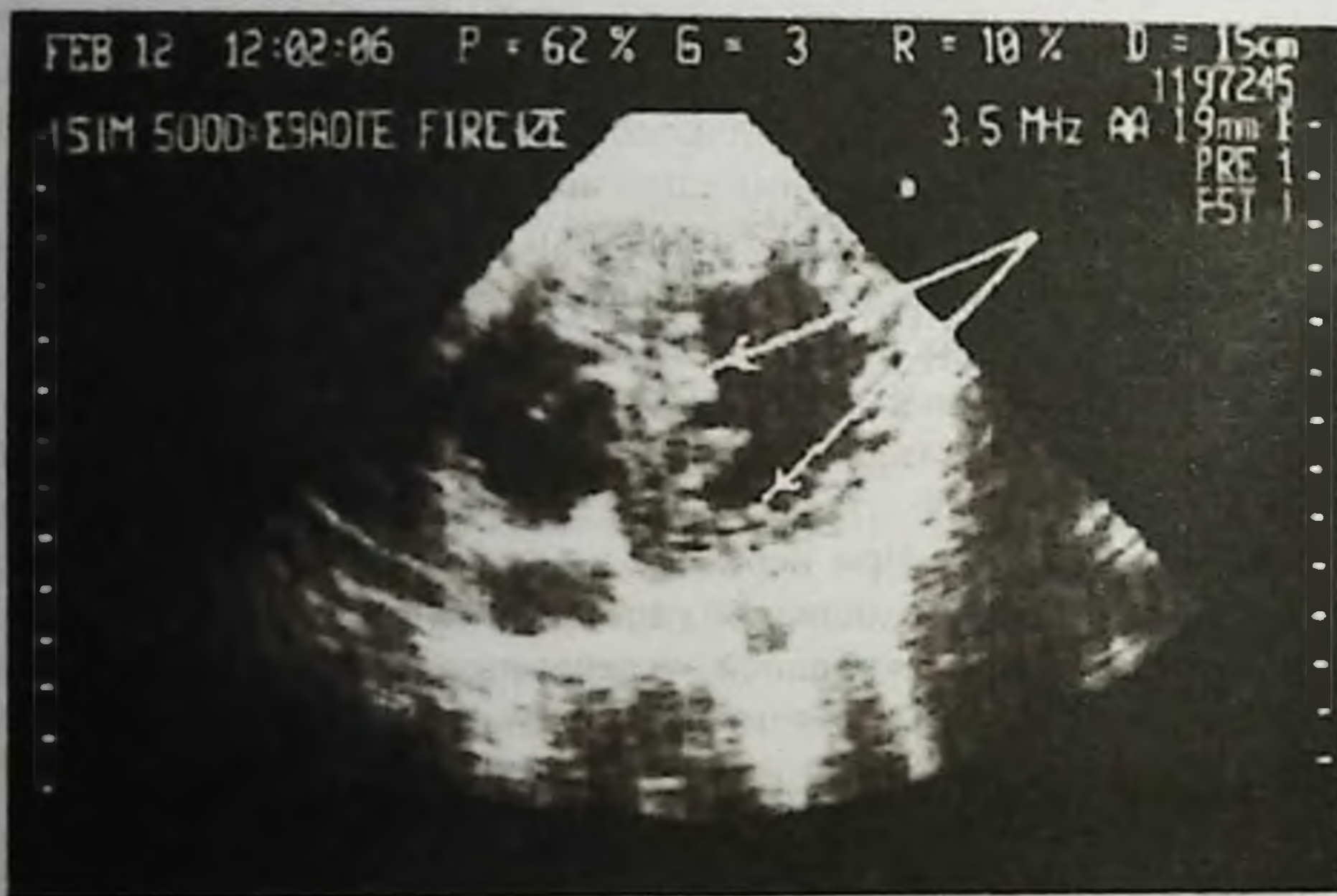


Рис. 13. Эхокардиография. Бактериальный эндокардит.

Стрелками указаны неоднородность, разрыхление и вегетации в полости левого желудочка.

Лечение

В инфекционно-токсическую фазу заболевания основной является массивная и длительная антибактериальная терапия. Наиболее предпочтительным является использование больших доз пенициллина (300 000-500 000 ЕД на 1 кг массы тела в сутки парентерально). У тяжелых больных дозы могут быть и еще выше

(до 1 000 000 ЕД на 1 кг массы тела). Курс такой терапии продолжают не менее 3-4 нед.

При высокой активности и неизвестной этиологии предпочтительно использовать сочетание пенициллина с гентамицином. В дальнейшем пенициллин заменяют другими антибиотиками, чаще всего цефалоспоринового и тетрациклинового ряда. Дозы этих препаратов также увеличивают в 1,5-2 раза по сравнению с общепринятыми. В последние годы успешно используют полусинтетические пенициллины также в повышенных дозах.

При неэффективности могут быть назначены и антибиотики других групп. В частности, при метициллин-резистентой стафилококковой инфекции показан ванкомицин. При известной этиологии антибиотики назначают по чувствительности возбудителя. В среднем курс лечения антибиотиками продолжают от 2 до 6 мес. Во время применения антибактериальной терапии назначают постельный режим.

Обязательным является санирование очагов инфекции: хронического тонзиллита, кариеса, гайморита и т. д. В острой фазе заболевания показана консервативная терапия, в тех случаях, когда она неэффективна, могут быть рекомендованы радикальные методы лечения даже в острую фазу заболевания.

Показаниями к хирургическому лечению можно считать следующие:

- некупируемая недостаточность кровообращения;
- упорные эмболии;
- прогрессирующая деструкция клапанов (отрыв хорд, перфорация

створок). В иммуновоспалительную фазу заболевания наряду с антибактериальной терапией показано использование противовоспалительных препаратов (ацетилсалициловой кислоты, бруфена, метиндола, диклофенака и др.) в обычных дозах, могут быть назначены и глюкокортикостероиды (0,5 мг на 1 кг массы тела по преднизолону).

Наличие тромбозэмболических осложнений является показанием для назначения антикоагулянтов, лучшим из которых является гепарин.

Прогноз

Всегда серьезен и мало зависит от активности бактериального эндокардита. Несмотря на то, что в настоящее время благодаря использованию массивной антибактериальной терапии у большинства больных удается полностью справиться с заболеванием, тем не менее, как правило, у больных развивается порок сердца или ухудшается гемодинамика при наличии врожденного порока сердца.

Профилактика

К первичной профилактике можно отнести тщательную санацию очагов хронической инфекции у больных с врожденными пороками сердца и ревматизмом. У таких детей при оперативных вмешательствах — экстирпация зубов, адено- и тонзиллэктомия — рекомендуют проводить антибактериальную терапию. Для предупреждения повторных обострений необходимо постоянное диспансерное наблюдение детей, перенесших бактериальный эндокардит, радикальная санация очагов хронической инфекции, интенсивная антибактериальная терапия любых заболеваний, сопровождающихся температурной реакцией.

ПЕРИКАРДИТЫ

Перикардит у детей может рассматриваться как проявление или осложнение основного заболевания. Перикардиты у детей встречаются

редко и еще реже диагностируются.

Этиология

В настоящее время наиболее частой причиной перикардита у детей является вирусная (энтеровирусы и др.). При ревматизме предшествующих лет сохраняют свое значение перикардиты, диффузные заболевания соединительных эритроцитов (системная красная волчанка и др.), уремические перикардиты. Поражение перикарда может наблюдаться в основном при тяжелых септических, чаще молодых стафилококковых процессах. В настоящее время перикардиты туберкулезной этиологии встречаются очень редко.

Патогенез

Нередко перикардит у детей бывает и иммунопатологического происхождения – ревматического, вирусного, туберкулезного. Метастатическими гнойными процессами можно считать перикардит, причиной которого является гематогенное заболевание или попадание гнойного очага из миокарда в перикард. Уремический перикардит с обильной жидкостью токсичен. Морфологическое сопровождение фибриноидных заболеваний, выпотного поражения. Характер зависит от боли.

Классификация

Традиционное деление перикардита на сухой (фиброзный) и экссудативный является условным, поскольку механизмы и тактика лечения одинаковы. Однако такое деление может быть оправдано, учитывая некоторые различия в клинической картине. Экссудативный перикардит включает серозно-гнойный перикардит и. Отдельно появляются перикардиты переднеперикардального происхождения - симптомы перикардального происхождения.

Клиническая картина

Заболевание острое из-за болезни. В клинике четко определено течение:

1. Признаки скопления экссудата или отложений фибрина, которые

проявляется:

- болевой синдром;
- движение по трению перикарда;
- объем сердца.

2. Симптомы сдавления сердечного канатика (гиподиастола). Они сами по себе

Циркулирующий комплекс приводит к застою в венозной системе, отеку печеночных вен, спленомегалия.

Одним из наиболее распространенных и очень типичных симптомов является боль. Характеризуется упорством, а у детей раннего возраста локализацией в брюшной полости, нарастает метеоризм, пульсация живота, особенно в эпигастральных областях. Резкое усиление боли при глубоком дыхании – это случай смены обстановки. Пожилой возраст - локализация болевого синдрома более характерна в грудной клетке с иррадиацией в левую плевру.

Приблизительно у детей, особенно в отделении неотложной помощи, возможен патогномоничный признак - трение перикарда. Эти звуки весьма разнообразны - от внешних экстратонов до грубых типичных систолодиастолических шумов, не говоря уже о снежной букве или надгрызенном хлопущке.

Ощущение трения лучше всего выслушивается в области сердца (по левому краю грудины) в положении лежа и надавливании стетоскопом. Интенсивность шума зависит от выпота и не зависит от его количества. Для этого необходима только прочность фибриновых отложений в эпикарде, связь и мотивация слоев перикардиальной рубашки. При ФКГ шум трения перикарда организован в виде нерегулярных высокочастотных колебаний, не связанных с остановкой сердечного цикла.

Большая часть клинических проявлений экссудативного перикардита зависит от количества коллекций и отчета о выпоте. тяжело, общее состояние резко ухудшается, появляется одышка, появляются тупые боли в месте воздействия, больной принимает сидячее, продуктивное положение.

Основным признаком скопления выпота в перикарде является появление зоны сердца. В первую очередь увеличивается абсолютное затемнение сердца, при наличии большого выпота увеличивается и относительное затемнение сердца. У некоторых детей бывает очень сильная икота. Из-за тугоподвижности грудной клетки у детей раннего возраста, из-за вывиха левой половины грудной клетки. Верхушечный пульс ослаблен или отсутствует, тоны сердца резко приглушены. Максимальное артериальное давление снижается, минимальное остается нормальным или даже повышается, отмечается парадоксальный пульс (падает при дыхании).

Следующую группу симптомов со стороны перикарда составляют симптомы сдавления полостей сердца с диастолическим синдромом наполнения (гиподиастолический синдром).

У младенцев симптомы сердечной недостаточности очень четкие, симптомы неспецифичны. Повышение венозного давления в системе верхней полой вены приводит к повышению внутричерепного давления с появлением неврологической

симптоматики, сходной с менингитом у новорожденных, — рвоты, ригидности затылочных мышц, набухания родничка и др.

Кубитальные вены и вены кисти начинают хорошо определяться, что редко наблюдается у маленького ребенка. Позже может проявляться легким цианозом ногтевых фолликулов и раком уха. Гепато- и спленомегалия появляются одновременно, причем всегда преобладает увеличение печени, обычно печень болезненна. При инфаркте отек сначала появляется на лице, затем распространяется на шею.

Изменения ЭКГ не характерны для перикардита, зубцы режутся у женщин с большим выпотом, зубцы чаще отрицательные, интервал S-T смешанный. Рентгенологически определяется расширение кожи, которое принимает треугольную или трапециевидную форму, шар. Пульсация сердца уменьшается, что особенно хорошо определяется при кимографическом исследовании.

Характер экссудата, вероятно, можно оценить по течению основного заболевания, при котором развился перикардит, точный диагноз будет после пункции.

Туберкулезный, ревматический, септический, реже вирусный перикардит может сопровождаться спаечным (липким, констриктивным) перикардитом.

Иногда острую стадию перикардита игнорируют, этот тон слышен сразу после тона II и очень громкий.

На ЭКГ отмечено незначительное уменьшение зубцов, конкордантное смещение сегмента ST. Зубец T уменьшен или отрицателен. Иногда на ФКГ можно отметить перикардальный протодиастолический тон. Рентгенологическое исследование имеет большое диагностическое значение. При нормальных или умеренно расширенных границах сердца отмечается снижение или даже отсутствие пульсовых колебаний (часто неравномерных), зубцы пульсатора деформированы.

Диагностика и дифференциальная диагностика

Основные трудности в определении этиологии перикардита возникают, если он является единственным проявлением основного заболевания.

Лечение

Лечение перикардита в первую очередь должно быть направлено на основное заболевание. Лечебная тактика при некоторых видах перикардита неодинакова.

При экссудативном перикардите обычно поражается миокард и имеются признаки недостаточности кровообращения, часто показано применение сердечных гликозидов методом умеренно быстрого насыщения.

Хирургическое лечение является единственным методом лечения спаечного перикардита.

Прогноз

Прогноз перикардита зависит, прежде всего, от заболевания, при котором он развился. Прогноз при гнойно-спаечном перикардите можно считать самым серьезным.

Профилактика

Специфических методов профилактики перикардита не существует.

Адгезивный (слипчивый, констриктивный) перикардит может возникать после туберкулезного, ревматического, септического, реже вирусного перикардита.

Изредка острая фаза перикардита остается незамеченной, и его выявляют только тогда, когда развившиеся сращения нарушают гемодинамику —, возникает гиподиастолия. Больные больше жалуются на слабость, чувство давления в правом подреберье. У них может отмечаться усиливающийся в горизонтальном положении цианоз. Довольно характерен вид больных — одутловатое лицо, набухшие и пульсирующие вены шеи, асцит, но в то же время — отсутствие отеков на нижних конечностях. При обследовании сердца обнаруживают ослабленный сердечный толчок, иногда он отрицательный.

Границы сердца или нормальны, или незначительно увеличены. Аускультативно, кроме тахикардии и умеренного акцента II тона на легочной артерии, иногда можно обнаружить протодиастолический дополнительный тон (перикардальный тон). Этот тон выслушивают сразу за II тоном, и он отличается большой громкостью.

На ЭКГ констатируют небольшое снижение зубцов, конкордантное смещение сегмента S-T. Зубец T снижен или

отрицателен. На ФКГ иногда удается зарегистрировать перикардальный протодиастолический тон. Большую диагностическую ценность имеет рентгенологическое исследование. При нормальных или умеренно расширенных границах сердца обнаруживают уменьшение или даже отсутствие пульсовых колебаний (часто неравномерное), пульсаторные зубцы деформированы.

Диагноз и дифференциальный диагноз

Основные затруднения возникают при определении этиологии перикардита в том случае, если он является единственным проявлением основного заболевания.

Лечение

Терапия перикардита должна быть направлена в первую очередь на основное заболевание. Лечебная тактика в отношении отдельных видов перикаритов неодинакова.

При сухих (фибринозных) перикардитах специальной терапии обычно не требуется. В случаях экссудативного перикардита направленность лечения зависит от характера выпота. При серозном и серозно-фибринозном перикардите, так как они имеют аллергический генез, показана десенсибилизирующая, в частности, кортикостероидная терапия. Можно рекомендовать диуретики (лазикс, гипотиазид и т. п.), симптоматическую терапию. Пункция перикарда показана только при большом выпоте с явлениями тампонады сердца.

Напротив, при гнойном перикардите пункция или даже дренаж полости перикарда являются обязательными в терапевтической тактике. Обычно гнойное содержимое полностью отсасывают, промывают полость физиологическим раствором с гепарином и тразилолом, вводят антибиотики.

Длительность и кратность дренажа зависит от эффективности терапии.

Так как при экссудативных перикардитах обычно поражается миокард и имеются признаки недостаточности кровообращения, показанным является применение сердечных гликозидов, чаще всего по методу умеренно быстрого насыщения (см. ниже).

При адгезивных перикардитах единственным методом лечения является хирургический.

Прогноз

Прогноз перикардита, прежде всего, зависит от того заболевания, при котором он развился. Наиболее серьезным можно считать прогноз при гнойных и адгезивных перикардитах.

Профилактика

Специфических методов профилактики перикардитов не существует.

АРИТМИИ У ДЕТЕЙ

Расстройства ритма у детей встречаются во всех возрастных периодах, чаще — у детей старшего возраста. Создается впечатление об увеличении частоты нарушений ритма в последние годы. Различают врожденные и приобретенные аритмии, существует деление на функциональные и органические. Расстройства ритма возникают вследствие нарушения основных функций сердечной мышцы — автоматизма, возбуждения, проведения и сократительной способности миокарда. Необходимо отметить, что в тех случаях, когда аритмии являются единственным признаком нарушения деятельности сердца, они практически патологического значения не имеют.

К расстройствам автоматизма относят: синусовую тахикардию и брадикардию, синусовую аритмию, миграцию источника ритма и ряд других более редких нарушений.

Синусовая тахикардия и брадикардия: о тахикардии и брадикардии можно говорить при учащении или замедлении правильного ритма сердца на 20-30 ударов в 1 мин по сравнению с нормальным ритмом для данного возраста. Причинами изменения частоты сердечных сокращений могут быть самые разнообразные заболевания, органические поражения сердечно-сосудистой системы. У детей большая группа изменений частоты сердечных сокращений связана с функциональными нарушениями. Чаще о патологии сердца свидетельствует синусовая брадикардия. Специального лечения эти формы аритмий обычно не требуют, терапия направлена на лечение основного заболевания.

Синусовая аритмия. Одним из наиболее частых вариантов синусовой аритмии является дыхательная аритмия. Дыхательная аритмия может встречаться у детей всех возрастов. В периоде новорожденности она выражена незначительно, у детей раннего возраста — встречается чаще, наиболее выражена дыхательная

аритмия у здоровых детей дошкольного и школьного возраста. Во время физической нагрузки дыхательная аритмия уменьшается. В педиатрической практике исчезновение дыхательной аритмии (ригидный ритм, эмбриокардия) скорее свидетельствует в пользу патологии. На ЭКГ отмечают значительную вариабельность длительности сердечных комплексов, главным образом, за счет диастолических интервалов (рис. 14).

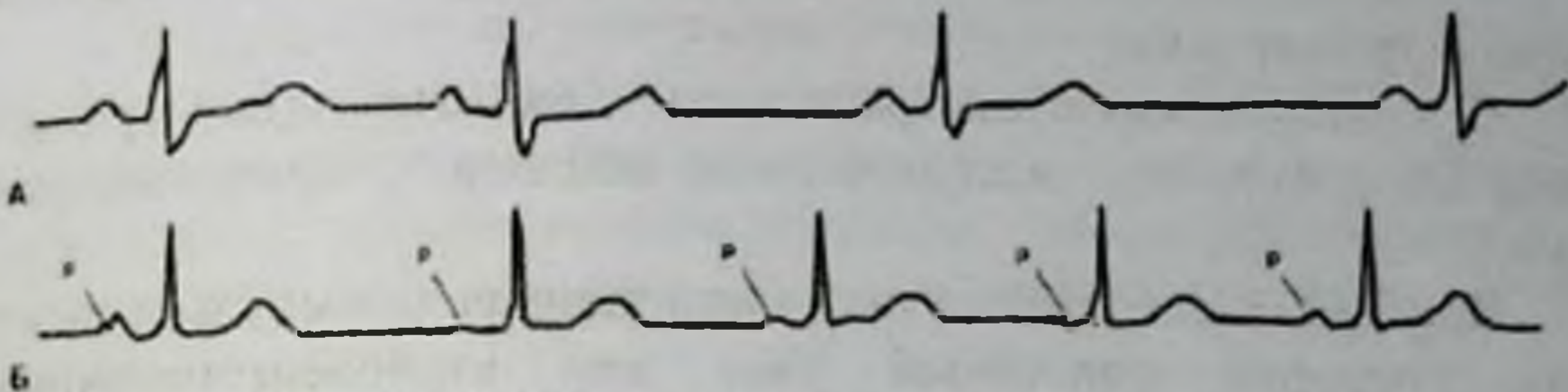


Рис. 14. ЭКГ при нарушениях ритма сердца.

Такое нарушение ритма, как миграция источника ритма (рис. 14), выявляют только при ЭКГ-исследовании и диагностируют по разной форме зубца Р в отдельных отведениях. Миграция источника ритма внутри синусового узла, как правило, не является признаком поражения сердца. В тех случаях, когда источник ритма перемещается за пределы синусового узла (изменяется не только форма, но и направление зубца Р), нередко находят патологию сердца. Специального лечения не проводят.

А - синусовая (дыхательная) аритмия,

Б - миграция наджелудочкового водителя ритма (изменение формы и амплитуды зубца Р в пределах одного отведения).

Расстройства возбуждения проявляются экстрасистолией, пароксизмальной тахикардией.

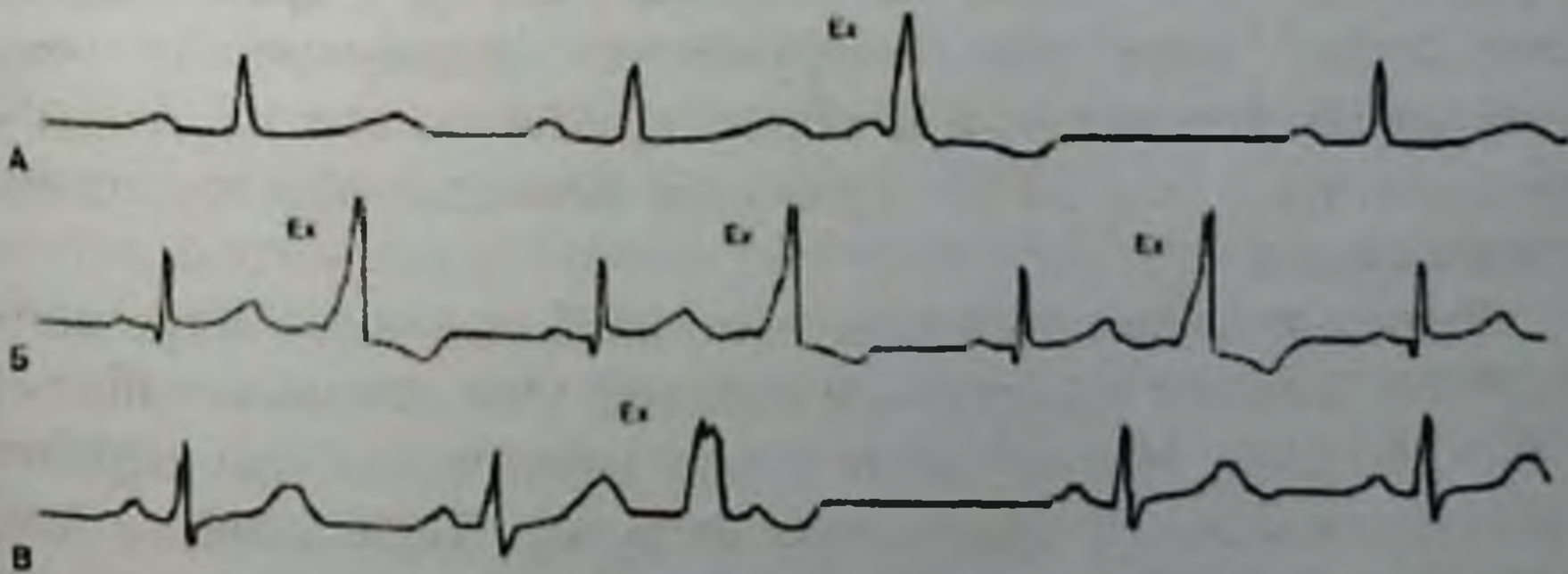


Рис. 15. ЭКГ при экстрасистолии.

Под экстрасистолией подразумевают внеочередное сокращение сердца. По месту возникновения импульса возбуждения различают наджелудочковые (суправентрикулярные) и желудочковые экстрасистолы (рис. 15).

А - предсердная экстрасистола - Ех (наличие зубца Р перед Ех, малая деформированность желудочкового комплекса);

Б - предсердная парасистолия (два самостоятельных водителя ритма в предсердиях);

В - желудочковая экстрасистола - Ех (отсутствие зубца Р перед Ех, деформация желудочкового комплекса, компенсаторная пауза).

При ЭКГ-исследовании место возникновения импульса может быть уточнено: синусовый узел или атриовентрикулярное соединение, правый или левый желудочек и т. д. Правильное чередование экстрасистол с нормальным ритмом носит название аллоритмии (бигеминия — появление экстрасистол после каждого нормального сокращения, тригеминия — после двух, и т. д.), чаще наблюдается беспорядочное сокращение с нормальным ритмом.

Экстрасистолия — наиболее частое нарушение ритма у детей и встречается во всех возрастных периодах. При появлении экстрасистолии некоторые дети не чувствуют ее и никаких жалоб не предъявляют, другие — жалуются на неприятные ощущения в области сердца: дополнительные пульсовые удары, дополнительные тоны или один тон сердца. Для постановки топического диагноза необходима регистрация ЭКГ.

При всей своей условности с клинических позиций уместно разделять экстрасистолы на функциональные и органические, подразумевая под этим в первом случае происхождение экстрасистол вследствие нарушения внесердечной, чаще вегетативной, регуляции, а в случае органического их генеза — возникновение в результате поражения миокарда или проводящей системы сердца.

Функциональные экстрасистолии наиболее часто встречаются в препубертатном и пубертатном периоде. Они довольно лабильны в течение суток, обычно значительно изменяются при перемене положения, в ответ на физическую нагрузку. Параллельно у детей обнаруживают признаки вегетососудистой дистонии, очаги хронической инфекции, эндокринные нарушения и т. д. При

проведении специальных методов исследования не находят нарушения сократительной способности миокарда. Клиноортостатическая проба, пробы с дозированной физической нагрузкой, фармакологические пробы (атропин, обзидан) с регистрацией ЭКГ нередко позволяют уточнить преимущественный механизм происхождения функциональных экстрасистол (вагусное или симпатическое влияние).

Экстрасистолы органического генеза имеют более постоянный характер. У детей обычно нарушено общее состояние, можно обнаружить признаки функциональной недостаточности сердца. Органические экстрасистолы наиболее часто встречаются при миокардитах, врожденных пороках сердца, реже — при ревматизме.

Прежде всего, необходимо помнить, что большинство этих состояний имеет функциональный характер и специальной терапии не требует. При экстрасистолиях органического генеза лечение проводят на фоне терапии основного заболевания, вызвавшего нарушение ритма. Для снятия экстрасистолии можно рекомендовать вначале препараты калия в виде оротата калия, панангина, аспаркама в возрастных дозах. В случае неэффективности данной терапии наилучшие результаты получают при использовании (3-адреноблокаторов. Эти препараты оказывают эффект благодаря блокаде адренергических (3-рецепторов и антикатехоламиновому действию. Наилучшими являются Анаприлин (синонимы: Индерал, Обзидан). Суточная доза от 1 до 2 мг на 1 кг массы тела. Отрицательным свойством этих лечебных препаратов является невозможность их применения при недостаточности кровообращения. Кроме описанной выше терапии, неплохой, но обычно нестойкий эффект можно получить при использовании новокаинамида (0,03-0,05 на 1 кг массы тела в сутки через рот или внутримышечно 10% раствор — 0,2 мл на 1 кг массы тела — разовая доза), близок к новокаи-намиду изоникамид (0,2-0,3 г 3-4 раза в сутки).

Пароксизмальная тахикардия — это приступы резкого учащения сердцебиений (свыше 160-180 в 1 мин). Различают суправентрикулярную и желудочковую пароксизмальную тахикардию (рис. 16). По генезу пароксизмальные тахикардии связаны, как правило, с явлениями повторного «возвратного

возбуждения» в результате существования дополнительных путей проведения (пучок Кента, Махайма и др.).

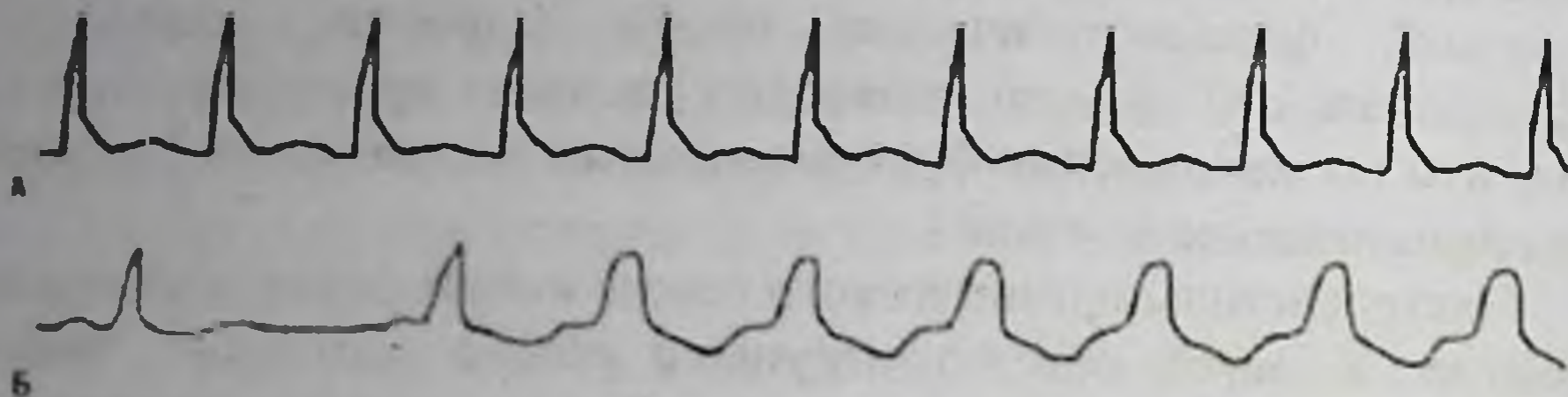


Рис. 16. ЭКГ при тахикардиях.

А - суправентрикулярная пароксизмальная тахикардия (ЧСС - 200');

Б - желудочковая пароксизмальная тахикардия (ЧСС — 190').

Приступ пароксизмальной тахикардии начинается обычно внезапно. Дети жалуются на неприятные ощущения в области сердца, стеснение в груди, боли в подложечной области. Нередко приступ сопровождается головокружением, обмороком, рвотой. При осмотре обращает на себя внимание бледность, одышка, пульсация яремных вен, могут появиться признаки нарушения кровообращения. Границы сердца обычно не меняются, тоны чистые. На фоне выраженной тахикардии характерным можно считать маятникообразный ритм сердца — интервалы между тонами становятся одинаковыми (эмбриокардия). Пульс малого наполнения, артериальное давление снижено. Продолжительность приступа может колебаться от нескольких секунд до нескольких дней и даже месяцев.

Топический диагноз пароксизмальной тахикардии (суправентрикулярная или желудочковая) возможен только при электрокардиографическом исследовании. Нередко у таких больных обнаруживают синдром Вольфа—Паркинсона—Уайта (обнаружение этого феномена у детей обычно не является признаком патологии сердца). Довольно сложно бывает решить вопрос о генезе пароксизмальной тахикардии. При функциональном ее характере приступы обычно кратковременны, как правило, не наблюдают признаков нарушения кровообращения, часто отмечают тесную связь с эмоциональными факторами. По

месту возникновения функциональная пароксизмальная тахикардия обычно суправентрикулярная. Диагноз становится достоверным при отсутствии других изменений сердца при динамическом наблюдении. Для снятия приступа пароксизмальной тахикардии первоначально применяют приемы механического воздействия для возбуждения блуждающего нерва: надавливание на каротидный синус (лучше справа) или на глазные яблоки. Иногда эффективной оказывается проба Вальсальвы: ребенок натуживается на высоте глубокого вдоха при закрытой голосовой щели и зажатом носе.

Из медикаментозных средств наилучший эффект оказывают β -адреноблокаторы: обзидан и др. (см. выше). Описывают хороший эффект в результате использования Изоптина, который блокирует вход кальция в клетки миокарда. Изоптин назначают внутривенно новорожденным в дозе 0,3-0,4 мл, в возрасте до 1 года — 0,4-0,8 мл, от 1 до 5 лет — 0,8-1,2 мл, от 5 до 10 лет — 1,2-1,6 мл от 10 до 18 лет — 1,6-2,0 мл. Для снятия приступа можно использовать новокаинамид или изоникамид.

Как неотложная терапия, особенно при появлении признаков сердечной недостаточности, может быть рекомендовано разовое внутривенное капельное введение 1% раствора АТФ в 10% растворе глюкозы, из расчета 50 мкг/кг (максимальная доза 500 мкг/кг). Параллельно используют седативные средства (Седуксен и др.).

При наличии признаков недостаточности кровообращения всю терапию следует проводить на фоне сердечных гликозидов, нередко их назначения оказывается достаточным для снятия приступа. При рецидивирующих формах пароксизмальной тахикардии в качестве профилактики можно длительно применять седативную терапию, обзидан, изоптин и другие препараты перорально в индивидуально подобранных дозах.

Нарушения функции проведения — блокады (рис. 13), как правило, не приводят к аритмиям и являются ЭКГ-находкой (см. соответствующие руководства по ЭКГ).

Клинически может быть диагностирована только полная атриовентрикулярная блокада с приступами Морганьи—Эдемса—Стокса. В основе этого синдрома лежит острая ишемия мозга из-за внезапного уменьшения сердечного выброса. У таких больных обращает на себя внимание резкая брадикардия. Клинически

приступ Морганьи—Эдемса—Стокса проявляется внезапной бледностью, которая позднее может смениться цианозом, потерей сознания и судорогами. Иногда наблюдается непроизвольное отхождение кала и мочи. Пульс некоторое время не удается прощупать. Приступ может продолжаться от нескольких секунд до 1-2 мин, при большей продолжительности возможен летальный исход.

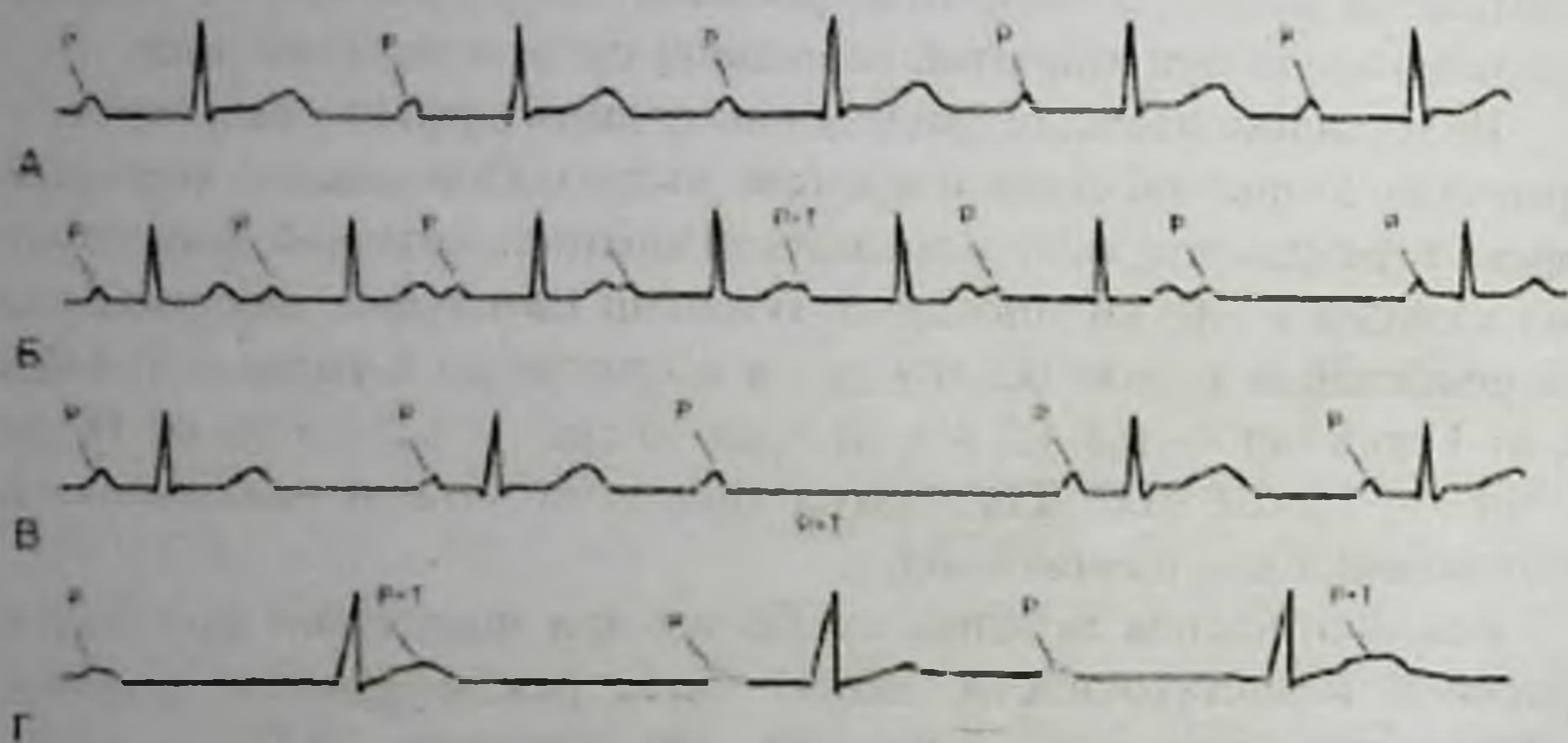


Рис. 17. ЭКГ при блокадах проводящей системы сердца.

А — а-в блокада I степени (удлинение PQ более 0,18с);

Б — а-в блокада II степени I тип (нарастание интервала PQ с последующим выпадением желудочкового комплекса);

В — а-в блокада II степени II тип (периодическое выпадение желудочкового комплекса при относительно равном интервале PQ);

Г - полная а-в блокада - сокращения желудочков (50 в 1 мин) не зависят от сокращений предсердий (75 в 1 мин).

Нарушение функции проведения может наблюдаться как при патологии сердца, так и иметь функциональный характер. Терапия направлена на лечение основного заболевания. При полной атриовентрикулярной блокаде с частыми приступами Морганьи—Эдемса—Стокса показано хирургическое лечение с использованием электростимуляторов.

Мерцательная аритмия — это сложное нарушение ритма, связанное с изменением правильной деятельности предсердий. Мерцательная аритмия относительно редко встречается в детском возрасте и, как правило, при тяжелых поражениях миокарда — ревматизм, врожденные пороки сердца, идиопатический миокардит. Различают тахи- и брадиаритмическую формы мерцания предсердий. В некоторых случаях мерцательная аритмия встречается в виде пароксизмов.

При мерцательной аритмии у детей всегда резко ухудшается состояние, иногда появляется чувство страха, тревоги. При выслушивании сердца определяется разная звучность тонов, беспорядочное чередование коротких и длинных пауз. Характерным может считаться наличие «дефицита» пульса, когда число сердечных сокращений превышает количество пульсовых ударов. Обычно имеются признаки нарушения кровообращения различных степеней.

На ЭКГ при этом виде нарушения ритма вместо зубца Р выявляется большое количество отдельных волн различной величины и формы.

Основная терапия направлена на лечение заболевания, вызвавшего мерцательную аритмию. При тахиаритмической форме необходимо назначение сердечных гликозидов.

В случаях брадиаритмической формы гликозиды могут быть использованы с большой осторожностью. Иногда эффект оказывает новокаинамид, хинидин, аймалин (они могут быть показаны в самом начале приступа мерцательной аритмии, при длительно существующей мерцательной аритмии они малоэффективны). В случае неэффективности медикаментозной терапии показана электрическая дефибрилляция.

Прогноз при мерцательной аритмии у детей очень серьезен, особенно неблагоприятной является тахиаритмическая форма.

Синдром слабости синусового узла (СССУ). Синдром связан с неспособностью синоatriального узла выполнять функцию водителя ритма и обеспечить проведение импульса к предсердиям. СССУ может проявляться выраженной синусовой брадикардией до 45-60 ударов в 1 мин, повторяющимися синоatriальными блокадами, сочетанием брадикардии с пароксизмами фибрилляций

или с частым эктопическим ритмом (синдром брадикардии — тахикардии (рис. 18).



Рис. 18. ЭКГ. Синдром слабости синусового узла (ЧСС 135 сменяется ЧСС 75).

У детей СССУ, чаще всего, наблюдается при врожденных пороках сердца или после хирургической их коррекции, реже при кардиомиопатиях или миокардитах.

В ряде случаев он имеет врожденный характер (возможно в результате внутриутробного повреждения проводящей системы). Рассматривать СССУ как результат нарушения вегетативной регуляции или физического перенапряжения надо с большой осторожностью.

Клинические проявления могут отсутствовать. Наличие головокружений или обморочных состояний наблюдают при выраженной брадикардии. Смену брадикардии и тахикардии больные ощущают как перебои в области сердца, а также в виде сердцебиений и плохой переносимости физической нагрузки.

Диагноз устанавливают на основании ЭКГ-обследования и суточного холтеровского мониторирования.

При терапии СССУ могут быть использованы рекомендации НИИ педиатрии и детской хирургии МЗ РФ.

I. Стимулирующая терапия, включающая в себя:
— ноотропы (Пирацетам, Пиридитол) и ноотропоподобные препараты

(Аминалон, Церебролизин, глутаминовая кислота, Фенибут);

— психомоторные стимуляторы (Сиднокарб, Дуплекс);

— центральные (Амизил) и периферические (беллатаминал) холи-нолитики;

— сосудистые препараты (Трентал) и ангиопротекторы (Пармидин), улучшающие микроциркуляцию;

— адаптогены (элеутерококк, женьшень, лимонник, заманиха — в виде настоек).

II. Рассасывающая терапия (плазмол, лидаза).

III. Мембранопротекторы и антиоксиданты (витамины А, С, Е, Цитохром С, Неотон).

IV. Метаболическая терапия: карнитина хлорид, рибофлавина моноклеотид, пангамовая кислота.

Медикаментозные препараты следует назначать комплексно, но не более 3 препаратов основных групп. Лечение продолжается 6-12 мес, в виде курсов по 2-3 мес.

Наличие синкопальных состояний, ригидная брадикардия с отсутствием учащения сердечного ритма на нагрузочные и лекарственные пробы, наличие синдрома бинодальной слабости, а также наследственный вариант СССУ являются показаниями для хирургического лечения (имплантация кардиостимулятора).

Прогноз, при данном нарушении сердечного ритма, серьезный, вследствие возможности развития жизнеугрожающих ситуаций.

ФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ ШУМЫ СЕРДЦА

Функциональные шумы — это шумы, не связанные с расстройствами анатомического строения эндокарда. Функциональные шумы встречаются часто (до 70-80%) у детей всех возрастов, особенно у подростков. Многие причины могут иметь важное значение в их происхождении. У детей особенности строения и расположение легочной артерии имеют решающее значение при легочных шумах, которые лучше всего выслушиваются через легочную артерию (небольшая разница просвета правого желудочка и легочного конуса). отверстие легочной артерии, расположение легочной артерии ближе к передней поверхности грудной клетки и др.).

В происхождении митральных функциональных шумов, с максимумом выслушивания на верхушке, определенную роль играет нарушение вегетативной регуляции, дистрофические процессы в сердечной мышце и другие причины, приводящие к неполному закрытию атриовентрикулярного отверстия. Функциональный шум может возникнуть под влиянием экстракардиальных причин — анемии, сдавления крупных сосудов бронхопульмональными лимфоузлами или вилочковой железой и др.

Для разграничения функциональных и органических шумов можно пользоваться табл.3.

Таблица 3

Дифференциально-диагностическая таблица функциональных и органических систолических шумов

Свойства шума	Функциональный	Органический
Тембр	Мягкий, неопределенный, музыкальный	Жесткий, грубый, дующий
Продолжительность	Короткий, занимает меньшую часть систолы	Длинный, занимает большую часть систолы
Иррадиация	Распространяется мало, не распространяется за пределы сердца	Хорошо распространяется по области сердца и за ее пределами
Изменение при нагрузке	Значительно изменяется, чаще ослабевает	Изменяется мало, если изменяется, то чаще усиливается
Связь с тонами	Не связан	Обычно связан

Диастолические шумы в детском возрасте в абсолютном большинстве случаев имеют органический генез.

В правильной оценке шума, наряду с вышеперечисленными свойствами, помогает наблюдение в динамике, так как с возрастом функциональные шумы или ослабевают, или совсем исчезают.

В последние годы в связи с широким использованием ультразвукового исследования большое внимание привлекает синдром пролапса митрального клапана. Как правило, он связан с врожденной патологией створок митрального клапана или хорд и выражается в пролабировании створки (чаще задней) во время систолы и появлении регургитации той или иной степени.

Клинически данный синдром проявляется в появлении позднего систолического шума на верхушке, которому может предшествовать щелчок. В вертикальном положении и шум, и щелчок усиливаются и лучше выслушиваются вдоль левого края грудины. Окончательный диагноз устанавливают при ультразвуковом сканировании.

Синдром пролапса митрального клапана обычно не прогрессирует и даже может иметь обратное развитие с возрастом, однако он является фактором риска по развитию инфекционного

эндокардита. При выраженной регургитации рекомендуют ограничить физическую нагрузку (занятия спортом).

СЕРДЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ

Под сердечной недостаточностью понимают состояние, при котором сердце, несмотря на достаточный приток крови, не обеспечивает потребность организма в кровоснабжении. Поскольку работа сердца зависит, в основном, от сократительной способности миокарда, то фактически сердечная недостаточность обусловлена недостаточностью миокарда.

Этиология и патогенез

В возникновении сердечной недостаточности существуют два основных механизма, которые приводят к снижению сократительной способности миокарда. В первом случае речь идет о первичном нарушении метаболизма миокарда, главным образом связанной с недостатком АТФ и перераспределением калия.

Обычно такая ситуация возникает при миокардитах различной этиологии, гипоксии, нарушении обмена. В таких случаях говорят об энергетически-динамической недостаточности (Хегглин). Несколько иная ситуация складывается при так называемой гемодинамической недостаточности. При этом снижение сократительной способности миокарда происходит вследствие перенапряжения сердечной мышцы, когда нагрузка, падающая на сердце, превышает его способность совершать эту работу и исчерпаны компенсаторные возможности. Гемодинамическая недостаточность возникает при врожденных и приобретенных пороках сердца, более редкой причиной у детей является гипертензия большого или малого круга кровообращения. В то же время, различные по своей этиологии формы недостаточности сердца характеризуют однотипные сдвиги гемодинамики, связанные с уменьшением количества крови, выбрасываемой сердцем в систему артерий. Поэтому развитие нарушений гемодинамики при сердечной недостаточности можно представить в виде единой схемы.

Кроме того, необходимо учитывать что подобное разделение может иметь значение только на начальных этапах развития сердечной недостаточности, так как к энергетически-динамической

недостаточности быстро присоединяются гемодинамические расстройства и явления перенапряжения.

Наоборот, гемодинамическая недостаточность быстро приводит к нарушению метаболизма миокарда. На первых этапах недостаточность миокарда проявляется в виде уменьшения ударного объема. Минутный объем сердца еще остается нормальным за счет тахикардии. Уже в этот период уменьшается коронарный кровоток, что приводит к более глубоким расстройствам кровообращения.

В тех случаях, когда компенсаторные механизмы оказываются недостаточными для поддержания эффективного кровотока, происходит дальнейшее нарастание сердечной недостаточности, что проявляется, прежде всего, в снижении минутного объема сердца. Как результат уменьшения минутного объема происходит снижение скорости кровотока. Это в свою очередь приводит, с одной стороны, к недостаточному поступлению кислорода в ткани с развитием тканевой гипоксии и накоплению недоокисленных продуктов метаболизма, с другой стороны, к застою в легких с уменьшением жизненной емкости и дыхательной поверхности, то есть углублению гипоксии. Возникающие гипоксия тканей и накопление недоокисленных продуктов приводят к еще большему нарушению энергообмена миокарда и, благодаря раздражению дыхательного центра, к одышке. Задержка почками натрия и воды, а также усиление гемопоза приводят к увеличению объема циркулирующей крови. Повышение венозного давления, вторичный гиперальдостеронизм ведут к развитию отеков. Постепенно из-за венозного застоя и гипоксии функции внутренних органов нарушаются и наступают необратимые дистрофические изменения.

Под влиянием гипоксии активизируется гемопоз, нарушается тканевая проницаемость, микроциркуляция. В связи с венозным застоем и, особенно, недостаточным кровоснабжением почек уменьшается клубочковая фильтрация, увеличивается выделение ренина, альдостерона и антидиуретического гормона. Это ведет к задержке натрия и воды, параллельно может усиливаться выведение калия. Все эти факторы еще более ухудшают сократительную способность миокарда.

Классификация

Здесь приведена классификация только хронической сердечной недостаточности. Различают левожелудочковую и правожелудочковую недостаточность. В первом случае речь идет о преимущественной перегрузке левого желудочка и застое в малом круге кровообращения, во втором — о перегрузке правых отделов и застое в большом круге кровообращения. Такое разделение может быть использовано только при гемодинамической недостаточности миокарда, так как в случаях энергодинамической недостаточности всегда наблюдается тотальная сердечная недостаточность. Кроме того, у детей, особенно младшего возраста, перегрузка одного из отделов сердца быстро приводит и к перегрузке других, то есть к тотальной сердечной недостаточности.

Для разделения стадий сердечной недостаточности пользуются классификацией В. Х. Василенко и Н. Д. Стражеско, которые предложили выделить четыре стадии: I, IIa, IIб, III.

Клиника

Клиническая картина при сердечной недостаточности в значительной степени определяется тем основным заболеванием, которое явилось причиной недостаточности кровообращения: миокардит, порок сердца и т. д. Здесь мы останавливаемся лишь на симптомах, которые позволяют диагностировать сердечную недостаточность и определить ее стадию.

I стадия сердечной недостаточности характеризуется умеренной тахикардией в покое. Признаки недостаточности появляются обычно лишь при физической нагрузке, когда можно констатировать быструю утомляемость, одышку, выраженную тахикардию. У грудных детей одним из первых признаков является затруднение при кормлении грудью: через 1-2 мин ребенок отказывается от груди, становится беспокойным, появляется выраженная одышка, иногда — периоральный цианоз.

При II а стадии одышка и тахикардия наблюдаются в покое. Ребенок утомляется даже при выполнении обычных физических нагрузок. В этой стадии можно констатировать признаки венозного застоя. При правожелудочковой недостаточности это проявляется умеренным увеличением печени, у детей младшего возраста — нередко анорексией, рвотой, болями в животе; при

левожелудочковой — выраженной одышкой, незвучными влажными хрипами в нижних долях легких.

Нередко, особенно у детей младшего возраста, застойные явления наблюдаются и в малом, и в большом круге кровообращения (тотальная сердечная недостаточность). У детей при Па стадии обычно отмечают пастозность, к концу дня могут появиться небольшие отеки, у старших детей обычно на нижних конечностях, у грудных — в области мошонки и крестца (при левожелудочковой недостаточности периферических отеков может и не быть).

Более глубокие нарушения наблюдаются при Иб стадии недостаточности. Ребенок находится в постели, так как даже небольшое движение вызывает значительное усиление одышки и тахикардии. Дети нередко принимают возвышенное положение, обычно капризны, раздражительны, плохо вступают в контакт.

Резко нарушен сон, аппетит. При правожелудочковой недостаточности увеличена и часто болезненна печень, кроме стабильных периферических, наблюдаются и полостные отеки (асцит). При преимущественно левожелудочковой недостаточности, периферические отеки могут быть умеренно выражены или даже отсутствовать, в то же время, ведущими будут явления значительного венозного застоя в легких, возможны явления предотека и отека легких. В этой стадии нередко у детей отмечается акроцианоз, иногда — общий цианоз, значительно снижен диурез. Резко выражены изменения со стороны сердца: значительно расширены границы, тоны глухие, уменьшена звучность шумов, нередко наблюдают различные нарушения ритма.

При III стадии недостаточности кровообращения к вышеописанным симптомам присоединяются тяжелые необратимые дистрофические изменения со стороны всех органов и систем.

Прогноз

Прогноз при сердечной недостаточности у детей всегда серьезен и связан, прежде всего, с тем заболеванием, которое вызвало недостаточность. Он зависит также от вида сердечной недостаточности и от ее степени. При энергодинамической недостаточности в случае рациональной и своевременной терапии

возможно полное восстановление сократительной способности миокарда.

Появление сердечной недостаточности при гемодинамических нарушениях всегда приводит к прогрессированию этой недостаточности. Скорость прогрессирования зависит как от степени гемодинамических нарушений, так и от применяемой терапии. Неблагоприятным можно считать прогноз при недостаточности кровообращения III стадии, когда наблюдаются необратимые дистрофические изменения во всех органах и системах.

Лечение

Принципы терапии сердечной недостаточности в значительной степени зависят от механизма, по которому она развилась, и от ее степени.

При недостаточности I стадии ограничение режима касается только подвижных игр, физкультуры и дополнительных физических нагрузок. Ребенок получает обычный стол, ограничивают только дополнительное употребление соли и воды и исключают из рациона пищевые продукты, оказывающие возбуждающее действие: кофе, какао, крепкий чай, пряности.

В тех случаях, когда сердечная недостаточность является энергодинамической, основная терапия должна быть направлена на борьбу с тем заболеванием, которое вызвало эту недостаточность. Так, при миокардите показано противовоспалительное лечение, при электролитных нарушениях — коррекция этих сдвигов и т. п. Для улучшения питания сердечной мышцы используют введение кокарбоксилазы (50-100 мг в сутки), оротат калия, панангин. Хороший эффект оказывает применение так называемой «поляризующей» смеси — внутривенное, капельное введение 10% глюкозы (5-10 мл на кг массы тела) с инсулином (1 ЕД на 5 г глюкозы), в эту же капельницу добавляют хлористый калий в количестве, необходимом для получения 0,6% концентрации его в растворе, или панангин. Использование сердечных гликозидов при этом виде сердечной недостаточности является методом выбора.

Сердечные гликозиды, независимо от вида препарата, оказывают одинаковое действие на сердечную мышцу — увеличивают сократительную способность миокарда без одновременного увеличения потребности сердечной мышцы в

кислороде. Однако между отдельными гликозидами существуют различия в скорости наступления эффекта, длительности действия, токсичности, степени влияния на ритм сердечной деятельности и др.

Основным принципом лечения сердечными гликозидами является достижение в крови и последующее поддержание так называемой полной терапевтической дозы, то есть такого количества препарата, при котором достигается максимальный лечебный эффект без какого-либо токсического действия. В связи с этим, при лечении гликозидами различают два периода: период начальной дигитализации, или насыщения и период поддерживающей терапии. Во время первого периода вводят количество препарата, необходимое для стойкого терапевтического эффекта. Во втором периоде поддерживают достигнутый уровень насыщения дозой препарата, равной коэффициенту элиминации (табл. 4)

Таблица 4

Дозы гликозидов (мг/кг) у детей в возрасте до и после 2 лет

Гликозид	Доза насыщения		Поддерживающая доза от дозы насыщения	
	до 2 лет	после 2 лет	до 2 лет	после 2 лет
Дигоксин	0,04	0,03-0,04	1/8-1/10	1/10
Изоланд	0,075	0,06-0,10	1/3-1/4	1/4-1/5
Строфантин	0,01	0,007	Разовая доза	Разовая доза
Коргликон	0,013	0,01	-	-

Количество гликозидов, необходимое для получения оптимального начального эффекта (доза насыщения), может быть введено в организм с различной быстротой:

- 1) методом быстрого насыщения в течение 1-2 дней;
- 2) методом умеренно быстрого насыщения в течение 3 дней;
- 3) методом медленного насыщения продолжительностью 5-7 дней.

Положительное действие гликозидов проявляется в улучшении самочувствия и настроения, уменьшении и исчезновении одышки. Отмечают урежение частоты сердечных сокращений, уменьшение размеров печени, увеличение диуреза.

При лечении гликозидами следует помнить, что существует значительная индивидуальная чувствительность к препаратам. В связи с этим необходим тщательный клинический и ЭКГ-контроль за ребенком во время подбора адекватной дозы.

При отсутствии клинического эффекта и проявлений интоксикации дозы могут быть несколько увеличены. Признаки гликозидной интоксикации клинически проявляются вялостью, снижением аппетита, нарастанием симптомов недостаточности кровообращения. На ЭКГ выявляют удлинение атриовентрикулярной проводимости, снижение зубца Т, изменение положения зубца Т и отрезка S-T по отношению к изоэлектрической линии, экстрасистолию.

В этих случаях необходимо уменьшение дозы или полная отмена препарата. Одновременно с отменой гликозида рекомендуют назначение калия в виде 10% хлористого раствора или ацетата по 1-2 столовой ложке в день. При наличии нарушений ритма назначают новокаинамид, р-адреноблокаторы (дозы см. выше). В тяжелых случаях показано парентеральное введение 2% цитрата натрия (20-50 мл), 5% раствора унитиола (0,1 мл на 1 кг массы тела).

Тактика назначения гликозидов имеет некоторые отличия в зависимости от генеза сердечной недостаточности.

При энергодинамической недостаточности обычно используют парентеральное введение препарата методом быстрого насыщения. Рационально использовать максимальные дозы (например, для дигоксина доза насыщения 0,05 мг на 1 кг массы тела, поддерживающая — $\frac{1}{4}$ дозы насыщения для детей до двух лет). Длительность поддерживающей терапии зависит от восстановления сократительной способности миокарда.

При гемодинамической недостаточности лучше использовать гликозиды через рот методом умеренно быстрого или медленного насыщения. Применяют обычно минимальные дозы (для дигоксина доза насыщения 0,03 мг на 1 кг массы тела, поддерживающая — $\frac{1}{5}$ дозы насыщения для детей старше 2 лет).

Поддерживающая терапия назначается длительно, а чаще — постоянно. Из сердечных гликозидов у детей лучше всего себя зарекомендовал дигоксин. При недостаточности кровообращения на стадии детям назначают постельный режим, палату необходимо

хорошо проветривать. Ребенку необходима диета с ограничением соли, ограничивается прием жидкости до 2/3 суточной нормы, в некоторых случаях периодически назначают фрукто-во-сахарные или сахарно-творожные дни. Из медикаментозных препаратов основным является назначение сердечных гликозидов, широко используют витамины, кокарбоксилазу, оротат калия, панангин, АТФ, поляризующую смесь.

При недостаточности Пб стадии рекомендуют строгий постельный режим, возвышенное положение ребенка, оксигенотерапию. Наряду с ограничением соли и жидкости (как при недостаточности Па степени) обязательным является использование разгрузочных дней 1-2 раза в неделю, показано дробное кормление ребенка.

Дополнительно к той терапии, которая была описана при недостаточности II а стадии, назначают мочегонные препараты. В случаях умеренных отеков иногда достаточно использования альдактона или верошпирона (50-200 мг в сутки). При выраженных отеках применяют гипотиазид, лазикс, урегит (доза всех этих препаратов 1-2 мг на 1 кг массы тела). Часто назначают сочетание альдактона или верошпирона с одним из перечисленных препаратов.

При недостаточности кровообращения III стадии терапию проводят такую же, как при II в стадии, и дополнительно — симптоматическое лечение проявлений дистрофии.

Ситуационные задачи

Ситуационная задача № 1

У 5-летнего ребенка остро возник приступ сердцебиения, сопровождается тошнотой, головокружением, общей слабостью. На ЭКГ зафиксирована тахикардия с частотой сердечных сокращений 220/мин. Желудочковые комплексы деформированы и расширены. Зубец Р отсутствует. Какой первоочередной препарат вы назначите для оказания неотложной помощи?

- А. Лидокаин
- В. Изоптин
- С. Седуксен
- Д. Новокаинамид
- Е. Строфантин

Ситуационная задача № 2

У девочки 13 лет во время урока физкультуры в школе появились жалобы на слабость, головокружение, частота сердечных сокращений более 140 / мин. Вызванный врач скорой помощи зарегистрировал на электрокардиограмме пароксизмальную наджелудочковую тахикардию. Что является первоочередным в тактике неотложной помощи?

- А. Механические (рефлекторные) действия
- В. Электроимпульсная терапия
- С. 0,05% раствор строфантина внутривенно
- Д. 0,1% раствор обзидана в / в
- Е. 1% раствор лидокаина

Ситуационная задача № 3

У девочки, имеющей тетраду Фалло, после психоэмоционального возбуждения развился приступ удушья с цианозом. В этом состоянии мать с ребенком обратилась к педиатру, который проводил прием в детской поликлинике. Что является первоочередным в тактике неотложной помощи?

- А. Обзидан в / м или в / в
- В. Калия хлорид 4% в / в
- С. Коргликон 0,06% в / в
- Д. Интубация трахеи
- Е. Папаверин 2% в / м

Ситуационная задача № 4

Мальчик двух лет с дефектом межжелудочковой перегородки находится в кардиологическом отделении по поводу тотальной

сердечной недостаточности. На четвертые сутки насыщения дигоксином у ребенка развилась пароксизмальная предсердная тахикардия. Наблюдаются признаки гликозидной интоксикации. Какое средство является лучшим для лечения этого осложнения?

- А. Хлорид калия
- В. Хлорид кальция
- С. Анаприлин
- Д. Фенобарбитал
- Е. Лидокаин

Ситуационная задача № 5

Ребенок поступил в стационар с острым инфекционно-аллергическим миокардитом. На 2 сутки пребывания в стационаре у ребенка развился приступ пароксизмальной тахикардии. Какой медикамент является препаратом выбора для снятия приступа?

- А. Финоптин (изоптин)
- В. Норадrenalин
- С. Сердечные гликозиды
- Д. Морфин
- Е. Хинидин

Ситуационная задача № 6

Девочка 11 лет считается практически здоровой. На ЭКГ выявлен синдром WPW. Возможные осложнения, частое сочетание:

- А. Пароксизмальная наджелудочковая тахикардия, экстрасистолия.
- В. Осложнений не бывает
- С. Фибрилляция желудочков.
- Д. Желудочковые пароксизмальные тахикардии
- Е. Остановка сердца

Ситуационная задача № 7

У девочки 12 лет остро развился приступ наджелудочковой пароксизмальной тахикардии. ЧСС 180, наличие измененного зубца Р, желудочковый комплекс изменен. Неотложная помощь:

- А. Изоптин, АТФ.
- В. Атропин, дигоксин
- С. Адреналин, мезатон
- Д. Допамин, новокаинамид.
- Е. Электроимпульсная терапия.

Ситуационная задача № 8

У 6-месячного ребенка на фоне ОРВИ отмечено резкое ухудшение состояния: беспокойство, отказ от сосания, удушье. При осмотре обращает на себя внимание бледность, пульсация яремных вен, тахипноэ, тахикардия, повышенная потливость, частота сердечных сокращений более 220 в мин. У ребенка наиболее вероятно:

- А. Предсердная пароксизмальная тахикардия
- В. Фибрилляция предсердий
- С. Приступ удушья с цианозом
- Д. Миокардит
- Е. Кардиомиопатия

Ситуационная задача № 9

Ребенок с олигоанурической стадией острой почечной недостаточности на фоне гломерулонефрита. Калий сыворотки крови 9,0 мм / л. Потеряла сознание, отмечено мидриаз, отсутствие периферического пульса, поверхностное брадипноэ. На ЭКГ - признаки фибрилляции желудочков. Неотложные лечебные мероприятия:

- А. Дефибрилляция 1-2 Вт / с на кг, введение соды, хлорида кальция.
- В. Фуросемид, адреналин в / в
- С. Прекардиальный удар
- Д. Лидокаин в / в
- Е. Перитонеальный диализ

Ситуационная задача № 10

У новорожденного ребенка с тяжелой пневмонией при транспортировке появилась брадикардия (70-80 в мин) с нарастанием бледности. Какой препарат надо ввести немедленно?

- А. Атропин
- В. Дофамин
- С. Кордиамин
- Д. Обзидан
- Е. Строфантин

Ситуационная задача № 11

У ребенка 12 лет диагностирован неревматический кардит, острый, средней тяжести, с признаками СН I степени через 7 дней

после перенесенной острой респираторной вирусной инфекции. Какой патогенетический механизм лежит в основе заболевания?

- A. Инфекционно-аллергический
- B. Токсичный
- C. Инфекционный
- D. Аллергический
- E. Аутоиммунный

Ситуационная задача № 12

У ребенка 3-х лет после ОРВИ ухудшилось общее состояние, появилась быстрая утомляемость. Кожа бледная, границы сердца распространены влево, I тон на верхушке глухой, нежный систолический шум над верхушкой. На ЭКГ-признаки перегрузки левого желудочка. Какой наиболее вероятный диагноз?

- A. Неревматический кардит
- B. Застойная кардиомиопатия
- C. Ревматический кардит
- D. Врожденный кардит
- E. Приобретенный порок сердца

Ситуационная задача № 13

Девочка 13-ти лет жалуется на головную боль, головокружение, ощущение пульсации в голове, шум в ушах, носовые кровотечения, сердцебиение, боль в области сердца, одышку. При осмотре отмечается чрезмерное развитие верхней части тела. Бледность кожных покровов, при пальпации обнаружено ослабление пульса на бедренных артериях. Артериальное давление на верхних конечностях 125/60 мм рт.ст., на нижних-120/60 мм рт.ст. Систолический шум в левой подключичной ямке и на уровне 2 грудного позвонка. Какой из перечисленных диагнозов наиболее вероятный?

- A. Коарктация аорты
- B. Дефект межжелудочковой перегородки
- C. Открытый артериальный проток
- D. Стеноз устья легочной артерии
- E. Стеноз устья аорты

Ситуационная задача № 14

Мальчику 12 лет, поступил в клинику с жалобами на одышку при физической нагрузке. Со дня рождения у мальчика прослушиваются шумы в области сердца. При рентгенологических

исследовании у мальчика определяется увеличение правого предсердия и правого желудочка. При каком из пороков сердца это может наблюдаться?

- А. Стеноз легочной артерии
- В. Коарктация аорты
- С. Тетрада Фалло
- Д. Дефект межпредсердной перегородки
- Е. Незаращение Боталлова протока

Ситуационная задача № 15

Доставлен шестимесячный ребенок в состоянии резкого двигательного беспокойства и общего цианоза. Приступ повторный. Предыдущие приступы возникли после 4-х месяцев, были краткосрочные. С рождения констатирован стеноз легочной артерии. При осмотре ребенок резко беспокойный, плачет, не реагирует на питье, еду. Общий цианоз, мраморность, повышенная влажность кожи, ЧД-72 в минуту, ЧСС-184 в минуту. Печень +3 см. Диурез снижен. Каким синдромом вероятнее всего обусловлено состояние ребенка?

- А. Одышечно-цианотичным приступом
- В. Острым отеком легких
- С. Острой коронарной недостаточностью
- Д. Отеком мозга
- Е. Кишечной коликой

Ситуационная задача № 16

Во время обследования в больнице у мальчика 6 месяцев диагностирован высокий дефект межжелудочковой перегородки. Какой отдел сердечно-сосудистой системы будет перегружен в первую очередь?

- А. Правый желудочек
- В. Правое предсердие
- С. Левый желудочек
- Д. Левое предсердие
- Е. Большой круг кровообращения

Ситуационная задача № 17

У ребенка 2-х месяцев границы сердца расширены влево, II тон усилен над легочным стволом, непрерывный, систоло-диастолическое шум машинного характера в II-III межреберье слева по краю грудины, какой проводится на сосуды шеи. ЧСС 150

уд.мин АД 105/30 мм.рт.ст. На ЭКГ-признаки гипертрофии левого желудочка. Какой врожденный порок сердца наиболее вероятен?

- А. Открытый артериальный проток
- В. Открытый AV канал
- С. Дефект межжелудочковой перегородки
- Д. Дефект межпредсердной перегородки
- Е. Комплекс Эйзенменгера

Ситуационная задача № 18

У девочки 4 лет с рождения цианоз, одышка в покое и периодически одышечно-цианотичные приступы с приседанием на корточки. Резко отстает в физическом развитии, сердечный горб. Выслушивается грубый систолический шум над всей поверхностью сердца, какой проводится на спину. ЭКГ - гипертрофия правого желудочка. Какой порок сердца наиболее вероятен?

- А. Тетрада Фалло
- В. Открытое овальное окно
- С. Изолированный стеноз отверстия легочного ствола
- Д. Открытый артериальный проток
- Е. Транспозиция магистральных сосудов

Ситуационная задача № 19

У мальчика 3-х летнего возраста периодически отмечаются одышечно-цианотические приступы. Наиболее вероятный диагноз?

- А. Тетрада Фалло
- В. Миокардит
- С. Вегето-сосудистая дисфункция по кардиальному типу
- Д. Бронхиальная астма
- Е. Дефект межжелудочковой перегородки

Ситуационная задача № 20

У больного Н., 12 лет, при осмотре врач отметил чрезмерное развитие верхней и недоразвитие нижней части тела. Артериальное давление на руках выше, чем на ногах. При перкуссии сердца изменений не выявлено. Систолический шум выслушивается на спине. Какой вероятный диагноз?

- А. Стеноз устья аорты
- В. Стеноз устья легочной артерии
- С. Коарктация аорты
- Д. Дефект межпредсердной перегородки
- Е. Дефект межжелудочковой перегородки

Тестовые вопросы

1. **Аритмии-это:**
 - А. нарушение частоты, ритмичности, последовательности, продолжительности возбуждения и сокращения отделов сердца
 - В. нарушение частоты, ритмичности сердца
 - С. нарушение последовательности, продолжительности возбуждения и сокращения отделов сердца
 - Д. нарушения ритмичности, последовательности возбуждения сердца
 - Е. нарушение частоты, продолжительности возбуждения и сокращения отделов сердца
2. **К электрофизиологическим основам аритмий не относят нарушения:**
 - А. Симпатической регуляции
 - В. Автоматизма
 - С. Образование импульса
 - Д. Проводимости
 - Е. Возбудимости
3. **К электрофизиологическим основам аритмий не относят нарушения:**
 - А. Парасимпатической регуляции
 - В. Автоматизма
 - С. Образование импульса
 - Д. Проводимости
 - Е. возбудимости
4. **К электрофизиологическим основам аритмий не относят нарушения:**
 - А. Гормональной деятельности
 - В. Автоматизма
 - С. Образование импульса
 - Д. Проводимости
 - Е. возбудимости
5. **При нарушении сердечного ритма целесообразно назначить:**
 - А. антагонисты кальция
 - В. сердечные гликозиды
 - С. глюкокортикоиды
 - Д. мочегонные
 - Е. витамины
6. **При нарушении сердечного ритма целесообразно назначить:**
 - А. блокаторы Ca⁺ каналов
 - В. сердечные гликозиды
 - С. глюкокортикоиды

- Д. мочегонные
- Е. витамины
- 7. **Неравномерный пульс регистрируется при:**
 - А. Экстрасистолии
 - В. синусовом ритме
 - С. Мерцательной аритмии
 - Д. пароксизмальной тахикардии
 - Е. синусовая брадикардия
- 8. **При желудочковых экстрасистолии показаны такие препараты, кроме одного:**
 - А. дигоксин
 - В. Кордарон
 - С. Аймалин
 - Д. Дифенин
 - Е. Обзидан
- 9. **Укажите нормальные величины интервала PQ для детей школьного возраста:**
 - А. 0,12 - 0,18 сек
 - В. 0,06 - 0,09 сек
 - С. 0,09 - 0,11 сек
 - Д. 0,19 - 0,22 сек
 - Е. 0,23 - 0,26 сек
- 10. **К нарушению проводимости относятся:**
 - А. Синдром укороченного интервала PQ
 - В. Парасистолия
 - С. Синусовая аритмия
 - Д. Экстрасистолия
 - Е. Атриовентрикулярная диссоциация
- 11. **К нарушению автоматизма синоатриального узла относятся:**
 - А. Синусовая аритмия
 - В. Парасистолия
 - С. Синдром укороченного интервала PQ
 - Д. Экстрасистолия
 - Е. Атриовентрикулярная диссоциация
- 12. **К нарушению образования импульса относится:**
 - А. Непароксизмальная желудочковая тахикардия
 - В. Парасистолия
 - С. Синдром укороченного интервала PQ
 - Д. Атриовентрикулярная диссоциация
 - Е. Синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта
- 13. **К эктопическому ритму относится:**
 - А. Экстрасистолия
 - В. Парасистолия
 - С. Синусовая аритмия

- Д. Синдром укороченного интервала PQ
- Е. Атриовентрикулярная диссоциация
- 14. К эктопическому ритму относится:**
 - А. Трепетание желудочков
 - В. Парасистолия
 - С. Синусовая аритмия
 - Д. Синдром укороченного интервала PQ
 - Е. Атриовентрикулярная диссоциация
- 15. К комбинированным нарушениям ритма относятся:**
 - А. Атриовентрикулярная диссоциация
 - В. Синусовая аритмия
 - С. Синдром укороченного интервала PQ
 - Д. Экстрасистолия
 - Е. Синусовая брадикардия
- 16. К комбинированным нарушениям ритма относятся:**
 - А. парасистолия
 - В. Синусовая брадикардия
 - С. Синусовая аритмия
 - Д. Синдром укороченного интервала PQ
 - Е. Экстрасистолия
- 17. К комбинированным нарушениям ритма относятся:**
 - А. Эктопические ритмы с блокадой выхода
 - В. Асистолия желудочков
 - С. Синусовая аритмия
 - Д. Синдром укороченного интервала PQ
 - Е. Экстрасистолия
- 18. К нарушению проводимости относятся:**
 - А. Асистолия желудочков
 - В. Синусовая аритмия
 - С. Трепетание желудочков
 - Д. Экстрасистолия
 - Е. Синдром слабости синусового узла
- 19. К нарушению проводимости относятся:**
 - А. Синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта
 - В. Синдром слабости синусового узла
 - С. Синусовая аритмия
 - Д. Экстрасистолия
 - Е. Трепетание желудочков
- 20. К нарушению проводимости относятся:**
 - А. Синдром преждевременного сокращения желудочков
 - В. Синдром слабости синусового узла
 - С. Синусовая аритмия
 - Д. Экстрасистолия
 - Е. Трепетание желудочков

ЛИТЕРАТУРА

1. А. А. Баранова, "Болезни детей раннего возраста" Москва-Иванова, 1998, стр. 241-257.
2. Белозеров Ю.М. Детская кардиология. М Медпресс-информ 2004; 600-605.
3. Белозёров Ю.М., Страхова О.С. Врождённые пороки сердца у детей (генетические и средовые факторы возникновения). М 2002; 16-18.
4. Белоконь Н.А., Подзолков В.П. Врождённые пороки сердца. М Медицина 1991; 8-18.
5. Белоконь Н.А., Кубергер М.Б. Если болезнь сердца и сосудов у детей. М. 1987, стр. 303-338.
6. Ведерникова А.С. и др. Грудная и сердечно-сосуд хир 2006; 6: 11-18.
7. Каганов С.Ю., Розинова Н.Н. Пульмонология детского возраста и ее насущные проблемы. Рос вестн перинатол и педиатр 2000; 6: 6-11.
8. Страчунский И.С., Белоусов Ю.Б., Козлов С.Н. Антибактериальная терапия. Практ. руководство. М 2000; 22-35.
9. Таточенко В.К. клинические рекомендации. Педиатрия (Пневмония у детей). Под ред. А.А. Баранова. М ГЭОТАР-Медиа 2005; 28.
10. Шабалов Н.П. Детские болезни. Санкт-Петербург, Москва, Харьков. Минск 2000
11. Auslender M. Pathophysiology of pediatric heart failure. Progr Res Cardiol 2000; 11: 175-184.
12. Brock r. C., british medical journal, London? june 12, 1948 pulmonary valvulotomy for the relief of congenital pulmonary stenosis report of three cases by m.s., f.r.c.s.
13. Ferencz C., Loffredo C.A., Magee C.A. Epidemiology of Congenital heart disease. The baltimore-Washington infant Study 1981-1989, 1993; 21-23
14. Володина Н. Н., Мухиной Ю. Г. Детские болезни: учеб. / под ред. Москва: Династия, 2011. 512 с.
15. Гутхайль, Х. ЭКГ детей и подростков / Х. Гутхайль, А. Линдингер ; под ред. М. А. Школьниковой. Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2012. 255 с.
16. Дегтярева Е.А. Сердце и спорт у детей и подростков: проблемы «взаимодействия» / Под ред. М, 2011.
17. Затикян Е.П. Кардиология плода. – М : Триада Х, 2009.
18. Земцовский Э.В. Диспластические синдромы и фенотипы. Диспластическое сердце. – СПб., 2007. – 80 с.

19. Кожарская Л. Г., Качан Г. Л. Сердечно-сосудистая система у новорожденных: учеб.- метод. пособие / Минск : БелМАПО, 2006. 47 с.
20. Кривощенкова Е.В., Ковалева И.А., Никулина В.М. Врожденные пороки сердца. Справочник для врачей под редакцией – Томск : STT издательство, 2010.
21. Лебедев Д.С., Васичкина Е.С., Татарский Р.Б. Желудочковые тахикардии у детей. – С-Петербург, 2018 г.
22. Мутафьян О.А. Детская кардиология. – М. : ГЭОТАР – Медиа, 2009.
23. Мутафьян О.А. Пороки и малые аномалии сердца у детей и подростков. – СПб : СПбМАПО, 2009.
24. Мутафьян О.А. Неотложная кардиология детского и подросткового возраста. – СПб. : Фолиант, 2013.
25. Страчунский И.С., Белоусов Ю.Б., Козлов С.Н. Антибактериальная терапия. Практик. руководство. М 2000; 22-35.
26. Таточенко В.К. клинические рекомендации. Педиатрия (Пневмония у детей). Под ред. А.А. Баранова. М ГЭОТАР-Медиа 2005; 28.
27. Ткаченко А. К., Устинович А. А. Неонатология: учеб. / Минск: Выш. школа, 2021. 575 с.
28. Шабалов Н.П. Детские болезни. Санкт-Петербург, Москва, Харьков. Минск 2000.
29. Шабалов Н.П. Учебник для ВУЗов (том 2) 8-е изд. – СПб. : Питер, 2019. – 896 с.
30. Шарыкин А.С. Врожденные пороки сердца. Руководство для педиатров, кардиологов, неонатологов. – М. : Издательство Бином, 2009.
31. Школьников М. А. Неонатальный скрининг с целью раннего выявления критических врожденных пороков сердца: методические рекомендации. / Москва: М-Арт, 2012. 36 с.
32. Школьниковой М. А., Алексеевой Е. И.. Клинические рекомендации по детской кардиологии и ревматологии / под ред. Москва: М-Арт, 2011. 503 с.
33. Школьниковой М.А., Егорова Д.Ф./Диагностика и лечение нарушений ритма у детей : учебное пособие /– СПб. : Человек, 2012 г.
34. Auslender M. Pathophysiology of pediatric heart failure. Progr Pes Cardiol 2000; 11: 175- 184.
35. Brock r. C., British medical journal, London/ june 12, 1948 pulmonary valvulotomy for the relief of congenital pulmonary stenosis report of three cases by m.s., f.r.c.s.
36. Ferencz C., Loffredo C.A., Magee C.A. Epidemiology of Congenital heart disease. The baltimore-Washington infant Study 1981-1989, 1993; 21-23.

Номер удостоверения: G/00101-2023

Ответственный редактор — Дилдора ТУРДИЕВА

Корректор — Олим РАХИМОВ

Технический редактор — Акмал КЕЛДИЯРОВ

Вёрстка — Дилшоода АБДИАХАТОВА

Дизайнер — Даврон НУРУЛЛАЕВ

Отпечатано в типографии “SARVAR MEHROJ BARAKA”

Номер сертификата — 704756. 140100. г. Самарканд,

ул. Мирзо Улугбек, 3.

Подписано в печат 07.06.2023 Протокол 10

Формат 60x84^{1/16}. Гарнитура “Times New Roman”. усл. печ. л. 6,28

Тираж: 200 экз. Заказ № 132/2023

Тел/факс: +998 94 822-22-87. e-mail: sarvarmehrojbaraka@gmail.com

