

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ
ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ
«СЕВЕРО-ОСЕТИНСКАЯ ГОСУДАРСТВЕННАЯ МЕДИЦИНСКАЯ АКАДЕМИЯ»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

КАФЕДРА ДЕТСКИХ БОЛЕЗНЕЙ № 3

ИНСТИТУТ БИМЕДИЦИНСКИХ ИССЛЕДОВАНИЙ – ФИЛИАЛА ФБГУН
ФЕДЕРАЛЬНОГО НАУЧНОГО ЦЕНТРА «ВЛАДИКАВКАЗСКИЙ НАУЧНЫЙ ЦЕНТР
РОССИЙСКОЙ АКАДЕМИИ НАУК»

ЛАБОРАТОРИЯ ДЕТСКОЙ ПАТОЛОГИИ

КАРДИОЛОГИЯ

УЧЕБНОЕ ПОСОБИЕ

для врачей, клинических ординаторов, слушателей ФПДО

«Рекомендовано Учебно-методическим объединением по медицинскому и фармацевтическому образованию вузов России в качестве учебного пособия для системы послевузовского и дополнительного образования врачей».

Протокол № 021 от 17.05.2018г.

Регистрационный № 391 ЭКУ

г. Владикавказ, 2018г.

Авторы:

Заведующий Лабораторией детской патологии ИБМИ ВНИЦ РАН, Заведующий кафедрой детских болезней №3 ФПДО ФГБОУ ВО СОГМА Минздрава РФ проф. Т.Б. Касохов; доцент, к.м.н. З.А. Цораева; ассистенты: к.м.н. С.В. Туриева, А.Н. Шляйхер

Рецензенты:

С.М. Безроднова – д.м.н., профессор, зав. кафедрой педиатрии ФПДО ФГБОУ ВО СтГМУ Минздрава РФ;

Э.В. Дудникова – д.м.н., профессор, зав. кафедрой детских болезней №1 ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава РФ

Настоящее пособие посвящено одной из актуальных проблем педиатрии. Представлены современные сведения особенностей, симптоматики и диагностики заболеваний сердечно-сосудистой системы у детей и подростков, а также методы их клинического и инструментального обследования. Приведено краткое описание основных симптомов наиболее часто встречающихся заболеваний: врожденных пороков сердца, артериальной гипертонии, аритмий и методов их лечения профилактики.

Пособие подготовлено сотрудниками кафедры педиатрии ФПДО СОГМА; предназначено для слушателей - педиатров, клинических ординаторов.

СОДЕРЖАНИЕ

I. Врожденные пороки сердца у детей и подростков	4
1. Контрольные вопросы.....	5
2. Тестовые задания.....	7
3. Блок информации.....	10
• Классификация.....	11
• Алгоритм диагностики ВПС у детей.....	11
• Инструментальные методы исследования.....	16
• ВПС, с обогащением малого круга кровообращения.....	19
• ВПС, с обеднением кровотока малого круга кровообращения.....	29
• ВПС, при которых гемодинамика в малом круге не нарушена.....	39
• Общие послеоперационные проблемы.....	46
• Отдельные ВПС.....	56
• Заключение.....	75
4. Ситуационные задачи.....	77
5. Рекомендуемая литература.....	79
II. Артериальные гипертензии	80
1. Контрольные вопросы.....	82
2. Тестовые задания.....	82
3. Блок информации.....	84
• Симптоматическая артериальная гипертензия.....	93
• Классификация артериальной гипертензии	95
• Лечение.....	96
• Принципы диспансерного наблюдения.....	105
• Первичная профилактика артериальной гипертензии	106
• Заключение.....	107
4. Ситуационные задачи.....	116
5. Рекомендуемая литература.....	118
III. Аритмии у детей и подростков	118
1. Контрольные вопросы.....	119
2. Тестовые задания.....	122
3. Блок информации.....	126
• Алгоритм диагностики аритмий сердца у детей.....	126
• Инструментальные методы исследования.....	129
• Нарушения образования импульса.....	133
• Нарушения и аномалии проведения импульса в сердце.....	165
• Заключение.....	181
4. Ситуационные задачи.....	183
5. Рекомендуемая литература.....	185

Тема 1

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ

Мотивация: За последние десятилетия констатируется неуклонный рост числа детей, родившихся с аномалиями развития, в структуре которых первое место занимает ВПС, изначально являющиеся причиной ранней инвалидизации и смерти детей, особенно первого года жизни. ВПС считается важной медико-социальной проблемой: ежегодно на 1000 родившихся приходится от 7-17 детей с ВПС. Из них заболевание диагностируется у 70% на 1-м году жизни у остальных в более поздние периоды, а у части детей впервые выявляются лишь в подростковом периоде.

Порядок самостоятельной работы интерна (клинического ординатора, слушателя) при подготовке к практическому и семинарскому занятию:

1. Ознакомление с целями и содержанием семинарского (практического занятия).
2. Проверка и восстановление исходного уровня знаний.
3. Теоретическое освоение ООД (ориентировочной основы деятельности).
4. Проверка усвоения знаний и умений путем решения клинических задач.
5. Подготовка неясных вопросов и положений для выяснения их на практическом и семинарском занятии.

Задание I

Ознакомление с целями и содержанием практического занятия

Цель занятия: Конкретизировать и углубить знания по клинике, современной диагностике и лечению наиболее часто встречающихся врожденных пороков сердца у детей и подростков.

Врач должен знать:

1. Частый ведущий симптом - систолический шум, дифференциальный диагноз по этому симптому (дифференциация органических и функциональных шумов, основные различия).
2. Обратит внимание на современную классификацию.
3. Современные методы лечения (адекватное консервативно-медикаментозное лечение).
4. Показания к хирургическому лечению.
5. Основные принципы консервативного лечения.
6. Основные препараты, используемые в лечении ВПС и механизмы их действия.
7. В каких случаях проводится хирургическая коррекция ВПС.

Врач должен уметь:

1. Уметь составлять план обследования при подозрении на ВПС.

2. Владеть методами точной диагностики с учетом клинических проявлений данного заболевания
3. Уметь интерпретировать результаты параклинических и инструментальных методов исследования.
4. Владеть современными методами реабилитации детей с ВПС до и после хирургической коррекции.
5. Определить наличие врожденного порока по особенностям клинического течения болезни и методам диагностики.

Задание II

Для того чтобы овладеть умениями и навыками, приведенными выше, Вы должны воспроизвести и при необходимости восстановить Ваши знания по данной теме

Контрольные вопросы:

1. Как определить понятие ВПС
2. Каковы основные этиологические факторы ВПС
3. Что относится к факторам риска возникновения ВПС
4. Классификация ВПС
5. Основные клинические проявления ВПС
6. Каковы инструментально-диагностические возможности обнаружения врожденных пороков сердца у детей и подростков
7. Основные осложнения ВПС
8. Принципы лечения

Ответы на контрольные вопросы

1. Врожденные пороки сердца – это общее название нескольких пороков сердца обусловленных нарушением внутриутробного развития
2. В этиологии ВПС безусловное значение имеет 3 основных фактора:
 - генетическое наследование порока;
 - воздействие факторов среды, оказывающее патологическое влияние на эмбриогенез с формированием эмбрио- и фетопатий;
 - сочетание наследственной предрасположенности и патологического влияния различных факторов среды.

Генетическое наследование порока может быть обусловлено как количественными и структурными хромосомными абберациями, так и мутаций одиночного гена. Среди факторов среды прежде всего следует выделить внутриутробные вирусные инфекции т.е. инфекции перенесенные в 1-м триместре беременности. При этом чем в более ранние сроки гестации был поражен плод, тем серьезнее патологические изменения.

Тератогенным эффектом обладают вирусы краснухи (классическая триада Грегга- глухота, ВПС, катаракта или глаукома). Играет роль также вирусы Коксаки, ветряной оспы, простого герпеса, ЦМВ, аденовируса. Тератогенным эффектом обладают группы лекарственных средств, применяемых женщинами во

время беременности. Это противосудорожные препараты: Дифинил, Гидантоин, Амфетамин, а так же Папаверин, Никотин, Морфий.

3. Фактором риска является наличие эндокринных заболеваний и вызываемые ими метаболические нарушения у родителей, особенно сахарного диабета у матери, что способствует формированию ВПС в 6% случаях. К другим факторам риска рождения ребенка с ВПС относятся также тяжелые токсикозы 1ой половины беременности, предшествующие аборт и угрожающие выкидыши, случаи мертворождения, поздняя беременность (> 35 лет).

4. Многоплодие, наличие экстракардиальных аномалий плода, профессиональные вредности (работа с красками, лаками, бензином и т.д.).

5. Предложено несколько классификаций врожденных пороков сердца, общим для которых является принцип подразделения пороков по их влиянию на гемодинамику.

I. Пороки с неизменным (или мало измененным) легочным кровотоком: аномалии расположения сердца, аномалии дуги аорты, ее коарктация взрослого типа стеноз аорты, атрезия аортального клапана, пороки венечных артерий.

II. Пороки с гиперволемией малого круга кровообращения

1) Не сопровождающиеся ранним цианозом - ОАП, дефекты межпредсердной и межжелудочковой перегородок.

2) Сопровождающиеся цианозом – трикуспидальная атрезия с большим дефектом межжелудочковой перегородки, ОАПС с выраженной легочной гипертензией и током крови из легочного ствола в аорту.

III. Пороки с гиповолемией малого круга кровообращения:

1) Не сопровождающиеся цианозом – изолированный стеноз легочного ствола.

2) Сопровождающиеся цианозом – триада, тетрада, пентада Фалло, аномалия Эбштейна, гипоплазия правого желудочка.

IV. Комбинированный порок с нарушением взаимоотношений между различными отделами сердца и крупными сосудами, транспозиция аорты и легочного ствола, общий артериальный ствол, трехкамерное сердце с одним желудочком.

Клиника. Клиническая картина весьма многогранна и определяется тремя основными факторами: анатомически степенью компенсации и возникающими осложнениями порока. У многих детей с небольшими дефектами симптомы отсутствуют; у многих - симптомы только слабые. Основные симптомы сердечной недостаточности- учащенное дыхание и цианоз. Дети, даже те из них, у которых есть тяжелые пороки, редко страдают от сердечных приступов. У молодых людей наиболее распространенным признаком сердечного заболевания являются утомляемость, одышка и голубоватый оттенок кожи, они также плохо набирают в весе. Но даже точное распознавание формы порока еще не определяет прогноз.

6. Двухмерная и трехмерная ЭхоКГ, чрезпищеводная ЭхоКГ, фетальная ЭхоКГ, цветовая доплероэхокардиография. Компьютерная, магнитно-резонансная, позитронно-эмиссионная томография.

7. 1) Дистрофия - у большинства пациентов умерших от ВПС на 1м году жизни диагностируется дистрофия 2-3 степени, которая чаще наблюдается при «синих пороках».

2) Анемия, обусловленная с одной стороны нарушением питания и дистрофией, а с другой – хронической гипоксемией.

3) Рецидивирующая пневмония

4) Инфекционный эндокардит

5) Тромбоэмболический синдром

6) Нарушение ритма и проводимости

7) Одышечно - цианотические приступы

8) Отставание в интеллектуальном развитии, вызванное хронической гипоксией и локальными изменениями гемодинамики головного мозга.

8. Консервативное лечение преследует выполнение трех задач:

1) оказание неотложной помощи при катастрофических состояниях;

2) лечение больных с различными осложнениями и сопутствующими заболеваниями;

3) своевременное направление ребенка на консультацию к кардиологу.

Единственный способ лечения ребенка с ВПС – операция. Наиболее благоприятный срок для оперативного лечения ВПС вторая фаза течения

(3 -12)

Тестовые задания

1. Тетраду Фалло характеризуют следующие анатомические признаки, выберите несколько правильных ответов:

а) стеноз устья легочной артерии

б) дефект межжелудочковой перегородки

в) стеноз аорты

2. Ряд показателей инструментальных и лабораторных исследований помогают установлению диагноза тетрады Фалло, выберите несколько правильных ответов:

а) состояние легочных полей на рентгенограмме

б) конфигурация тени сердца на рентгенограмме

в) эхокардиография

3. Ряд факторов предрасполагает к возникновению врожденных пороков сердца, выберите несколько правильных ответов:

а) наличие у матери проф. вредностей

б) вирусные заболевания матери во 2 половине беременности

в) вирусные заболевания матери в 1 триместре

4. Какие признаки характерны для коарктации аорты, выберите несколько правильных ответов:

а) повышение АД на верхних конечностях

б) гипертрофия левого желудочка

в) склонность к заболеваниям органов дыхания

5. Какой шум характерен для функционирующего артериального протока:

- а) диастолический на верхушке
- б) пресистолический
- в) систоло-диастолический на основании сердца

6. Для какого порока характерен систоло-диастолический шум:

- а) транспозиция магистральных сосудов
- б) митральный стеноз
- в) функционирующий артериальный проток

7. Ряд врожденных пороков сердца ведет к обеднению легочного кровотока, выберите несколько правильных ответов:

- а) дефект межжелудочковой перегородки
- б) тетрада Фалло
- в) стеноз устья легочной артерии

8. Какова тактика участкового педиатра по ведению больного с подозрением на врожденный порок сердца:

- а) направить на консультацию к кардиоревматологу
- б) назначить лечение самостоятельно
- в) направить на госпитализацию

9. Укажите место наилучшего выслушивания систолического шума при дефекте межпредсердной перегородки:

- а) зона проекции митрального клапана
- б) верхушка сердца
- в) 2 межреберье справа от грудины
- г) 2 межреберье слева от грудины

10. Ряд врожденных пороков сердца проходит с цианозом, выберите несколько правильных ответов:

- а) дефект межпредсердной перегородки
- б) тетрада Фалло
- в) транспозиция магистральных сосудов

11. Из перечисленных пороков протекает с артериальной гипертензией:

- а) стеноз легочной артерии
- б) стеноз аорты
- в) коарктация аорты

12. Какие признаки характерны для тетрады Фалло, выберите несколько правильных ответов:

- а) отставание в физическом развитии

- б) цианоз
- в) одышечно - цианотические приступы
- г) одышка
- д) кашель с пенистой мокротой

13. Какие признаки характерны для коарктации аорты, выберите несколько правильных ответов:

- а) повышение АД на руках
- б) акцент 2 тона над легочной артерией
- в) левограмма
- г) ослабление пульсации сосудов стоп

14. При бактериальном поражении открытого артериального протока наблюдается:

- а) увеличение селезенки
- б) лихорадка
- в) увеличение СОЭ
- г) анемия
- д) все перечисленное

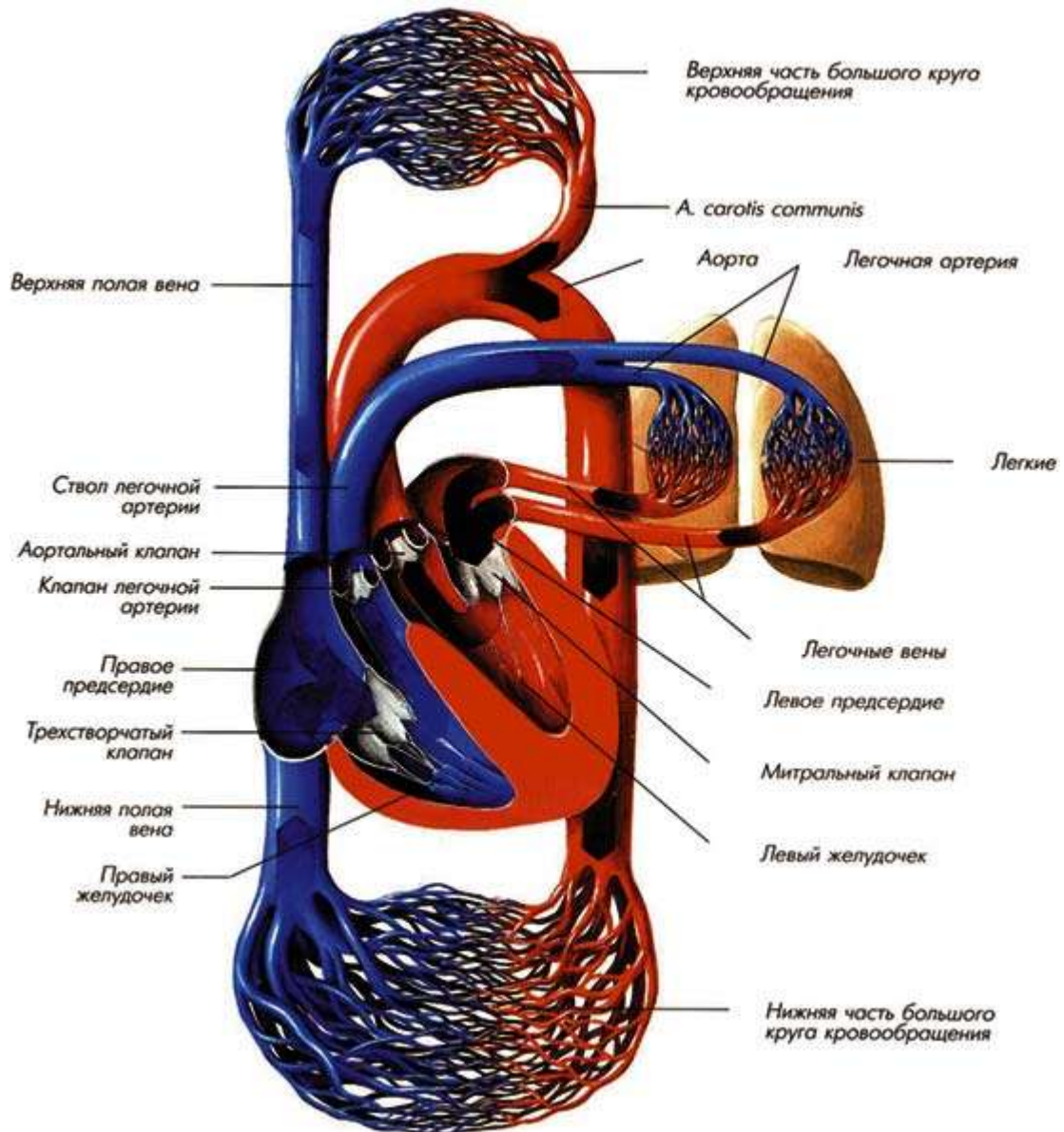
Ответы на тестовые задания

- 1. а,б
- 2. а,в
- 3. а, в
- 4. а,б
- 5. в
- 6. в
- 7. б,в
- 8. а
- 9. г
- 10. б, в
- 11. а
- 12. а, б, в, г
- 13. а, в, г
- 14. д

Задание III

Основные положения ориентировочной деятельности по теме

Блок информации по теме



Классификация ВПС

Характеристика кровотока в малом круге кровообращения	Без цианоза	С цианозом
С обогащением малого круга (гиперволемиа, гипертензия)	Открытый артериальный проток, дефекты межпредсердной и межжелудочковой перегородок, атриовентрикулярная коммуникация	Комплекс Эйзенменгера, транспозиция магистральных сосудов. Аномальный дренаж легочных вен. Гипоплазия левого сердца (синдром леводеленности)
С обеднением малого круга	Изолированный стеноз легочного ствола	Болезнь Фалло, атрезия трехстворчатого клапана, болезнь Эбштейна, общий ложный артериальный ствол, транспозиция магистральных сосудов со стенозом легочной артерии
Гемодинамика в малом круге не нарушена	Стеноз устья аорты Коарктация аорты	

Алгоритм диагностики врожденных пороков сердца у детей

Анамнез: В анамнезе должны быть довольно полно представлены данные о родителях ребенка, такие как: возраст, профессия, течение беременности, перенесенные заболевания женщины во время беременности, вредные привычки.

В семейном анамнезе необходимо выяснить о наличии ВПС у родственников.

Пороки сердца чаще формируются у детей, родившихся от неблагоприятно протекавшей беременности, с явлениями токсикозов, угрозой выкидыша, а так же от повторной беременности, последовавшей после медицинского аборта.

Большое внимание при сборе анамнеза уделяется моменту родов и первым дням жизни ребенка. Ряд врожденных пороков сердца в периоде утробного развития являются нормальными коммуникациями, такие как артериальный проток, межпредсердное сообщение, поэтому на развитие плода они не отражаются и ребенок рождается в срок с нормальной массой и ростом. Сложные пороки, сопровождающиеся тяжелыми гемодинамическими нарушениями, уже во

внутриутробном периоде могут нарушить развитие плода, и ребенок рождается с внутриутробной гипотрофией.

При дефекте межжелудочковой перегородки шум в сердце у большинства детей появляется с первых дней жизни, тогда как для дефекта межпредсердной перегородки появление шума в периоде новорожденности совершенно не характерно, шум при этом пороке выявляется в течение 1-го полугодия или даже в более поздние сроки.

Важным является вопрос о наличии одышечно - цианотических приступов, сроков их появления, длительности и частоте.

Одышка, как признак сердечной недостаточности, вначале возникает во время физической нагрузки – сосания груди, благодаря чему ребенок начинает плохо брать грудь, беспокоиться у груди, кричать, или же вяло сосать, с перерывами. Все эти симптомы свидетельствуют о развитии тяжелых нарушений гемодинамики и требуют неотложных мероприятий.

Очень важным при сборе анамнеза является вопрос о перенесенных заболеваниях, особенно на первом году жизни. Врожденные пороки сердца, протекающие с перегрузкой малого круга кровообращения, как правило, сопровождаются частыми респираторными заболеваниями, которые имеют обычно затяжное течение. При пороках сердца, идущих с обеднением малого круга кровообращения, дети редко болеют респираторными заболеваниями.

У детей старшего возраста необходимо выяснить наличие жалоб на сердцебиение – субъективное ощущение сердечных толчков. Оно возникает довольно часто в препубертатном, пубертатном периоде как проявление вегетодистонии, но может наблюдаться и при врожденных пороках, особенно при дефекте межпредсердной перегородки.

Жалобы: Появление цианоза кожи, слизистых у новорожденных детей часто наблюдается при транспозиции магистральных сосудов, истинном или ложном общем артериальном стволе; при тетраде Фалло цианоз обычно возникает после двух-трех месяцев жизни.

Одышка, как признак сердечной недостаточности, вначале возникает во время физической нагрузки - сосания груди, благодаря чему ребенок начинает плохо брать грудь, беспокоится, вяло сосать, с перерывами.

У детей старшего возраста необходимо выяснить наличие жалоб на сердцебиение. Боль в области сердца у детей с ВПС свидетельствует о нарушении коронарного кровообращения.

Некоторые дети отстают в физическом психо-моторном развитии, плохо набирают вес, у них развивается гипотрофия.

Объективные данные: При объективном исследовании обращает внимание тотальный цианоз кожи, слизистых губ у новорожденного ребенка, сохраняющийся более 3-х часов после рождения и не обусловленный легочной патологией или тяжелой энцефалопатией должен рассматриваться как проявление тяжелого ВПС, даже при отсутствии шума в сердце. Степень выраженности цианоза – от чуть голубоватого оттенка до интенсивно синего цвета.

Исследование сердечно - сосудистой системы следует начинать с определения пульса на обеих руках и ногах и его характеристики. Пульс быстрый, высокий наблюдается при ОАП, резко ослабленный пульс на бедренных артериях или его отсутствие характерно для коарктации аорты, слабый пульс на руках и ногах при стенозе аорты.

Необходимо так же оценить ритм, глубину и частоту дыхания. У детей с врожденными пороками сердца при умеренных нарушениях гемодинамики может быть только учащение дыхания без нарушения ритма и глубины. Такая одышка внешне не очень заметна и выявляется только при подсчете дыхательных движений.

Артериальное давление, измеренное на руках и ногах, также может явиться важным диагностическим признаком при ряде пороков сердца. Так при ОАП наблюдается увеличение пульсового давления за счет снижения минимального и эти изменения пропорциональны величине сброса крови через проток. Коарктация аорты характеризуется повышением максимального АД на руках и снижением его на ногах.

Осмотр области сердца позволяет выявить деформацию грудной клетки, наличие патологических пульсаций.

Абсолютным признаком органического поражения сердца является деформация грудной клетки в виде "сердечного горба", который при ряде пороков начинает выявляться довольно часто

Имеет значение не только присутствие «сердечного горба», но и его локализация. Центральное расположенный горб свидетельствует о перегрузке преимущественно правых камер сердца, гипотрофии правого или обоих желудочков. Сердечный горб, смещенный влево от грудины – о гипертрофии левого желудочка.

Важным диагностическим симптомом является наличие патологической пульсации. Патологическая пульсация в области яремной ямки свидетельствует об увеличении сердечного выброса в аорту или о препятствии тока крови в аорте и наблюдается при открытом артериальном протоке, коарктации аорты.

Пальпация области сердца начинается с определения верхушечного толчка, его локализации, силы, распространенности. В норме верхушечный толчок, локализованный средней силы, совпадает с левой границей сердца и определяется в IV межреберье у детей до 5-6 лет, затем в V межреберье. Разлитой, средней силы толчок свидетельствует о гипертрофии правого или обоих желудочков, при гипертрофии левого желудочка верхушечный толчок более локализован, часто усилен, может быть смещен вниз.

При пальпации можно определить сердечное дрожание (систолическое или диастолическое) – своеобразное ощущение похожее на то, что чувствует рука поглаживая спину мурлыкающей кошки («кошачье мурлыканье»).

Наличие систолического или диастолического дрожания является абсолютным признаком порока. Наблюдается оно при ДМЖП, ОАП. При врожденных пороках наиболее информативным признаком является расширение границ сердца.

Перкуссия границ сердечной тупости – очень важный диагностический метод. При определении границ сердца целесообразно придерживаться следующего порядка: сначала по среднеключичной линии справа определяется верхняя граница печеночной тупости, затем слева по парастеральной линии – верхняя граница печеночной тупости, затем слева по парастеральной линии – верхняя граница, по 4-5 межреберью – левая граница и правая граница сердца. Верхняя граница относительной сердечной тупости в норме образована левым предсердием и легочным стволом, левая – левым желудочком, правая – правым желудочком и предсердием.

Нормальные границы относительной сердечной тупости

Верхняя	Левая	Правая
До 2-х лет – II ребро	На 1-2 см кнаружи от левой среднеключичной линии для детей до 7 лет	До 2-х лет на 1см кнаружи от правой стеральной линии
3-7 лет – II межреберье	7-10лет- по среднеключичной линии	У более старших детей она ближе к правому краю грудины.
8-12 лет – III ребро	10 лет на 0,5-1 см кнутри от средне-ключичной линии	

Аускультация: (выслушивание) сердца обязательно производится в четырех классических точках:

- в области верхушки сердца
- III межреберье слева от грудины (точка Боткина)
- во II межреберье слева от грудины
- во II межреберье справа от грудины.

По возможности сердце выслушивают в положении лежа и стоя.

При аускультации дается характеристика тонов и шумов сердца. В норме обычно можно выслушать два тона – I и II.

I тон образуется из следующих компонентов: клапанного (закрытие митрального и трикуспидального клапанов), мышечного (сокращение обоих желудочков) и сосудистого (вибрация стенок аорты и легочной артерии вследствие растяжения их изливающейся из желудочков кровью).

II тон образуется в результате захлопывания клапанов аорты, и легочной артерии которое, происходит синхронно. Характеристика тонов сердца включает силу (громкость), тембр, форму. В норме у детей всех возрастов I тон на верхушке несколько громче II тона, он более продолжительный и совпадает с верхушечным толчком. II тон на легочной артерии (во II межреберье слева) нерезко акцентуирован, то есть выслушивается громче чем на аорте – во II межреберье справа от грудины и этот физиологический акцент может быть до 10-12 лет. В норме можно уловить расщепление II тона, выраженность которого варьирует. У

детей первых месяцев жизни из-за частых сердечных сокращений расщепление II тона не определяется.

Ослабление I тона на верхушке наблюдается при недостаточности митрального клапана, усиление (хлопающий тон) - при ДМПП.

Патологический акцент II тона над легочной артерией является признаком гипертензии в малом круге кровообращения.

Кроме I и II могут выслушиваться дополнительно III и IV.

У некоторых больных удается выслушать трехчленный ритм - ритм галопа, обусловленный усилением III и IV тонов.

III тон обусловлен растяжением стенок желудочков под влиянием первой порции крови, поступающей в них из предсердий. Выслушивается он не у всех детей, при его наличии максимум определяется на верхушке и воспринимается он как очень тихий, нежный звук. Более отчетливо III тон выслушивается при увеличенном кровотоке через атриовентрикулярные отверстия.

IV тон образуется при сокращении предсердий, возможно, зависит и от напряжения атриовентрикулярных клапанов. В норме он, как правило, не выслушивается, его иногда можно определить при гипертрофии миокарда левого желудочка.

У некоторых больных удается выслушать трехчленный ритм - ритм галопа, обусловленный усилением III, IV тонов.

Мелодия сердца с равными по силе I и II тонами и равными интервалами между ними воспринимается как маятникообразный ритм, напоминающий тиканье часов, носит название эмбриокардии и свидетельствует о выраженном поражении сердечной мышцы.

Органические шумы - обусловленные анатомическими изменениями клапанов сердца, клапанных отверстий или структур сердца.

Функциональные шумы - возникающие при повреждении сердечной мышцы, в результате воспаления, интоксикации, обменных нарушений, при малокровии.

Признаки и степень сердечной недостаточности у детей

Степень	Сердечная недостаточность	
	Левожелудочковая	Правожелудочковая
I	Признаки сердечной недостаточности в покое отсутствуют и появляются после нагрузки в виде тахикардии или одышки.	
IIА	ЧСС и ЧД в минуту увеличены соответственно 15-30 и 30-50% относительно нормы.	Печень выступает на 2-3 см из-под реберной дуги.
IIБ	ЧСС и ЧД в минуту увеличены соответственно 30-50 и 50-70% относительно нормы; возможны акроцианоз, навязчивый кашель, влажные мелкопузырчатые хрипы в легких.	Печень выступает на 3-5 см из-под реберной дуги, набухание шейных вен.
III	ЧСС и ЧД в минуту увеличены соответственно 50-60 и 70-100% и более относительной нормы, клиника предотека и отека легких.	Гепатомегалия, отечный синдром (отеки на лице, ногах, гидроторакс, гидроперикард, асцит).

ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫЕ МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Электрокардиография – один из важных дополнительных методов исследования сердца, дающий возможность уточнить наличие перегрузок камер сердца, гипертрофию желудочков, оценить обменные нарушения в миокарде.

ЭКГ - грамма – кривая записи биотоков сердца, состоящая из зубцов (P,Q,R,S,T,U) и интервалов (PQ, QRS, ST, QT, RR).

Зубец P - отражает процесс возбуждения мускулатуры предсердия. Во всех отведениях в норме, за исключением aVR, зубец P (+), но в III отведении aVR, aVF может быть (-). Ширина в норме 0,10 сек., высота не более 3мм. При перегрузке левого предсердия зубец P становится широким(более 0,1с.), приобретает двугорбую форму.

Зубец Q – первый зубец желудочкового комплекса всегда отрицательный, отражает электродвижущую силу (ЭДС) межжелудочковой перегородки и частично верхушки правого желудочка.

Зубец R – характеризует ЭДС миокарда правого и левого желудочков всегда положительный, ширина его 0,03-0,05 сек.

Зубец S - отражает электродвижущую миокарда базальных отделов сердца, непостоянный, отрицательный.

Зубец T – отражает процесс реполяризации желудочков. Продолжительность его 0,12-0,18сек. Форма и амплитуда зубца T могут значительно колебаться.

Зубец U – невысокий, положительный, непостоянный, появляется спустя 0,01-0,03 с после зубца T. Увеличение зубца наблюдается при электролитных нарушениях (гипокалиемия, гиперкальциемия) при гипоксии миокарда.

Интервал P-Q соответствует времени прохождения импульса от синусового узла к желудочкам. Продолжительность его 0,11-0,18 сек.

Комплекс QRS – желудочковый комплекс, характеризует проведение возбуждения по миокарду желудочков.

Интервал S-T – отражает процесс ранней реполяризации, продолжительность его 0,15 сек.

Интервал Q-T – отражает электрическую систолу сердца.

Интервал T-P – соответствует периоду отсутствия разности потенциалов на поверхности тела, когда все сердце находится в состоянии покоя.

Интервал R-R – отражает продолжительность одного сердечного цикла. По его времени можно определить частоту сердечных сокращений.

Электрическая ось сердца – у здоровых детей направление электрической оси сердца обычно совпадает с анатомической осью.

Фонокардиография – это графическая регистрация аускультативных явлений, происходящих в сердце, позволяющая объективно оценить сердечные тоны, шумы, их локализацию, распространение. В норме у ребенка на ФКГ регистрируется: I тон, затем идет интервал, II тон, между II и I тоном интервал соответствует диастоле, в интервале диастолы записывается III-IV тоны.

Эхокардиография – высокоинформативный неинвазивный метод исследования сердца, позволяющий изучать анатомические особенности и сократительную способность миокарда, а также исследовать морфологию и функцию отдельных его структур, определить наличие внутрисердечных шунтов.

В основу ЭхоКГ положена способность ультразвука проникать в ткани организма, и отражаться от поверхности разреза сред.

УЗИ-датчик располагают во II-IV межреберье слева у грудины (в области абсолютной сердечной тупости), т.к. УЗИ – сигнал не распространяется через легкие и кости.

Выделяют 4 основные стандартные позиции:

I позиция: визуализируют небольшую часть правого желудочка, межжелудочковую перегородку, полость левого желудочка.

II позиция: используется для определения анатомического строения и характера движения митральных створок.

III позиция: луч проходит через основание передней створки митрального клапана, выходной тракт левого желудочка и часть полости левого предсердия.

IV позиция: луч проходит через выходной тракт правого желудочка, корень аорты, аортальный клапан и полость левого предсердия.

Доплерэхокардиография (D-режим). Этот режим дает возможность исследовать потоки крови в сердце и сосудах. В его основе лежит эффект Доплера. При отражении ультразвукового сигнала от движущихся объектов (эритроцитов, створок клапанов, стенок сердца) меняется его частота – происходит сдвиг частоты ультразвукового сигнала. Чем больше скорость

движения эритроцитов, тем больше сдвиг ультразвукового сигнала. Если движение эритроцитов направлено в сторону датчика, то частота отраженного от них сигнала увеличивается: если эритроциты движутся от датчика – уменьшается. Таким образом, изменение абсолютной величины сдвигами ультразвукового сигнала позволяет определить скорость, направление кровотока и характер его движения (турбулентное или ламинарное).

Цветное доплеровское исследование незаменимо для выявления и оценки клапанной регургитации, внутрисердечных шунтов, кроме того, оно позволяет определить пространственную ориентацию патологического потока.

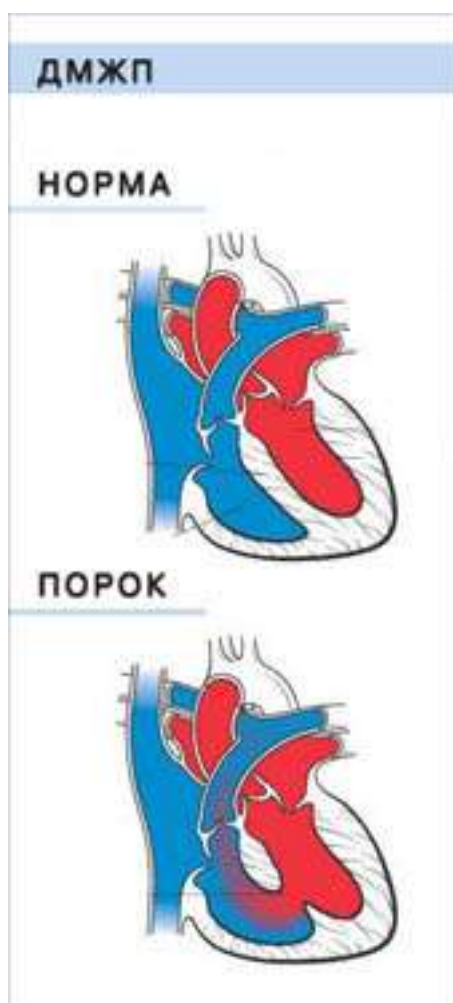
Рентгенологическое исследование

Рентгенологическое исследование сердца значительно дополняет данные, полученные при клиническом исследовании, позволяет уточнить размеры сердца, крупных сосудов, состояние кровотока в сосудах малого круга кровообращения.

У детей до 1 года R-графию грудной клетки можно выполнить в двух проекциях – прямой и левой боковой, детям старше 1 года целесообразно сделать все 4 проекции - прямую правую и левую боковую с контрастированием пищевода бариевой взвесью.

Для постановки окончательного топического диагноза большинства врожденных пороков сердца необходимо использовать специальные кардиохирургические методы исследования - зондирование полостей сердца, ангиокардиографию и др.

I. Врожденные пороки сердца, с обогащением малого круга кровообращения



1. Дефект межжелудочковой перегородки

Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) представляет собой врожденное отверстие в межжелудочковой перегородке между двумя камерами сердца. Он может быть изолированным или сочетаться с другими аномалиями сердечно – сосудистой системы.

Изолированный ДМЖП: является наиболее распространенным ВПС у детей: частота встречаемости колеблется от 10 до 40%.

Первое описание анатомических изменений при ДМЖП было сделано в 1874 году П. Ф. Толочиновым, клиническую картину порока впервые описал в 1979 году Г. Роже.

Межжелудочковая перегородка, разделяющая правый и левый желудочки, состоит из двух частей: нижней – мышечной, представляющей собой толстый слой мышечных волокон, и верхней – мембранозной, образованной соединительной тканью.

В клинической практике выделяют два вида дефектов: в мембранозной части перегородки (большого или среднего размера) и мышечной (обычно небольшого размера).

ДМЖП может быть изолированным пороком или сочетаться с другими сердечными аномалиями: с дефектом межпредсердной перегородки, ОАП, аортальной недостаточностью и др. Одним из вариантов ДМЖП является комплекс Эйзенменгера, в состав которого входят: субаортальный дефект межжелудочковой перегородки; «верхом сидящая» над ним аорта (смещение аорты - явление вторичное, обусловленное отсутствием краниальной части мышцы конуса, и поэтому дефект сливается с устьем аорты); гипертрофия и расширение правого желудочка; расширенная легочная артерия.

Гемодинамика. В период внутриутробного развития ДМЖП не влияет на кровообращение плода.

После рождения ребенка наблюдается постепенный переход эмбрионального типа сосудов легких (утолщенная стенка сосуда, суженный

просвет) к « взрослому типу», характеризующемуся тонкой стенкой и большим просветом.

Легочно - сосудистое сопротивление и давление в легочной артерии после рождения ребенка в течение некоторого времени остаются еще высокими.

В первые дни жизни ребенка сброс крови через дефект межжелудочковой перегородке вследствие высокого давления в правом желудочке может отсутствовать или быть перекрестным. Но затем изменяется легочно – сосудистое сопротивление, давление в большом круге кровообращения намного превышает давление в малом круге, и артериальная кровь из левого желудочка через дефект сбрасывается в правый желудочек, легочную артерию и вновь попадает в отделы сердца.

При небольших дефектах (диаметром 5 мм) в мышечной части перегородки дефект оказывает большое сопротивление кровотоку, поэтому сброс крови через него из левого желудочка в правый небольшой и не вызывает выраженных гемодинамических нарушений. Благодаря большой емкости сосудов малого круга давление в правом желудочке и сосудах малого круга отчетливо не повышается, дополнительная нагрузка ложится только на левый желудочек, который Нерезко гипертрофируется.

При большом дефекте межжелудочковой перегородки величина и направление сброса крови через него в основном зависят от соотношения сосудистого сопротивления малого и большого кругов кровообращения.

Клиника небольшого дефекта в мышечной части перегородки – болезни Толочилова – Роже

Первым, а иногда и единственным проявлением порока является систолический шум в области сердца, появляющийся обычно с первых дней жизни ребенка.

Дети хорошо растут и развиваются. Жалоб нет. Границы сердца в пределах возрастной нормы. В III – IV межреберье слева от грудины у большинства больных определяется систолическое дрожание.

Самым характерным симптомом порока является грубый, очень громкий систолический шум, возникающий при прохождении крови через узкое отверстие в перегородке под высоким давлением из левого желудочка в правый. Шум обычно покрывает I тон, занимает всю систолу и нередко сливается со II тоном и. Максимум звучания его – в III-IV межреберье слева от грудины, он хорошо проводится по всей области сердца, вправо за грудину, выслушивается на спине в межлопаточном пространстве, хорошо проводится по костям, передается по воздуху и слышен, даже если приподнять стетоскоп над сердцем (дистанционный шум).

У некоторых детей при болезни Толочилова – Роже выслушивается очень нежный систолический шум, который лучше определяется в положении лежа и значительно уменьшается или даже полностью исчезает при физической нагрузке. Такое изменение шума можно объяснить тем, что

при нагрузке благодаря более мощному сокращению мышцы сердца отверстие в межжелудочковой перегородке полностью закрывается и ток крови через него прекращается. Признаков сердечной недостаточности при болезни Толочилова – Роже нет.

ЭКГ обычно не изменена, иногда наблюдаются признаки повышенной электрической активности миокарда левого желудочка.

При рентгенологическом исследовании размеры и форма сердечной тени не изменены.

Лечение: Показанием для направления детей в кардиохирургический центр является:

1. Для детей 1-го года жизни - отсутствие положительного эффекта от применения комплексной консервативной терапии, включающей сердечные гликозиды, антиспастики.

2. Для детей любого возраста - нарастание легочной гипертензии.

3. Присоединение бактериального эндокардита

Оптимальный возраст для операции 5-10 лет.

Диспансерное наблюдение:

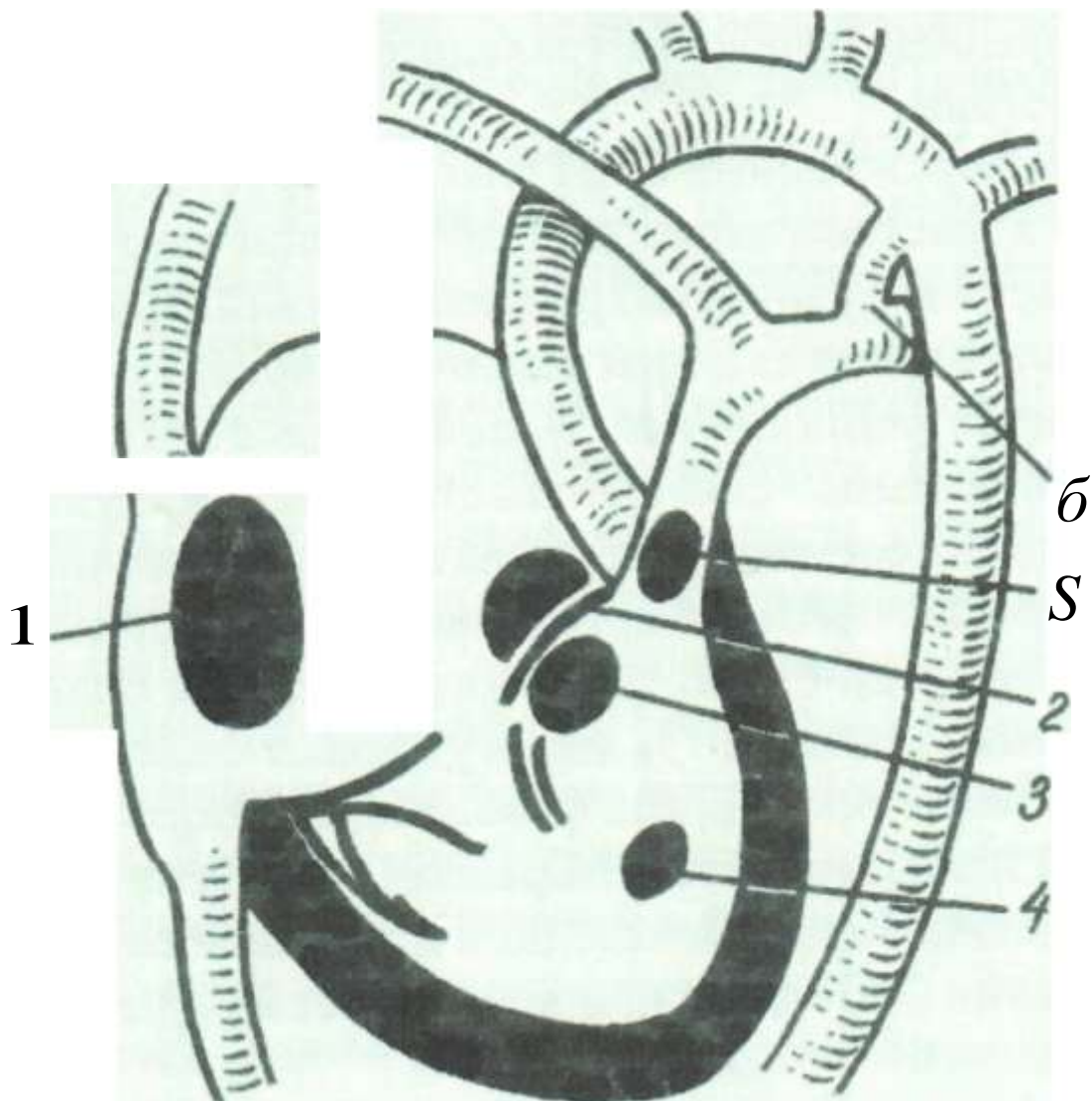
Для наблюдения за детьми с ДМЖП на протяжении первого года жизни делят на 2 группы:

1 группа - без выраженных нарушений гемодинамики.

2 группа- с выраженными нарушениями и явлениями НК.

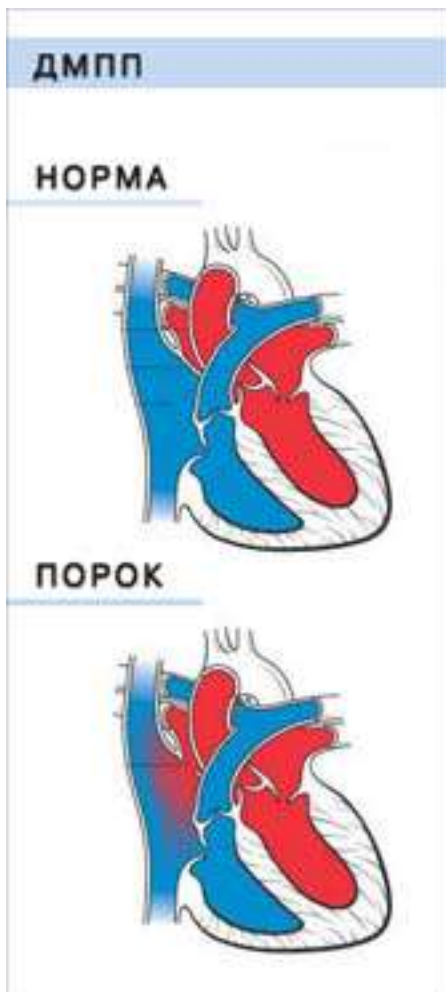
Дети 1 группы наблюдаются кардиоревматологами в поликлинике по стандартной схеме.

Больные 2-й группы в конце 1-го начале 2-го месяца жизни направляются в кардиологический стационар для подбора дозы сердечных гликозидов и проведению стартового курса лечения. После выписки из стационара наблюдение в поликлинике должно осуществляться по индивидуальному плану, составленному для данного ребенка.



Основные врожденные пороки сердца с обогащением МШОго круга кровообращения (схема).

- 1 - вторичный дефект межпредсердной перегородки; 2 - первичный дефект межпредсердной перегородки; 3 - высокий дефект межжелудочковой перегородки; 4 - низкий дефект межжелудочковой перегородки; 5 - аорто-пульмональный свищ; 6 - открытый артериальный проток.



2. Дефект межпредсердной перегородки

Изолированный дефект межпредсердной перегородки составляет от 8% до 20% всех врожденных пороков сердца у детей. Различают следующие виды пороков у детей:

1. Первичный дефект МПП
2. Вторичный дефект МПП
3. Открытое овальное окно
4. Полное отсутствие МПП

Первичный дефект в межпредсердной перегородке возникает вследствие не зарращения первичного отверстия, располагается в нижней части перегородки непосредственно над устьями атриовентрикулярных клапанов. Вторичный дефект межпредсердной перегородки вызван сохранением вторичного отверстия, располагается дефект в центральной или задне-верхней части перегородки.

Открытое овальное окно наблюдается при недоразвитии клапана овального отверстия или при его дефекте. Полное отсутствие МПП - трехкамерное сердце, возникает в результате остановки в развитии первичной и вторичной перегородок.

Гемодинамика: После рождения ребенка основным признаком нарушения гемодинамики при ДМПП является сброс артериальной крови из левого предсердия в правое. Величина и направление сброса крови зависят от размеров, расположения дефекта. Клинически проявляются дефекты диаметром 1 см и больше.

При больших межпредсердных дефектах градиент давления между предсердиями отсутствует, на направление и величину сброса крови в основном оказывает влияние соотношение сопротивления предсердно – желудочковых отверстий, которое справа меньше.

Благодаря большой резервной емкости и низкой сопротивляемости сосудов легких гиперволемиа приводит к объемной перегрузке и гипертрофии правого предсердия и желудочка, давление в сосудах малого круга длительное время остается нормальным. При повышении нормального объема крови, поступающего в малый круг кровообращения через дефект более чем в 3 раза, наблюдается развитие легочной гипертензии.

Клиническая картина: Отличается большим разнообразием. На протяжении первого года жизни основным, а нередко единственным симптомом является непостоянный, слабо выраженный цианоз, часто появляющийся при крике, беспокойстве. Основные симптомы порока начинают выявляться на 3-6 месяце жизни. Наблюдается отставание в физическом развитии, развивается гипотрофия, дети растут бледными, худыми, часто болеют ОРЗ. В более старшем возрасте у детей также наблюдается отставание в росте, в массе тела, запаздывает половое развитие.

При небольших дефектах МПП дети физически развиты нормально. Основной жалобой больных является одышка и сердцебиение при физической нагрузке.

При осмотре отмечается бледность кожных покровов. Пульс на лучевой артерии малый. Верхушечный толчок средней силы или усилен, смещен влево, всегда разлитой, обусловлен гипертрофированным правым желудочком. Границы относительной сердечной тупости расширены вверх, главным образом за счет увеличения легочного ствола, влево - за счет увеличения правого желудочка. При аускультации I тон на верхушке может быть усилен. II тон над легочной артерией расщеплен, и нередко акцентуирован. Выслушивается систолический шум вдоль левого края грудины во II-III межреберье, хорошо проводится вверх на основание сердца - хуже на верхушку, усиливается при физической нагрузке и при задержке дыхания на высоте выдоха.

На ЭКГ выявляются признаки перегрузки правых отделов сердца. У 50-95% детей определяется неполная блокада правой ветви предсердно-желудочкового пучка Гиса. У 7-10% детей выявляется замедление атрио-вентрикулярной проводимости.

На ФКГ определяется расщепление II тона. Систолический шум высокочастотный, среднеамплитудный.

Рентгенологическое исследование: У всех больных наблюдается усиление легочного рисунка, обусловленное переполнением артериального русла. Ствол легочной артерии расширен, выбухает. Тень сердца увеличена в поперечнике за счет правых отделов, талия сглажена, правый атрио - вазальный угол смещен вверх, верхушка закруглена и приподнята.

Диагноз: изолированного вторичного дефекта межпредсердной перегородки ставится на основании следующих признаков: появление неинтенсивного транзиторного цианоза в течение первых 2-3 месяцев жизни, частые респираторные заболевания на первом году жизни, выслушивание умеренного систолического шума во II межреберье слева от грудины.

Дифференциальный диагноз проводят:

1. с функциональными изменениями сердца при хронической пневмонии, хроническом тонзиллите;
2. с врожденными пороками сердца, протекающими с перегрузкой малого круга - ОАП, ДМЖП и др.;
3. с изолированным стенозом легочной артерии;
4. с приобретенным пороком – недостаточностью митрального клапана.

Лечение.

Хирургическое. Показания:

1. Для детей первого года – стойкая, выраженная недостаточность кровообращения, не поддающаяся консервативному лечению;
2. Для детей после года – выраженные нарушения гемодинамики в системе малого круга кровообращения, проявляющиеся значительным увеличением правых отделов сердца, появлением шума Грехема-Стила. Оптимальный возраст для операции 6-12 лет.

Диспансерное наблюдение до операции и оперированных детей

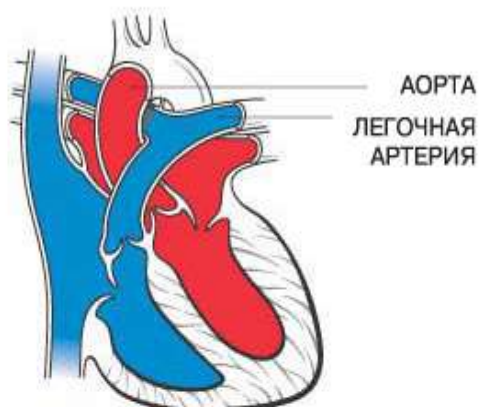
Ребенок первого года жизни с ДМПП может наблюдаться кардиоревматологом поликлиники по стандартной схеме. Госпитализация в стационар показана при развитии недостаточности кровообращения, при присоединении пневмонии.

Если дети развиваются удовлетворительно и у них отсутствуют признаки сердечной недостаточности, то профилактические прививки можно проводить. После года такие дети могут посещать ясли, детский сад, а затем школу. В школе - некоторое ограничение в физкультурных нагрузках и полностью исключаются спортивные нагрузки.

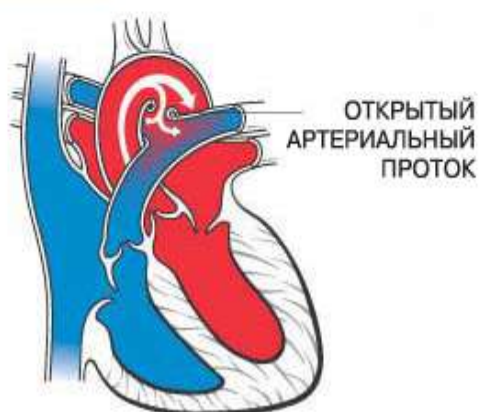
При хороших результатах операции дети через 1.5 – 2 мес. могут посещать детский сад, школу. Ограничение физических нагрузок необходимо в течение 2 лет.

ОТКРЫТЫЙ АРТЕРИАЛЬНЫЙ ПРОТОК (ОАП)

НОРМА



ПОРОК



3. Открытый артериальный проток (ОАП) - сосуд, через который после рождения сохраняется патологическое сообщения, между аортой и легочной артерией. После рождения с появлением легочного дыхания, надобность в нем отпадает, проток закрывается и превращается в тяж.

Гемодинамика: Нарушения гемодинамики обусловлены сбросом крови через проток, величина и направление которого зависит от диаметра протока, градиента давления между аортой и легочной артерией.

Вначале кровь из аорты сбрасывается через проток в легочную артерию, вызывая гиперволемию малого круга, далее она поступает в левую половину сердца и вновь в аорту. Гиперволемию постепенно приводит к развитию легочной гипертензии. У ряда больных давление в легочной артерии становится выше чем в аорте, при этом изменяется направление шунта – сначала возникает перекрестный сброс, а затем сброс крови пойдет справа налево.

Клиническая картина: порока зависит от величины сброса через проток и направление шунта.

При небольших размерах порока сброс крови через проток небольшой. Дети растут и развиваются нормально. Жалоб не предъявляют. Обычно случайно обнаруживается шум в сердце, у детей раннего возраста – систолический, у детей школьного – систоло – диастолический, выслушивается во II межреберье слева от грудины. Границы сердца не увеличены. Тоны громкие, АД- нормальное.

При широком артериальном протоке клиническая картина манифестная. У большинства детей на первом году жизни наблюдается отставание в физическом развитии и нередко развивается гипотрофия. Дети часто болеют респираторными заболеваниями.

Основными жалобами являются быстрая утомляемость, одышка при нагрузке. Кожа бледная. Появление цианоза является грозным симптомом, свидетельствующим об изменении направления шунта. Пульс хорошо определяется на руках и ногах, быстрый и высокий. Нередко наблюдается асимметрия пульса на руках и ногах, он лучше выражен на правой лучевой артерии, чем на левой. Систолическое артериальное давление нормальное, диастолическое давление может быть нормальным или пониженным.

Определяется повышенная пульсация в области яремной ямки. Верхушечный толчок усилен. Нередко во II межреберье пальпируется систоло-диастолическое дрожание. Границы сердца расширены вверх и влево. На верхушке тоны отчетливы. При негромком шуме во втором межреберье слева от грудины определяется расщепление и акцентуация II тона, при громком шуме дифференцировать II тон невозможно. Типичным для ОАП является систоло – диастолический шум, возникающий в результате одностороннего тока крови через проток из аорты в легочную артерию в систолу и диастолу. Максимум шума во II межреберье слева от грудины. Шум громкий «машинный», передается на спину, усиливается в положении лежа, ослабевает при задержке дыхания на высоте вдоха, у $\frac{1}{3}$ детей шум выслушивается только на очень коротком протяжении (во II-III межреберье слева от грудины) и никуда не передается, на верхушке выслушиваются при этом варианте громкие чистые тоны.

На ЭКГ: При небольшом сбросе крови через проток электрокардиограмма без отклонений от нормы.

При большом лево-правом сбросе крови через проток определяется отклонение электрической оси влево. Признаки перегрузки левых камер сердца. При выраженной легочной гипертензии – гипертрофия обоих желудочков.

ФКГ: Во II межреберье слева от грудины записывается высокочастотный ромбовидный непрерывный систоло-диастолический шум.

На рентгенограммах грудной клетки определяется усиление легочного рисунка, взбухание дуги легочного ствола, увеличение левого предсердия, гипертрофия левого желудочка, расширение восходящей части аорты.

Лечение:

Постановка диагноза ОАП у детей старше 6 месяцев является показанием к его перевязке. Своевременно произведенная операция предупреждает развитие осложнений. Для детей в возрасте до 6 мес. операция показана при выраженной недостаточности кровообращения и частых респираторных заболеваниях.

Противопоказанием для проведения операции служит тяжелая легочная гипертензия, сопровождающаяся сбросом крови справа – налево, т. к проток в этой ситуации выполняет компенсаторную роль, разгружая правые камеры сердца.

Методика операции заключается в перевязке протока с прошиванием его или в пересечении протока.

Диспансерное наблюдение до операции проводится по установленной схеме. При наличии недостаточности кровообращения применяется обычно дигоксин в сочетании с препаратами калия, кардиотрофики. Самым важным

моментом в диспансеризации является своевременное направление ребенка в кардиохирургический центр для оперативного лечения.

4. Аномальный дренаж легочных вен

Аномальный дренаж легочных вен – врожденный порок, при котором все легочные вены или часть из них впадают на левое предсердие, а в общую венозную систему большого круга кровообращения.

Различают полный (тотальный) аномальный дренаж, характеризующийся дренированием всех легочных вен в венозную систему, и аномальное впадение части легочных вен. В зависимости от места впадения легочных вен выделяют следующие подгруппы:

1. Аномальное впадение легочных вен в верхнюю полую вену или в одну из ее ветвей.
2. Впадение легочных вен в правое предсердие или коронарный синус.
3. Дренирование легочных вен в нижнюю полую вену или в систему воротной вены.
4. Комбинированное впадение легочных вен.

Аномальный дренаж легочных вен в правое предсердие обычно сочетается с дефектом межпредсердной перегородки.

Гемодинамика: В результате дренирования всех легочных вен в венозную систему большого круга кровообращения происходит полное смещение артериальной и венозной крови. Жизнь детей возможна только при наличии сообщения между правым и левыми камерами сердца. Таким сообщением чаще всего является отверстие в межпредсердной перегородке, через которое смешанная артериально - венозная кровь попадает в левое сердце.

Продолжительность жизни больных и тяжесть нарушений гемодинамики в основном определяется величиной межпредсердного сообщения – чем он больше, тем более благоприятны условия для компенсации гемодинамических нарушений при данном пороке. При небольшом отверстии между предсердиями большой объем крови поступает в систему малого круга кровообращения, что ведет к быстрому развитию гипертензии. Порок сопровождается перегрузкой правых камер сердца. Минутный объем большого круга кровообращения снижен. Левый желудочек сердца обычно уменьшен в объеме.

Клиника: У детей с первых дней жизни наблюдаются выраженная одышка, кашель и затруднение при кормлении грудью. На 5-14 день жизни появляется небольшой цианоз кожи, слизистых, кожа имеет бледно-голубую или багровую окраску.

У ряда больных справа от грудины выслушивается нежный диастолический шум, обусловленный увеличенным током крови по верхней полой вене.

Все дети отстают в физическом развитии и имеют гипотрофию I-II степени.

При аномальном дренаже легочных вен в систему воротной вены клиническая картина имеет ряд особенностей. С первых дней жизни отмечаются выраженная одышка, тахикардия, небольшой цианоз, сердце нормальных

размеров, шума обычно нет, но имеются увеличенная плотная печень, венозный застой в легких, иногда отмечают периферические отеки.

ЭКГ – отклонение электрической оси вправо, признаки перегрузки правого предсердия и гипертрофии миокарда правого желудочка. Часто наблюдается нарушение атриовентрикулярной и внутрижелудочковой проводимости.

Рентгенологическое исследование – легочный рисунок усилен за счет переполнения артериального и венозного русла. Расширение правых отделов сердца. Левое предсердие, левый желудочек могут быть малых размеров. Если легочные вены дренируются в верхнюю полую вену, то может быть видна округлая тень расширенного дренирующего сосуда, в результате чего силуэт сердца в передней прямой проекции похож на «снеговика» или цифру «8».

Прогноз

Крайне не благоприятный. Средняя продолжительность жизни – 2 года, половина детей погибает в первые месяцы жизни, 80% больных - в течение первого года жизни.

Лечение

Применяют консервативное лечение, направленное на уменьшение явлений недостаточности кровообращения и гипоксии. Используются сердечные гликозиды, препараты калия, антигипоксанты.

Производится сложная реконструктивная хирургическая операция в условиях искусственного кровообращения.

II. Врожденные пороки сердца, с обеднением кровотока малого круга

Обеднение малого круга кровообращения - результат препятствия на пути оттока крови из правого желудочка.

1. Тетрада Фалло

Наиболее распространенный порок сердца "синего" типа.

При классическом варианте тетрады Фалло обнаруживается 4 признака:

- стеноз выходного отдела правого желудочка на различных уровнях,
- ДМЖП,
- гипертрофия миокарда правого желудочка
- декстрапозиция аорты.

У детей можно выявить 3 клинико – анатомических варианта порока:

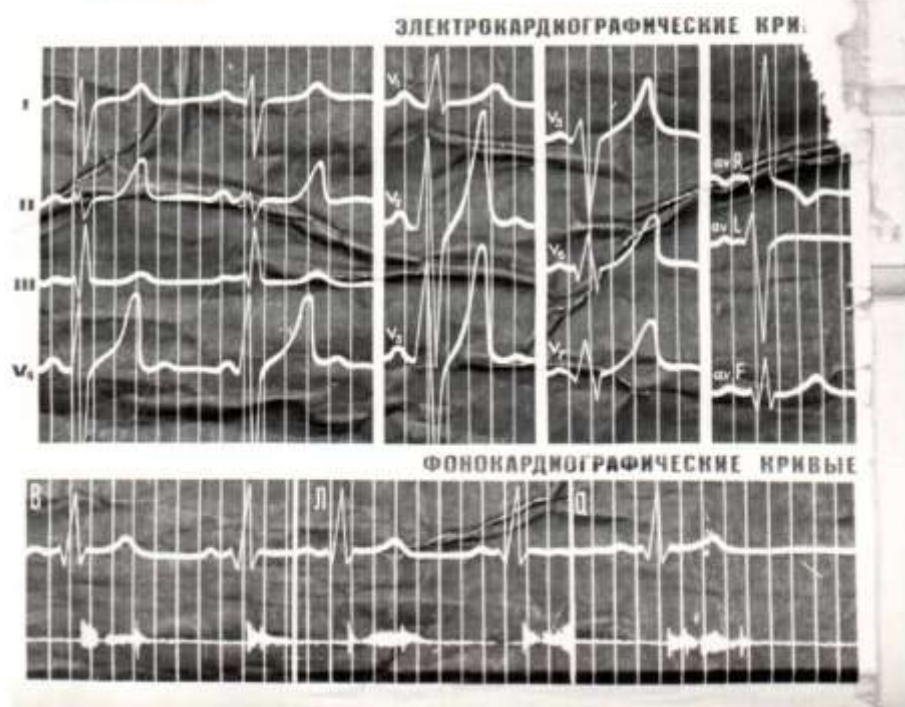
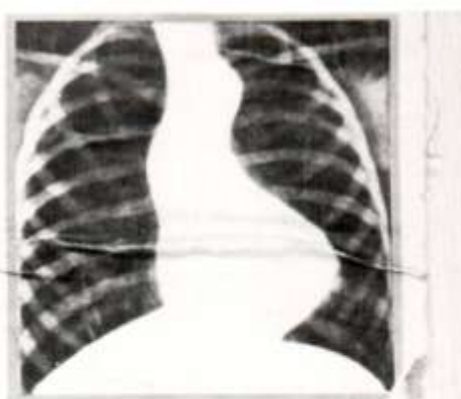
- 1) с атрезией устья легочной артерии – крайняя форма;
- 2) классическая форма;
- 3) бледная форма.

СИНДРОМ ТЕТРАДЫ ФАЛЛО



ВЫСОКОЕ ДАВЛЕНИЕ В ПОЛОСТИ ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА

ОБЗОРНАЯ РЕНТГЕНОГРАММА



Тетрада – Фалло – сложный врожденный порок сердца, в состав которого входят следующие аномалии:

1. Сужение выходного отдела правого желудочка (стеноз легочной артерии)
2. Высокий дефект межжелудочковой перегородки
3. Смещения устья аорты вправо (декстрапозиция аорты)
4. Гипертрофия стенки правого желудочка

По данным многих авторов порок встречается довольно часто и составляет 11-15% всех врожденных аномалий сердца.

Название порока связано с именем французского патологоанатома **Fallos**.

Гемодинамика. Ведущая роль в нарушении гемодинамики при Тетраде Фалло принадлежит стенозу легочной артерии. При выраженном стенозе благодаря препятствию току крови из правого желудочка в малый круг кровообращения значительная часть венозной крови правого желудочка сбрасывается в аорту.

Компенсаторными механизмами, уменьшающими гемодинамические нарушения, при тетраде Фалло кроме гипертрофии мышцы правого желудочка является развитие коллатеральной сети сосудов, благодаря которой улучшается легочной кровотока и развитие полицитемии, также уменьшающее отрицательное влияние гипоксии.

Клиническая картина зависит от степени нарушения гемодинамики и может быть весьма разнообразной.

В настоящее время выделяются следующие клинические формы течения порока:

1. Тяжелая форма с ранним появлением цианоза и одышки. Цианоз наблюдается с первых месяцев жизни.
2. Классическая форма – цианоз появляется, когда ребенок начинает ходить.
3. Тетрада Фалло, с поздним цианозом, появляющимся в возрасте 6-10 лет.
4. «Бледная» форма тетрады Фалло.
5. Общий ложный артериальный ствол (тетрада Фалло, с атрезией устья легочной артерии). Цианоз появляется с первых дней жизни.

При тяжелой форме первым симптомом будет систолический шум, который начинает выслушиваться с первых дней жизни ребенка. Кожные покровы обычно нормальной окраски. К концу первого месяца жизни появляется одышка сначала при кормлении, затем и в покое. Цианоз кожных покровов начинает появляться с 2-х- 3-х месячного возраста, иногда и в более поздние сроки. Вначале он выявляется во время крика, беспокойства, а затем и в спокойном состоянии. При тяжелом течении порока уже с первых месяцев жизни начинают возникать одышечно - цианотические приступы, которые вначале протекают по типу так называемых «серых приступов» и выражаются приступом одышки, беспокойством, серым цветом кожи, при этом могут быть судороги и кратковременная потеря сознания.

Постепенно они приобретают характер классических «синих» одышечно – цианотических приступов, при развитии которых резко нарастает цианоз, одышка тахикардия. Они так же могут сопровождаться потерей сознания и судорогами, которые продолжаются в течение нескольких минут.

Очень характерным клиническим проявлением тетрады Фалло является желание ребенка во время физической нагрузки (ходьбы, бега, подъема по лестнице) или после приема пищи принимать различные вынужденные позы, облегчающие его состояние, такие как присаживание на корточки с коленями прижатыми к груди (ребенок весь «сжимается в комочек»), или дети ложатся на бок с поджатыми к животу ногами.

У детей после года появляется утолщение ногтевых фаланг пальцев рук и ног в виде «барабанных палочек» и изменение формы ногтей в виде «часовых стекол». На груди, голове, а иногда и по всей поверхности тела наблюдается расширенная венозная сеть.

Пульс ритмичный, удовлетворительно определяется на лучевых артериях. Артериальное давление в пределах возрастной нормы или несколько понижено. При осмотре грудной клетки «сердечный горб» у большинства больных отсутствует, отчетливо видна эпигастральная пульсация.

На электрокардиограмме. Всегда имеется отклонение электрической оси сердца вправо.

Рентгенологическое исследование. В связи с уменьшенным легочным кровотоком определяется повышенная прозрачность легочных полей, легочный рисунок обеднен, корни легких узкие. При развитой коллатеральной сосудистой сети легочный рисунок прослеживается достаточно хорошо, но состоит из хаотично расположенных извитых, узких сосудов.

Сердечная тень в передней прямой проекции, имеет характерную конфигурацию в виде голландского «деревянного башмачка» Верхушка сердца закруглена и приподнята над диафрагмой, образована правым желудочком, левый желудочек оттеснен кзади. Талия сердца резко выражена за счет западения дуги легочной артерии. Поперечный размер сердечной тени обычно не увеличен. Сосудистый пучок расширен за счет смещения восходящей аорты.

Эхокардиографическое исследование дает возможность сделать заключение о степени декстрапозиции аорты, о выраженности стеноза выходного отдела правого желудочка и клапана легочной артерии, о состоянии трехстворчатого клапана; определить степень гипертрофии мышцы правого желудочка, определить размеры полости предсердий левого желудочка.

В анализе крови у больных с тетрадой Фалло наблюдается полицитемия, число эритроцитов увеличивается до $5-7 \cdot 10^{12}$, количество гемоглобина повышается до 150г/л и выше. Определяются анизоцитоз, пойкилоцитоз, полихроматофилия, СОЭ уменьшена до 1-3 мм/час.

При выраженной полицитемии возникают нарушения в свертывающей системе крови. Так Hartman (1974) обнаружил у 50% больных с врожденными пороками синего типа и высоким Ht низкое содержание тромбоцитов и низкий уровень фибриногена, что может привести к возникновению кровотечений. С другой стороны полицитемия, особенно при сгущении крови в результате обезвоживания организма (при высокой температуре тела, рвоте, поносе, резком нарушении питьевого режима) может способствовать тромбообразованию.

Диагноз типичной формы тетрады Фалло ставится на основании появления цианоза кожи, слизистых с 2-5 мес. Возраста и старше, одышки, наличия одышечно - цианотических приступов и вынужденных поз (присаживание на корточки), отставания в физическом развитии, небольших размеров сердца, ослабления II тона на легочной артерии и стенотического систолического шума, признаков гипертрофии правого желудочка на ЭКГ и характерной конфигурации сердца при рентгенологическом исследовании(деревянный башмачок) в сочетании с повышенной прозрачностью легочных полей.

Дифференциальный диагноз тетрады Фалло проводится с триадой Фалло, истинным общим артериальным стволом, отхождением обоих магистральных сосудов от правого желудочка, атрезией трехстворчатого клапана, аномалией Эбштейна.

Осложнения:

1. Гипоксическая кома.
2. Тромбоэмболии в результате выраженной полицитемии и нарушения реологических свойств крови. Тромбоз сосудов мозга. В результате нарушений мозгового кровообращения у 10% больных с тетрадой развиваются стойкие парезы.
3. Абсцессы мозга. Менингиты.
4. Бактериальный эндокардит в 5-10%.
5. Кровотечения.
6. Дистрофия.
7. Сердечная недостаточность развивается редко, в основном при трансформации тетрады Фалло в общий ложный артериальный ствол.

Прогноз неблагоприятен. Средняя продолжительность жизни составляет 12 лет.

Показания для направления детей в кардиохирургические центры:

1. Все дети с тетрадой Фалло в возрасте старше 1 года должны быть направлены на консультацию к кардиохирургу для решения вопроса о сроках и тактике хирургического лечения.
2. Дети первого года жизни направляются в кардиохирургические центры при тяжелом течении тетрады Фалло, наличии выраженных симптомов гипоксии и появлении одышечно – цианотических приступов, которые не удается купировать медикаментозной терапией, а также при развитии тяжелой гипотрофии.

Диспансерное наблюдение до операции и оперированных детей

При среднетяжелом течении порока дети до операции наблюдаются в поликлинике соответственно схеме.

У них должен быть мед отвод от профилактических прививок.

Диспансерное наблюдение детей после операции

После радикальной коррекции тетрады Фалло общее состояние детей значительно улучшается. Они становятся более активными, начинают хорошо прибавлять в массе тела, исчезают одышка, цианоз, одышечно-цианотические приступы. Систолический шум у большинства детей остается, но становится более локальным, коротким и менее интенсивным.

Через 6-12 мес после операции уменьшается и даже исчезает деформация ногтевых фаланг (барабанные палочки) и ногтей (часовые стекла). Постепенно становится нормальной картина крови.

При благоприятном исходе операции дети могут через 2-3 мес посещать детский сад, школу, в течение года занятия только лечебной физкультурой, в дальнейшем можно несколько расширить физические нагрузки, но они не должны быть большими. Занятия спортом полностью исключаются. Вопрос о профилактических прививках решается индивидуально и не раньше, чем через 1 ¹/₂ года после операции.

2. Изолированный стеноз легочной артерии

Изолированный стеноз легочной артерии (ИСЛА) – врожденная аномалия, характеризующаяся наличием препятствия для оттока крови из правого желудочка в малый круг кровообращения.

Клапанный стеноз легочной артерии возникает в результате сращения створок клапана в области комиссуры с образованием диафрагмы, в центре которой или эксцентрично расположено отверстие (одно или несколько). Если диаметр отверстия больше 1 см, то порок протекает нетяжело, при размерах менее 3-4мм – тяжело.

Инфундибулярный стеноз образуется в следствие гипертрофии мышцы выходного отдела правого желудочка или наличия фиброзно – мышечной перегородки.

Гемодинамика. Кровообращение при изолированном стенозе легочной артерии идет по нормальному пути, но вследствие наличия препятствия току крови из правого желудочка в легочную артерию легочный кровоток уменьшается.

Компенсация порока происходит за счет увеличения работы правого желудочка, которая проявляется повышением систолического давления в нем, способствующего увеличению сердечного выброса в легочную артерию.

При клапанном стенозе в результате стремительного движения тока крови через суженный участок возникает турбулентность потока крови в легочной артерии, вызывающая развитие ее аневризматического расширения.

Наличие резкой степени стеноза легочной артерии сопровождается развитием недостаточности кровообращения уже в периоде новорожденности или в течение первых 2-3 месяцев жизни, наступающей в результате несостоятельности правого желудочка.

Клиническая картина при небольшом и умеренном и умеренном стенозе легочной артерии физическое развитие детей соответствует возрасту, самочувствие их хорошее, жалоб нет, порок длительное время может протекать почти бессимптомно.

При более выраженной степени стеноза дети рано начинают жаловаться на одышку при физической нагрузке, быструю утомляемость, сердцебиение. У некоторых больных наблюдаются периодические боли в области сердца, чаще возникает во время нагрузки.

Кожные покровы и видимые слизистые нормальной окраски. Небольшой цианоз после физической нагрузке появляется только у больных, имеющих открытое овальное окно.

При осмотре отмечается эпигастральная пульсация. Верхушечный толчок разлитой средней силы. У большинства пациентов определяется систолическое дрожание с максимумом во втором межреберье слева от грудины. Границы относительной сердечной тупости расширены немного влево.

При аускультации II тон на легочной артерии не определяется или значительно ослаблен.

Выслушивается грубый систолический шум, вдоль левого края грудины с максимумом звучания во II межреберье слева. Шум хорошо проводится на сосуды шеи, менее отчетливо на верхушку, иногда на спину. При инфундибулярном стенозе максимум шума может быть в III – IV межреберье слева.

На ЭКГ определяется отклонение электрической оси сердца вправо, признаки гипертрофии правого желудочка с его систолической перегрузкой (высокие зубцы R в правых грудных, регистрация глубокого зубца S в левых грудных отведениях).

Рентгенологическое исследование. Легочный рисунок обеднен. Размеры сердца при Нерезко выраженном стенозе могут быть не изменены. При выраженном стенозе тень сердца расширена за счет увеличенного правого желудочка и правого предсердия. При клапанном стенозе вследствие постенотического расширения легочной артерии наблюдается выбухание ее ствола, что в сочетании с обедненным легочным рисунком является важным диагностическим признаком данного порока.

ЭХО исследование, выполненное по оси продольного и поперечного сечений на уровне стеноза, позволяет выявить порок и уточнить его анатомический вариант.

Диагноз основывается на выявлении грубого систолического шума во II-IV межреберье слева от грудины, распространяющегося на сосуды шеи, в сочетании с ослабленным II тоном в 2 ЛС, наличии признаков гипертрофии правого желудочка на электрокардиограмме и характерной рентгенологической картины.

Прогноз зависит от степени выраженности сужения. При резком стенозе, проявляющимся клинически в виде тяжелых нарушений гемодинамики, у детей грудного возраста прогноз крайне не благоприятный и без оперативного лечения, почти все больные погибают, не дожив до одного года. При умеренном стенозе больные длительное время хорошо справляются с нагрузками.

Показания для направления детей в кардиохирургические центры:

1. Для детей грудного возраста – прогрессирующее увеличение размеров сердца и развитие симптомов недостаточности кровообращения.
2. Для детей старше одного года - появление одышки при небольшой физической нагрузке, которая свидетельствует о начинающейся сердечной недостаточности правого желудочка. На ЭКГ – наличие признаков гипертрофии правого желудочка, особенно в сочетании с перегрузкой правого предсердия.

3. При диспансерном наблюдении за больным появление на ЭКГ признаков систолической перегрузки правого желудочка, даже при отсутствии жалоб. Оптимальный возраст для оперативного лечения порока 3-10 лет, но при необходимости хирургическое лечение может быть произведено и у детей раннего возраста.

Диспансерное наблюдение до операции

Проводится по установленной схеме. При развитии недостаточности кровообращения у детей грудного возраста применяется дигоксин, в сочетании с препаратами калия, нерабол, рибоксин.

При отсутствии эффекта от проводимой терапии в течении 3-4 недель необходимо направить больного на консультацию к кардиохирургу для решения вопроса о дальнейшей тактике лечения.

При наличии положительного эффекта от терапии целесообразно через 1-2 мес. дигоксин отменить и продолжить лечение только кардиотрофиками.

Диспансерное наблюдение после операции

После операции самочувствие детей значительно улучшается, они лучше переносят физические нагрузки, исчезают одышка, боли в области сердца. Систолический шум у большинства детей продолжает выслушиваться, но становится менее интенсивным и другого тембра.

При хорошем результате операции, отсутствии осложнений дети через 1^{1/2}- 2 мес могут начать посещать детский сад, школу. Физические нагрузки следует ограничить в течение 1^{1/2}-2 лет, дети должны заниматься лечебной физкультурой или в специальных физкультурных группах. Впоследствии при благоприятном послеоперационном течении можно разрешить занятие физкультурой в школе, но без участия в соревнованиях.

3. Атрезия трехстворчатого клапана

Атрезия трехстворчатого клапана – ВПС, при котором нет сообщения между правым предсердием и правым желудочком. Правое предсердно-желудочковое отверстие закрыто, имеется сообщение между предсердиями через овальное окно или межпредсердный дефект и гипоплазия правого желудочка, составляет 2,4-5,3% всех ВПС и занимает третье место по частоте среди «синих» пороков после тетрады Фалло и ТМС.

Гемодинамика. Вся венозная кровь из правого предсердия через межпредсердное сообщение поступает в левое предсердие, где происходит смешивание ее с артериальной кровью, поступающей по легочным венам из легких. Полость левого предсердия, из-за большого количества крови расширяется. Затем смешанная кровь поступает в левый желудочек, фактически выполняет роль и правого желудочка. При наличии межжелудочкового отверстия часть крови из левого желудочка поступает в гипоплазированный правый желудочек, играющий роль только промежуточной камеры, а оттуда – в легочную артерию. При вариантах порока, протекающих со стенозом легочной артерии, создаются дополнительные трудности для тока крови в легкие, ведущие к развитию тяжелой гипоксии.

Клиника. Первым проявлением порока, наблюдаемым у новорожденных детей, является цианоз, возникающий при крике, беспокойстве и кормлении. Затем появляется одышка: вначале при физическом напряжении, а к концу 1-2-го месяцев – и в покое. Если порок протекает со стенозом легочной артерии, то быстро нарастают симптомы тяжелой гипоксии: резко выражена одышка, постоянный общий цианоз кожи, слизистых; появляются одышно – цианотические приступы.

К 6-7 мес формируется деформация фаланг пальцев рук и ног. Дети резко отстают в физическом развитии и психомоторном.

Наряду с одышкой выражены симптомы сердечной недостаточности (увеличенная печень), могут быть периферические отеки и застойные явления в легких (кашель, влажные хрипы и др.).

Границы сердца могут быть расширены вверх и немного влево. Вдоль левого края грудины может выслушиваться систолический шум разной степени громкости.

На ЭКГ у 80-85% больных отклонения электрической оси сердца влево (связанное с аномалией проводящей системы сердца), признаки гипертрофии левого желудочка, перегрузка правого предсердия (зубец Р в стандартных и грудных отведениях резко увеличен и заострен).

На рентгенограмме в зависимости от анатомического варианта порока легочный рисунок усилен или обеднен. Определяется увеличение правого предсердия и левых камер сердца, правый желудочек гипоплазирован. Тень сердца в переднезадней проекции может напоминать фигуру «сапога», но с более квадратными очертаниями, чем при тетраде Фалло. В области дуги легочной артерии наблюдается западение или выбухание контура.

На ЭХОКГ – отсутствие эхосигнала от трехстворчатого клапана, небольшой правый желудочек, большая полость левого желудочка, расширенная аорта, возможна гипоплазия ствола легочной артерии.

Диагноз АТК может быть поставлен при наличии выраженных симптомов гипоксии в сочетании с изменениями на ЭКГ.

Прогноз: всегда неблагоприятный.

Лечение. Хирургическое.

4. Аномалия Эбштейна

Аномалия Эбштейна – нарушение развития створок трехстворчатого клапана со смещением их по направлению к верхушке сердца. Створки деформированы, утолщены и создают предпосылки для развития клапанной недостаточности.

Гемодинамика. Небольшая подклапанная полость правого желудочка вмещает малый объем крови, что ведет к уменьшению ударного объема правого желудочка и легочного кровотока. Во время систолы правого желудочка измененные, деформированные створки трехстворчатого клапана не полностью смыкаются, возникающая недостаточность клапана приводит к регургитации крови из желудочка в правое предсердие, которое переполняется кровью и через

дефект в межпредсердной перегородке сбрасывает часть крови в левое предсердие (имеется венозно-артериальный шунт).

Правый желудочек, анатомически разделенный на две камеры аномально прикрепленным трехстворчатым клапаном, функционирует как одна полость и сокращается одновременно. В результате этого во время систолы правого предсердия весь правый желудочек, его надклапанная и проксимальная части находятся в диастоле. Такая асинхронная работа анатомически общего правого предсердия приводит к нарушению его опорожнения, при этом имеется определенный объем « лишней» крови, препятствующей нормальному систолическому выбросу крови в правый желудочек.

Во время диастолы предсердия атриовентрикулярный клапан закрытый, сокращение надклапанной части правого желудочка вызывает значительное повышение давления в общей предсердно-желудочковой полости, ведущее в конечном итоге к резкой дилатации полости правого предсердия и венозному застою в большом круге кровообращения.

Клиника. У детей с тяжелыми нарушениями гемодинамики проявления порока определяются уже с первых месяцев жизни, основными симптомами являются одышка, цианоз вначале при физическом напряжении, а затем и в покое. Дети плохо прибавляют в массе тела, отстают в физическом и психомоторном развитии. Очень характерный симптом порока – приступы пароксизмальной тахикардии. Пульс малый слабого наполнения. АД понижено. У 50% больных вдоль левого края грудины определяется систолическое дрожание. Границы сердца расширены в поперечнике, особенно вправо, что обусловлено увеличением правым предсердием. Систолический шум разной степени громкости, связанный с недостаточностью трехстворчатого клапана, выслушивается вдоль левого края грудины с максимумом звучания в IV межреберье. Интенсивность шумов возрастает в фазу вдоха.

На ЭКГ – увеличение зубца Р во II, III, V₁ и V₂ отведениях и изменения его формы – он становится пикообразным, « гималайским», что обусловлено резкой дилатацией правого предсердия. На фоне синусового ритма у 20-50% больных наблюдаются пароксизмальные суправентрикулярные тахикардии, иногда трепетание предсердий.

На рентгенограмме легочный рисунок обеднен. Конфигурация сердца довольно характерна – при относительно узком сосудистом пучке сердечная тень, шарообразной формы, расширена в поперечнике, больше вправо за счет большого правого предсердия, которое в прямой проекции занимает весь правый контур сердца.

ЭХОКГ является информативным, дает возможность поставить топический диагноз порока и оценить степень нарушений гемодинамики. Критериями сердечной недостаточности являются выраженная дилатация полости правого желудочка с резким снижением его насосной функции.

Диагноз ставят на основании наличия приступов тахикардии, раннего появления одышки, выслушивания многочленного ритма. На ЭКГ наличия

блокады правой ножки пучка Гиса в сочетании со значительным увеличением и деформацией зубца Р.

Прогноз. Средняя продолжительность жизни- 20 лет, но около 30 % больных погибают в возрасте 10 лет.

Лечение. Хирургическое.

III. Врожденные пороки сердца, при которых гемодинамика в малом круге не нарушена

1. Стеноз устья аорты

Стеноз устья аорты – врожденный порок, характеризующийся наличием препятствия току крови из левого желудочка в аорту.

Среди врожденных пороков сердца и сосудов данная аномалия встречается в 2-11 %. Порок наблюдается в три раза чаще у мужчин, чем у женщин.

Существуют 3 типа анатомических вариантов стеноза; клапанный, подклапанный, и надклапанный.

Клапанный стеноз - возникает в результате деформации клапана из-за сращения створок между собой в области комиссур, образуется диафрагмоподобная перегородка с одним или несколькими отверстиями различных размеров. Имеется постстенотическое расширение аорты.

Этот вариант составляет 50-70% всех стенозов аорты.

Подклапанный стеноз - характеризуется наличием циркулярной фиброзно-эластической мембраны или фибромышечного асимметричного вала, суживающего выходной отдел левого желудочка. Встречается этот вариант стеноза 8-30%.

Надклапанный стеноз - возникает в результате образования циркуляторной соединительнотканной складки над синусами Вальсальвы или фиброзномышечной мембраны, располагающейся ниже клапана аорты, наблюдается в 5-9% случаев. Этот вид порока в 25-30% сочетается с аномалией аортального клапана – утолщением его створок, провисанием их.

Гемодинамика. Нарушения гемодинамики при изолированном стенозе устья аорты обусловлены препятствием току крови из левого желудочка в аорту, в результате которого создаются условия для повышения систолического давления в левом желудочке и снижения его в аорте, причем градиент давления находится в прямой зависимости от степени стеноза.

Клиническая картина зависит от степени выраженности стеноза. Клинические проявления порока у детей при умеренно выраженном стенозе начинают определяться с 5-7 летнего возраста, до этого заболевание протекает бессимптомно, у некоторых детей порок выявляется уже с раннего возраста и характеризуется наличием систолического шума и развитием недостаточности кровообращения.

У детей младшего возраста основными жалобами являются одышка, утомляемость. Для детей школьного возраста характерными симптомами порока будут обмороки во время физической нагрузки, периодически возникающие боли в области сердца, чувство удушья, сердцебиение, головокружение, головные боли.

Физическое развитие детей обычно соответствует возрасту. Кожные покровы нормальной окраски или может наблюдаться небольшая их бледность. При осмотре можно обнаружить приподнимающий, усиленный верхушечный толчок, который может быть смещен влево и вниз. Границы сердца не изменены или не резко увеличены влево. При выраженном стенозе во II-III межреберье справа от грудины и в области яремной ямки определяются систолическое дрожание. При аускультации выявляется усиление I тона на верхушке и систолический шум с максимумом звучания во II межреберье справа от грудины. Обычно он проводится в яремную ямку и на сосуды шеи. Нередко шум хорошо выслушивается вдоль левого края грудины и проводится на верхушку сердца. Такое распространение шума особенно типично для подклапанного стеноза аорты. Интенсивность шума может быть, весьма различной и не зависит от степени стеноза. Очень характерным признаком стеноза аорты является несоответствие между усиленным верхушечным толчком и малым пульсом.

На электрокардиограмме определяются признаки систолической перегрузки и гипертрофии левого желудочка.

При рентгенологическом исследовании определяются признаки гипертрофии левого желудочка и постстенотического расширение восходящего отдела аорты, которое можно отметить при клапанном стенозе, менее выраженное при подклапанном стенозе. При надклапанном стенозе постстенотическое расширение аорты отсутствует. Легочный рисунок не изменен. Но у больных с выраженной степенью стеноза аорты, сопровождающейся не только тяжелой гипертрофией левого желудочка, но и увеличением полости левого предсердия, появляется усиление легочного рисунка в результате увеличения калибра и извитости легочных сосудов.

Эхокардиография позволяет поставить топический диагноз стеноз устья аорты.

Диагноз стеноза устья аорты основывается на наличии систолического шума во II межреберье справа от грудины, проводящегося на сосуды шеи, усиленного верхушечного толчка в сочетании с ослабленным пульсом на периферических артериях и на выявлении признаков гипертрофии миокарда левого желудочка на рентгенологическом и электрокардиологическом исследовании.

Дифференциальный диагноз проводят с ДМЖП, коарктацией аорты, приобретенным ревматическим (стенозом).

Прогноз неблагоприятный. Средняя продолжительность жизни – 13 лет: 25% детей погибают в раннем детстве при нарастании явлений сердечной недостаточности, 60% - в возрасте до 40 лет.

При стенозе аорты возможна внезапная смерть, которая наступает во время или вскоре после физической нагрузки и связана с развитием аритмии и асистолии в результате резкого дефицита коронарного кровотока.

При появлении симптомов сердечной недостаточности и быстром ее прогрессировании, особенно у больных, которые имеют неадекватные пороку физические нагрузки, состояние ухудшается. Возможно присоединение к стенозу инфекционного эндокардита.

Лечение консервативное. Направлено на ликвидацию сердечной недостаточности. При сердечной недостаточности детям первого года жизни показаны сердечные гликозиды в умеренных дозах (дигоксин в дозе насыщения – 0,03-0,05 мг/кг) коротким курсом и препараты, улучшающие обменные процессы в миокарде.

С целью профилактики эндокардита при любой кокковой инфекции, а так же при хирургических вмешательствах показано применение антибиотиков.

Детям со стенозом аорты занятия спортом противопоказаны, физкультура ограничена, хирургическое лечение показано при левожелудочковой недостаточности у детей любого возраста, появлении стенокардитических болей, обмороков, присоединении бактериального эндокардита.

2. Коарктация аорты

Врожденное сужение аорты на ограниченном участке ниже устья левой подключичной артерии. Коарктация аорты может быть изолированной, но иногда – сочетается с ОАП. Наиболее типичная локализация – область перешейка аорты, при этом сужение может выявляться проксимальнее места отхождения ОАП (преддуктальный, «инфантильный тип»), на уровне отхождения ОАП, дистальнее, ниже отхождения ОАП – постдуктальный, взрослый тип.

Гемодинамика. При постдуктальной коарктации кровь из аорты под высоким давлением сбрасывается через ОАП в легочную артерию, рано может развиваться легочная гипертензия. При преддуктальном варианте направление сброса через ОАП будет определяться разницей в давлении между легочной артерией и нисходящей аортой ниже места коарктации, сброс может быть артериовенозным и веноартериальным. Тяжесть порока определяется состоянием коллатерального кровотока между верхней и нижней половинами туловища, через a.subclavia, a.intercostalis, a.interna mamaries, a.hypogastrica и др., благодаря разнице в давлении между верхней и нижней половинами туловища. Коллатеральный кровоток хуже представлен при преддуктальной коарктации, чем при постдуктальной, это объясняет более тяжелое течение порока.

Клиника. У детей раннего возраста нередко сопровождается явлениями легочно – сердечной недостаточности. С первых дней жизни, когда отмечаются бледность, резкая одышка, возможны застойные хрипы в легких. Границы сердца расширены умеренно или резко, систолический шум грубого тембра, различной интенсивности.

Диагностике помогает определение пульса на руках и ногах: отсутствие или резкое ослабление на бедренных артериях и напряженный пульса на радиальной артерии.

В старшем возрасте больные жалуются на головные боли, носовые кровотечения. У детей всегда холодные ноги. При осмотре: хорошее физическое развитие с диспропорцией мышечной системы: мышцы верхней половины гипертрофированны, при относительной гипотрофии мышц таза и нижних конечностей.

САД на руках превышает норму величины на 30-60%, а АД на ногах снижается.

Границы сердца расширены влево.

Аускультативно может выслушиваться систолический шум в области 2–3 грудного позвонка, межлопаточном пространстве, систолодиастолический шум при ОАП. 2тон на аорте усилен.

Рентгенологически: У детей грудного возраста легочный рисунок усилен по артериальному руслу из – за гиперволемии МКК. Определяются узурры 2 – 8 ребер в задних отделах.

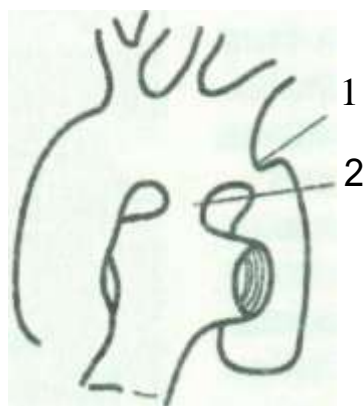
Сердце имеет шаровидную конфигурацию.

ЭКГ выявляет горизонтальную или смещенную влево электрическую ось сердца, гипертрофию левого или обоих желудочков.

При ЭХОКГ в области коарктации аорты обнаруживаются яркие эхосигналы в просвете аорты, возможна сегментарная коарктация или полное закрытие сосуда.

Доплер ЭХО КГ выявляет турбулентный ускоренный поток крови за местом стеноза.

Схема коарктации аорты



11

III

1 - взрослый тип; II - постдуктальный тип коарктации; III преддуктальный тип коарктации. 1 - место сужения (коарктация аорты); 2 открытый артериальный проток.

Частота осмотров специалистами	Особенности анамнеза и клинических признаков болезни	Дополнительные методы обследования	Основные пути оздоровления	Критерии эффективности диспансеризации, снятие с учета
Участковый педиатр, ревматолог - 1 раз в год, по показаниям - чаще; консультация хирурга, кардиолога, ЛОР, стоматолога - по показаниям.	Общее развитие ребенка Частота цианотических приступов. Появление признаков недостаточности кровообращения. Выносливость в физической и учебной нагрузке.	Пульс АД Функциональные сердечно-сосудистые пробы ЭКГ ФКГ Рентгенологическое обследование	1-м году – лечебная, 2-м году – подготовительная группа, на 3-м году – основная группа при хороших функциональных сердечно-сосудистых пробах Режим Аэрация Витамины ЛФК Санация очагов хронической инфекции. Санаторное лечение до и после операции. Реабилитационные мероприятия.	Отсутствие септических осложнений, признаков нарушения кровообращения в большом и малом круге. Снятие с учета по заключению кардиохирурга.

Дифференциальная диагностика проводится с артериальными гипертензиями различного генеза, нейроциркуляторной дистонией, вторичными симптоматическими гипертензиями. При сочетании коарктации с другими врожденными дефектами ее следует дифференцировать с ОАП, ДМЖП, аортальными пороками.

Лечение. У детей первых месяцев и лет жизни порок часто бывает тяжелым, что делает необходимым хирургическое вмешательство в раннем возрасте. Если порок имеет неосложненное течение, оптимально оперировать ребенка в возрасте от 3 до 5 лет, реже до 10 лет. У детей раннего возраста операцией выбора считается истмопластика аорты левой подключичной артерией с сопутствующими устранениями стенозирующей мембраны в просвете аорты. У старших детей чаще выполняют иссечение стенозирующего участка аорты с наложением анастомоза "конец в конец".

Диспансерное наблюдение

Проводится по установленной схеме. При наличии недостаточности кровообращения применяется обычно дигоксин в сочетании с препаратами калия, кардиотрофики. Самым важным моментом в диспансерном наблюдении является

своевременное направление ребенка в кардиохирургический центр для оперативного лечения.

Профилактика ВПС

В настоящее время большую часть врожденных пороков сердца предупредить невозможно.

Профилактика при ВПС может быть условно разделена на профилактику возникновения ВПС, профилактику неблагоприятного развития ВПС и профилактику осложнений ВПС.

Профилактику возникновения ВПС очень сложно и в большинстве случаев сводится к медико-генетическому консультированию и разъяснительной работе среди контингента повышенного риска заболевания.

Так, например, если 3 человека из одной семьи, состоящие в прямом родстве, имеют ВПС, то вероятность появления следующего случая составляет 65- 100%, и в таких случаях, понятно, беременность не рекомендуется. Нежелателен также брак между двумя людьми с ВПС.

Кроме этого, необходимо тщательное наблюдение и исследование женщин, имевших контакт с вирусом краснухи или имеющих сопутствующую патологию, способную привести к развитию ВПС.

Профилактика неблагоприятного развития ВПС в основном сводится к своевременному установлению порока, обеспечению надлежащего ухода за ребенком и определения оптимального метода коррекции порока (чаще всего, это хирургическая коррекция ВПС).

Обеспечение необходимого ухода - очень важная часть в лечении и профилактике неблагоприятного развития. Почти до половины случаев смерти детей до 1го года, во многом были обусловлены недостаточно адекватным и грамотным уходом за больным ребенком.

Необходимо также отметить, что, за исключением критических случаев угрозы жизни ребенка, специальное лечение (в том числе, кардиохирургическое) должно проводиться не медленно по выявлению порока, и не в самые ранние сроки, а в наиболее оптимальные сроки, которые зависят от естественного развития соответствующего порока и от возможностей кардиохирургического отделения.

Профилактика осложнений ВПС

Профилактика осложнений ВПС определяется, прежде всего самими этими осложнениями. Грозным осложнением ВПС является, к примеру, бактериальный эндокардит, который может осложнить любой вид порока и может появиться уже в дошкольном возрасте. При некоторых видах пороков может развиваться полицитемия («сгущение крови»), что может стать причиной частых головных болей, а также тромбозов и воспаления периферических сосудов и тромбоэмболии сосудов головного мозга. Нередки осложнения со стороны легких, начиная от частых респираторных заболеваний и до весьма серьезных осложнений со стороны легочных сосудов и легких.

ОБЩИЕ ПОСЛЕОПЕРАЦИОННЫЕ ПРОБЛЕМЫ

Несмотря на значительные достижения в хирургической коррекции врожденных пороков сердца, у большинства пациентов сохраняются некоторые остаточные анатомические и/или физиологические аномалии после операции. Рассмотрим наиболее распространенные проблемы, которые могут возникать у некоторых пациентов после операции на сердце. Эти проблемы могут быть разделены на три основные группы: резидуальные дефекты, последствия операции и ее осложнения.

Термин "резидуальный дефект" используется для определения анатомических и гемодинамических нарушений, которые либо являются частью порока, либо возникли в результате его. В будущем с развитием диагностических и хирургических технологий, эти проблемы, возможно, будут предупреждаться во время операции. С другой стороны, природа порока может быть таковой, что резидуальная патология не может быть откорректирована или радикальная операция не оправдана вследствие высокого риска. Иногда порок может персистировать и после безусловно проведенной операции, которая обеспечивает успех в большинстве случаев, причем предсказать такой исход не представляется возможным.

Термин "последствия операций" используется в отношении анатомических и гемодинамических состояний, возникающих в результате операции, избежать которых при настоящем уровне наших знаний не представляется возможным. Если способ решения этих проблем становится известен, то их возникновение уже относится к осложнениям. Некоторые из последствий не связаны напрямую с операцией, но они приводят к появлению определенных проблем или увеличивают возможность их возникновения. Ряд из этих последствий представляют большую угрозу, чем циркуляторные нарушения, по поводу которых была произведена операция.

"Осложнения" – это состояния, неожиданно возникающие после операции, хотя их появление в некоторых случаях может быть беспрецедентным. Возникновение осложнений не обязательно подразумевает наличие ошибки в принятии решения, выполнении процедуры или недостаток навыка кардиолога, анестезиолога, медсестры или хирурга, хотя погрешности в работе персонала являются одной из причин. В некоторых случаях возникновение осложнений непредсказуемо и неизбежно.

ПРОБЛЕМЫ СО СТОРОНЫ СЕРДЦА

В послеоперационном периоде у пациента часто выявляются отклонения при физикальном обследовании, которые требуют исключения осложнений. При первом послеоперационном осмотре врач проводит тщательный анализ диагностических исследований, сведений об операции и выписного эпикриза. Врачу следует оценить пульс с целью выявления аритмии. Измерения артериального давления на правой руке и на любой из ног необходимы при каждом обследовании с целью исключения гипертензии и градиента между

верхней и нижней конечностями, что может быть при рецидивировании коарктации аорты. При аускультации сердца следует зафиксировать аномальные тоны и наличие шумов.

Отклонения нередко выявляются у пациентов в послеоперационном периоде и не всегда являются патологическими по природе. Мягкие шумы систолического кровотока на основании сердца часто слышны после закрытия ДМПП или ДМЖП и представляют собой турбулентный кровоток в расширенной легочной артерии. Металлический щелчок ожидается у пациента с клапанным протезом, а его отсутствие должно быть причиной для тревоги. Жесткие или грубые шумы обычно указывают на остаточный дефект. При аускультации оценивается характер дыхания и наличие непрерывных шумов, которые могут быть слышны на искусственных аортопульмональных шунтах или нативных аортопульмональных коллатеральных сосудах.

Ослабленное или непроводящееся дыхание может указывать на плевральный выпот, который нередко возникает после операции Fontan и подтверждается рентгенограммой грудной клетки. При последующих осмотрах необходимо выяснить у родителей (или пациента) о любых изменениях аппетита, переносимости нагрузки и поведения. Оценивается динамика физического развития, чтобы зафиксировать его улучшение, которое ожидается после хирургической коррекции большинства ВПС.

Проводится исследование пульса, кровяного давления, обследование сердца, легких и оценка размеров печени. Назначение лабораторных исследований, таких как электролиты и клинический анализ крови должно определяться клиническими показаниями, такими как длительное лечение диуретиками, остаточный дефект, изменения данных физикального обследования. Следует назначить рентгенограмму грудной клетки, электрокардиограмму и эхокардиограмму, поскольку рутинные исследования обычно имеют низкую информативность. При необходимости назначаются холтеровский мониторинг, пробы с физической нагрузкой.

Остаточные и рецидивирующие дефекты

Дети с ВПС нередко имеют остаточные дефекты, которые являются незначительными и не влияют на отдаленный исход хирургической коррекции. У ряда пациентов имеются более серьезные остаточные дефекты или из-за плановой поэтапной хирургической коррекции, или из-за неполного успеха первоначальной операции. Могут возникнуть рецидивы пороков, такие как стеноз или недостаточность клапана, обструкция анастомоза или рецидив коарктации аорты. Остаточные или рецидивирующие пороки увеличивают у пациента риск эндокардита.

Остаточные дефекты

В настоящее время наиболее распространенной причиной наличия остаточных сердечных дефектов у пациента в послеоперационном периоде является поэтапная хирургическая коррекция. Примерами могут быть коррекция

при трехкамерном сердце, приводящая в конечном итоге к операции Fontan, или операции, которые требуют имплантации протеза (гомотрансплантантный анастомоз для коррекции тетрады Фалло с пульмональной атрезией). Дети с подобными пороками первоначально подвергаются паллиативным процедурам для обеспечения адекватного пульмонального кровотока, чтобы сделать возможным адекватный соматический рост без чрезмерной работы сердца или легочной гиперволемии. Остаточные дефекты имеют место менее чем в 5% случаев при коррекции большинства пороков. Физиологические последствия и, следовательно, симптомы остаточного сердечного порока у пациента определяются наличием внутрисердечных шунтов и снижением легочного или системного кровотока.

У пациентов с остаточным шунтом слева-направо (больные с остаточным ДМЖП после неполного хирургического закрытия), будут выявляться симптомы легочной гиперволемии (тахипноэ, отставание в массе, застой в легких) в зависимости от размера остаточного дефекта и наличия или отсутствия какой-либо обструкции легочному кровотоку. У пациента с атрезией трехстворчатого клапана будет обязательный шунт справа-налево на уровне предсердия (вследствие ДМПП) и шунт слева-направо на вентрикулярном уровне (через ДМЖП) или на уровне крупных артерий (через ОАП) или хирургически созданный аортопульмональный шунт для обеспечения легочного кровотока. Данные шунты будут определять пульмональный кровоток и, следовательно, степень цианоза у пациента. Этот баланс является динамическим по характеру, изменяясь в зависимости от соматического роста пациента и его физической активности.

Рецидивирующие дефекты

Рецидив анатомического порока приводит к возврату первоначальных симптомов. Некоторые ВПС рецидивируют чаще. Например, распространенность рецидивирующей КоА составляет приблизительно 10% после коррекции у ребенка раннего возраста. Стеноз клапана аорты после баллонной вальвулотомии или открытой хирургической вальвулопластики редко бывает перманентным, при этом отмечается выживаемость без осложнений у менее 50% пациентов через 10 лет катamnестического наблюдения. На ранних стадиях рецидива порока симптомы обычно отсутствуют

Малозаметные, но значимые изменения при физикальном обследовании пациента (увеличение градиента между показателями кровяного давления верхней и нижней конечности у пациента после операции по поводу коарктации аорты, новый или более громкий шум у больного со стенозом аорты) являются первыми клиническими признаками изменения статуса пациента. Целенаправленная эхо-кардиография с Допплер-исследованием градиента давления на участке устранения коарктации поможет количественно оценить степень рекоарктации и определить потребность и сроки дальнейших исследований и вмешательства.

Аритмии

Аритмии - наиболее частая проблема, которая встречается у детей в послеоперационном периоде. Фактическая распространенность аритмий неизвестна, поскольку иногда они протекают бессимптомно. В послеоперационном периоде пациент или его родители могут сообщать об ощущении сердцебиения. Симптомами значимой аритмии могут быть изменение общего самочувствия, снижение аппетита, приступы рвоты или сниженная переносимость нагрузки. Часто аритмию сначала выявляют при рутинном физикальном обследовании и подтверждают на ЭКГ.

Аритмия у пациента в послеоперационном периоде может быть вызвана анатомическим дефектом (напр., аномалия Ebstein), быть результатом хирургической коррекции (т.е. вентрикулотомии или атриального шва), результатом консервативной терапии (например, гипокалиемия вследствие использования диуретиков, передозировка дигоксина) или сочетания этих факторов. При оценке пациента с послеоперационной аритмией врачу следует тщательно проанализировать лежащий в основе порок сердца, хирургическую коррекцию, список препаратов, принимаемых в настоящее время пациентом и любые недавние проблемы здоровья (например, электролитный дисбаланс вследствие рвоты или диареи), которые могут помочь дифференцировать тип аритмии, ее причину и определить лечебную тактику.

Суправентрикулярные аритмии

Суправентрикулярные аритмии - наиболее распространенный тип аритмий у пациента в послеоперационном периоде, они варьируют от доброкачественных до потенциально угрожающих жизни (стойкое трепетание предсердий у пациента после операции Fontan). Причинами аритмий могут быть рубцы после атриотомии, повышенное внутрипредсердное давление вследствие обструкции атриовентрикулярного клапана (митральный стеноз) или неэластичной вентрикулярной камеры (ТФ, стеноз аорты). После некоторых хирургических операций (операция Fontan при трехкамерном сердце или операция Senning и Mustard при ТМС) сохраняются остаточные структурные и физиологические изменения, которые могут привести к суправентрикулярным аритмиям. Данные операции требуют длинных внутрипредсердных швов, создающих условия для спонтанного возникновения реэнтри цепи. Закрытие ДМПП и коррекция аномального пульмонального венозного дренажа реже осложняются аритмией.

Эпизодические аритмии бывает трудно выявить вследствие их кратковременности, их лучше диагностировать при Holter-мониторировании. Постоянные суправентрикулярные аритмии (трепетание предсердий, фибрилляция предсердий и узловые тахикардии) требуют быстрого выявления. Для клинически стабильного пациента лечение начинается с коррекции нарушений, которые являются аритмогенными (электролитные нарушения, индуцированная препаратами аритмия).

Медикаментозное лечение эффективно менее, чем в 40% случаев. Оно может осложниться проаритмическими эффектами и другими побочными действиями

некоторых препаратов, что подчеркивает необходимость ведения аритмий опытным специалистом. Гемодинамически нестабильным пациентам может потребоваться более агрессивная терапия, включая электрическую кардиоверсию. Рефрактерные аритмии могут потребовать более сложного вмешательства, включая радиочастотную абляцию аритмогенного очага или постановку антитахикардийного пэйсмейкера.

Клиническую значимость брадикардий часто недооценивают, поскольку их симптомы могут отсутствовать или быть слабовыраженными. Неадекватный сердечный ритм может быть обусловлен синдромом слабости синусового узла, который часто наблюдается у пациентов после операций Mustard и Senning (только у 20-40% из них отмечается синусовый ритм через 5-10 лет после хирургического вмешательства). Приблизительно 20% пациентов через 5-10 лет после операции Fontan требуют антиаритмической терапии или пэйсмейкера. Лечение брадикардий может потребовать коррекции медикаментозной терапии, способной вызывать или усиливать брадикардию (дигоксин, бета-блокаторы или блокаторы кальциевых каналов). Нередко требуется постановка постоянного пэйсмейкера.

Желудочковые аритмии

Желудочковые аритмии у пациентов в послеоперационном периоде менее распространены, чем суправентрикулярные, но часто более значимы вследствие серьезных гемодинамических нарушений и возможностью внезапной смерти. Причинами таких аритмий являются рубцы, вызванные венстрикулотомией во время хирургической коррекции, повышенное интравентрикулярное давление (при выраженном пульмональном стенозе или стенозе аортального клапана, кардиомиопатические желудочки с повышенным конечным диастолическим кровяным давлением) и ишемические поражения, связанные с поражением коронарных артерий или неадекватной защитой миокарда во время операции. Более ранняя хирургическая коррекция, приводящая к менее выраженной венстрикулярной гипертрофии и фиброзу, снижает риск поздних венстрикулярных аритмий.

Стойкая желудочковая тахикардия может хорошо переноситься в течение короткого периода отдельными пациентами. Чаще же при этих аритмиях существует угроза синкопе, судорог или внезапной смерти.

Немедленная кардиоверсия необходима у пациентов со стойкой венстрикулярной тахикардией. Во многих случаях требуется электрофизиологическое исследование, чтобы подтвердить тип и участки происхождения аритмии. На основе этих данных может быть применена абляционная терапия или имплантация системы автоматического дефибриллятора/пэйсмейкера.

Внезапная сердечная смерть

Определенные типы некоррегированных ВПС с повышенным венстрикулярным давлением (стеноз аорты, пульмональный стеноз),

гипертрофическая кардиомиопатия и коронарные аномалии сопряжены с повышенным риском внезапной сердечной смерти. Ее распространенность достигает 5 на 1000 пациентов в год. В данной группе пациентов у половины ранее проводилась коррегирующая операция на сердце. У небольшой группы пациентов регистрировалась вентрикулярная тахикардия в анамнезе, у 75% имелась дисфункция одного или обоих желудочков. Большинство внезапных смертей вызваны злокачественными аритмиями, что еще раз подчеркивает необходимость их своевременного выявления и лечения.

ПРОБЛЕМЫ, ВЫЗВАННЫЕ КЛАПАНАМИ И ПРОТЕЗАМИ

Рассмотрим проблемы, характерные для большинства пациентов после хирургических операций на сердечных клапанах или для пациентов, у которых использовались протезы в качестве компонента хирургической процедуры.

Вальвулотомия

После пульмональной вальвулотомии период выживания без осложнений составляет 75-80% через 5 лет как при хирургической, так и при баллонной вальвулотомии у детей раннего возраста. Ранние результаты аортальной вальвулотомии путем баллонной или открытой хирургической методики довольно успешны у детей, хотя остаточный аортальный стеноз более распространен после баллонной вальвулотомии, а аортальная недостаточность - после хирургической вальвулотомии.

Показатель выживания без осложнений составляет лишь 50% через 10 лет и менее 33% через 15 лет наблюдения у пациентов более старшего возраста после хирургической вальвулотомии. Поздние осложнения включают рецидивирующий стеноз аортального клапана, клинически значимую аортальную регургитацию, эндокардит, необходимость повторной операции. Отдаленные результаты вмешательств на митральном и трехстворчатом клапанах более вариабельны вследствие широкого спектра устраняемых врожденных пороков.

Протезы клапанов.

Обычно у детей протезирование клапанов стараются избегать, если существует альтернатива реконструкции, из-за недостатков всех вариантов замены клапана у растущего ребенка. Каждая категория протезов клапанов (биопротезы, механические клапаны, гомотрансплантаты, аутоотрансплантаты) имеет существенные недостатки:

Вырастание из клапана. Растущий ребенок с протезом клапана до достижения полного роста несомненно потребует замены клапана вследствие развития относительного стеноза по мере соматического роста при неизменной площади отверстия клапана. Единственным исключением может явиться замена аортального клапана пульмональным аутоотрансплантантом, при котором собственный жизнеспособный клапан пациента помещается в аортальную позицию и может расти пропорционально соматическому росту пациента.

Ограниченная износостойкость клапана. Считается, что механические клапаны имеют безграничную износостойкость, биопротезы же имеют ограниченный период функционирования. В среднем биопротезы клапанов

быстрее кальцифицируются, стенозируются, дегенерируют и становятся недостаточными у молодого растущего пациента, по сравнению со взрослым. При использовании для замещения митрального или аортального клапана биопротезов осложнения отсутствуют у 43% детей, по сравнению с 86% при механическом клапане через 7 лет катamnестического наблюдения. Пульмональный ауотрансплантант является прекрасной альтернативой для замены аортального клапана у растущего ребенка по причине его потенциала. Клапан-гомотрансплантант из человеческой ткани превосходит биопротез клапана, но также имеет ограниченную износостойкость из-за своей неспособности расти и постепенной дегенерации в результате кальцификации. У детей в возрасте 3 лет на момент имплантации гомотрансплантанта недостаточность клапана развивается в среднем через 6 лет после имплантации. В отличие от этого клапаны-гомотрансплантанты, имплантированные у детей более старшего возраста и взрослых, часто функционируют без осложнений в течении 15 лет или более.

Тромбообразование

Распространенность системных тромбоэмболических явлений после имплантации протеза клапана варьирует в зависимости от типа используемого протеза и позиции, в которой клапан имплантирован в сердце. Протезы митрального или трехстворчатого клапана дают вдвое большую частоту тромбоэмболий, по сравнению с теми, которые имплантированы в позиции аортального клапана. При механических клапанах отмечается максимальная частота тромбоэмболий. Вследствие риска тромбоэмболии, все пациенты, которым был имплантирован механический клапан, должны получать антикоагулянт, предпочтительнее варфарин. В отличие от этого, частота тромбоэмболий при имплантации биопротезов в 2 раза ниже даже без антикоагулянтной терапии. Гомотрансплантанты и ауотрансплантанты по существу не влекут за собой риск тромбоэмболии. Антикоагулянтная терапия варфарином у детей затрудняется изменяющейся потребностью в дозировке вследствие соматического роста, изменений его метаболизма из-за одновременно вводимых препаратов, таких как фенобарбитал или антибиотики, и риском кровотечения.

Эндокардит. Максимальный риск эндокардита, вызванного протезами клапанов, отмечается в течение первых 6 месяцев после имплантации. Эндокардит более распространен при использовании механических клапанов, чем при биопротезах. Риск снижается со временем при обоих типах протезов. В отличие от них при гомо- и ауотрансплантантах риск как раннего, так и позднего эндокардита значительно ниже.

Протезы-кондуиты и заплаты

Кондуиты, используемые для реконструкции ВПС, создают много общих проблем, подробно описанных выше относительно протезов клапанов. Кондуиты между желудочками и крупными артериями или используемые для коррекции коарктации аорты не растут, и пациент вырастает из них в течение нескольких

лет. Из-за образования псевдоинтимы, кальцификации клапанов и стеноза лишь менее чем в 50% случаев не требуется замена кондуита в течение первых 10 лет.

Вследствие низкой износостойкости кондуиты-гомотрансплантаты, состоящие из части пульмональной артерии и пульмонального клапана или сегмента аорты и аортального клапана, вытеснили клапанные кондуиты из дакрона. Эти каналы более стойкие, но все же дегенерируют со временем. Стеноз кондуита вследствие его дегенерации или соматического роста можно легко определить по изменению или появлению нового систолического сердечного шума или ЭКГ-признакам вентрикулярной гипертрофии. Интракардиальные и экстракардиальные заплатки обычно делаются из аутологического или гетерологического перикарда, дакрона. Перикардиальные заплатки могут со временем уменьшаться или становятся аневризматичными, если подвергаются избыточному давлению. Заплатки из дакрона при использовании в камерах низкого давления (межпредсердная перегородка), имеют тенденцию к развитию псевдоинтимы, могут вызывать обструкции. При использовании дакрона в камерах высокого давления (при ДМЖП) отмечается минимальное развитие псевдоинтимы.

Вентрикулярная дисфункция

ВПС вызывают субклинические изменения в сердце, которые могут прогрессировать и вызывать отклонения вентрикулярной функции. Более ранняя хирургическая коррекция пороков приводит к более низкой частоте случаев вентрикулярной дисфункции. Имеется несколько потенциальных причин вентрикулярной дисфункции:

- Хроническая гемодинамическая перегрузка. Хронические перегрузки давлением и объемом при таких пороках, как стеноз или недостаточность аортального или пульмонального клапана, вызывают вентрикулярную гипертрофию. С течением времени хроническая гипертрофия приводит к миокардиальному фиброзу, который вызывает необратимые изменения систолической и диастолической функции миокарда.
- Хронический цианоз. Хронический цианоз также приводит к фиброзу миокарда вследствие дисбаланса потребностей в кислороде, определяемых работой сердца, и содержания кислорода в десатурированной артериальной крови. Данная проблема чаще возникает в условиях гипертрофированного желудочка (например, при тетраде Фалло).

Осложнения хирургической коррекции. Хирургическая коррекция на открытом сердце требует остановки сердца на длительный период времени. Неадекватная защита миокарда в течение данного периода обычно проявляется ранней послеоперационной дисфункцией миокарда.

Поздние последствия ишемического поражения миокарда включают систолическую дисфункцию миокарда и фиброз. Вентрикулярные разрезы также могут изменять функцию миокарда вследствие поражения коронарных артерий. Хронические отклонения от нормальной гемодинамической физиологии, такие как морфологическое функционирование правого желудочка в качестве насоса для системной циркуляции при ТМС, часто приводят к постепенному ухудшению

системной вентрикулярной функции. Наконец, аритмии, включая полную блокаду сердца, снижают эффективность работы сердца вследствие снижения атриальной преднагрузки желудочков.

Субклиническая вентрикулярная дисфункция обычно выявляется лишь путем дополнительных исследований (кардиомегалия на рентгенограмме) и подтверждается снижением вентрикулярной функции на эхокардиограмме. Однако, ряд слабовыраженных клинических признаков (непереносимость новой нагрузки, усталость или повышенная сонливость, отставание в росте, общее снижение самочувствия, новый шум митральной регургитации или гепатомегалия) врач может выявить при осмотре.

Эндокардит

Инфекционный эндокардит представляет стойкий серьезный риск для пациентов с неоперированными ВПС и в меньшей степени для пациентов с устраненными пороками. Информированность врача и пациента относительно эндокардита может иметь существенное влияние на снижение как ранней, так и поздней заболеваемости и смертности пациентов после хирургической операции по поводу ВПС.

У пациентов с протезом сердечного клапана распространенность как раннего, так и позднего эндокардита варьирует от 0,3% до 1,0% на пациента в год. У пациентов с неустраненными ВПС общий риск эндокардита находится в пределах от 0,1 до 0,2% на пациента в год и снижается в 10 раз - до 0,02% после коррекции. Риск эндокардита варьирует в зависимости от вида порока. Сложные пороки сердца синего типа представляют самый высокий риск, который исчисляется 1,5% на пациента в год. У пациентов, прооперированных по поводу ТФ, остается повышенный риск эндокардита (0,9% на пациента в год) вследствие относительно частой распространенности остаточного ДМЖП и обструкции правого вентрикулярного оттока. Умеренный риск имеют пациенты с хирургически закрытым ДМЖП или двухстворчатым аортальным клапаном после хирургической вальвулотомии. Пациенты с корригированными ДМПП, ДМЖП, ОАП, коарктацией аорты или пульмональным стенозом и те, у которых была проведена имплантация пэйсмейкера, имеют низкий риск эндокардита.

Микроорганизмы, вызывающие эндокардит, и, следовательно, антибиотики, используемые для профилактики и лечения варьируют в соответствии с воротами проникновения инфекции. *Streptococcus viridans* - наиболее распространенный микроорганизм после стоматологических процедур и процедур на верхних дыхательных путях, тогда как *Enterococcus faecalis* - наиболее распространенный микроорганизм, связанный с желудочно-кишечной или мочеполовой бактериемией. *Staphylococcus aureus* и *Staphylococcus epidermidis* - наиболее распространенные возбудители в результате инфекций кожи и мягких тканей.

Важно осознавать, что неудачи даже при соответствующем проведении профилактики все же имеют место, и, следовательно, эндокардит нельзя без риска исключать, даже если профилактика назначена. Не было установлено, что внутривенные антибиотики превосходят препараты для перорального введения, когда соблюдается соответствующий режим приема пероральных препаратов с

учетом кратности введения и дозировки. Эндокардит часто бывает трудно диагностировать, поэтому важно, чтобы врач ставил эндокардит в начале списка заболеваний при дифференциальном диагнозе и сохранял высокий уровень настороженности, когда у пациента с ВПС появляются симптомы инфекции.

ПРОБЛЕМЫ, НЕ СВЯЗАННЫЕ С СЕРДЦЕМ

Рост и развитие

Отставание в физическом развитии являются одним из симптомов ВПС, который вызывает наибольшую тревогу у родителей. Несколько исследований показали корреляцию между степенью отставания в росте и типом ВПС. У детей с большими шунтами слева-направо (ДМЖП, полный атриовентрикулярный септальный дефект и т.п.) степень отставания в росте соответствует размеру шунта и степени застойной сердечной недостаточности. В отличие от этого, у пациентов с синими ВПС отставание в росте чаще связано с имеющимся специфическим дефектом, а не со степенью цианоза. Хирургическая коррекция ВПС улучшает набор массы тела и линейный рост. Хотя пациенты наверстывают упущенное (в плане роста) по-разному, на это влияют сопутствующие причины, например, синдром Дауна, почечные нарушения.

Имеются веские доказательства, что более ранняя хирургическая коррекция ВПС улучшает рост на ранней стадии. Для педиатра важно знать разумные ожидаемые показатели роста пациента в послеоперационном периоде: у пациентов с полной анатомической коррекцией будет нормальный темп роста, тогда как пациенты с неполной или поэтапной коррекцией, вероятно, будут расти хуже. Пациента с отставанием кривой роста следует обследовать на возможные осложнения операции, включая нераспознанные остаточные или рецидивирующие дефекты. Также следует исключить сопутствующие метаболические и не связанные с сердцем причины плохой прибавки массы тела. Наконец, необходимо обеспечить ребенку нормальное питание.

Нервно-психическое развитие у большинства пациентов, которые подверглись операции по поводу ВПС в норме, хотя у некоторых отмечаются или ранее имевшиеся нарушения, или приобретенные в результате осложнений в предоперационном периоде и в период операции. Иногда причинами задержки развития являются внутриутробные инфекции, синдром Дауна и другие синдромы, связанные с отставанием в умственном развитии. У пациентов с синими пороками снижен коэффициент интеллектуальности (IQ) и коэффициент развития (DQ), по сравнению со здоровыми детьми. Подобные изменения могут быть выявлены в течение первого полугодия жизни. Длительность цианоза влияет на степень задержки развития, что указывает на преимущество ранней коррекции данных пороков. Застойная сердечная недостаточность при ВПС с шунтами слева-направо, вызывает задержку развития, но в меньшей степени, чем та, которая наблюдается у больных с цианозом.

Пациенты, которым проводится операция на открытом сердце, подвергаются ряду воздействий, которые могут оказать выраженное влияние на их последующее неврологическое и интеллектуальное развитие.

Хронические мозговые синдромы, такие как хореоатетоз, связывают с использованием глубокой гипотермии. Имеется мало данных, касающихся позднего исхода у пациентов, которые подвергались операции на сердце в детстве. Однако, их школьная успеваемость, успехи на работе и частота вступлений в брак меньше, чем данные показатели у взрослых такого же возраста без ВПС. На это могут влиять ограничения со стороны родителей и врачей в период детства.

Родителям следует рекомендовать помещать ребенка в ту среду, которая будет стимулировать развитие. Ограничения следует применять лишь в тех ситуациях, когда физическая нагрузка и напряжение могут быть противопоказаны вследствие остаточных гемодинамических аномалий. Фундаментальной целью лечения пациентов с ВПС является применение минимума ограничений к ним, чтобы дать возможность вести настолько нормальную жизнь, насколько это возможно. Физическая нагрузка является важной частью образа жизни детей и подростков, и ограничения должны применяться при остаточных дефектах, физиологических отклонениях или индивидуальных особенностях пациентов. Родителям, школьным и участковым врачам следует рекомендовать избегать излишних ограничений.

ОТДЕЛЬНЫЕ ВПС

Открытый артериальный проток

Результаты оперативного лечения детей по поводу ОАП отличные, при этом операционный риск минимален при ряде условий: порок не сопровождается легочной гипертензией; проток доступен лигированию и рассечению на соответствующем расстоянии; нет других, сопутствующих пороков сердечно-сосудистой системы; проток не подвержен, по данным морфологии, кальцификации, формированию аневризм или эндокардиту; отсутствуют другие факторы высокого риска, такие как тяжелая недоношенность, тяжелая патология легких и др. Ожидается нормальный длительный период выживания при отсутствии у пациента остаточной легочной гипертензии.

Хирургические методы лечения, при определенных условиях, могут быть вытеснены транскатетерным методом закрытия артериального протока. Основываясь на 50-летнем опыте лечения, можно утверждать, что операция должна производиться в соответствующем возрасте даже пациентам с бессимптомным течением.

Резидуальные состояния

Реканализация лигированного протока (может наблюдаться даже при использовании техники множественного лигирования, для предотвращения этого состояния необходимо лигирование дополнять рассечением артериального протока).

Риск инфекционного эндокардита. Пациенты, с хирургически перевязанным ОАП, при отсутствии остаточного шунта имеют риск эндокардита, равный общепопуляционному. Обычно рекомендуется профилактика инфекционного эндокардита после устранения протока в течение 6 месяцев.

Сохранение отклонений со стороны сердечно-сосудистой системы. Часть пациентов после операции может иметь систолический шум на основании сердца вследствие остаточного расширения легочной артерии или стеноза периферической легочной артерии. Признаки гипертрофии левого желудочка, видимые на предоперационной ЭКГ, обычно исчезают. Размер сердца быстро возвращается к норме, хотя выбухание легочной артерии (на рентгенограмме) может сохраняться.

При сохранении повышенной утомляемости, задержки роста и развития, или при наличии рекуррентных инфекций легких в послеоперационном периоде, обычно предполагается наличие других возможных причин для развития этих состояний.

Последствия операции

Считается, что операция по поводу изолированного ОАП не имеет каких-либо последствий. Однако, некоторых из осложнений, описанных ниже, до сих пор не удастся избежать, поэтому часть из них может быть расценена как последствие самой операции.

Осложнения

Повреждение возвратного гортанного нерва (чаще при «неудобном расположении» протока). Паралич глотки может привести к нарушению проходимости верхних дыхательных путей в раннем послеоперационном периоде, в более позднем периоде могут появиться проблемы с голосом. В большинстве случаев эти нарушения спонтанно разрешаются.

Повреждение диафрагмального нерва. Травма этого нерва, приводящая к одностороннему параличу диафрагмы, обычно происходит вследствие повреждения электрокоагулятором или внешнего охлаждения. Обычно, в течение 3 месяцев после операции движения диафрагмы возобновляются, но даже кратковременное ограничение ее экскурсии значительно удлиняет период, в течение которого требуется ИВЛ после операции.

Хилоторакс (возникает в результате повреждения грудного протока).

Лечение включает в себя дренирование грудной полости.

Образование аневризмы (в следствии реканализации протока или эндокардита). Риск образования аневризмы возрастает при наличии легочной гипертензии. Аневризма может быть обнаружено по данным рентгенограмм в виде затемнения в области дуги аорты, т.к. клинически она может себя ничем не проявлять на протяжении нескольких недель и даже месяцев. Для устранения возникшей проблемы требуется повторная операция.

Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП)

Изолированный ДМПП (не сопровождающийся другими видами дефектов) обычно оперируют к школьному возрасту путем реконструкции на выключенном сердце (используется техника прямого ушивания дефекта или применяются различные «заплаты»). Эндоскопические методы закрытия ДМПП находятся еще в стадии разработки, чему мешает, кроме всего прочего, значительная вариация в размерах и локализации дефекта.

Хирургическая смертность при закрытии ДМПП составляет менее 1% в большинстве центров. Если удалось достигнуть полного прекращения лево-правого шунтирования крови, отдаленные результаты превосходные. Размеры сердца после операции обычно уменьшаются до нормальных параметров. Большинство из пациентов, перенесших операцию, не требуют в дальнейшем какого-либо ограничения в активности, включая спорт. Антибактериальную профилактику инфекционного эндокардита проводят пациентам, у которых применялась методика "заплаты", при прямом ушивании дефекта этого не требуется. Риск эндокардита у пациентов без остаточного шунта равен риску в общей популяции.

Отдаленное выживание у пациентов с успешно закрытыми атриальными септальными пороками равноценно таковому в общей популяции, при этом серьезные поздние осложнения отмечаются довольно редко.

Резидуальные состояния

Сохранение сообщения между предсердиями. У некоторых пациентов, подвергшихся катетеризации после операции, выявляется сохранение незначительного сообщения между предсердиями, однако наличие такого небольшого резидуального дефекта в целом не влияет на хорошие отдаленные результаты операции. Для оценки полноты восстановления перегородки вполне могут быть использованы неинвазивные методы обследования, в том числе эхокардиография, поэтому проведение катетеризации в рутинном порядке не целесообразно. Возможно, что персистирующие коммуникации чаще встречаются после прямого ушивания, и реже – при применении пластики, хотя более вероятна зависимость от размеров дефекта до операции.

Увеличение размеров сердца. При изолированном пороке на рентгенограмме грудной клетки размер сердца и перфузия легких обычно возвращаются к норме в течение нескольких месяцев после закрытия дефекта, хотя может оставаться стойкое увеличение сегмента легочной артерии. При сохранении увеличенных размеров сердца в течение более чем один год после операции, необходимо обследование ребенка на предмет сопутствующих состояний, в том числе, послеоперационная аритмия, сохранение шунтирования крови, недостаточность миокарда.

Сохранение градиента оттока крови из правого желудочка. Систолический шум, характерный для ДМПП, является признаком разности давления в правом желудочке и легочным стволом. Полагают, что после закрытия дефекта градиент давления постепенно исчезнет. Если шум на легочной артерии сохраняется, наиболее вероятными причинами этого состояния могут быть стеноз легочной

артерии, сохранение лево-правого сброса через ДМПП, нарушение оттока крови через легочные вены.

Патология митрального клапана. У пациентов, прооперированных по поводу ДМПП, в старшем возрасте довольно часто определяется пролапс митрального клапана, который может быть лишь временным явлением, связанным с развитием ребенка, особенно если до операции ставился диагноз изолированного порока. Выявить пролапс до операции не всегда представляется возможным. Выявление физикальных признаков пролапса митрального клапана в послеоперационном периоде представляет определенную важность из-за наличия предрасположенности к развитию бактериального эндокардита. В связи с этим некоторые кардиологи практикуют периодические осмотры вплоть до взрослого возраста, во время которой тщательная аускультация в стандартных точках позволяет выявить характерный для митральной недостаточности систолический щелчок.

Легочная гипертензия. Легочная гипертензия при изолированном вторичном ДМПП – явление достаточно редкое, и ее появление не зависит от величины лево-правого сброса крови. Если повышение давление в легочных сосудах определяется после хирургического лечения порока, пациент должен быть подвергнут тщательному обследованию.

Последствия

Последствий, характерных только для операций по поводу ДМПП, как таковых не существует, однако большую проблему составляют состояния, общие для всех операций по поводу ВПС (постперикардотомный синдром, аритмии, проблемы, связанные с раной).

Различного рода нарушения ритма после операции по поводу дефекта межпредсердной перегородки отмечаются примерно у пятой части пациентов. При этом частота аритмий возрастает у пациентов с коррекцией в более позднем возрасте. В раннем послеоперационном периоде наиболее часто наблюдаются фибрилляция и трепетание предсердий, пароксизмальная предсердная тахикардия. Зачастую появление аритмий происходит через много лет после операции. Большинство случаев нарушений ритма клинически ничем не проявляются.

Наиболее частым видом послеоперационного нарушения ритма, из тех, что требуют лечения, является синдром слабости синусового узла (причиной является травмирование синоаурикулярного узла или нарушение его кровоснабжения в результате оперативного вмешательства), что может потребовать в дальнейшем имплантации искусственного водителя ритма. Не всегда представляется возможным дифференцировать, является ли данное нарушение ритма последствием операции, или проявлением патологии проводимости, существующей еще до операции. С учетом данных о возможности отсроченного появления аритмий после операции по поводу ДМПП необходимо длительное диспансерное наблюдение пациентов после операции на предмет сохранности сердечного ритма.

Осложнения

Особых осложнений при выполнении операции по поводу неосложненного изолированного ДМПП не наблюдается, и основной операционный риск связан с обеднением малого круга кровообращения, использованием продуктов крови и наркозом. Поэтому следует отдельно уделить внимание этим проблемам, которые могут возникнуть при хирургическом лечении основных типов порока.

Первичный дефект устья

Данный вариант ДМПП входит в группу так называемых эндокардиальных дефектов. При данном пороке закономерно ожидать наличие патологии митрального клапана, что может незначительно влиять на функцию сердца, а может привести к развитию митральной недостаточности; в случае же прошивания створок клапана со временем может развиться его стеноз. В некоторых случаях тяжесть митральной дисфункции может потребовать трансплантации клапана, иногда, как части первичного вмешательства. Наиболее распространенным осложнением операции по поводу первичного дефекта устья считается полная атриовентрикулярная блокада вследствие повреждения атриовентрикулярного узла.

Дефект предсердной перегородки в области венозного синуса

Излюбленная локализация этого варианта дефекта – рядом с отверстием верхней полой вены. При проведении атриотомии особое внимание уделяется профилактике повреждения синусового узла, однако, изредка это происходит, преимущественно при прошивании данной области. Ревизия отверстий всех легочных вен является непреложным правилом при выполнении операции вследствие довольно широкого распространения такой аномалии, как впадение одной легочной вены в верхнюю полую вену. Большая частота развития аритмий в послеоперационном периоде вынуждает рекомендовать проведение хирургической коррекции данного варианта ДМПП в более поздние сроки, чем оперируют при небольших вторичных дефектах.

Дефект межжелудочковой перегородки

Основным фактором, определяющим степень нарушения гемодинамики при ДМЖП, является размер дефекта, однако, кроме того, значительное влияние на развитие заболевания и, следовательно, тактику дальнейшего лечения, оказывают величина легочного сопротивления, возраст пациента, локализация дефекта. У пациентов имеется различная степень застойной сердечной недостаточности, определяемая размером шунта слева направо на вентрикулярном уровне, который в свою очередь определяется размером дефекта и уровнем резистентности легочных сосудов.

Современная практика приводит к направлению данных пациентов для хирургического закрытия ДМЖП в начале возникновения симптомов (застойная сердечная недостаточность, отставание в массе, выраженная кардиомегалия и т.п.) в любом возрасте. У пациентов с небольшими рестриктивными дефектами и небольшими шунтами слева направо хирургическое закрытие может быть

отложено до дошкольного возраста. Тенденция к более раннему хирургическому закрытию ДМЖП появилась вследствие признания, что пред- и послеоперационная легочная гипертензия, которая прямо связана со степенью и длительностью шунта слева направо, являются основной детерминантой ранней и поздней заболеваемости и смертности после закрытия ДМЖП. Вентрикулярные септальные дефекты независимо от локализации закрываются путем пришивания протезного или Dacron лоскутка к краю дефекта так, чтобы избежать повреждения примыкающих клапанных структур и проводящих путей.

Трансатриальный доступ к вентрикулярной перегородке полностью вытеснил трансвентрикулярный подход, за исключением дефектов, расположенных на дистальных мышечных или апикальных частях перегородки.

Пациент в послеоперационном периоде часто имеет систолический шум в области проекции пульмонального клапана. Кардиомегалия и пульмональная гиперволемиа, которые имеются на предоперационной рентенограмме грудной клетки, возвращаются к норме у большинства пациентов, но у части пациентов наблюдается стойкое слабовыраженное увеличение правого желудочка, что оправдывает дальнейшее наблюдение с контролем эхокардиографии, чтобы исключить значительный остаточный шунт.

Отдаленные результаты после закрытия ДМЖП – превосходные, хотя распространены остаточные аномалии, такие как блокада ветви правой ножки пучка Гиса. Желудочковая экстрасистолия чаще встречалась у пациентов, подвергшихся в прошлом закрытию дефекта через вентрикулотомиию. Благодаря более ранней хирургической коррекции и возникающему в результате снижению обструкции пульмональных сосудов, отдаленные показатели выживания современных групп пациентов ожидаются лучше. Пациенты с сочетанием блокады ветви правого пучка и левого переднего гемиблока имеют риск поздней полной блокады сердца.

Резидуальные состояния

Персистирующий лево-правый сброс. Жесткий систолический шум выслушивается у 15-25% пациентов в течение 6-12 месяцев после хирургического вмешательства вследствие наличия небольших остаточных вентрикулярных септальных дефектов вдоль границы лоскутка. Большинство данных остаточных коммуникаций обычно закрываются спонтанно. Сохранение шунтирования крови в послеоперационном периоде может быть выявлено несмотря на тщательное выполнение прямого ушивания или закрытия дефекта лоскутом из дакрона (причинами могут быть прорезывание швов вследствие значительного сокращения миокарда; неполное закрытие дефекта, просачивание крови между краями заплаты, особенно вдоль нижнего заднего края, где во избежание повреждения проводящей системы сердца швы накладываются особенно редко). В редких случаях сохранение сброса крови было вызвано наличием дополнительного изолированного ДМЖП, который не был распознан до операции. К счастью, гемодинамическое значение подобных дефектов в большинстве случаев невелико, и повторное оперирование требуется лишь в небольшом количестве случаев.

Сохранение угрозы инфекционного эндокардита. Успешная коррекция порока полностью исключает риск развития этого осложнения, однако до сих пор остается спорным возможность эндокардита как показания к хирургическому устранению "малых" дефектов. American Heart Association все еще рекомендует проведение профилактики инфекционного эндокардита после оперативного вмешательства. Пациенты, у которых проводилось полное закрытие вентрикулярного септального дефекта, имеют риск эндокардита равноценный таковому в общей популяции. Сохранение даже незначительного шунта через лоскуток обуславливает повышенный риск.

Персистирующая легочная гипертензия. Если развитие легочной гипертензии обусловлено обструктивным поражением легочных сосудов, оперативное устранение порока может лишь незначительно снизить ее, чаще же вовсе не оказывает эффекта. Прогрессирование заболевания, в конечном счете, может стать причиной развития правожелудочковой недостаточности. Однако, если операция выполняется по поводу изолированного ДМЖП и пациент еще не достиг 2-летнего возраста, вряд ли причиной повышения давления в малом круге является патология сосудов.

Последствия операции

Рубцевание после вентрикулотомии. Во избежание нарушения функционирования миокарда правого желудочка вследствие разреза, предложен чрезпредсердный доступ для выполнения коррекции порока. Однако, если при чрезпредсердном подходе не удастся визуализировать дефект, применение вентрикулотомии или транспульмонарного доступа неизбежно. Значительные трудности могут возникнуть после выполнения вентрикулотомии через левый желудочек, что может потребоваться для обеспечения адекватного доступа при верхушечном расположении дефекта или при множественных дефектах. Наибольшую угрозу представляют развитие правожелудочковой недостаточности и образование аневризм.

Электрокардиографические изменения. ЭКГ выявляет блокаду правого пучка у большей части пациентов после трансатриального закрытия ДМЖП вследствие повреждения средней или дистальной части правого пучка во время пришивания лоскутка. Более важными находками на ЭКГ являются признаки отклонения оси сердца влево, т.к. во время операции чаще повреждается передняя ветвь левой ножки пучка Гиса. Таким образом, сочетание признаков блокады правой ножки пучка Гиса с признаками отклонения электрической оси сердца говорит о значительном повреждении проводящей системы сердца, которое, в свою очередь, предрасполагает к развитию полной атриовентрикулярной блокады в более позднем периоде. Кроме того, блокада правой ножки затрудняет выявление гипертрофии правых отделов.

Недостаточность трехстворчатого клапана. При выявлении грубого пансистолического шума необходимо провести дифференциальный диагноз между недостаточностью трехстворчатого клапана и персистенцией ДМЖП. К появлению недостаточности может привести повреждение створок клапана во время операции, прошивание септальной части клапана при устранении дефекта,

неполное восстановление септальной части клапана после его отведения при выполнении чрезпредсердного доступа. Если в послеоперационном периоде показатели давления в правом желудочке не выходят за пределы нормы, скорее всего, недостаточность трехстворчатого клапана не приведет к развитию серьезных гемодинамических сдвигов.

Осложнения

Полная атриовентрикулярная блокада. Особенности локализации некоторых ДМЖП приводят в редких случаях к развитию полной атриовентрикулярной блокады после их хирургической коррекции. Преходящий атриовентрикулярный блок, возможный в ближайший послеоперационный период, обычно непродолжителен.

Недостаточность аортального клапана. Аортальная недостаточность чаще отмечается у пациентов с субаортальным ДМЖП. Тщательное обследование и выявление аортальной недостаточности является важным при первом послеоперационном осмотре, поскольку она часто прогрессирует с течением времени. Наличие недостаточности аортального клапана в предоперационный период у пациента с ДМЖП весьма осложняет течение заболевания. Обычно выявление аортальной недостаточности не является поводом для откладывания операции, напротив, часть кардиологов рекомендуют ее проведение, по возможности, в наиболее раннем возрасте для предотвращения прогрессирования гемодинамических нарушений. Однако, в некоторых случаях, шум, характерный для аортальной недостаточности, появляется только после операции, что связывают обычно с задействованием створок клапана при прошивании дефекта перегородки вблизи аорты. Сразу после операции патология может быть не замечена из-за дыхательных шумов и впервые выявляется лишь во время последующего диспансерного наблюдения.

Коарктация аорты

КоА как изолированный дефект или в сочетании с другими врожденными пороками (ДМЖП, двухстворчатый аортальный клапан, трехкамерное сердце) обнаруживается приблизительно у 6% пациентов с ВПС. Хирургическая коррекция осуществляется путем резекции и первичного анастомоза (конец в конец) или путем пластики узкого сегмента за счет использования подключичного лоскутка. Опыт чрезкожной баллонной дилатации коарктации аорты имеет значительно более короткий период позднего катамнестического наблюдения. КоА является одним из тех пороков, когда операция может полностью устранить все проявления заболевания. С определенными трудностями все же приходится встречаться при наличии необычных типов порока, при неблагоприятном общем состоянии здоровья ребенка. В большинстве случаев, если операция была выполнена в возрасте 5-7 лет, удается добиться полного устранения стеноза путем создания анастомоза.

Физикальное обследование пациента с устраненной коарктацией аорты сфокусировано на наличии остаточной гипертензии и признаках остаточного или рецидивирующего сужения на участке коррекции. Наличие сердечного шума

обычно определяется сопутствующими сердечными пороками (двухстворчатый аортальный клапан). Вследствие значительной распространенности рецидивирующих сердечно-сосудистых отклонений после устранения коарктации, показано длительное наблюдение кардиологом. Тщательная регистрация артериального давления и пульса является наиболее важным скрининговым тестом. Оценка аортального стеноза путем аускультации и эхокардиограммы важна вследствие высокой распространенности сопутствующего двухстворчатого аортального клапана.

Резидуальные состояния

Сохранение разности артериального давления между верхними и нижними конечностями. Регистрация объема пульса и кровяного давления имеет большую важность у пациентов после устранения коарктации. При успешном выполнении операции по поводу КоА, разница в давлении между верхними и нижними конечностями обычно быстро устраняется. Систолический градиент более 10 – 15 мм Нг между правой рукой и ногами предполагает, что имеется остаточная или рецидивирующая обструкция. В раннем послеоперационном периоде можно заподозрить неудовлетворительный эффект от хирургического лечения при слабом пульсе на бедренных артериях. Наиболее часто сохранение градиента давления отмечается, если операция была выполнена по неотложным показаниям в младенческом возрасте, или если имелся продолжительный сегмент сужения в аорте. Более редкой причиной является множественная КоА, когда остаются нераспознанными дополнительные сужения.

Сохранение гипертензии несмотря на устранение градиента давления. Уменьшение гипертензии в ближайший послеоперационный период является одним из наиболее важных показателей успешности хирургического вмешательства. Развитие поздней гипертензии обратно пропорционально возрасту пациента на момент первичной коррекции. У пациентов, оперированных в младенческом возрасте, редко развивается гипертензия в последующем. Наиболее вероятна персистенция высокого артериального давления у пациентов, операция которым была проведена в подростковом или взрослом возрасте.

Двухстворчатый аортальный клапан. До 85% пациентов с КоА имеют двухстворчатый аортальный клапан. Значение этого порока состоит в склонности к развитию бактериального эндокардита на его створках, а также в возможности их кальцификации, приводящей во взрослом возрасте к стенозированию.

Патология сосудов головного мозга. Существует определенная опасность развития аневризм сосудов головного мозга у пациентов, перенесших операцию по поводу КоА. Толчком к их появлению и росту является длительная артериальная гипертензия, особенно у пациентов, имеющих врожденную предрасположенность сосудов головного мозга к образованию аневризм. Соответственно, устранение гипертензии после коррекции порока значительно улучшает прогноз в отношении риска цереброваскулярной патологии.

Патология митрального клапана. Отмечается частое сочетание КоА с патологией структуры митрального клапана, приводящей к его стенозу или недостаточности. Кроме того, недостаточность митрального клапана может быть

обусловлена некрозом сосочковых мышц, в следствии перенесенной в раннем возрасте тяжелой сердечной недостаточности. Однако, несмотря на частую ассоциацию нарушений работы митрального клапана с КоА, патология структуры этого клапана сама по себе не является достаточным обоснованием для изменения планов лечения КоА.

Подверженность инфекционному эндокардиту. Риск развития эндокардита в определенной степени сохраняется и после устранения порока. Размножение микроорганизмов может происходить на месте оперативного вмешательства, может быть связано с наличием двухстворчатого аортального клапана или быть обусловленным патологией митрального клапана. Профилактические меры должны быть предприняты в независимости от того, какой метод использовался для устранения порока: резекция суженного сегмента с наложением анастомоза конец в конец, лоскутная ангиопластика, или любой другой метод.

Сохранение гипертрофии левого желудочка. Появление у пациентов с КоА ЭКГ- и рентген-признаков гипертрофии левого желудочка не является редкостью, особенно если операция предпринималась во взрослом возрасте. В большинстве случаев, адекватное устранение порока в детском возрасте позволяет избежать развития этого состояния, в случае же наличия гипертрофии до операции, размеры сердца обычно быстро возвращаются к нормальным.

Последствия

Повторное стенозирование в области предшествующей коарктации. На рецидив коарктации больше влияет возраст в момент коррекции, чем метод коррекции. Обычно эта проблема появляется у пациентов, операция которым проводилась в раннем детском возрасте, и связана с нарушением роста аорты в области анастомоза, что и явилось причиной появления стойких рекомендаций избегать, по возможности, хирургической коррекции в младенческом возрасте. В большинстве случаев рецидивирующую коарктацию можно успешно устранить путем баллонной дилатации.

Патология левой подключичной артерии. Хорошо известна близость места отхождения левой подключичной артерии и обычного места расположения коарктации. Щажение этого сосуда является одним из основных правил выполнения операции при КоА. Современная техника оперирования требует выполнения дистального лигирования подключичной артерии, однако, если при этом будет перевязана и позвоночная артерия, может развиваться синдром подключичного обкрадывания. Дальнейшее наблюдение пациентов, перенесших операцию по поводу КоА, заключается в регистрации артериального давления и пальпации пульса на всех четырех конечностях.

Образование аневризм. Образование аневризм аорты связано с изменением растяжимости сосуда после операции.

Осложнения

Наиболее опасным, хотя и нечастым, осложнением оперативного лечения КА является появление параплегии вследствие ишемии спинного мозга, риск развития которой зависит от длительности пережатия аорты, наличия артериальных коллатералей и других факторов.

Аортальный стеноз

Даже при наличии серьёзной степени обструкции выходного тракта левого желудочка лишь минимальные симптомы могут быть замечены пациентом или его семьёй. Электрокардиографические признаки гипертрофии или перегрузки камер сердца помогают при постановке диагноза, но, к сожалению, их отсутствие не может быть интерпретировано как наличие лишь невыраженной обструкции. Успешное определение градиента выброса левого желудочка с помощью Допплер-ЭХО-КГ стало дополнением к двухмерному изображению аортального клапана и косвенной оценке давления левого желудочка при М-модальной ЭХО-КГ. Катетеризация сердца также выполняется для подтверждения значимой степени обструкции выходного тракта левого желудочка. При аортальном стенозе более предпочтительными являются паллиативные операции (баллонная вальвулопластика), а не радикальные операции на клапане.

Резидуальные состояния

Постоянный градиент давления. После операции отмечаются отличные результаты по уменьшению степени обструкции. Однако, следует ожидать высокую частоту рестенозов после первичной успешной вальвулотомии, что, вероятно, потребует повторной вальвулотомии или в дальнейшем замены клапанов. Из-за высокой вероятности рецидива патологии аортального клапана после аортальной вальвулотомии пациентов должен регулярно наблюдать кардиолог.

Предрасположенность к подострому бактериальному эндокардиту. Подверженность к бактериальному эндокардиту после операции так же высока, как и до неё, поэтому важна дальнейшая профилактика эндокардита.

Подверженность клапанов кальцификации. Течение аортального стеноза включает процессы обызвествления в деформированных клапанах в основном у взрослых. Если первая аортальная вальвулотомия откладывается до возраста старше 20 лет, то более вероятно, что в качестве первой операции будет уже замена клапана. Но ещё не доказано, предотвращает или замедляет ли кальцификацию аортальная вальвулотомия, выполненная в детском возрасте.

Ограничение соревновательных видов спорта. После операции необходима тщательная оценка степени остаточной обструкции. Соревновательный спорт может быть разрешен только пациентам с небольшой обструкцией, градиент давления должен быть 20 мм рт.ст. и менее.

Последствия

Аортальная недостаточность. Ожидается умеренная аортальная недостаточность после проведения аортальной вальвулотомии, в то же время более выраженная аортальная недостаточность рассматривается как осложнение операции. Лечение тяжелой аортальной недостаточности потребует в дальнейшем замены клапана.

Аневризма в месте аортотомии. Доступ к аортальному клапану осуществляется через поперечную аортотомию. Кровотечение из послеоперационного шва является одним из хирургических осложнений, и редко может отмечаться развитие аневризмы в месте аортотомии.

Осложнения

Нет таких осложнений, которые бы отмечались только при операции по поводу аортального стеноза. Тем не менее, следует подчеркнуть, что вальвулотомия аортального клапана у младенцев является процедурой гораздо более высокого риска, чем такая же операция, проводимая у старших детей.

Клапанный стеноз легочной артерии

Лечение пульмонального стеноза имеет низкий оперативный риск, во многих центрах летальность составляет 1-3% и зависит от количества прооперированных младенцев. Так как данные исследований показывают, что длительно существующее высокое давление в правом желудочке ведет к миокардиальному фиброзу, и функция желудочков после операции, выполненной уже у взрослых, так и не восстанавливается, рекомендуется проводить хирургическое вмешательство у данных больных в школьном возрасте. Следует добавить, что длительное повышение давления в правом желудочке вследствие обструкции выходного тракта сопровождается вторичной гипертрофией инфундибулярной области. Если вальвулотомия проводится без дополнительной резекции данной области, то может сохраняться резидуальная обструкция выходного тракта правого желудочка.

Существуют определенные трудности в рекомендациях сроков оперативного вмешательства при пульмональном стенозе, так как симптомы часто отсутствуют, рост ребенка нормальный, развитие его часто хорошее. Рекомендации основаны на классификации клапанного стеноза легочной артерии, включающей небольшой стеноз (давление правого желудочка <60 мм рт.ст. и градиент давления на клапане менее 40 мм рт.ст.), умеренный стеноз (давление правого желудочка 60-90 мм рт.ст, но не более системного, градиент давления на клапане менее 80 мм.рт.ст.), выраженный стеноз (давление в правом желудочке 100 мм.рт.ст. или выше системного, градиент давления на клапане более 80 мм рт.ст.).

Хирургическое лечение не показано в том случае, если систолическое давление менее 50 мм. рт.ст., что обычно предполагает повышение давления правого желудочка более 70 мм рт.ст., при этом необходимо соотносить данные показатели с уровнем сердечного выброса и также учитывать возраст пациента и другие его особенности. Альтернативное лечение стеноза легочной артерии в виде катетерной баллонной ангиопластики значительно уменьшило число пациентов, направленных на хирургическую вальвулотомию.

Остаточные явления

Постоянный градиент давления между правым желудочком и легочной артерией. Успешное уменьшение обструкции выходного тракта правого желудочка в идеале не должно повлечь остаточный градиент давления, превышающий 20 мм рт.ст. Если высокий градиент давления после успешно выполненной вальвулотомии всё же сохраняется, это обычно указывает на дополнительную обструкцию - или в результате инфундибулярной гипертрофии или гипоплазии клапанного кольца

Повышенное давление в правом желудочке. Результаты операции оцениваются с помощью данных послеоперационных измерений давления правого желудочка в покое и при нагрузке. Послеоперационная катетеризация для оценки успешности операции проводится у немногих пациентов, имеющих систолическое давление правого желудочка около 60 мм.рт.ст. Давление правого желудочка, нормальное в покое, может становиться значительно повышенным при нагрузке.

Межпредсердная коммуникация. В случаях, когда выявляется межпредсердная коммуникация, она должна быть закрыта во время операции. Перед операцией право-левый шунт на уровне предсердий через открытое овальное окно или небольшой дефект межпредсердной перегородки может возникнуть в связи со значительным пульмональным стенозом. Закрытая вальвулотомия исключает ревизию межпредсердной перегородки.

Последствия

Пульмональная недостаточность отмечается у большинства пациентов после перенесенной пульмональной вальвулотомии, что определяется при Доплер-ЭХО-КГ. Аускультация пациента в положении на спине или после физических упражнений позволяет легче выявить шум пульмональной недостаточности. Последствиями длительной пульмональной недостаточности являются дилатация правого желудочка и небольшое снижение толерантности к физической нагрузке. Если сохраняется стеноз ветвей легочной артерии после вальвулотомии, пульмональная недостаточность может быть более гемодинамически значимой.

Осложнения

Когда пульмональная вальвулотомия выполняется опытным торакальным хирургом, операция может быть проведена с минимальным риском. Поздние аритмии редки, и так как доступ к пульмональному клапану производят через легочную артерию, вентрикулотомии избегают в большинстве случаев, дополнительно обследовав инфундибулярную область через открытый клапан или через трикуспидальный клапан.

Тетрада Фалло

Внутрисердечная коррекция ТФ уменьшает гипоксемию и улучшает переносимость физической нагрузки. Существующие различные анатомические варианты порока, особенно в отношении степени и локализации обструкции выходного тракта правого желудочка, значимо влияют на прогноз. Даже пациенты с отличными послеоперационными результатами должны в дальнейшем быть под постоянным наблюдением

Остаточные явления

Резидуальная обструкция выходного тракта правого желудочка. Отмечена прямая связь между типом обструкции до операции и вероятностью сохранения стеноза после операции. Лучшие результаты отмечены у пациентов после проведения только инфундибулэктомии в сравнении с пациентами, у которых дополнительно ещё требовалась пульмональная вальвулотомия. При использовании заплаты для облегчения обструкции, резидуальные градиенты

давления могут быть отмечены на проксимальном крае заплаты со стороны желудочка и на дистальном крае около бифуркации легочных артерий. Если во время катетеризации после операции давление в правом желудочке составляет 60 мм рт.ст., то, вероятно, результаты операции «пессимистичные» и должно быть тщательно установлено место обструкции.

Остаточный дефект межжелудочковой перегородки. У части пациентов после операции отмечается персистирующий ДМЖП, что может потребовать у некоторых из них дополнительного хирургического вмешательства в дальнейшем. Резидуальный дефект в большинстве случаев сопровождается лево-правым шунтом, так как давление правого желудочка ниже чем левого после успешного устранения обструкции выходного тракта правого желудочка.

Обструкция легочному кровотоку дистальнее пульмонального клапана. После хирургической коррекции инфундибулярного стеноза при ТФ может быть обнаружена более дистальная обструкция в малом круге кровообращения. Механизмами, объясняющими этот феномен, считаются:

Обструкция мелких дистальных артерий многочисленными тромбами в результате сочетания длительной полицитемии и уменьшенного легочного кровотока.

Обструкция легочных сосудов в результате предшествующего большого системно-легочного анастомоза.

Врожденный стеноз ветвей легочной артерии.

Приобретенная обструкция в результате деформации легочной артерии после предыдущей операции шунтирования.

Обструкция легочного венозного возврата, свойственная митральному стенозу и обнаруживаемая у 5% больных с тетрадой Фалло.

Последствия

Пульмональная недостаточность. Возникновение шума пульмональной недостаточности зависит от выбранного метода хирургической коррекции. При проведении только инфундибулярной резекции менее 10% пациентов имеют шум пульмональной недостаточности. В тех случаях, когда требуется проведение более широкой операции на выходном тракте правого желудочка, более чем у 94% пациентов можно будет выслушать этот шум. Долговременная оценка этого явления ещё изучается. Пульмональная недостаточность может хорошо переноситься при отсутствии других резидуальных дефектов несмотря на небольшое повышение при этом конечно-диастолического давления правого желудочка и давления правого предсердия. Ситуация становится более серьезной, если имеется дистальная обструкция в легочном кровотоке. Сочетание объемной перегрузки правого желудочка и перегрузки давлением переносится гораздо хуже. Также имеет значение, что изолированная пульмональная недостаточность может быть результатом застойной сердечной недостаточности у взрослых, и эта проблема может быть впервые замечена во время беременности.

Блокада правой ножки пучка Гиса. Наиболее частым последствием хирургической коррекции ТФ является полная блокада правой ножки пучка Гиса. В большинстве случаев эта блокада оценивается как периферическая, она

появляется во время вентрикулотомии или инфундибулярной резекции. Одновременное выявление отклонения оси сердца влево и блокады правой ножки пучка Гиса поможет установить пациентов с более проксимальным по отношению к правой ножке и передней ветви левой ножки повреждением в результате закрытия ДМЖП. Значение этого состоит в том, что данные пациенты имеют риск развития в последующем полной атриовентрикулярной блокады и в связи с этим требуют более тщательного наблюдения.

Аневризматическая дилатация в области выходного тракта правого желудочка. Расширение выходного тракта правого желудочка с использованием заплаты, листка перикарда или Dacron может быть необходимо для уменьшения степени обструкции в случаях гипоплазии инфундибулярной области кольца легочной артерии или самой легочной артерии. У некоторых пациентов происходит аневризматическое расширение в этой области, чаще - при наличии обструкции дистальных легочных артерий. На рентгенограмме грудной клетки её можно диагностировать по выпячиванию верхнего левого силуэта сердца. Дилатация обычно становится видна через 6 месяцев после операции и далее. В случае значимой дистальной обструкции требуется хирургическая ревизия, включая резекцию аневризмы.

Риск внезапной смерти. Желудочковый эктопический ритм, обнаруженный на ЭКГ в покое или при нагрузке у пациентов после хирургической коррекции ТФ имеет серьезное значение. Более того, обнаружена связь между желудочковым ритмом, резидуальным повышением давления в правом желудочке и риском внезапной смерти. Наблюдение за желудочковыми аритмиями, их лечение – необходимые компоненты послеоперационного ведения пациентов.

Предшествующий системно-легочной анастомоз. Хирурги пытаются чаще выполнять сразу радикальную коррекцию ТФ, чем паллиативные операции, так как существуют определенные проблемы, возникающие после операций системно-легочного шунтирования. В настоящее время паллиативные операции выполняются очень маленьким младенцам, пациентам с более высоким хирургическим риском из-за уникальных анатомических особенностей порока, включая множественные дефекты межжелудочковой перегородки, выраженную гипоплазию легочной артерии или аномалии коронарных артерий.

Анастомоз Pott, при котором нисходящая аорта соединяется с легочной артерией, является большим анастомозом, в связи с этим вероятность обструкции очень мала. Однако анастомоз Pott технически сложно закрыть при переднем доступе в дальнейшем при выполнении радикальной операции.

Стенозы правой пульмональной артерии наиболее частое и значимое последствие после операции Waterson-Cooley (анастомоз восходящей аорты и правой легочной артерии). Стенозы или изгибы легочной артерии ведут к чрезмерному кровотоку, направленному к одному легкому. Особая реконструкция легочной артерии, которая потребуется в дальнейшем при радикальной коррекции, имеет риск возникновения кровотечения.

Резидуальная обструкция левой пульмональной артерии после закрытия шунта приведет к повышению давления в правом желудочке и усугубит пульмональную недостаточность.

Операция Blalock-Taussing (шунт подключичной артерии и легочной артерии) имеет преимущество в том, что этот шунт легче закрывать при радикальной коррекции по сравнению с другими шунтами. Последствия этого шунта включают обкрадывание подключичной артерии, когда позвоночная артерия слева соединяется с дистальным сегментом подключичной артерии. При этом может быть заметная разница развития и роста верхней конечности на стороне обкрадывания подключичной артерии. Шунты подключичной артерии имеют самый высокий процент неудач, значимые сужения анастомоза, тромбозы шунта, особенно если операция выполнялась у маленьких детей.

Недавно начатая операция Gore-Tex позволила некоторую гибкость в соединении легочной артерии и аорты, так как место и длина шунта может быть выбрано в каждом конкретном случае. Дополнительные преимущества состоят в том, что закрытие шунта при последующей радикальной операции несложно, и менее выражена деформация легочной артерии. Редко может быть рассечение аорты в месте шунта, что требует реоперации, но прогноз при этом благоприятный.

Осложнения

Полная атриовентрикулярная блокада. В годы первых операций по поводу ТФ нередко возникала полная атриовентрикулярная блокада как осложнение хирургического закрытия ДМЖП при наложении шва в области проводящей системы. Знание точной локализации проводящих путей сердца в настоящее время делает данное осложнение более редким. Кровотечение или воспаление в области проводящей системы может вызвать инсульт в АВ узел, что приведет к травматическому разрушению структуры узла или проводящих путей. Имплантация постоянного кардиостимулятора улучшило прогноз у данных пациентов.

Инфаркт миокарда. Выявление аномального отхождения коронарной артерии (примерно у 5% пациентов с ТФ) является дополнительным фактором риска при проведении операции. Наиболее часто встречается отхождение левой передней нисходящей артерии от правой коронарной, в этом случае левая передняя нисходящая артерия проходит через выходной тракт правого желудочка, часто прячась в эпикардальном слое, поэтому при проведении правой вентрикулотомии или реконструкции выходного тракта правого желудочка имеется опасность её рассечения. Выявление этой аномалии до проведения коррекции несомненно повлияет на время операции, так как потребуются обойти эту область.

Физическая нагрузка

Физическая нагрузка больных с ВПС. Сердце у пациентов с ВПС даже в состоянии покоя испытывает увеличенную нагрузку, с которой часто не может справиться, что и приводит к развитию сердечной недостаточности. Прежде по

этим причинам физическая активность всех детей с ВПС ограничивалась. Теперь подходы изменились. Не следует ограничивать подвижность детей с ВПС без особых оснований. Существует очень небольшое число ВПС, при которых требуется ограничение физической нагрузки, несмотря на то, что эти дети способны проявить значительное физическое усилие.

Детям старшего возраста с не очень серьезным пороком даже не запрещается участие в спортивных играх и активном отдыхе. Ограничение по сути только одно: категорически запрещается участие в спортивных соревнованиях. При очень серьезных же пороках, как правило, тяжелое общее состояние больного само по себе не позволяет увеличить физическую активность. С регулированием физической активности связан и выбор профессии.

Рекомендации

Необходимо принимать в этом случае во внимание также другие потенциально неблагоприятные факторы, например, плохое влияние высокой температуры при определенных пороках сердца. По этим соображениям, при выборе профессии у этих больных необходимо учитывать мнение кардиолога.

И последний нюанс, который хотелось бы затронуть это беременность у женщин с ВПС. Эта проблема стоит сейчас достаточно остро, в силу своей сложности и, не такой уж малой распространенности, особенно после того как пролапсы митрального клапана стали причисляться к «малым порокам сердца» и на них стали распространяться приказы и распоряжения МЗ в отношении тактики ведения беременных женщин с ВПС.

В целом, за исключением анатомически и гемодинамически компенсированных пороков, при всех ВПС беременность связана с риском осложнений. Правда, все зависит от конкретного порока и степени компенсации. При некоторых ВПС (например, при дефекте межжелудочковой перегородки и стенозе аорты) увеличение нагрузки во время беременности может привести к развитию сердечной недостаточности.

При беременности повышена склонность к образованию сосудистых аневризм, вплоть до разрывов сосудистой стенки. У женщин с высокой легочной гипертензией чаще фиксируются выкидыши, тромбозы вен, и даже внезапная смерть. Поэтому вопрос в каждом случае решается индивидуально, и лучше решать его заблаговременно.

Основные лекарственные препараты и их применение при пороках и малых аномалиях сердца у детей и подростков

Вид препарата	Доза и метод введения	Побочные эффекты
1. Кардиотонические препараты		
Дигоксин (ланикор)	0,03 – 0,05 мг/кг внутрь на курс насыщения в 3 дня; 0,02-0,04 мг/кг/сут в/в струйно или	Потеря аппетита, тошнота, рвота, диарея, брадикардия, замедление АВ-проводимости

	капельно в 10% р-ре глюкозы 3 инфузии в сут	гипокалиемия, экстросистолия.
Добутамин (добутрекс)	15 мг/кг мин в/в в 5-10% р-ре глюкозы в течение 4ч	Проаритмогенный эффект, увеличение ЧСС, повышение АД, аллергические сыпи
Строфантин	Разовая доза для детей до 1 года жизни – 0,1 мл 0,05% р-ра; детям старше 1 года – по 0,05 мл на каждый последующий год жизни (но не более 0,7-1,0мл) в 20 мл 10% р-ра глюкозы в/в струйно медленно	То же что и у Дигоксина
2. Мочегонные препараты		
Амилорид	2-5мг/кг сут внутрь	Не назначать при гиперкалиемии
Гипотиазид	1-2 мг/кг максимум 4 мг/кг сут внутрь	Гипокалиемия, тромбоцитопения, аллергия, тошнота, рвота
Индапамид (арифон)	1,25-2,5 мг/кг внутрь однократно утром	Не сочетать с калийуретиками, винкамином, не назначать при подагре
Метолазон (зароксолин)	2,5-5 мг /сут 1-2 приема	Гипокалиемия, гипомагниемия, снижение АД
Триамтерен	2-4 мг /кг сут внутрь	Тошнота, головная боль, анемия, гепатит.
Фуросемид	1-3 мг/кг сут внутрь, в/мышечно, В/в	Нефро- и ототоксичность, гипокалиемия, не сочетать с аминогликозидами, цефалоспоридами
3. Ингибиторы АПФ		
Каптоприл (капотен)	0,3- 1,5 мг/кг сут внутрь	Сухость во рту, кашель тахикардия, гиперкалиемия, нейтропения,
Лизиноприл	2,5-20мг /сут внутрь	Те же что и у каптоприла
Эналаприл (энап)	0,1-0,4 мг/кг сут	Те же что и у каптоприла
4. В- Адреноблокаторы		
Бисопролол	Подросткам в начальной	Головокружения, головная

	дозе 0,625 мг/сут постепенно увеличивая ее до 2,5 мг/сут однократно	боль, депрессия, нарушения сна, зуд кожи, парестезии конечностей, диарея, брадикардия, гипотензия.
Карведилол	Подросткам в начальной дозе 6,25 мг /сут внутрь в 2 приема	Головная боль, головокружение, боли в животе и конечностях, брадикардия.
Метопролол	Подросткам в начальной дозе 5-10 мг/кг сут, постепенно увеличивая ее до 50 мг/кг сут внутрь в 2 приема	Брадикардия, артериальная гипотензия, снижение сократимости миокарда, сухость во рту депрессия
5. Блокаторы кальциевых каналов		
Верапамил (изоптин)	в/в струйно медленно 0,1-0,15 мг/кг 1-3 мг/кг сут внутрь	Головокружения, головная боль, депрессия, нарушения сна, зуд кожи, парестезии конечностей, диарея, брадикардия, гипотензия
Дилтиазем	2-3мг/кг сут	Те же что и у верапамила
6. Антиаритмические препараты различных групп		
Амиодарон (кордарон)	10-15 мг/кг сут, 5 мг/кг в сут в/в на 5% р-ре глюкозы	Тиреоидные нарушения аллергический пневмонит, снижение сократимости миокарда
Пропафенон	5-10 мг/кг сут внутрь в 3 приема, 1 мг/кг в/в	Тошнота, слабость, головокружения, дезориентация, парааритмогенный эффект
Флекаинид (тамбокор)	2-5 мг/кг внутрь в 2 -3 приема	Парааритмогенный эффект
7. Антикоагулянтные и антиагрегантные препараты		
Курантил	2-5 мг/ кг сут внутрь в 4 приема	Сердцебиение, головная боль, покраснение лица, диспепсия, аллергические сыпи
Фенилин	1 мг/кг сут внутрь в 4 приема в течение 2-3 дней, затем дозу корректируют по протромбиновому индексу	Повышение температуры, дерматит, тошнота, диарея, розовый цвет мочи, оранжевый цвет ладоней

8. Препараты метаболического и антиоксидантного действия		
Актовегин	Внутрь по 1-2 драже 3 раза в день в/в медленно или в/м по 2-5 мл 10% р-ра глюкозы 3 раза в нед	При парентеральном введении – анафилактические реакции, местно зуд, жжение, слезотечение
Витамин В- 12	Внутрь 500 мкг 2-4 раза в день, в/м 30-50 мг/кг ч/з день	Аллергические реакции, нервное возбуждение, боли в сердце, тахикардия
Витамин в -15	Внутрь по 25-50 мг 3 раза в день	Осторожно при повышенном АД
Калия оротат	10-20 мг/сут внутрь в 3 приема	Редко аллергические дерматозы
Кудесан	Внутрь по 1 капсуле 2-3 раза в день или 5 капель 1-2 раза в день	Редко тошнота, расстройство стула
Магния оротат	Внутрь по 1 табл. 3 раза в день	При передозировке диарея образование кальциево-магниевых фосфатных камней в почках
L- карнитин	Внутрь по 0,5 мл или по 1 капсуле 250 мг 1-2 раза в день	При передозировке боли в области живота
Милдронат	0,125-0,25 г внутрь 3-4 раза в день в/в или в /м по 2,5-5 мл	Редко аллергические реакции, диспепсия, снижение АД
Предуктал	Внутрь по ½-1 табл 10-20 мг 3 раза в день	Редко желудочно-кишечные расстройства
Эссенциале	5 мг кг сут в/в капельно 1 раз в сутки	Зуд жжение редко
Эмоксипин	Внутрь по 1 капс 3 раза в сут, в/в капельно в по 5-10 мл 1 раз в сут	Редко аллергические реакции

Заключение

Методическая разработка посвящена важной проблеме медицины детства – врожденным порокам сердца. Необходимо обеспечить такой уровень компетентности специалистов, выпускников ВУЗа, который гарантировал бы их умение и готовность выявить больных детей с подозрением на врожденный порок

сердца, осуществить хотя бы групповую дифференциальную диагностику пороков разной анатомической топике сугубо общеклиническими методами.

Современные достижения в области кардиохирургии совершили настоящую революцию в лечении больных с врожденными пороками сердца и зачастую здоровья, инвалидизация и преждевременная смерть детей зависят от своевременного выявления в учреждениях первичной медицинской помощи.

ВПС является одной из наиболее частых аномалий развития, занимая 3е место после аномалий развития ЦНС и аномалий развития опорно-двигательного аппарата. Рождаемость детей с ВПС во всех странах мира, включая Россию составляет 0,7- 1,7 %. Существует более 90 вариантов ВПС и множество их сочетаний.

Проблемы диагностики и лечения ВПС являются возможными в детской кардиологии. Педиатры и кардиологи, как правило, недостаточно знакомы с этой патологией в силу того, что подавляющее большинство детей к половозрелому возрасту оперируются или погибают, не получив своевременно адекватной помощи.

Будущее ребенка с ВПС зависит от своевременности и успешности лечения. Если у некоторых детей тяжелый порок сердца остается без лечения, то смерть может наступить вскоре после рождения.

Педиатр может и должен играть основную роль в ведении детей с ВПС. Он должен обеспечить им основную педиатрическую помощь, быть способным своевременно рано распознавать возможные осложнения и давать советы повседневной жизни. Сохранение преемственности между педиатром, кардиологом и хирургом будет играть важную роль в успехе ведения пациентов с ВПС и улучшении качества и продолжительности их жизни.

Критериями эффективности диспансеризации и реабилитации детей, прооперированных по поводу ВПС, считаются отсутствие жалоб, клинических симптомов декомпенсации, клинических и лабораторных признаков текущего инфекционного эндокардита, исчезновение или значительное уменьшение шумов порока, нормализация системного и легочного давления, исчезновение или значительное уменьшение электрокардиографических и эхокардиографических признаков гипертрофии миокарда, исчезновение нарушений ритма сердца и проводимости, хорошая переносимость обычных физических нагрузок.

Ребенок с оперированным (травмированным) сердцем, даже при отличном исходе операции, не может быть приравнен к здоровому ребенку. Кроме того, дети с оперированным сердцем всегда считаются угрожаемыми по развитию септического эндокардита, различных нарушений ритма сердца и проводимости, они менее толерантны к физическим и психоэмоциональным стрессорным перегрузкам. Поэтому вопрос снятия с диспансерного учета пациента, перенесшего корригирующую хирургическую операцию по поводу ВПС, остается открытым.



Задание IV

Проверка усвоения знаний и умений для решения клинических ситуационных задач

Ситуационные задачи

Задача №1

Больной поступил в отделение с жалобами на повышенную утомляемость, отдышку при физической нагрузке.

В возрасте 6 месяцев (случайно) при профилактическом осмотре впервые был выслушан систолический шум и заподозрен порок сердца.

Объективно: состояние средней тяжести, физическое развитие среднее. Ходит, держась за руку, масса тела 9100г. Кожа бледная, цианоза нет. Пульс 128 уд/мин, ритмичный, хорошо определяется на руках и на ногах. Грудная клетка не деформирована. Во II-III межреберье слева от грудины пальпируется систолическое дрожание. Границы сердца в пределах возрастной нормы. Тон II на легочной артерии не акцентуирован. Вдоль левого края грудины выслушивается грубый систолический шум с максимумом звучания во II межреберья слева. Число дыханий 32-38 в 1 минуту. Печень выступает из-под края дуги на 2 см.

На ЭКГ - отклонение ЭОС вправо (правограмма). Частичная блокада правой ножки пучка Гиса. Признаки перегрузки правого желудочка. На ФКГ в 2ЛС II тон расщеплен с уменьшением амплитуды пульмонального компонента. Высокочастотный систолический шум ромбовидной формы. Рентгенологическое исследование – легочный рисунок обеднен. Выбухает дуга легочного ствола, признаки умеренного увеличения правого желудочка.

1. Предварительный диагноз

Задача №2

Больной поступил в отделение кардиологии по поводу выраженной отдышки, отеков на ногах. Ребенок во второй беременности, протекавшей с токсикозом, и вторых родов. Родился в срок с массой тела 3000г, длиной 50 см. Со второго дня жизни появилась отдышка, тахикардия, выслушивался в области сердца систолический шум. В возрасте 3 недель кардиологом поликлиники было

выявлено отсутствие пульса на ногах, повышение систолического артериального давления на руках до 160-180 мм. рт.ст.; на ногах артериальное давление не определялось. Одышка – 60-80 дыханий в 1 минуту, тахикардия, увеличение печени, пастозность ног. При дальнейшем наблюдении за ребенком артериальная гипертензия на руках стойко держалась: периодически давление поднималось до 200-220 мм рт. ст. На ногах максимальное артериальное давление составляло 30-40 мм рт. ст., пульс не пальпировался. В 5 месяцев в тяжелом состоянии ребенок был госпитализирован.

Физическое развитие соответствует возрасту, масса тела 7800 г. Кожа бледная. Пульс хорошо определяется на руках(140-160 уд./мин), на бедренных артериях - не определяется. Верхушечный толчок усилен, разлитой. Границы сердца расширены в поперечнике. Тоны отчетливы. Вдоль левого края грудины выслушивается короткий, не интенсивный систолический шум, который очень хорошо выслушивается на спине в межлопаточном пространстве. Одышка – 60 дыханий в 1 минуту. В легких жесткое дыхание, небольшое количество сухих хрипов. Печень увеличена.

Артериальное давление на руках- 200-220мм рт. ст. ЭКГ- признаки гипертрофии обоих желудочков с систолической нагрузкой левого. Рентгенография – сосудистый рисунок не резко усилен. Сердце очень больших размеров за счет гипертрофии обоих желудочков.

1. Предварительный диагноз.

Задача №3

Ребенок 3 лет жалобы на постоянное (с первых дней жизни) синюшное окрашивание кожных покровов, одышку в покое и периодически наступающие одышечно-цианотические приступы с присаживанием на корточки.

Отстает в физическом развитии от сверстников. Кожные покровы цианотичны. Цианоз наиболее отчетливо выражен в области кончика носа, ушных раковин, кистей и стоп. Видимые слизистые имеют темно-синюю окраску. Фаланги пальцев рук и ног в виде барабанных палочек, ногти имеют форму часовых стекол. Мышцы развиты слабо. Грудная клетка деформирована, имеет сердечный горб. Верхушечный толчок слабо выражен, отмечается пульсация эпигастральной области. Границы относительной сердечной тупости: правая на 2 см правее от края грудины, левая на 1 см кнаружи от среднеключичной линии, верхняя по 2 ребру. При пальпации области сердца вдоль левого края грудины ощущается систолическое дрожание. Над всей сердечной областью прослушивается грубый систолический шум, который проводится за ее пределами, 2 тон над легочной артерией ослаблен. АД 95\45 мм.рт.ст.

ЭКГ: отклонение электрической оси сердца вправо, выражены признаки гипертрофии правого желудочка, предсердный зубец высокий и заострен.

На R-грамме органов грудной клетки: тень сердца имеет форму «башмака», легочный рисунок обеднен.

Анализ крови: Нв-180 г/л, эр-6,0*10¹⁰/л, лейко-5,2*10⁹/л, СОЭ-5мм/ч.

1. Клинический диагноз.
2. Какие клинические симптомы говорят в пользу данного диагноза.
3. Какие основные лабораторные и инструментальные данные говорят в пользу данного диагноза. Основные направления терапии.

Задача №4

Ребенок от третьей беременности, вторых родов - от молодых, здоровых родителей. Роды в срок, масса тела при рождении 3250 г, длина 50 см, крик сразу. Девочка плохо брала грудь, развивалась с отставанием, 3 раза болела ОРЗ и в 6 месяцев перенесла пневмонию. Шум в сердце впервые был выставлен в 6 месяцев.

Объективно: ребенок отстает в физическом развитии, масса тела- 6800 г., кожа бледная, тургор ткани дряблый. Одышка- 55- 60 дыханий в 1 мин. Пульс - 140уд\мин, хорошо определяется на руках и ногах, высокий и быстрый. Верхушечный толчок усилен, разлитой. Границы сердца расширены в поперечнике. Во втором межреберье слева от грудины выслушивается грубый систолический шум. В легких жесткое дыхание. Печень не увеличена.

ЭКГ- тенденция к отклонению электрической оси влево. Признаки гипертрофии миокарда левого желудочка. ЧСС- 122 уд/мин.

Рентгенограмма – легочный рисунок усилен, тень сердца увеличена за счет левых отделов, талия сглажена.

1. Клинический диагноз.

Ответы к ситуационным задачам

1. Клинический диагноз: Изолированный клапанный стеноз легочной артерии.
2. Клинический диагноз: Коарктация аорты. НК Пб.
3. Клинический диагноз: Тетрада Фалло.
4. Клинический диагноз: Открытый артериальный проток

Задание V

*Подготовка неясных вопросов возникших в ходе самоподготовки
практическому занятию*

Рекомендуемая литература

Основная:

1. Пороки сердца у детей и подростков – О. А. Мутафьян / М-2009г.
2. Лекции по кардиологии детского возраста. И. В. Леонтьева/ М.2005г.
3. Новейший справочник педиатра. Кардиология. – Н. В. Орлова, 2005г.
5. Практическое руководство по детским болезням – Кардиология.- А.Г. Румянцевой, В.Ф. Колиной. - 2004г.

6. Кардиология и ревматология детского возраста.- Г.А.Самсыгиной, М.Ю. Щербаковой.- М – 2004г.

Дополнительная:

7. Врожденные пороки сердца у детей. Л.В.Симонова/ Москва, 2005 год. Г. Румянцевой, В.Ф. Колиной 2004г. Т.В. Парийская.2005 С-п.

8. Диагностика и терапия синкопальных состояний. А.В.Фонякина / Фарматека №10, 2008г.

9. Kaplan S: Natural and postoperative history across age groups. *Cardiol Clin* 11(4):543-556, 2005.

10. Miller G, Tesman J, Ramer J. et al: Outcome after open-heart surgery in infants and children. *J Child Neurol*, 2004.

11. Webb G, Harrison D, Connelly M: Challenges posed by the adult patient with congenital heart disease. *Adv Intern Med* 41:437^95, 2006

12. Gillette P: Ventricular arrhythmia after repair of tetralogy of Fallot. *J Am Coil Cardiol*, 2005.

Тема 2

АРТЕРИАЛЬНЫЕ ГИПЕРТЕНЗИИ У ДЕТЕЙ

Мотивация:

За последние 40 лет структура кардиоваскулярной патологии детского и подросткового возраста претерпела существенные изменения, увеличился удельный вес сердечно-сосудистых заболеваний неревматического происхождения. По данным популяционных исследований, проведенных в нашей стране, АГ среди детей и подростков наблюдается в зависимости от возраста и избранных критериев у 2,4-18%. Отсутствие стандартизированной методики измерения артериального давления (АД), подготовленного персонала и единых критериев оценки уровня АД не позволяет реально оценить ситуацию с распространенностью АГ среди детей и подростков, затрудняет ее выявление, контроль за эффективностью проводимой профилактики и лечения. Недостаток доказанных данных, касающихся соотношения медикаментозных и немедикаментозных методов лечения, эффективности гипотензивных препаратов, а также возможных сроков их применения, препятствует проведению адекватной профилактики и лечения АГ.

АГ в РФ, как и во всех странах с развитой экономикой, является одной из актуальных проблем. Это обусловлено высоким риском осложнений, широкой распространенностью и недостаточным контролем в масштабе популяции.

В странах Запада АД должным образом контролируется менее чем у 30% населения, а в России у 17,5% женщин и 5,7% мужчин больных АДГ. Польза от снижения АД доказана не только в целом ряде крупных, многоцентровых

исследований, но и реальным увеличением продолжительности жизни в западной Европе и США.

Порядок самостоятельной работы врача по самоподготовке к практическому занятию

1. Ознакомление с целями и содержанием практического занятия (задание I).
2. Проверка и восстановление исходного уровня знаний, полученных на смежных кафедрах и предыдущих занятиях и лекциях (задание II).
3. Теоретическое усвоение темы – ориентировочной основы действия (ООД) (задание III).
4. Проверка усвоенных знаний и умения для решения клинических задач (задание IV).
5. Подготовка неясных вопросов и положений для выяснения их на практическом занятии (задание V).

Задание I

Ознакомление с целями и содержанием практического занятия

Цель занятия: углубление и приобретение новых знаний, умений и навыков диагностики, дифференциальной диагностики, современных лабораторно-инструментальных методов исследования, формулировки клинического диагноза и выбора оптимальной тактики лечения, а также адекватной антигипертензивной терапии.

В процессе изучения темы врач должен знать:

1. Клинические симптомы симптоматических артериальных гипертензий
2. Дифференцировать различную этиологию вторичной артериальной гипертензии
3. Составлять корректный план обследования конкретного больного;
4. Знать особенности клинических проявлений почечной, эндокринной, гемодинамической, неврогенной, или вызванной интоксикациями артериальной гипертензии,
5. Грамотно обосновать и формулировать клинический диагноз с учетом современных классификаций;
6. На основании знания общих принципов лечения разработать индивидуальную терапию и тактику ведения конкретного больного;
7. Правильно прогнозировать течение заболевания, оценивать степень риска, проводить профилактику осложнений, назначать антигипертензивную терапию.

Врач должен уметь:

1. Уметь выявлять и интерпретировать объективные клинические признаки вторичной артериальной гипертензии.
2. Составлять алгоритм обследования больного с артериальной гипертензией;

3. С учетом знаний современной классификации, уметь правильно сформулировать диагноз, стадию заболевания;
4. Знать необходимый объем и диагностическую ценность лабораторных и инструментальных методов исследований. /Уметь правильно измерить АД, грамотно интерпретировать полученную информацию, выявлять признаки первичного поражения органов, обусловивших развитие АГ/.
5. Уметь правильно оценивать данные Р-графии, УЗИ, ангиографии, компьютерной томографии, радионуклидной диагностики и т.д.
6. С учетом знаний рекомендуемых схем лечения, уметь подбирать адекватную схему в зависимости от индивидуального профиля больного, правильно оценивать показания и противопоказания к оперативному лечению почечных гипертензий.
7. Уметь правильно проводить профилактику и немедикаментозное лечение артериальной гипертензии;
8. Основные правила диспансеризации больных с симптоматической артериальной гипертензией.

Задание II

Для того чтобы овладеть умениями и навыками, приведенными выше, Вы должны воспроизвести и при необходимости восстановить Ваши знания по данной теме

Контрольные вопросы:

1. Дать определение артериальной гипертензии?
2. Каковы основные этиологические факторы АГ?
3. Каков патогенез АГ?
4. Эпидемиология АГ?
5. Каковы клинические проявления АГ?
6. Какие лабораторные и инструментальные методы исследования используются в диагностике АГ?
7. Какова классификация АГ?
8. Каковы основные принципы терапии АГ?

Тестовые задания

1. Гипертензивный синдром характерен для почечных заболеваний, выберите несколько правильных ответов:

- а) аномалий строения почечных сосудов
- б) сегментарная гипоплазия и олигонефрония
- в) ОГН
- г) хроническая почечная недостаточность
- д) фосфат-диабет

2. Соотношение артериального давления правильно, когда:

- а) АД на руках и ногах одинаково

- б) АД на руках выше, чем на ногах
- в) АД на ногах выше, чем на руках на 20-30 мм рт. ст.

3. *Гипертония чаще всего наблюдается:*

- а) при системной красной волчанке
- б) при геморрагическом васкулите
- в) при узелковом периартериите
- г) при открытом артериальном протоке

4. *Высокую гипертензию чаще обуславливает:*

- а) порок развития сосудов почки
- б) пиелонефрит
- в) удвоение чашечно-лоханочной системы
- г) наследственный нефрит

5. *Для выявления вазоренальной гипертензии наиболее информативным исследованием является:*

- а) цистография
- б) измерение артериального давления на ногах
- в) внутривенная урография
- г) ренальная ангиография

6. *Из перечисленных пороков протекает с артериальной гипертензией:*

- а) стеноз легочной артерии
- б) стеноз аорты
- в) коарктация аорты
- г) дефект межпредсердной перегородки

7. *Для дифференциальной диагностики гипертензии при коарктации аорты наиболее информативным является:*

- а) повышение в моче альдостерона
- б) нормальное содержание в моче 17-кетостероидов
- в) артериальное давление на ногах ниже, чем на руках
- г) снижение в моче уровня катехоламинов

8. *Узурь ребер характерны:*

- а) для вазоренальной гипертензии
- б) для узелкового периартериита
- в) для открытого артериального протока
- г) для коарктации аорты

9. *Ребенка с гипертензией обязательно консультировать:*

- а) у эндокринолога
- б) у невропатолога
- в) у окулиста

г) у гинеколога

Ответы на тестовые задания

1. а,б,в,г
2. в
3. в
4. а
5. г
6. в
7. в
8. г
9. г

Задание III

*Основные положения ориентировочной деятельности
по теме*

Блок информации по теме

При изучении данной темы обратите внимание, что к группе вторичных гипертензий относят такие формы повышения АД, которые причинно связаны с заболеваниями или повреждениями некоторых органов, участвующих в регуляции АД. Гипертензия может быть ведущим признаком болезни и тогда она упоминается в диагнозе, например реноваскулярная гипертензия. В других случаях повышение АД – только одно из многих проявлений заболеваний.

1. Артериальная гипертензия — это симптом, отражающий стойкое повышение АД в артериях. Под термином **эссенциальная** или **первичная гипертония** подразумевается высокое артериальное давление, при отсутствии очевидной причины его появления. Под термином **вторичная гипертония** — подразумевается гипертония причина, которой может быть выявлена. Кардиологи в большинстве случаев ставят знак равенства между терминами **первичная** или **эссенциальная артериальная гипертония** и **гипертоническая болезнь**, подразумевая под этим, самостоятельное нозологическое заболевание, при котором основным клиническим симптомом является хроническое повышение систолического или диастолического АД с неустановленной причиной. Однако следует предостеречь педиатров от постановки диагноза «гипертоническая болезнь», так как возможна нормализация АД в более старшем возрасте.

2. Наследственная предрасположенность. Более высокие величины АД у детей с отягощенной наследственностью по ГБ по сравнению с детьми, родители которых здоровы. Пока не обнаружено гена или генов, ответственных за возникновение АГ; признан полигенный характер наследования АГ. Генетические факторы не всегда приводят к развитию гипертонической болезни, влияние эффекта генов на уровне АД в значительной мере модифицируется такими факторами как стресс, потребление поваренной соли, алкоголя, наличие ожирения, низкая физическая

активность. Высказано предположение, что гипертоническая болезнь – это расплата человечества за чрезмерное потребление поваренной соли, которое почки человека не в состоянии вывести.

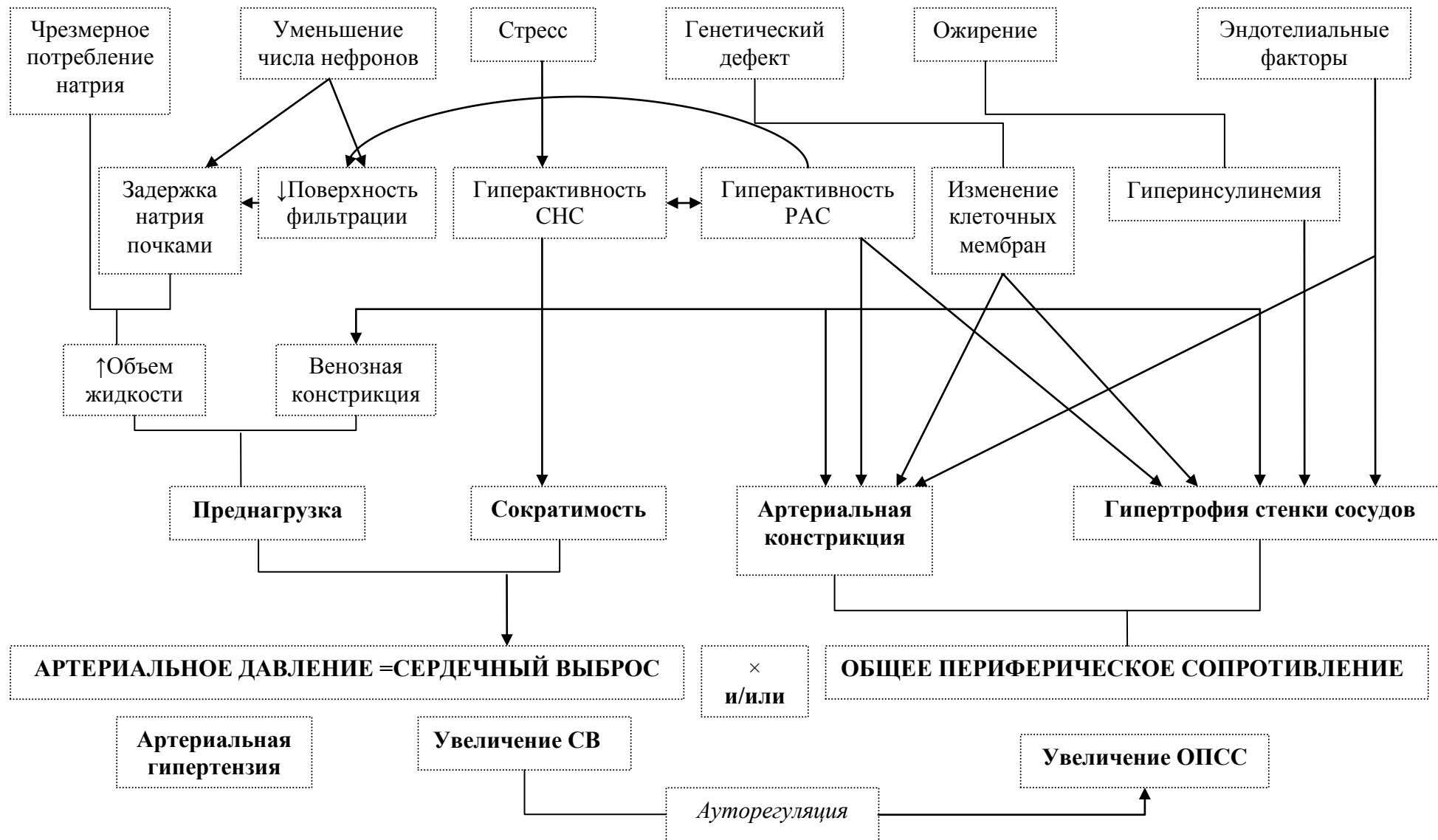
Избыточная масса тела – распространенное явление в детской популяции. Регуляторный контроль за массой тела лежит в основе профилактики развития ожирения у взрослых. Снижение массы тела сопровождается снижением АД. 50% детей с избыточной массой тела имеют повышенное САД и ДАД. Масса тела при рождении так же оказывает влияние на уровень АД. Низкая масса тела при рождении сопряжено с подъемами АД в подростковом возрасте.

Повышенная эмоциональная чувствительность, ранимость приводят к развитию синдрома дезадаптации. Не абсолютная сила стрессора, а социально-личностное отношение к нему подростка определяет возникновение эмоционального напряжения.

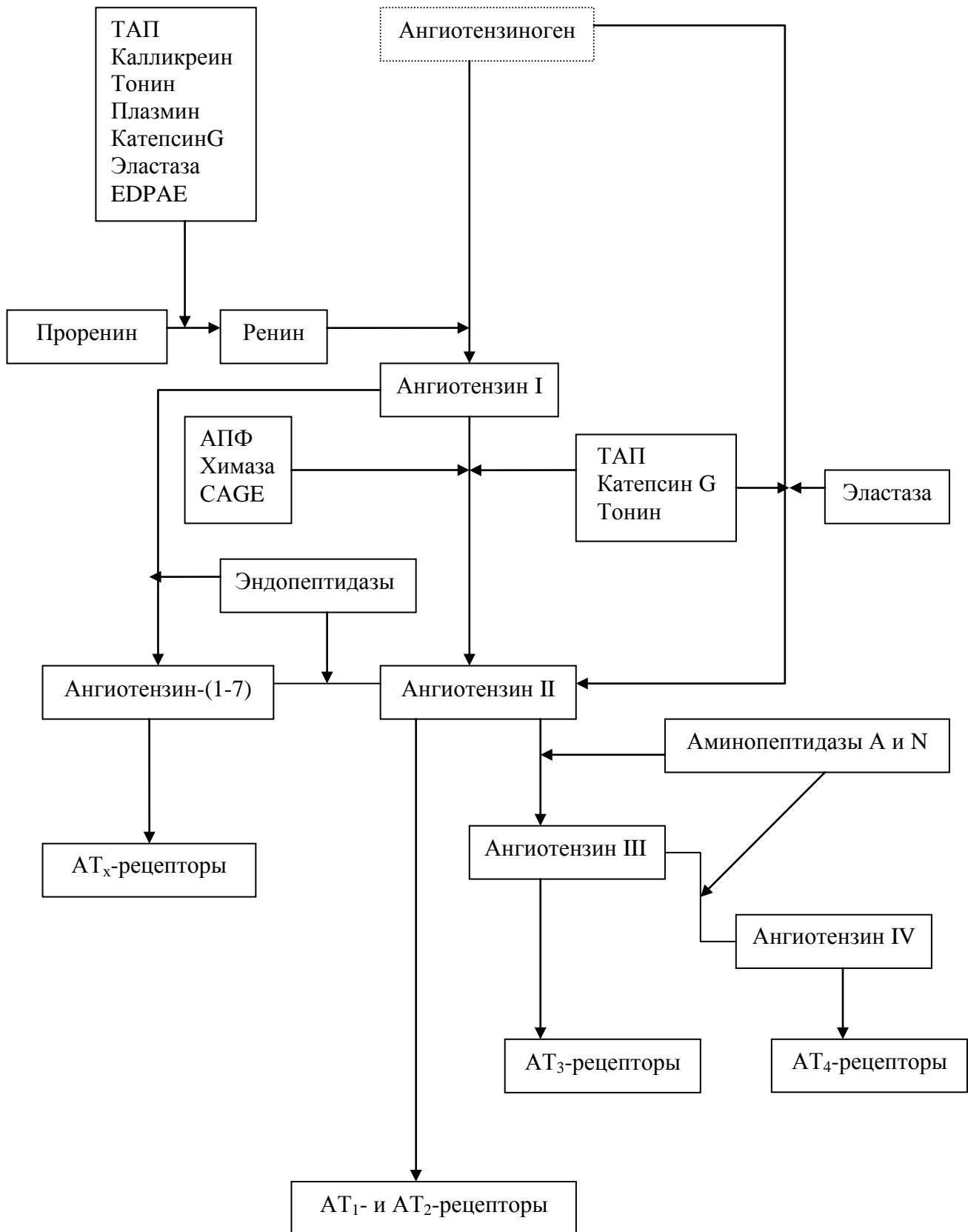
3. Более чем в 90% случаев артериальной гипертензии с помощью существующих инструментальных и биохимических исследований не удается обнаружить специфическую причину заболевания. Тем не менее не вызывает сомнения, что при гипертонической болезни повышение АД связано со сложным взаимодействием генетических, психосоциальных факторов, а также дезадаптацией физиологических механизмов. При гипертонической болезни механизмы ауторегуляции нарушены. Происходит несоответствие между сердечным выбросом и общим периферическим сосудистым сопротивлением. Среди антигипертензивных гомеостатических механизмов важное значение имеют:

- почечная экскреция ионов натрия;
- барорецепторы аорты и крупных артерий;
- активность калликреин-кининовой системы
- высвобождение ионов допамина, натриуретических пептидов А,В,С,
- простагландины Е2 и 12
- оксид азота
- адреномедулин
- таурин

Влияние механизмов, регулирующих уровень системного АД, на элементы управления:
АД=СВ×ОПСС



**Ренин – ангиотензиновая система:
пути образования четырех основных эффекторных пептидов**



4. Артериальной гипертонией страдает в нашей стране около 30 млн. человек, ежегодно вновь выявляется до 0,5 миллионов больных, а 30-40% больных не знают о своем заболевании.

Артериальное давление, как и другие показатели повышается с возрастом ребенка. Наиболее быстро оно возрастает в грудном возрасте (на 1 мм рт. ст. в месяц). У детей от 1 года до 5 лет практически не меняется. С 6 лет до периода полового созревания вновь увеличивается.

Не столько возраст, сколько рост ребенка определяет уровень АД. Сопоставление возраста и роста позволяет у детей с низким ростом избежать недооценки значений АД, а при высоком росте избежать гипердиагностики АГ. В возрасте 10-13 лет систолическое АД как правило выше у девочек, после 13 лет у мальчиков. Нормы АД зависят от национальных особенностей и климатических зон. Значения АД несколько выше у детей, проживающих в южных районах, по сравнению с детьми из северных районов. **Распространенность артериальной гипертензии среди детей и подросткового возраста по данным различных авторов значительно варьирует и составляет от 1 до 14 % всех детей. У детей 1 года жизни артериальная гипертензия практически не встречается, за исключением симптоматической гипертонии, связанной с тромбозом почечных вен, коарктацией аорты, заболеваниями надпочечников.**

Критерии артериальной гипертензии у детей грудного возраста

Возраст	95 центиль	99 центиль
Новорожденные - 7 дней	96 мм рт. ст.	106 мм рт. ст.
8-30 дней	104 мм рт. ст.	110 мм рт. ст.
1 мес-1 год	112 мм рт.ст.	118 мм рт.ст.

В дошкольном возрасте первичная АГ практически не выявляется, а повышение АД имеет вторичный симптоматический характер, в связи с чем необходима своевременная диагностика заболевания, вызвавшего повышение АД.

За нормальное АД Всемирная организация здравоохранения предлагает считать уровень артериального давления **140/90 мм рт. ст. единым унифицированным критерием артериальной гипертензии у подростков, начиная с 13 летнего возраста.**

Единые критерии артериальной гипертензии

Возраст	Систолическое АД, мм рт. ст.	Диастолическое АД, мм рт. ст.
7 – 9 лет	125	75
10 – 13 лет	130	80
14 – 15 лет	135	85

Устойчивость показателей артериального давления дает возможность прогнозировать насколько значения повышенного АД, выявленного у детей и подростков, могут быть пролонгированы у взрослых.

5. Факторы, определяющие уровень АД у детей многообразны, условно их можно подразделить на эндогенные: наследственность, вес, рост, личностные особенности и экзогенные: диета, гиподинамия, психо-эмоциональное напряжение. Высокая корреляция артериального давления у монозиготных близнецов по сравнению с дизиготными позволила установить, что различия в уровнях системного АД у человека на 30-60% определяются генетическими факторами.

Выявлена ассоциативная связь артериальной гипертензии с носительством генов гистосовместительства HLA A11 и B22. Значительный вклад в поддержание оптимального уровня диастолического и систолического АД вносят факторы среды.

Потребление поваренной соли является одним из основных экзогенных факторов, влияющих на уровень артериального давления. В популяциях, где в пищу употребляется меньше соли, отмечается менее значительное повышение уровня артериального давления с возрастом и его средние показатели также ниже по сравнению с популяциями, где в пище употребляется более высокое количество поваренной соли.

Наиболее частые причины артериальной гипертензии в различных возрастных периодах

До 1 года	1 — 6 лет	7—12 лет	Подростки
Тромбоз почечных артерий или вен	Стеноз почечных артерий	Паренхиматозные заболевания почек	Эссенциальная АГ
Стеноз почечных артерий.	Паренхиматозные заболевания почек	Реноваскулярная патология	Паренхиматозные заболевания почек
Врожденные аномалии почек	Опухоль Вильмса	Коарктация аорты	Реноваскулярная АГ
Коарктация аорты	Нейробластома	Эссенциальная АГ	Врожденная дисфункция коры надпочечников, гипертоническая форма
Бронхолегочная дисплазия	Коарктация аорты	Болезнь и синдром Иценко—Кушинга	Феохромоцитома
	Опухоль надпочечников (кортикостерома)	Феохромоцитома	Синдром Иценко—Кушинга
	Болезнь Иценко - Кушинга (аденома гипофиза)	Неспецифический аорто-артериит (болезнь Такаясу)	Узелковый периартериит
	Феохромоцитома		
	Узелковый периартериит	Узелковый периартериит	

6. Клинико-anamnestическое и генеалогическое обследование

При сборе анамнеза необходимы сведения о **наследственной отягощенности по сердечно-сосудистым заболеваниям в семье**, выявить возможную перинатальную патологию, наличие конфликтных ситуации в семье и школе, нарушение режимных моментов, уровень физической активности.

Аускультация включает область сердца, брюшную полость с целью выявления стеноза почечных сосудов; определить пульсацию периферических артерий.

Перечень лабораторных и других диагностических процедур у пациентов с АГ

Объем исследований	Лабораторные и диагностические процедуры
Рекомендуемый	Клинический анализ крови Общий анализ мочи Биохимический анализ крови (калий, натрий, мочевины, креатинин, глюкоза) Липидный профиль (общий холестерин и холестерин ЛПВП) ЭКГ, ЭХОКГ
Дополнительный	Клиренс креатинина Суточная экскреция белка с мочой Суточная экскреция альбумина с мочой Кальций в сыворотке крови Мочевая кислота в сыворотке крови Холестерин ЛПНП Триглицериды Гликозилированный гемоглобин

Электрокардиография является обязательным методом диагностики

Оцениваются признаки перегрузки предсердий и состояние конечной части желудочкового комплекса.

Эхокардиография является обязательным методом диагностики, позволяет выявить:

- признаки гипертрофии левого желудочка
- увеличение массы миокарда левого желудочка
- нарушение диастолической функции левого желудочка
- снижение релаксации левого желудочка, **что является критерием стабильных форм артериальной гипертензии, отражает диастолическую дисфункцию по гипертрофическому типу.**

Сердечная гемодинамика оценивается по показателям сердечного и ударного выброса. Общее периферическое сосудистое сопротивление (ОПСС) рассчитывается косвенным путем по формуле Франка-Пуазейля:

$$\text{ОПСС} = \text{АД ср.} \times 1333 \times 60 : \text{МО}$$

где АД ср. — среднее гемодинамическое АД;

АД ср. = 1/3 пульсового АД + диастолическое АД;

МО — минутный объем кровообращения = ударный объем × ЧСС.

Характеристика типов гемодинамики у здоровых детей

Тип гемодинамики	Показатели центральной гемодинамики			
	Сердечный индекс л/м ²	ОПСС дин/см/сек		
		нормальное	повышенное	пониженное
Эукинетический	3,1-4,6	1057-1357	>1375	<1057
Гиперкинетический	>4,6	702-946	>946	<702
Гипокинетический	<3,1	1549-1875	>1875	<1549

Рентгенологическое обследование не информативно, кроме случаев коарктации аорты - специфический признак - узурация ребер.

Осмотр глазного дна - сужение и извитость мелких артерий, возможно расширение вен глазного дна.

Оценка состояния вегетативной нервной системы проводится с помощью клинических таблиц для оценки исходного вегетативного тонуса.

Эхоэнцефалография проводится при частых жалобах на головные боли с целью оценки внутричерепной гипертензии.

Реоэнцефалография позволяет выявить нарушение сосудистого тонуса в церебральных сосудах, затрудненный венозный отток.

Ультразвуковое исследование почек в сочетании с анализами мочи должно быть скринингом для исключения почечного генеза артериальной гипертензии.

Биохимическое обследование включает:

- определение холестерина, триглицеридов;
- сахарную кривую;
- определение уровня катехоламинов (при подозрении на феохромоцитому);
- оценку активности ренин-ангиотензин-альдостероновой системы.

Метод суточного мониторирования артериального давления позволяет верифицировать начальные отклонения в суточном ритме и величине артериального давления, проводить дифференциальную диагностику различных форм артериальной гипертензии.

Суточное мониторирование АД рассчитывает следующие параметры: среднее значение АД за сутки, день и ночь; индексы времени гипертензии в разные периоды суток; вариабельность АД в виде стандартного отклонения.

Средние значения АД дают главное представление об уровне АД у больного, точно отражают истинный уровень гипертензии, чем однократные измерения АД.

50 и 95 перцентиль АД по данным суточного мониторирования у детей и подростков в зависимости от роста

Рост (см)	Перцентиль АД		Перцентиль АД день		Перцентиль АД	
	50	95	50	95	50	95
Мальчики						
120	105/65	113/72	112/73	123/85	95/55	104/63
130	105/65	117/75	113/73	125/85	96/55	107/65
140	107/65	117/77	114/73	127/85	97/55	110/67
150	109/66	124/78	115/73	129/85	99/56	113/67
160	112/66	126/78	118/73	132/85	102/56	116/67
170	115/67	128/77	121/73	135/85	104/56	119/67
180	120/67	130/77	124/73	137/85	107/55	122/67
Девочки						
120	103/65	113/73	111/72	120/84	96/55	107/66
130	105/66	117/75	112/72	124/84	97/55	109/66
140	108/66	120/76	114/72	127/84	98/55	110/66
150	110/66	122/76	115/73	129/84	99/55	112/66
160	111/66	124/76	116/73	131/84	100/55	113/66
170	112/66	124/76	118/74	131/84	101/55	113/66
180	113/66	124/76	120/74	131/84	103/55	114/66

Индекс времени, превышающий 25% для САД рассматривается как патологический. При лабильной форме артериальной гипертензии индекс времени колеблется от 25 до 50%, при стабильной форме превышает 50%.

Для большинства здоровых детей характерно ночное снижение АД на 10-20 % по сравнению с дневными показателями.

В норме не встречаются дети с ночным АД, превышающим средние дневные величины. Такой суточный профиль АД характерен для лиц с симптоматической артериальной гипертензией.

У здоровых детей наблюдаются минимальные значения среднего гемодинамического АД в 2 часа ночи, в дальнейшем, АД повышается и достигает первого пика к 10-11 часам утра. Второй пик отмечается в 19-20 часов.

Метод суточного мониторирования АД необходим для дифференциальной диагностики различных форм артериальной гипертензии.

Феномен «гипертонии на белый халат» отмечается до 32%, при этом в суточном профиле АД отмечаются кратковременные подъемы АД выше нормы, а средние значения АД остаются в пределах допустимых значений.

Группа детей с феноменом «гипертонии на белый халат» подлежит длительному диспансерному наблюдению как угрожаемые по развитию артериальной гипертензии.

Артериальная гипертензия сопряжена со снижением толерантности к физической нагрузке, что обусловлено избыточными энергозатратами, связанными с высокой кислородной ценой выполнения физических нагрузок. Психологический стресс и психоэмоциональное напряжение трудно подвергнуть количественному анализу, поэтому проводят психоэмоциональную пробу, которая состоит в следующем: ребенок за ограниченный промежуток времени должен выполнить стандартное задание, набрав определенную сумму очков. Во время этого задания ежеминутно измеряется АД и частота сердечных сокращений с целью установления сосудистой реактивности. Время проведения пробы - 5 минут.

При лабильной форме артериальной гипертензии отмечается избыточный прирост систолического АД, частоты сердечных сокращений, минутного объема кровообращения.

При стабильной форме артериальной гипертензии отмечается более выраженный прирост систолического и диастолического АД. Увеличивается общее периферическое сосудистое сопротивление и средний уровень показателя «давление-пульс», косвенно отражающего потребление кислорода миокардом.

Всем детям с избыточным приростом АД во время психоэмоционального напряжения, моделируемого с помощью информационной пробы, необходимо исключение поражения органа-«мишени» сердца и показано проведение эхокардиографии.

Чувствительность сердечно-сосудистой системы подростков к эмоциональным воздействиям определяется конституционально-типологическими и личностными особенностями.

Тест Айзенка позволяет выявить характерологические особенности подростков.

Под **экстраверсией** подразумеваются такие особенности личности как социальность, контактность, активность, жизнерадостность, оптимистичность, агрессивность, индивидуальность.

Под **интраверсией** подразумеваются такие особенности личности как сдержанность, склонность к самоанализу и внутренним переживаниям, строгий контроль за эмоциями и чувствами.

Симптоматическая артериальная гипертензия

Причины вторичной (симптоматической) артериальной гипертензии: болезни почек, патология почечных сосудов, болезни коры и мозгового слоя надпочечников, гемодинамические (коарктация аорты патология почечных сосудов), системные васкулиты.

Ренальная гипертензия

Основные причины ренальной гипертензии:

1. Гломерулонефрит
2. Пиелонефрит

3. Поликистоз почек

4. Новообразования почки

Гипертензия при гематурической и нефротической формах гломерулонефрита носит транзиторный характер. Стойкий гипертонический синдром чаще характерен для смешанной формы гломерулонефрита.

Поликистоз и новообразования почек диагностируются при УЗИ почек.

Клиническими маркерами вазоренальной гипертензии являются:

злокачественный характер артериальной гипертензии, систолический шум в области проекции почечных артерий, асимметрия АД на конечностях, распространенный артериоспазм и нейроретинопатия.

Инструментальное исследование для верификации диагноза должно включать: экскреторную урографию, сцинтиграфию почек, ангиографию почек и почечных сосудов.

Панартериит аорты и ее ветвей — болезнь отсутствия пульса или болезнь Такаясу является относительно редкой патологией у детей.

Клинические проявления - обще-воспалительные симптомы, повышение температуры, миалгии, артралгии, узловатая эритема. Асимметрия или отсутствие пульса на лучевых артериях; отсутствие артериального давления на лучевых артериях; систолический шум над пораженными артериями; поражение аортального клапана (гранулематозное воспаление); поражение митрального клапана; явления миокардита с последующей трансформацией в дилатационную кардиомиопатию; признаки недостаточности кровообращения; легочная гипертензия.

Неврологическими проявлениями болезни являются обмороки, нарушения мозгового кровообращения.

Лечебная тактика состоит - глюкокортикоиды, гипотензивные средства, ингибиторы ангиотензин-превращающего фермента (ИАПФ).

Узелковый периартериит

Заболевание характеризуется злокачественной артериальной гипертензией, специфическими изменениями со стороны кожи в сочетании с абдоминальными и коронарными болями, полиневритами, гипертермией, выраженными воспалительными изменениями со стороны крови.

Лечение - противовоспалительные, гипотензивные препараты.

Коарктация аорты

Специфический симптом для коарктации аорты — появления пульсирующих межреберных артерий, диспропорция развития туловища: верхняя часть туловища развита хорошо, нижняя значительно отстает. АД значительно повышено на руках, на ногах нормально, или снижено; грубый систолический шум над сердечной областью, под ключицами.

Первичный гиперальдостеронизм — синдром Конна

В клинике ведущими симптомами являются сочетание артериальной гипертензии, гипокалемии (мышечная слабость, проходящие парезы, на ЭКГ - сглаженность зубцов Т, появления зубца U).

Феохромоцитома

Феохромоцитома — доброкачественная опухоль мозгового слоя надпочечников, состоящая из хромоаффинных клеток, продуцирующая большое количество катехоламинов. Частота феохромоцитомы составляет 0,2-2% среди всех артериальных гипертензий.

Уровень АД колеблется, достигая 220 мм рт. ст. для систолического и 120 мм рт. ст. для диастолического.

По клиническому течению различают три формы феохромоцитомы:

1. Бессимптомная латентная, с очень редким повышением АД.
2. С кризовым течением на фоне нормального АД в межприступный период
3. С нетяжелыми гипертоническими кризами на фоне постоянно повышенного АД.
4. При кризовом течении феохромоцитомы АД повышается мгновенно в течение нескольких секунд максимально — для систолического до 250-300 мм рт. ст., для диастолического до 110-130 мм рт. ст.

Для купирования гипертонического криза при феохромоцитоме используют альфа-адреноблокаторов (внутривенно капельно 10 мг фентоламина в 20 мл физ. раствора) + бета-адреноблокатор (атенолол из расчета 0,7 мг/кг).

Классификация артериальной гипертензии

I стадия	Повышение АД без объективных признаков поражения органов мишеней
II стадия	Повышение АД с объективными признаками поражения органов мишеней - гипертрофия левого желудочка сердца - сужение сосудов сетчатки - микроальбуминемия или незначительное повышение уровня креатинина (1,2-2,0 мг/дл) - атеросклеротические бляшки в сонных, подвздошных, бедренных артериях
III стадия	Повышение АД с объективными признаками поражения органов мишеней + клинические проявления - стенокардия - инфаркт миокарда - инсульт - транзиторные ишемические атаки - гипертоническая энцефалопатия - кровоизлияния или экссудаты с отеком зрительного нерва - почечная недостаточность - расслаивающая аневризма аорты

Клинические симптомы гипертонического криза характеристика поражения органов-мишеней

Орган	Синдром	Симптомы
Мозг	Развитие острой гипертонической энцефалопатии	Головная боль Тошнота, рвота Зрительные расстройства Судороги Транзиторная ишемическая атака Сонливость, потеря сознания
Сердце	Острая левожелудочковая недостаточность Отек легкого Ишемия миокарда Инфаркт миокарда	Одышка Стенокардия
Почки	Острая почечная недостаточность	Олигурия Гематурия Протеинурия
Сосуды	Расслоение аорты Разрыв мелких артериол	Внезапная сильнейшая боль в грудной клетке

7. Лечение

Немедикаментозное лечение артериальной гипертензии

По заключению экспертов ВОЗ немедикаментозные методы лечения лабильной формы артериальной гипертензии у детей и подростков могут рекомендоваться в качестве основного и даже единственного метода лечения артериальной гипертонии у детей и подростков.

Немедикаментозное лечение следует начинать с утренней гимнастики, чередования умственной нагрузки с физическими упражнениями, прогулок не менее 2-3 часов в день, ночного сна не менее 8-10 часов, ограничения просмотра телепередач и занятий на компьютере (до 30-40 минут в день), занятия плаванием, катания на лыжах, коньках, подвижных игр.

Фитотерапия:

Седативные травы (сочетание трав: шалфей, боярышник, пустырник, валериана, зверобой, багульник, или последовательное назначение пиона, сушеница болотная, или настой листьев эвкомии и шлемника); мочегонные травы (брусничный лист, толокнянка, березовые почки). Травы назначаются последовательно 1 курс в течение 1 месяца в квартал.

Физиотерапия:

Гальванизация, диатермия, электрофорез по Вермелю: с 5% раствором бромистого натрия, 4% сульфата магния, 2% раствором эуфиллина, 1% раствором папаверина; электросон.

Водные процедуры:

При симпатикотонии - углекислые, сульфидные ванны.

Для нормализации сосудистого тонуса душ Шарко.

Обязательным следует считать выяснение источников психоэмоционального напряжения с рекомендациями рационального поведения для устранения конфликтов в семье и школе.

Психотерапевтические методы лечения

Хроническое психоэмоциональное напряжение является ведущим патогенетическим фактором развития сердечно-сосудистой патологии. Эффективным методом борьбы со стрессом является мышечная релаксация, аутотренинг, медиативный метод, поведенческая терапия. Психорелаксационная методика дает состояние, которое опосредуется через парасимпатическую нервную систему и характеризуется снижением психофизиологической реактивности, способствует устранению болей, снижает артериальное давление, устраняет тахикардию, уменьшает потребление кислорода, снижает уровень катехоламинов.

Психофизиологический, терапевтический эффект способствует:

1. Снижению сосудистой реактивности на психоэмоциональное напряжение;
2. Повышению адаптационных возможностей сердечно-сосудистой системы к физической нагрузке;
3. Устранению психологической дезадаптации, снижению уровня тревожности, нормализации взаимодействия с окружающей средой, уменьшению количества межличностных конфликтов;
4. Снижению симпатикотонической направленности регуляции деятельности сердечно-сосудистой системы.

Медикаментозное лечение артериальной гипертензии

При неэффективности нормализации режима дня и немедикаментозных методов лечения артериальной гипертензии показано назначение базисной терапии, включающей сосудистые и ноотропные препараты.

Первой группой препаратов, используемых для лечения АГ, являются **препараты, улучшающие церебральную гемодинамику**, устраняющие такие клинические симптомы как головная боль, головокружение, снижение памяти. Препарат может назначаться курсами как монотерапия не менее 1 месяца, возможно чередование препаратов по 1 месяцу. Курсы проводятся 2 раза в год.

Препараты улучшающие церебральную гемодинамику

Препарат	Форма выпуска	Доза	Кратность приема
Оксибрал	Сироп 60 или 120 мл Капсулы ретард 30 мг	5-10 мл сиропа 1 капс ретард	3 раза 1 раз
Виппоцетин	Табл. 5 мг	1 табл.	1-2 раза
Кавинтон	Табл. 5 мг	1 табл.	1-2 раза
Циннаризин	Табл. 25 мг	1 табл.	2 раза

Принимая во внимание, что АГ у подростков в большинстве случаев носит лабильный характер и является одним из составляющих клинических синдромов нейро-циркуляторной дистонии 2 группой препаратов необходимых для лечения АГ являются **ноотропные или ГАМК-ергические препараты**. Они влияют на систему гамма-аминомасляной кислоты мозга, являясь эффективными нейротропными препаратами.

Ноотропил оказывает положительное влияние на обменные процессы и кровообращение мозга, стимулирует окислительно-восстановительные процессы, усиливает утилизацию глюкозы, повышает энергетический потенциал организма, повышает устойчивость ткани мозга к гипоксии, улучшает интегративную деятельность мозга, способствует консолидации памяти, облегчает процесс обучения.

Аминалон устраняет нарушения мозгового кровообращения, улучшает динамику нервных процессов в головном мозге, улучшает мышление, память, оказывает мягкое психостимулирующее действие.

Фенибут — обладает траквилизирующей активностью, уменьшает напряженность, тревогу, улучшает сон.

Пантогам улучшает обменные процессы, повышает устойчивость к гипоксии, оказывает гипотензивное действие, уменьшает моторную возбудимость, активизирует умственную деятельность, физическую работоспособность.

Препараты ноотропного метаболического действия

Препарат	Форма выпуска	Доза	Кратность приема
Ноотропил	Капс. 0,4	0,4	3 раза
Пирацетам	Табл. 0,2	0,4	3 раза
Пантогам	Табл. 0,2	0,25	3 раза после еды
Фенибут	Табл. 0,25	0,25	2-3 раза
Аминалон	Табл. 0,25	0,25	3 раза до еды

Препараты назначаются курсами как монотерапия не менее 1 месяца, возможно чередование препаратов по 1 месяцу, более эффективным является комбинация с сосудистыми средствами. Курсы проводятся 2 раза в год.

При неэффективности немедикаментозных методов лечения в сочетании с базисной терапией (ноотропными препаратами и ангиопротекторами) сохранении стабильной артериальной гипертензии назначаются гипотензивные препараты.

Важным в лечении больных с артериальной гипертензией является выбор оптимального препарата для конкретного больного.

Использование гипотензивных препаратов у детей и подростков осложнено недостаточной научной базой данных, касающихся эффективности лекарственных препаратов и особенностей их фармакокинетики у детей, а также отсутствием рекомендаций со стороны производителей лекарств по применению

многих препаратов в детском и подростковом возрасте. Существенно затрудняет применение гипотензивных препаратов и отсутствие четких возрастных формулярных рекомендаций.

Тем не менее, в настоящее время для лечения детей и подростков с АГ могут использоваться 5 основных групп гипотензивных препаратов:

- 1) диуретики;
- 2) β -адреноблокаторы;
- 3) ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента;
- 4) блокаторы кальциевых каналов;
- 5) антагонисты рецепторов ангиотензина III.

Медикаментозная терапия симптоматических артериальных гипертензий зависит от природы артериальной гипертензии, степени повышения артериальной гипертензии, характера гемодинамики и наличия осложнений:

1. При альдостеронизме – калийсберегающие диуретики (верошпирон).
2. При ренальных и сосудистых симптоматических артериальных гипертензиях – ингибиторы АПФ.
3. При феохромоцитоме – селективные α -адреноблокаторы.
4. При хроническом пиелонефрите – гипотензивный эффект достигается применением антибактериальной терапии.

Многие симптоматические артериальные гипертензии подлежат хирургическому лечению.

Диуретики

Гипотензивное действие диуретиков обусловлено снижением общего периферического сосудистого сопротивления, сосудистой реактивности к вазоактивным веществам.

Основные диуретики

Название	Доза	Кратность приема в сутки
Тиазидные диуретики		
Гидрохлортиазид	12,5 мг	1 раз
Арифон	2,5 мг	1 раз
Бринальдикс	10 мг	1 раз
Петлевые (быстрый диуретический эффект)		
Фуросемид	2 мг/кг	1 раз
Калий сберегающие		
Триамтерен	25 мг	1 раз
Альдактон	25 мг	2 раза

Тиазидные диуретики применяются для лечения АГ в качестве монотерапии, а также для усиления гипотензивного эффекта с другими антигипертензивными препаратами, чаще назначаются при ожирении. В детском возрасте наибольший эффект оказывают калий сберегающие диуретики. Курс составляет 1 месяц с повторным приемом 2 — раза в год. Фуросемид применяется только в случае гипертонических кризов.

Диуретики используются для лечения АГ у детей и подростков в течение длительного времени.

В качестве гипотензивных средств могут применяться тиазидные и тиазидоподобные диуретики в низких дозах, которые считаются эффективными и наиболее дешевыми гипотензивными препаратами и могут быть использованы как для монотерапии, так и в комбинации с другими препаратами. Высокие дозы не применяют из-за возможности развития осложнений и побочных эффектов.

Петлевые диуретики (фуросемид, клопамид, этакриновая кислота) применяют только при лечении гипертонических кризов и при сопутствующей почечной недостаточности.

Основные побочные эффекты:

- гипокалиемия;
- гиперурикемия;
- гиперлипидемия;
- гипергликемия;
- нарушение потенции у юношей;
- ортостатическая гипотония.

Особые показания:

- ожирение;
- сахарный диабет;
- гипертрофия миокарда левого желудочка;
- систолическая АГ.

Рекомендуемые препараты:

Гидрохлортиазид (таблетки по 25 мг). Режим дозирования: дети: 1-3 мг/кг/сутки перорально за 2 приема; подростки: 12,5 — 25 мг в сутки (перорально).

Особые замечания: применять с осторожностью в связи с возможностью возникновения побочных эффектов, необходим контроль уровня калия, глюкозы, липидов крови, ЭКГ каждые 4 недели лечения. Низкие дозы препарата (6,25 мг 1 раз в сутки) повышают эффективность других гипотензивных препаратов без нежелательных метаболических эффектов.

Индапамид с замедленным высвобождением (таблетки по 1,5 мг).

Режим дозирования: подростки: 1,5 мг перорально 1 раз в сутки. Увеличение дозы не проводится.

Особые замечания: контроль уровня калия в крови, контроль ЭКГ каждые 8 недель лечения.

β-адреноблокаторы

Бета-адреноблокаторы разделяют на неселективные, блокирующие бета-1 и бета-2 адренорецепторы без внутренней симпатикомиметической активности (пропранолол или обзидан, или индерал), селективные, блокирующие бета-1

адренорецепторы, без внутренней симпатикомиметической активности: метопролол, атенолол, бетаксоллол (локрен).

Бетаблокаторы обладают отрицательным хроно-, дромо-, батмо- и инотропными эффектами, повышают чувствительность барорефлекса, снижают общее периферическое сосудистое сопротивление, ингибируют активность симпатической нервной системы, уменьшают секрецию ренина почками, ингибируют образование ангиотензина II в сосудистой стенке, усиливают секрецию предсердного натриуретического фактора, тормозят секрецию T4, инсулина.

Основные показания к назначению β -адреноблокаторов стабильная форма артериальной гипертензии в сочетании с гиперкинетическим типом гемодинамики, избыточные симпатикотонические влияния. Препарат назначается на 1 месяц с последующим медленным снижением дозы под контролем суточного мониторирования АД. В детском возрасте наилучший эффект оказывает атенолол.

Основные β -адреноблокаторы

Основные β -адреноблокаторы	Доза мг/кг	Кратность приема
Атенолол	0,7	1
Метопролол (беталок)	0,8	1-2
Пропранолол (индерал, обзидан)	0,5	3-4
Пиндолол (вискен)	0,05	1
Бисопролол (конкор)	0,1	1
Бетаксоллол (локреи)	0,2	1
Надоллол (когард)	0,7	1

Ранее считалось, что β -блокаторы наряду с диуретиками являются основными препаратами для лечения АГ у детей и подростков.

В настоящее время в связи с уточнением многих побочных эффектов этих препаратов их применение у детей и подростков ограничено.

Основные побочные эффекты:

- брадикардия, атриовентрикулярная блокада
- депрессия, эмоциональная лабильность, бессонница, ухудшение памяти, утомляемость
- бронхоспастические реакции
- гипергликемия
- гиперлипидемия
- мышечная слабость
- нарушение потенции у юношей

Противопоказания:

- обструктивные заболевания легких
- нарушения проводимости
- депрессия
- гиперлипидемия
- сахарный диабет
- АГ у спортсменов
- АГ у физически активных пациентов

АГ у сексуально активных юношей

Особые показания:

- гиперкинетический тип кровообращения
- тахиаритмии
- гиперсимпатикотония

Рекомендуемые препараты:

Пропранолол (таблетки по 10 и 40 мг).

Режим дозирования: новорожденные: 0,25 мг/кг перорально 3 — 4 раза в сутки (максимально 5 мг/кг/сутки);

дети и подростки: 0,5—1 мг/кг/сутки перорально за 2—3 приема (максимально 8 мг/кг/сутки).

Метопролол (таблетки по 50 мг).

Режим дозирования: подростки: 50—100 мг/сутки за 1 — 2 приема;

Атенолол (таблетки по 50 мг).

Режим дозирования: дети: 0,8—1 мг/кг/сутки перорально за 1 — 2 приема;

подростки: 25—50 мг в сутки за 1 — 2 приема.

Особые замечания: контроль уровня глюкозы, липидов в крови, ЭКГ через каждые 4 недели от начала лечения, регулярная оценка эмоционального состояния пациента, оценка мышечного тонуса.

Ингибиторы ангиотензин-превращающего фермента

Они ингибируют превращение ангиогензина I в ангиотензин II в крови и тканях, тормозят распад брадикинина. Стимулируют синтез вазодилатирующих простагландинов, эндотелиальных факторов, уменьшают активность симпатической нервной системы, уменьшают уровень альдостерона в крови, воздействуют на прессорный натрийуретический гормон.

Фармакодинамические эффекты ингибиторов ангиотензин-превращающего фермента включают:

- **гипотензивный** за счет вазодилатации артерий и вен (при этом, не влияя на ЧСС и сердечный выброс)
- **натрий-диуретический**, связанный с почечной вазодилатацией
- **уменьшение пред- и постнагрузки** на сердце
- **улучшение диастолической функции левого желудочка**
- воздействие на факторы роста
- вызывают **уменьшение гипертрофии** левого желудочка, гипертрофии сосудистой стенки
- улучшают качество жизни

- *им несвойственен синдром отмены*

Показания к назначению ингибиторов ангиотензин-превращающего фермента: гипокинетический тип гемодинамики, повышение уровня ренина плазмы, преимущественное повышение диастолического артериального давления.

Основные ингибиторы ангиотензин-превращающего фермента

Название	Дозы мг/кг	Кратность приема, сут
Кантоприл	0,5	3
Эналаприл	0,02	1
Рамиприл	0,01	1

Курс назначения препарата не менее 1 месяца, возможно постепенное снижение дозы. В педиатрической практике наиболее часто используются **капотен** или пролонгированный препарат **эналаприл**, особенно у больных с симптоматической артериальной гипертензией. Длительность применения препарата определяется клиническим эффектом и результатами суточного мониторирования АД.

Ингибиторы АПФ являются высокоэффективными, безопасными препаратами с кардиопротективным действием и положительным влиянием на функцию почек. Имеются данные о том, что наибольшая эффективность ингибиторов АПФ наблюдается при лечении детей младшего возраста. Из-за тератогенного эффекта ингибиторы АПФ следует применять с большой осторожностью у сексуально активных девочек-подростков.

Основные побочные эффекты:

- «гипотензия первой дозы»
- гиперкалиемия
- сухой кашель
- азотемия (редко)
- отек Квинке (редко)

Противопоказания:

- беременность
- гиперкалиемия
- стеноз почечных артерий

Особые показания:

- систолодиастолическая гипертензия
- сахарный диабет

Рекомендуемые препараты:

Кантоприл (таблетки по 25 мг).

Режим дозирования: новорожденные: 0,05—0,1 мг/кг перорально 1—3 раза в сутки (максимально 2 мг/кг/сутки); дети: 0,1—0,5 мг/кг 2 — 3 раза в сутки (максимально 6 мг/кг/сутки); подростки: 12,5 — 25 мг 2 — 3 раза в сутки.

Эналаприл (таблетки по 5, 10 и 20 мг).

Режим дозирования: новорожденные: 0,05 — 0,1 мг/кг перорально 1—3 раза в сутки (максимально 0,3 мг' кг/сутки); дети: 0,1 — 0,2 мг/кг/сутки за 1 — 2 приема

(максимально 0,5 мг/кг/сутки); подростки: 5—40 мг в сутки перорально за 1—2 приема.

Фозиноприл (таблетки по 10 и 20 мг).

Режим дозирования: подростки: 5—20 мг в сутки за 1 прием.

Особые замечания: контроль калия, функции почек, лейкоцитарной формулы крови каждые 8 недель лечения, при лечении девочек-подростков — тест на беременность каждые 8 недель лечения.

Блокаторы кальциевых каналов

В настоящее время при лечении АГ у детей и подростков в отличие от взрослых могут использоваться как короткодействующие, так и пролонгированные препараты этой группы.

Основные побочные эффекты:

- головокружение
- гиперемия лица
- периферические отеки
- брадикардия, атриовентрикулярная блокада (недигидропиридиновые)
- желудочно-кишечные расстройства
- нарушение проводимости

Особые показания:

- систолическая АГ
- необходимость сочетания с нестероидными противовоспалительными препаратами

Рекомендуемые препараты:

Амлодипин (таблетки по 5 и 10 мг).

Режим дозирования: дети: 0,3 мг/кг/сутки за 1 прием; подростки: 5—10 мг 1 раз в сутки.

Особые замечания: рекомендуется регулярная оценка эмоционального состояния, мышечного тонуса; возможно возникновение отеков нижних конечностей.

Нифедипин (таблетки по 10 мг).

Режим дозирования: дети: 0,25—0,5 мг/кг/сутки (максимальная разовая доза 10 мг) перорально за 3 приема; подростки: 10—30 мг/сутки перорально за 3 приема.

Особые замечания: длительный прием нифедипина не рекомендуется.

Антагонисты рецепторов ангиотензина II

Антагонисты рецепторов ангиотензина II представляют собой новый класс гипотензивных препаратов, предназначенных, в основном, для лечения АГ. Особенностью препаратов этой группы является механизм действия, основанный на блокаде ангиотензина II вне зависимости от пути его синтеза, что обеспечивает их высокую эффективность и хорошую переносимость. Данные препараты применяются при непереносимости препаратов других групп и для инициации лечения АГ.

Основные побочные эффекты:

- головокружение
- головная боль

- слабость
- периферические отеки

Противопоказания:

- гиперчувствительность
- гиперкалиемия
- дегидратация
- беременность
- кормление грудью

Рекомендуемые препараты:

Лозартан (Козаар) (таблетки по 50 мг).

Режим дозирования: подростки: 25—50 мг/сутки за 1 прием, возможно увеличение дозы до 100 мг в сутки.

Особые замечания: больным с патологией печени следует назначать меньшие дозы. С осторожностью применяют при двустороннем стенозе почечных артерий или стенозе почечной артерии единственной почки (повышен риск нарушения функции почек), при умеренном и тяжелом нарушении функции почек, застойной сердечной недостаточности.

Купирование гипертонических кризов

Для купирования гипертонических кризов необходимо:

- Создание максимально спокойной обстановки;
- Применение альфа-адреноблокаторов с целью устранения вазоконстрикции.

Применяется фентоламин: 1т (25 мг, per os) или в/в струйно, медленно вводится 10 мг фентоламина на 20 мл физиологического раствора.

Возможно применение пироксана 1% р-р – 1 - 2 мл внутримышечно или подкожно.

- Применение бета-адреноблокаторов с целью устранения тахикардии и нарушений сердечного ритма. Предпочтение следует отдавать селективным бета₁-адреноблокаторам атенолол из расчета 0,7 мг/ кг массы
- Обязательна седативная терапия — транквилизаторы: Седуксен (реланиум) 1т = 5 мг, или 1-2 мл внутримышечно
- Мочегонные препараты. Предпочтение следует отдавать быстро действующим петлевым диуретикам - фуросемид (лазикс) 1- 2мл;
- Обязательно назначение препаратов калия: панангин — 2 таблетки.

Принципы диспансерного наблюдения

Диспансеризация — это метод активного динамического наблюдения за состоянием здоровья населения, в том числе детей и подростков. Диспансерному наблюдению подлежат все дети и подростки с отягощенной наследственностью по ГБ, высоким нормальным АД, АГ и ГБ.

Диспансеризация включает в себя следующие мероприятия:

- 1) постановка на медицинский учет всех лиц детского и подросткового возраста с отягощенной наследственностью по ГБ, высоким нормальным АД, АГ и ГБ;

- 2) периодическое медицинское обследование этих лиц с целью предупреждения прогрессирования АГ;
- 3) проведение комплекса оздоровительных и лечебных мероприятий, направленных на нормализацию АД;
- 4) проведение врачебно-профессиональной консультации и профориентации детей и подростков с АГ и ГБ с учетом их пола и возраста.

Дети и подростки с отягощенной наследственностью по ГБ, с высоким нормальным АД должны осматриваться врачом-педиатром 1 раз в 6 месяцев (обследование ограничивается антропометрией и трехкратным измерением АД). Указанный контингент должен быть включен во II группу здоровья.

При подтверждении диагноза АГ (эссенциальной или симптоматической) или ГБ ребенок или подросток наблюдается врачом-педиатром 1 раз в 3 — 4 месяца. Для определения объема диагностических мероприятий, выработки тактики немедикаментозного и медикаментозного лечения и по вопросам борьбы с факторами риска ГБ ребенок должен быть проконсультирован кардиоревматологом (при АГ — 1 раз в 6 месяцев, при ГБ — 1 раз в 3 месяца). По показаниям ребенок или подросток может быть проконсультирован нефрологом, окулистом и невропатологом. Обязательные исследования проводятся не реже 1 раза в год, дополнительные — по показаниям.

Дети и подростки с АГ должны быть включены в III группу здоровья, а с ГБ — в IV.

Все данные вносятся в историю болезни ребенка (ф. 112/у) и медицинскую карту ребенка (ф. 026/У-2000).

Показаниями для стационарного обследования детей и подростков с АГ являются стойкое повышение АД, наличие сосудистых кризов, недостаточная эффективность лечения в амбулаторных условиях, неясность генеза АГ.

Первичная профилактика АГ

Первичная профилактика начинается с выявления во время плановых профилактических медицинских осмотров детей и подростков факторов риска АГ, таких как отягощенная наследственность (наличие АГ, других сердечно-сосудистых заболеваний и сахарного диабета у родителей в возрасте до 55 лет), избыточная МТ или ожирение, низкая физическая активность (физическая активность ограничена занятиями физкультурой в рамках школьной программы). В соответствии с приказом Министерства здравоохранения РФ от 03.07.2000 № 241 АД должно измеряться трехкратно в возрасте 3 лет (перед поступлением в ясли-сад, детский сад), за 1 год до школы (в 5 — 6 лет), непосредственно перед школой (6—7 лет), после окончания 1-го класса (7—8 лет), в возрасте 10, 12, 14 — 15, 16 и 17 лет.

Первичная профилактика АГ проводится:

- а) на популяционном уровне (воздействие на все население);
- б) в группах риска (дети с отягощенной наследственностью, высоким нормальным уровнем АД, избыточной МТ или ожирением, низкой физической активностью).

Профилактическое воздействие должно быть направлено на:

- а) поддержание нормальной или снижение избыточной МТ
- б) оптимизацию физической активности
- в) рационализацию питания

Критерии оценки результатов лечения

Критерием эффективности терапии при артериальной гипертензии является нормализация АД с исчезновением клинических симптомов заболевания. Первое место среди симптоматических АГ занимает почечная, критерием выздоровления которой является полное излечение после перенесенного гломерулонефрита, пиелонефрита, поликистоза почек, новообразования почек.

Другой частой причиной симптоматической гипертензии являются болезни коры и мозгового слоя надпочечников (первичный альдостеронизм, с-м Кушинга, опухоли с гиперпродукцией кортикостероидов, врожденные нарушения процесса биосинтеза кортикостероидов; болезни мозгового слоя надпочечников - феохромоцитома).

Раннее выявление, лечение профилактика артериальной гипертензии у детей в настоящее время в России находятся на очень низком уровне. Имеется негативная тенденция увеличения заболеваемости с 1 по 5 класс более, чем в 2 раза.

В связи с этим необходима эффективная программа лечения сердечно-сосудистых заболеваний у детей (коарктация аорты, системные васкулиты).

Основные меры лечения АГ должны быть направлены на коррекцию вегетативной дисфункции и психо-эмоционального напряжения.

Примеры формулирования диагноза

1. Артериальная гипертензия, II степень, лабильное течение, нейро-циркуляторная дистония.
2. Артериальная гипертензия, III степень, коарктация аорты. НК II.

Заключение

Профилактика сердечно-сосудистых заболеваний в детском и юношеском возрастах имеет первостепенное значение для улучшения состояния здоровья у взрослых и увеличения продолжительности жизни. Тем более, что для последних лет характерно прогрессивное увеличение заболеваемости и смертности от болезней системы кровообращения в детском и подростковом возрасте. Так с 1985 по 1995 годы в 1,5 раза возросло число детей, страдающих сердечно-сосудистыми заболеваниями, в 2,5 раза увеличилось число детей, состоящих на диспансерном учете с этой патологией.

С целью улучшения диагностики артериальной гипертензии и выявления скрытых форм повышенной сосудистой реактивности, гипертензивной перестройки гемодинамики на фоне физической нагрузки и психоэмоционального напряжения целесообразно более широкое применение метода суточного мониторирования АД, дающего более полную информацию об уровне АД в

течение суток, позволяющего выявить нарушения циркадной организации суточного профиля АД. Этот метод позволяет объективизировать дифференциальную диагностику различных форм артериальной гипертензии.

Необходимо совершенствовать систему взаимосвязи между педиатрами и кардиологами, терапевтами. С целью преемственной передачи под диспансерное наблюдение подростков с повышенным АД с одной стороны, а с другой более внимательному отношению к детям, родители которых страдают артериальной гипертензией. **Только объединение усилий будет способствовать снижению заболеваемости гипертонической болезни, являющейся одной из основных причин инвалидизации и смертности взрослого населения.** Эта проблема приобретает особую актуальность в нашей стране, лидирующей в мире по смертности от сердечно-сосудистых заболеваний.

**Значения индекса Кетле для оценки избыточной массы тела и ожирения
у детей и подростков в возрасте от 2 до 18 лет, соответствующие критериям у
взрослых**

Возраст, годы	Индекс Кетле			
	Избыточная масса тела (25 кг/м ²)		Ожирение (30 кг/м ²)	
	Мужской пол	Женский пол	Мужской пол	Женский пол
2	18,41	18,02	20,09	19,81
2,5	18,13	17,76	19,80	19,55
3	17,89	17,56	19,57	19,36
3,5	17,69	17,40	19,39	19,23
4	17,55	17,28	19,29	19,15
4,5	17,47	17,19	19,26	19,12
5	17,42	17,15	19,30	19,17
5,5	17,45	17,20	19,47	19,34
6	17,55	17,34	19,78	19,65
6,5	17,71	17,53	20,23	20,08
7	17,92	17,75	20,63	20,51
7,5	18,16	18,03	21,09	21,01
8	18,44	18,35	21,60	21,57
8,5	18,76	18,69	22,17	22,18
9	19,10	19,07	22,77	22,81
9,5	19,46	19,45	23,39	23,46
10	19,84	19,86	24,00	24,11
10,5	20,20	20,29	24,57	24,77
11	20,55	20,74	25,10	25,42
11,5	20,89	21,20	25,58	26,05
12	21,22	21,68	26,02	26,67
12,5	21,56	22,14	26,43	27,24
13	21,91	22,58	26,84	27,76
13,5	22,27	22,98	27,25	28,20
14	22,62	23,34	27,63	28,57
14,5	22,96	23,66	27,98	28,87
15	23,29	23,94	28,30	29,11
15,5	23,60	24,17	28,60	29,29
16	23,90	24,37	28,88	29,43
16,5	24,19	24,54	29,14	29,56
17	24,46	24,70	29,41	29,69
17,5	24,73	24,85	29,70	29,84
18	25	25	30	30

Критерии стратификации риска АГ

Факторы риска	Поражение органов-мишеней (ГБ II стадии; ВОЗ, 1993)	Ассоциированные (сопутствующие) клинические состояния (ГБ III стадии; ВОЗ, 1993)
<p><i>Основные:</i></p> <ul style="list-style-type: none"> • мужчины > 55 лет • женщины > 65 лет • курение • холестерин > 6,5 ммоль/л • семейный анамнез ранних сердечно-сосудистых заболеваний (у женщин < 65 лет, у мужчин < 55 лет) • сахарный диабет <p><i>Дополнительные факторы риска, негативно влияющие на прогноз больного с АГ:</i></p> <ul style="list-style-type: none"> • снижение холестерина ЛПВП • повышение холестерина ЛПНП • микроальбуминурия при диабете • нарушение толерантности к глюкозе • ожирение • малоподвижный образ жизни 	<p>Гипертрофия левого желудочка (ЭКГ, ЭХОКГ или рентгенография)</p> <p>Протеинурия и/или креатинемия 1,2—2,0 мг/дл</p> <p>Ультразвуковые или рентгенологические признаки атеросклеротической бляшки</p> <p>Генерализованное или очаговое сужение артерий сетчатки</p>	<p><i>Цереброваскулярные заболевания:</i></p> <ul style="list-style-type: none"> • ишемический инсульт • геморрагический инсульт • транзиторная ишемическая атака <p><i>Заболевания сердца:</i></p> <ul style="list-style-type: none"> • инфаркт миокарда • стенокардия • коронарная реваскуляризация • застойная сердечная недостаточность <p><i>Заболевания почек:</i></p> <ul style="list-style-type: none"> • диабетическая нефропатия • почечная недостаточность (креатинемия > 2,0 мг/дл) <p><i>Сосудистые заболевания:</i></p> <ul style="list-style-type: none"> • расслаивающаяся аневризма

Значения 90-го и 95-го перцентилей систолического и диастолического артериального давления у мальчиков в возрасте от 1 до 17 лет в зависимости от их перцентильного распределения роста

Возраст, годы	Перцентили АД	САД, мм рт. ст.							ДАД, мм рт. ст.						
		Перцентили роста*							Перцентили роста						
		5-й	10-й	25-й	50-й	75-й	90-й	95-й	5-й	10-й	25-й	50-й	75-й	90-й	95-й
1	90-й	94	95	97	98	100	102	102	50	51	52	53	54	54	55
	95-й	98	99	101	102	104	106	106	55	55	56	57	58	59	59
2	90-й	98	99	100	102	104	105	106	55	55	56	57	58	59	59
	95-й	101	102	104	106	108	109	110	59	59	60	61	62	63	63
3	90-й	100	101	103	105	107	108	109	59	59	60	61	62	63	63
	95-й	104	105	107	109	111	112	113	63	63	64	65	66	67	67
4	90-й	102	103	105	107	109	110	111	62	62	63	6-1	6 5	66	66
	95-й	106	107	109	111	113	114	115	66	67	67	68	69	70	71
5	90-й	104	105	106	108	110	112	112	65	65	66	67	68	69	69
	95-й	108	109	110	112	114	115	116	69	70	70	71	72	73	74
6	90-й	105	106	108	110	111	113	114	67	68	69	70	70	71	72
	95-й	109	110	112	114	115	117	117	72	72	73	74	75	76	76
7	90-й	106	107	109	111	ИЗ	114	115	69	70	71	72	72	73	74
	95-й	110	111	113	115	116	118	119	74	74	75	76	77	78	78
8	90-й	107	108	110	112	114	115	116	71	71	72	73	74	75	75
	95-й	111	112	114	116	118	119	120	75	76	76	77	78	79	80
9	90-й	10	110	112	113	115	117	117	72	73	73	74	75	76	77
	95-й	113	114	116	117	119	121	121	76	77	78	79	80	80	81
10	90-й	110	112	113	115	117	118	119	73	74	74	75	76	77	78
	95-й	114	115	117	119	121	122	123	77	78	79	80	80	81	82
11	90-й	112	113	115	117	119	120	121	74	74	75	76	77	78	78
	95-й	116	117	119	121	123	124	125	78	79	79	80	81	82	83
12	90-й	115	116	117	119	121	123	123	75	75	76	77	78	78	79
	95-й	119	120	121	123	125	126	127	79	79	80	81	82	83	83
13	90-й	117	118	120	122	124	125	126	75	76	76	77	78	79	80
	95-й	121	122	124	126	128	129	130	79	80	81	82	83	83	84
14	90-й	120	121	123	125	126	128	128	76	76	77	78	79	80	80
	95-й	124	125	127	128	130	132	132	80	81	81	82	83	84	85
15	90-й	123	124	125	127	129	131	131	77	77	78	79	80	81	81
	95-й	127	128	129	131	133	134	135	81	82	83	83	84	85	86
16	90-й	125	126	128	130	132	133	134	79	79	80	81	82	82	83
	95-й	129	130	132	134	136	137	138	83	83	84	85	86	87	87
17	90-й	128	129	131	133	134	136	136	81	81	82	83	84	85	85
	95-й	132	133	135	136	138	140	140	85	85	86	87	88	89	89

* Перцентиль роста определяется по стандартным таблицам.

50-й и 95-й процентиля средних значений АД у детей и подростков в зависимости от роста по данным суточного мониторинга

АД, мм рт. ст.						
Рост, см	Сутки		День		Ночь	
	Процентили					
	50-й	95-й	50-й	95-й	50-й	95-й
Мальчики:						
120	105/65	113/72	112/73	123/85	95/55	104/63
130	105/65	117/75	113/73	125/85	96/55	107/65
140	107/65	121/77	114/73	127/85	97/55	110/67
150	109/66	124/78	115/73	129/85	99/56	113/67
160	112/66	126/78	118/73	132/85	102/56	116/67
170	115/67	128/77	121/73	135/85	104/56	119/67
180	120/67	130/77	124/73	137/85	107/55	122/67
Девочки:						
120	103/65	113/73	111/72	120/84	96/55	107/66
130	105/66	117/75	112/72	124/84	97/55	109/66
140	108/66	120/76	114/72	127/84	98/55	111/66
150	110/66	122/76	115/73	129/84	99/55	112/66
160	111/66	124/76	116/73	131/84	100/55	113/66
170	112/66	124/76	118/74	131/84	101/55	113/66
180	113/66	124/76	120/74	131/84	103/55	114/66

Значения 90-го и 95-го перцентилей систолического и диастолического артериального давления у девочек в возрасте от 1 до 17 лет в зависимости от их перцентильного распределения роста

Возраст, годы	Перцентили АД	САД, мм. рт. ст.							ДАД, мм. рт. ст.						
		Перцентили роста							Перцентили роста						
		5-й	10-й	25-й	50-й	75-й	90-й	95-й	5-й	10-й	25-й	50-й	75-й	90-й	95-й
1	90-й	97	98	99	100	102	103	104	53	53	53	64	55	56	56
	95-й	101	102	103	104	105	107	107	57	57	57	58	59	60	60
2	90-й	99	99	100	102	103	104	105	57	57	58	58	59	60	61
	95-й	102	103	104	105	107	108	109	61	61	62	62	63	64	65
3	90-й	100	100	102	103	104	105	106	61	61	61	62	63	63	64
	95-й	104	104	105	107	108	109	11	65	65	65	66	67	67	68
4	90-й	101	102	103	104	106	107	108	63	63	64	65	65	66	67
	95-й	105	106	107	108	109	111	111	67	67	68	69	69	70	71
5	90-й	102	103	104	106	107	108	109	65	66	66	67	68	68	69
	95-й	107	107	108	110	111	112	113	69	70	70	71	72	72	73
6	90-й	104	105	106	107	109	110	111	67	67	68	69	69	70	71
	95-й	108	109	110	111	112	114	114	71	71	72	73	73	74	75
7	90-й	106	107	107	109	110	112	112	69	69	69	70	71	72	72
	95-й	110	110	112	113	114	115	116	73	73	73	74	75	76	76
8	90-й	108	109	110	111	112	113	114	70	70	71	71	72	73	74
	95-й	112	112	113	115	116	117	118	74	74	75	75	76	77	78
9	90-й	110	110	112	ИЗ	114	115	116	71	72	72	73	71	74	75
	95-й	114	114	115	117	118	119	120	73	76	76	77	78	78	79
10	90-й	112	112	114	115	116	117	118	73	73	73	74	75	76	76
	95-й	116	116	117	119	120	121	122	77	77	77	78	79	80	80
11	90-й	114	114	116	117	118	119	120	74	74	75	75	76	77	77
	95-й	118	118	119	121	122	123	124	78	78	79	79	80	81	81
12	90-й	116	116	118	119	120	121	122	75	75	76	76	77	78	78
	95-й	120	120	121	123	124	125	126	79	79	80	80	81	82	82
13	90-й	118	118	119	121	122	123	124	76	76	77	78	78	79	80
	95-й	121	122	123	125	126	127	128	80	80	81	82	82	83	84
14	90-й	119	120	121	122	124	125	126	77	77	78	79	79	80	81
	95-й	123	124	125	126	128	129	130	81	81	82	83	83	84	85
15	90-й	121	121	122	124	125	126	127	78	78	79	79	80	81	82
	95-й	124	125	126	128	129	130	131	82	82	83	83	84	85	86
16	90-й	122	122	123	125	126	127	128	79	79	79	80	81	82	82
	95-й	125	126	127	128	130	131	132	83	83	83	84	85	86	86
17	90-й	122	123	124	125	126	128	128	79	79	79	80	81	82	82
	95-й	126	126	127	129	130	131	132	83	83	83	84	85	86	86

Дневник 24-часового мониторинга АД

Ф.И.О. ребенка _____
 Дата рождения _____ Возраст (лет) _____
 Масса _____ Рост _____ Индекс МТ (индекс Кетле) (кг/м²) _____
 Ф.И.О. матери ребенка _____
 Домашний адрес _____ Телефон _____
 Дата начала исследования _____ Время начала исследования _____
 Манжета: _____ на правой руке _____ на левой руке _____
 Назначения (препарат, доза): _____

Время, часы	Вид деятельности						Жалобы				Примечания
	Сон	Прием пищи	Прим препаратов	Отдых лежа	Эмоциональная нагрузка	Физическая нагрузка	Головные боли	Головокружение	Сердцебиение	Усталость	
06 - 07											
07 - 08											
08 - 09											
09 - 10											
10 - 11											
11 - 12											
12 - 13											
13 - 14											
14 - 15											
15 - 16											
16 - 17											
17 - 18											
18 - 19											
19 - 20											
20 - 21											
21 - 22											
22 - 23											
23 - 24											
00 - 01											
01 - 02											
02 - 03											
03 - 04											
04 - 05											
05 - 06											

Значения перцентилей роста у мальчиков и девочек в возрасте от 1 до 18 лет

Возраст, годы	Рост, см													
	Мальчики							Девочки						
	Перцентили							Перцентили						
	5-й	10-й	25-й	50-й	75-й	90-й	95-й	5-й	10-й	25-й	50-й	75-й	90-й	95-й
1	71,7	72,8	74,3	76,1	77,7	79,8	81,2	69,8	70,8	72,4	74,3	76,3	78,0	79,1
2	82,5	83,5	85,3	86,8	89,2	92,0	94,4	81,6	82,1	84,0	86,8	89,3	92,0	93,6
3	89,0	90,3	92,6	94,9	97,5	100,1	102,0	88,3	89,3	91,4	94,1	96,6	99,0	100,6
4	95,8	97,3	100,0	102,9	105,7	108,2	109,9	95,0	96,4	98,8	101,6	104,3	106,6	108,3
5	102,0	103,7	106,5	109,9	112,8	115,4	117,0	101,1	102,7	105,4	108,4	111,4	113,8	115,6
6	107,7	109,6	112,5	116,1	119,2	121,9	123,5	106,6	108,4	111,3	114,6	118,1	120,8	122,7
7	113,0	115,0	118,0	121,7	125,0	127,9	129,7	111,8	113,6	116,8	120,6	124,4	127,6	129,5
8	118,1	120,2	123,2	127,0	130,5	133,6	135,7	116,9	118,7	122,2	126,4	130,6	134,2	136,2
9	122,9	125,2	128,2	132,2	136,0	139,4	141,8	122,1	123,9	127,7	132,2	136,7	140,7	142,9
10	127,7	130,1	133,4	137,5	141,6	145,5	148,1	127,5	129,5	133,6	138,3	142,9	147,2	149,5
11	132,6	135,1	138,7	143,3	147,8	152,1	154,9	133,5	135,6	140,0	144,8	149,3	153,7	156,2
12	137,6	140,3	144,4	149,7	154,6	159,4	162,3	139,8	142,3	147,0	151,5	155,8	160,0	162,7
13	142,9	145,8	150,5	156,5	161,8	167,0	169,8	145,2	148,0	152,8	157,1	161,3	165,3	168,1
14	148,8	151,8	156,9	163,1	168,5	173,8	176,7	148,7	151,5	155,9	160,4	164,6	168,7	171,3
15	155,2	158,2	163,3	169,0	174,1	178,9	181,9	150,5	153,2	157,2	161,8	166,3	170,5	172,8
16	161,1	163,9	168,7	173,5	178,1	182,4	185,4	151,6	154,1	157,8	162,4	166,9	171,1	173,3
17	164,9	167,7	171,9	176,2	180,5	184,4	187,3	152,7	155,1	158,7	163,1	167,3	171,2	173,5

Задание IV

Проверка усвоения знаний и умений для решения клинических задач

Ситуационные задачи

Задача №1

Ребенок 12 лет поступил в ДРКБ с жалобами на слабость, быструю утомляемость, потливость, бледность, постоянную гипертонию, расстройство зрения.

Объективно: данные со стороны внутренних органов без патологии.

При УЗИ органов брюшной полости в области надпочечников определяется округлое образование.

Общий анализ крови – белок, эритроциты. Повышен сахар крови (8 ммоль/л). Остальные параклинические анализы в пределах нормы.

Вопросы:

1. Ваш предварительный диагноз?
2. Какие дополнительные исследования надо провести?
3. Дифференциальный диагноз.
4. Лечебная тактика.

Задача №2

Девочка 14 лет поступила в ДРКБ с жалобами на артериальную гипертензию, снижение памяти, успеваемости, угнетение психики.

Внешность девочки – «матронизм». В росте отстает от сверстниц (3 см). Тоны сердца приглушены, систолический шум, границы не расширены. Над легкими - везикулярное дыхание, хрипов нет.

Кожные покровы имеют синюшно-мраморный рисунок.

В анализе периферической крови – эозинофилия, лимфопения, лейкоцитоз. Снижен уровень K^+ , повышен сахар крови.

Вопросы:

1. Ваш предварительный диагноз?
2. Какие дополнительные методы исследования необходимо провести?
3. Дифференциальный диагноз.
4. Лечебная тактика.

Задача №3

Ребенок 12 лет поступил в ДРКБ с жалобами на головные боли, повышение артериального давления, полиурию, мышечную слабость. Гипертония постоянная, диастолическое давление иногда достигает 100-150 мм рт. ст. Лабораторные показатели – анемия – в общем анализе крови, гипернатриемия, гипокалиемия; в общем анализе мочи – протеинурия, высокая экскреция калия, повышенная экскреция альдостерона с мочой. ЭКГ – снижение зубца Т, удлинение интервала PQ, смещение ST.

Вопросы:

1. Ваш предварительный диагноз?

2. Дифференциальный диагноз.
3. Какая тактика лечения?

Ответы к ситуационным задачам

№1

1. Феохромоцитома - опухоль мозгового вещества надпочечников или экстраадреналовой хромаффинной ткани.
2. Исследование катехоламинов в моче (повышение).
3. Дифференциальная диагностика проводится с нефрогенной гипертонией, гипертонической болезнью.
4. Лечение – оперативное.

№2

1. Болезнь Иценко-Кушинга – сложное полиэтиологическое заболевание, основные клинические симптомы которого определяются гиперкортицизмом.
2. Определение показателя кортизола в крови, 17-КС в моче (повышение), глюкокортикоидов.
3. С синдромом Кушинга при опухоли надпочечника, картиностероме.
4. Лечение зависит от тяжести течения заболевания. В легких случаях проводится рентгенотерапия на межуточно-гипофизарную область. При тяжелом прогрессирующем течении болезни – двусторонняя адреналэктомия с последующей заместительной терапией глюко- и минералокортикоидами: парлоделом, хлодитаном у детей старшего возраста.

№3

1. Альдостеронизм (гиперальдостеронизм) – заболевание, вызванное повышением продукции альдостерона, за счет двусторонней гиперплазии клубочковой зоны коры надпочечников.
2. С синдромом Фанкони, гидронефрозом, хроническим пиелонефритом, при которых имеется гипокалиемия, при стойкой гипертонии с феохромоцитомой.
3. Лечение заключается в удалении опухоли клубочкового слоя надпочечника и субтотальной резекции надпочечников при двусторонней гиперплазии и дача верошпирона в сочетании с препаратами калия длительное время.

Задание V

Подготовка неясных вопросов возникших в ходе самоподготовки к практическому занятию

Рекомендуемая литература

Основная:

1. Диагностика, лечение и профилактика артериальной гипертензии у детей и подростков. Методические рекомендации. М, 2004, «Педиатрия» им. Г.Н. Сперанского. Всероссийское научное общество кардиологов.
2. Профилактика, диагностика и лечение артериальной гипертензии. Российские рекомендации. Всероссийское научное общество кардиологов. М., 2004.
3. Кардиология и ревматология детского возраста. Под ред. Ч.А. Саменгиной, М.Ю. Щербаковой. М., 2004.
4. Практическое руководство по детским болезням. Кардиология под ред. В.Ф. Коколиной, А.Т. Румянцевой. М., 2004.

Дополнительная:

5. Анцупова Е С., Егорова Д Ф., Воронцов И М. Клинико – морфологические аспекты АВ- блокад у детей. / Вестник аритмологии 2004.
6. Леонтьева И.В. Лекции по кардиологии детского возраста. – М., 2005.
7. Белозеров Ю.Н. Детская кардиология. – М.. 2004.

Тема 3

АРИТМИИ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ

Мотивация:

Среди заболеваний сердечно-сосудистой системы нарушения сердечного ритма занимают особое место. Наряду с высокой распространенностью, достигающей, по данным скрининговых исследований у детей школьного возраста 20-30%, диагностика сердечных аритмий вызывает значительные трудности.

Своевременно и правильно поставленный диагноз с определением вида нарушения сердечного ритма в подавляющем большинстве случаев позволяет полностью излечить ребенка или добиться длительной ремиссии, а упущенное время с такой же высокой вероятностью может привести к тяжелым осложнениям и даже внезапной смерти.

Задание I

Ознакомление с целями и содержанием практического занятия

Цель занятия: Конкретизировать и углубить знания по клинике, современной диагностике и лечению наиболее часто встречающихся аритмий у детей и подростков.

Врач должен знать:

1. Современные методы лечения (адекватное консервативно-медикаментозное лечение)
2. Показания к госпитализации
3. Основные принципы лечения
4. Основные препараты, используемые в лечении аритмий и механизмы их действия
5. Современную классификацию
6. Перкуссию и аускультацию сердца
7. ЭКГ, ЭхоКГ

Врач должен уметь:

1. Определить наличие аритмий по особенностям клинического течения болезни и методам диагностики
2. Владеть навыками оказания экстренной медицинской помощи
3. Составлять план обследования при подозрении на аритмию
4. Владеть методами точной диагностики с учетом клинических проявлений данного заболевания
5. Интерпретировать результаты параклинических и инструментальных методов исследования
6. Пользоваться методом проведения измерения АД

Задание II

Для того чтобы овладеть умениями и навыками, приведенными выше, Вы должны воспроизвести и при необходимости восстановить Ваши знания по данной теме

Контрольные вопросы:

1. Понятие нормальной ЭКГ сердца и ее характеристика
2. Как определить понятие аритмии
3. Каковы основные этиологические факторы аритмий
4. Классификация аритмий
5. Основные клинические проявления аритмий
6. Каковы инструментально-диагностические возможности обнаружения аритмий у детей и подростков
7. Принципы лечения

Ответов на контрольные вопросы

1. ЭКГ-грамма – кривая записи биотоков сердца, состоящая из зубцов (P,Q,R,S,T,U) и интервалов (PQ, QRS, ST, QT, RR).

Зубец P- отражает процесс возбуждения мускулатуры предсердия. Во всех отведениях в норме, за исключением aVR, зубец P (+), но в III отведении aVR, aVF может быть (-). Ширина в норме 0,10 сек., высота не более 3мм. При

перегрузке левого предсердия зубец Р становится широким(более 0,1с), приобретает двугорбую форму.

Зубец Q – первый зубец желудочкового комплекса всегда отрицательный, отражает электродвижущую силу (ЭДС) межжелудочковой перегородки и частично верхушки правого желудочка.

Зубец R – характеризует ЭДС миокарда правого и левого желудочков всегда положительный, ширина его 0,03-0,05 сек.

Зубец S - отражает электродвижущую миокарда базальных отделов сердца, непостоянный, отрицательный.

Зубец T – отражает процесс реполяризации желудочков. Продолжительность его 0,12-0,18сек. Форма и амплитуда зубца T могут значительно колебаться.

Зубец U – невысокий, положительный, непостоянный, появляется спустя 0,01-0,03 с после зубца T. Увеличение зубца наблюдается при электролитных нарушениях (гипокалиемия, гиперкальциемия) при гипоксии миокарда.

Интервал P-Q соответствует времени прохождения импульса от синусового узла к желудочкам. Продолжительность его 0,11-0,18 сек.

Комплекс QRS – желудочковый комплекс, характеризует проведение возбуждения по миокарду желудочков.

Интервал S-T – отражает процесс ранней реполяризации, продолжительность его 0,15 сек.

Интервал Q-T – отражает электрическую систолу сердца.

Интервал T-P – соответствует периоду отсутствия разности потенциалов на поверхности тела, когда все сердце находится в состоянии покоя.

Интервал R-R – отражает продолжительность одного сердечного цикла. По его времени можно определить частоту сердечных сокращений.

Электрическая ось сердца – у здоровых детей направление электрической оси сердца обычно совпадает с анатомической осью.

2. Под нарушением сердечного ритма понимают любой сердечный ритм, который отличается от нормального синусового по частоте, регулярности, источнику возбуждения сердца, а также нарушение связи или последовательности между активацией предсердий и желудочков. Ритм – это три и более сокращений сердца, идущие подряд. При нарушении образования импульса в синусовом узле говорят о номотропных нарушениях ритма, при выработке импульса не в синусовом узле - о гетеротропных, или эктопических, нарушениях. При этом эктопический центр возбуждения принимает на себя роль водителя ритма. Это возникает при понижении функции синусового узла или полном отказе его деятельности.

3. В этиологии аритмий большое значение имеют органические заболевания сердца: врожденные и приобретенные пороки сердца, миокардиты, кардиомиопатии, перикардиты, наследственные заболевания соединительной

ткани, нейромышечные дистрофии. Большое количество аритмий связано с нарушениями ЦНС и вегетативной регуляции сердечного ритма.

4. Предложено несколько классификаций аритмий:

1) **Классификация аритмий**

1. Нарушения образования импульса.

А. Автоматические механизмы.

Изменения или нарушения автоматизма синусового узла первичного водителя ритма сердца:

- ускоренный синусовый ритм (синусовая тахикардия);
- медленный синусовый ритм (синусовая брадикардия);
- нерегулярный синусовый ритм (синусовая аритмия);
- ригидный синусовый ритм:
- остановка (отказ) синусового узла;
- синдром слабости синусового узла (СССУ).

Проявление или изменения автоматизма латентных водителей ритма:

- медленные (замещающие) выскальзывающие комплексы или ритмы;
- ускоренные выскальзывающие комплексы или ритмы;
- атриовентрикулярная диссоциация;
- миграция наджелудочкового водителя ритма.

Б. Неавтоматические механизмы.

Возвратный (повторный) вход и повторно-круговое движение импульса.

Пусковая, осцилляторная активность клеточных мембран:

- экстрасистолия (преждевременные комплексы);
- реципрокные комплексы и ритмы;
- пароксизмальные и хроническая тахикардия;
- фибрилляция и трепетание предсердий;
- фибрилляция и трепетание желудочков.

II. Нарушения и аномалии проведения импульса.

А. Блокады:

- синоатриальные блокады;
- межпредсердные и внутрипредсердные блокады;
- атриовентрикулярные блокады;
- внутрижелудочковые блокады.

Б. Преждевременное возбуждение желудочков:

- синдром и феномен WPW (Вольфа—Паркинсона—Уайта);

— синдром укороченного интервала P—R (P—Q).

III. Комбинированные нарушения образования и проведения импульса:

— парасистолия;

— эктопическая активность центров с блокадой выхода.

2) Классификация, по которой все нарушения сердечного ритма делятся на три группы:

1) *тахикардия* (все наджелудочковые и желудочковые формы тахикардии) — синусовые, предсердные, атриовентрикулярные, мерцание и трепетание предсердий и желудочков, желудочковая тахикардия;

2) *брадикардия* (наджелудочковые и желудочковые варианты) — синусовые брадикардии, синоатриальная блокада, медленные замещающие атриовентрикулярные ритмы, атриовентрикулярные блокады, отказ синусового узла, синдром слабости синусового узла;

3) *аритмии* — экстрасистолия, атриовентрикулярная диссоциация и парасистолия.

5. Клиническая картина весьма многогранна. Основные и общими симптомами для всех видов аритмий являются: головная боль, головокружение, боли в области сердца, слабость, ощущение недостатка воздуха, чувство страха.

6. Двухмерная и трехмерная ЭхоКГ, ЭКГ, Компьютерная, магнитно-резонансная, позитронно-эмиссионная томография, R-грамма.

7. Лечение преследует выполнение трех задач:

- a. оказание неотложной помощи при катастрофических состояниях;
- b. лечение больных с различными осложнениями и сопутствующими заболеваниями;
- c. своевременное направление ребенка на консультацию к кардиологу;
- d. применение антиаритмических препаратов.

Тестовые задания

1. Синусовая тахикардия на ЭКГ встречается:

- a) при миокардите
- б) при выпотном перикардите
- в) при слипчивом перикардите
- г) при всем перечисленном

2. Ребенка с впервые выявленной частой экстрасистолией следует:

- a) оставить дома, назначить постельный режим и противоревматическую терапию
- б) ограничить физическую нагрузку

- в) оставить под наблюдением, назначить индерал внутрь
- г) госпитализировать для обследования

3. Наиболее частой причиной возникновения желудочковой формы пароксизмальной тахикардии является:

- а) нейровегетативные сдвиги
- б) органическая патология сердца
- в) пневмония
- г) эндокринная патология

4. Для диагностики пароксизмальной тахикардии срочным исследованием является:

- а) рентгенография
- б) ЭКГ
- в) ФКГ
- г) исследования калия в крови

5. Прогноз наиболее серьезен:

- а) при суправентрикулярной форме пароксизмальной тахикардии
- б) при желудочковой форме пароксизмальной тахикардии
- в) при суправентрикулярной форме пароксизмальной тахикардии с частыми приступами
- г) при суправентрикулярной форме пароксизмальной тахикардии, впервые появившейся на фоне ОРЗ

6. При пароксизмальной тахикардии наиболее характерным симптомом является:

- а) частота сердечных сокращений 120 в минуту
- б) частота сердечных сокращений более 160-180 в минуту
- в) частота сердечных сокращений 140 в минуту
- г) перебои (выпадения) сердечных сокращений

7. Для суправентрикулярной формы пароксизмальной тахикардии характерными ЭКГ-признаками являются:

- а) ритм 130 в минуту, регулярный, суправентрикулярный (узкий) комплекс QRS
- б) ритм 160 в минуту, регулярный, резко деформированный комплекс QRS
- в) ритм 150 в минуту, нерегулярный, узкий комплекс QRS
- г) ритм более 180 в минуту, регулярный, суправентрикулярный комплекс QRS

8. Для желудочковой формы пароксизмальной тахикардии характерными ЭКГ-признаками являются:

- а) ритм 130 в минуту, регулярный, узкий комплекс QRS
- б) ритм более 180 в минуту, регулярный, суправентрикулярный комплекс QRS
- в) ритм 160 в минуту, регулярный, резко деформированный комплекс QRS

г) ритм 150 в минуту, нерегулярный, узкий комплекс QRS

9. *Препаратом с которого целесообразно начать выведение из приступа пароксизмальной тахикардии ребенка в возрасте 8 месяцев (ЭКГ не записывалось, АД измерить не удалось) является:*

- а) кокарбоксилаза или В1 внутривенно, АТФ внутримышечно
- б) дигоксин внутривенно
- в) новокаинамид внутривенно
- г) индерал внутрь

10. *Выведение ребенка в возрасте 6 месяцев из приступа суправентрикулярной пароксизмальной тахикардии целесообразно начать с введения:*

- а) новокаинамида
- б) индерала внутрь
- в) дигоксина
- г) мезатона, затем изоптина внутривенно

11. *Начинать выведение ребенка 8 лет из приступа пароксизмальной тахикардии при АД 90/60 мм рт. ст. целесообразнее с применения:*

- а) адреналина внутривенно
- б) дигоксина внутримышечно
- в) индерала внутривенно
- г) изоприна и кокарбоксилазы внутривенно

12. *Лучшим препаратом для профилактики суправентрикулярной пароксизмальной тахикардии у ребенка в возрасте 3 месяца является:*

- а) резерпин
- б) хинидин
- в) дигоксин
- г) фенобарбитал

13. *Для профилактики частых приступов суправентрикулярной пароксизмальной тахикардии ребенку 10 лет с синдромом предвозбуждения желудочков более эффективен:*

- а) анаприлин внутрь
- б) строфантин
- в) новокаинамид внутрь
- г) кордарон внутрь

14. *Ребенок страдающий пароксизмальной тахикардией нейровегетативного генеза, может заниматься физкультурой в школе в общей группе:*

- а) через 1 месяц после приступа
- б) через 6 месяцев после приступа
- в) через 1 год после приступа

г) через 5 лет после приступа

15. У детей в активной фазе ревматизма нередко наблюдается:

- а) ортоградная неполная АВ-блокада I степени
- б) ортоградная неполная АВ-блокада II степени (периоды Самойлова – Венкебаха)
- в) полная АВ-блокада

16. При полной атриовентрикулярной блокаде (атриовентрикулярной блокаде III степени) наблюдается:

- а) аритмия
- б) ритм 50-60 ударов в минуту
- в) ритм 90 ударов в минуту
- г) дефицит пульса

16. При полной атриовентрикулярной блокаде (поперечной) могут наблюдаться приступы:

- а) резкого цианоза
- б) потери сознания
- в) сердцебиения
- г) одышечно – цианотические

17. В случае приступа Морганьи- Эдемса – Стокса при атриовентрикулярной блокаде к средствам неотложной терапии не относится:

- а) строфантин
- б) атропин
- в) адреналин
- г) закрытый массаж сердца.

Ответы на тестовые задания

- 1. г
- 2. г
- 3. б
- 4. б
- 5. б
- 6. б
- 7. в
- 8. а
- 9. б
- 10. г
- 11. в
- 12. г
- 13. г

- 14. а
- 15. б
- 16. б
- 17. а

Задание III

Основные положения ориентировочной деятельности по теме

Блок информации по теме

Алгоритм диагностики аритмий сердца у детей

Анамнез: В анамнезе должны быть довольно полно представлены данные о родителях ребенка, такие как: возраст, профессия, течение беременности, перенесенные заболевания женщины во время беременности, вредные привычки.

В семейном анамнезе необходимо выяснить о наличии аритмий или других заболеваний сердца у родственников.

Большое внимание при сборе анамнеза уделяется моменту родов и первым дням жизни ребенка.

Важным является вопрос о наличии перебоев в сердце, сроков их появления, длительности и частоте.

Очень важным при сборе анамнеза является вопрос о перенесенных заболеваниях, особенно на первом году жизни.

Большое значение в развитии аритмий имеют органические заболевания сердца: врожденные и приобретенные пороки сердца; миокардиты; кардиомиопатии; перикардиты; наследственные заболевания соединительной ткани; нейромышечные дистрофии и др. Причинами аритмий могут быть экстракардиальные воздействия при заболеваниях почек, легких, эндокринных органов и инфекционных заболеваниях.

Большое количество аритмий связано с нарушениями центральной нервной системы и вегетативной регуляции сердечного ритма. Аритмии бывают у детей, страдающих неврозами, психопатиями и вегетативной дистонией. Возможно возникновение аритмий рефлекторного генеза (при кашле, перемене положения, натуживании). Такие аритмии называют функциональными.

У детей старшего возраста необходимо выяснить наличие жалоб на сердцебиение – субъективное ощущение сердечных толчков. Оно возникает довольно часто в препубертатном, пубертатном периоде как проявление вегетодистонии.

Жалобы: при синусовой тахикардии (СТ) дети, как правило, не ощущают тахикардию, но иногда жалуются на неприятные покалывания в области сердца.

При синусовой аритмии (СА) же, обращаются с жалобами на головокружения, перебои и боли в сердце, сердцебиение, слабость и утомляемость, наличие обморочных состояний, лабильность психики.

При пароксизмальной суправентрикулярной тахикардии (ПСТ) дети становятся беспокойными, возбужденными, отказываются от груди; у них появляется рвота, нарушается сон, могут возникнуть судороги.

Объективные данные: При СТ объективно определяется правильный учащенный ритм. Тон I на верхушке усилен, но если тахикардия обусловлена интоксикацией или тяжелым заболеванием сердца, то он может быть ослаблен.

Например, при *AB экстрасистолии* характеризуются преждевременным сокращением сердца и паузой после него, определяемой по пульсу и аускультации.

При (ПСТ) объективно кожные покровы бледные, с сероватым оттенком, отмечают цианоз, петехиальную сыпь, нарастают одышка и кашель. При длительном приступе появляются гемодинамические нарушения: уменьшается систолический и минутный объемы крови, возникает застой в венозной системе, развивается НК. Сердце быстро увеличивается в размерах, печень становится большой, уменьшается диурез, появляются хрипы в легких.

При пальпации можно определить сердечное дрожание (систолическое или диастолическое) – своеобразное ощущение похожее на то, что чувствует рука поглаживая спину мурлыкающей кошки («кошачье мурлыканье»).

Перкуссия границ сердечной тупости – очень важный диагностический метод. При определении границ сердца целесообразно придерживаться следующего порядка: сначала по среднеключичной линии справа определяется верхняя граница печеночной тупости, затем слева по парастеральной линии – верхняя граница печеночной тупости, затем слева по парастеральной линии – верхняя граница, по 4-5 межреберью – левая граница и правая граница сердца. Верхняя граница относительной сердечной тупости в норме образована левым предсердием и легочным стволом, левая – левым желудочком, правая – правым желудочком и предсердием.

Нормальные границы относительной сердечной тупости.

Верхняя	Левая	Правая
До 2-х лет – II ребро	На 1-2 см кнаружи от левой среднеключичной линии для детей до 7 лет	До 2-х лет на 1см кнаружи от правой стеральной линии
3-7 лет – II межреберье	7-10лет- по среднеключичной линии	У более старших детей она ближе к правому краю грудины.
8-12 лет – III ребро	10 лет на 0,5-1 см кнутри от среднеключичной линии	

Аускультация: (выслушивание) сердца обязательно производится в четырех классических точках:

- в области верхушки сердца
- III межреберье слева от грудины (точка Боткина)
- во II межреберье слева от грудины
- во II межреберье справа от грудины.

По возможности сердце выслушивают в положении лежа и стоя.

При аускультации дается характеристика тонов и шумов сердца. В норме обычно можно выслушать два тона – I и II. I тон образуется из следующих компонентов: клапанного (закрытие митрального и трикуспидального клапанов), мышечного (сокращение обоих желудочков) и сосудистого (вибрация стенок аорты и легочной артерии вследствие растяжения их изливающейся из желудочков кровью). II тон образуется в результате захлопывания клапанов аорты, и легочной артерии которое, происходит синхронно. Характеристика тонов сердца включает силу (громкость), тембр, форму. В норме у детей всех возрастов I тон на верхушке несколько громче II тона, он более продолжительный и совпадает с верхушечным толчком. II тон на легочной артерии (во II межреберье слева) нерезко акцентуирован, то есть выслушивается громче чем на аорте – во II межреберье справа от грудины и этот физиологический акцент может быть до 10-12 лет. В норме можно уловить расщепление II тона, выраженность которого варьирует. У детей первых месяцев жизни из-за частых сердечных сокращений расщепление II тона не определяется.

При *AB экстрасистолы* наблюдается усиление I тона в экстрасистолическом сокращении, II тон ослаблен; отмечают дефицит пульса.

При *СТ* тон I на верхушке усилен, но если тахикардия обусловлена интоксикацией или тяжелым заболеванием сердца, то он может быть ослаблен. У некоторых больных удается выслушать трехчленный ритм- ритм галопа, обусловленный усилением III и IV тонов.

III тон обусловлен растяжением стенок желудочков под влиянием первой порции крови, поступающей в них из предсердий. Выслушивается он не у всех детей, при его наличии максимум определяется на верхушке и воспринимается он как очень тихий, нежный звук. Более отчетливо III тон выслушивается при увеличенном кровотоке через атриовентрикулярные отверстия.

IV тон образуется при сокращении предсердий, возможно зависит и от напряжения атриовентрикулярных клапанов. В норме он, как правило, не выслушивается, его иногда можно определить при гипертрофии миокарда левого желудочка.

У некоторых больных удается выслушать трехчленный ритм – ритм галопа, обусловленный усилением III, IV тонов.

ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫЕ МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Электрокардиография – один из важных дополнительных методов исследования сердца, дающий возможность уточнить наличие перегрузок камер сердца, гипертрофию желудочков, оценить обменные нарушения в миокарде.

ЭКГ- грамма – кривая записи биотоков сердца, состоящая из зубцов (P,Q,R,S,T,U) и интервалов (PQ, QRS, ST, QT, RR)

Зубец P- отражает процесс возбуждения мускулатуры предсердия. Во всех отведениях в норме, за исключением aVR, зубец P(+), но в III отведении aVR, aVF может быть (-). Ширина в норме 0,10 сек., высота не более 3мм. При перегрузке левого предсердия зубец P становится широким(более 0,1с.), приобретает двугорбую форму.

Зубец Q – первый зубец желудочкового комплекса всегда отрицательный, отражает электродвижущую силу (ЭДС) межжелудочковой перегородки и частично верхушки правого желудочка.

Зубец R – характеризует ЭДС миокарда правого и левого желудочков всегда положительный, ширина его 0,03-0,05 сек.

Зубец S - отражает электродвижущую миокарда базальных отделов сердца, непостоянный, отрицательный.

Зубец T – отражает процесс реполяризации желудочков. Продолжительность его 0,12-0,18сек. Форма и амплитуда зубца T могут значительно колебаться.

Зубец Y – невысокий, положительный, непостоянный, появляется спустя 0,01-0,03 с после зубца T. Увеличение зубца наблюдается при электролитных нарушениях (гипокалиемия, гиперкальциемия) при гипоксии миокарда.

Интервал P-Q соответствует времени прохождению импульса от синусового узла к желудочкам. Продолжительность его 0,11-0,18 сек.

Комплекс QRS – желудочковый комплекс, характеризует проведение возбуждения по миокарду желудочков.

Интервал S-T – отражает процесс ранней реполяризации, продолжительность его 0,15 сек.

Интервал Q-T – отражает электрическую систолу сердца.

Интервал T-P – соответствует периоду отсутствия разности потенциалов на поверхности тела, когда все сердце находится в состоянии покоя.

Интервал R-R – отражает продолжительность одного сердечного цикла. По его времени можно определить частоту сердечных сокращений.

Электрическая ось сердца – у здоровых детей направление электрической оси сердца обычно совпадает с анатомической осью.

ФОНОКАРДИОГРАФИЯ – это графическая регистрация аускультативных явлений, происходящих в сердце, позволяющая объективно оценить сердечные тоны, шумы, их локализацию, распространение. В норме у ребенка на ФКГ регистрируется: I тон, затем идет интервал, II тон, между II и I тоном интервал соответствует диастоле, в интервале диастолы записывается III-IV тоны.

ЭХОКАРДИОГРАФИЯ – высокоинформативный неинвазивный метод исследования сердца, позволяющий изучать анатомические особенности и сократительную способность миокарда, а также исследовать морфологию и функцию отдельных его структур, определить наличие внутрисердечных шунтов.

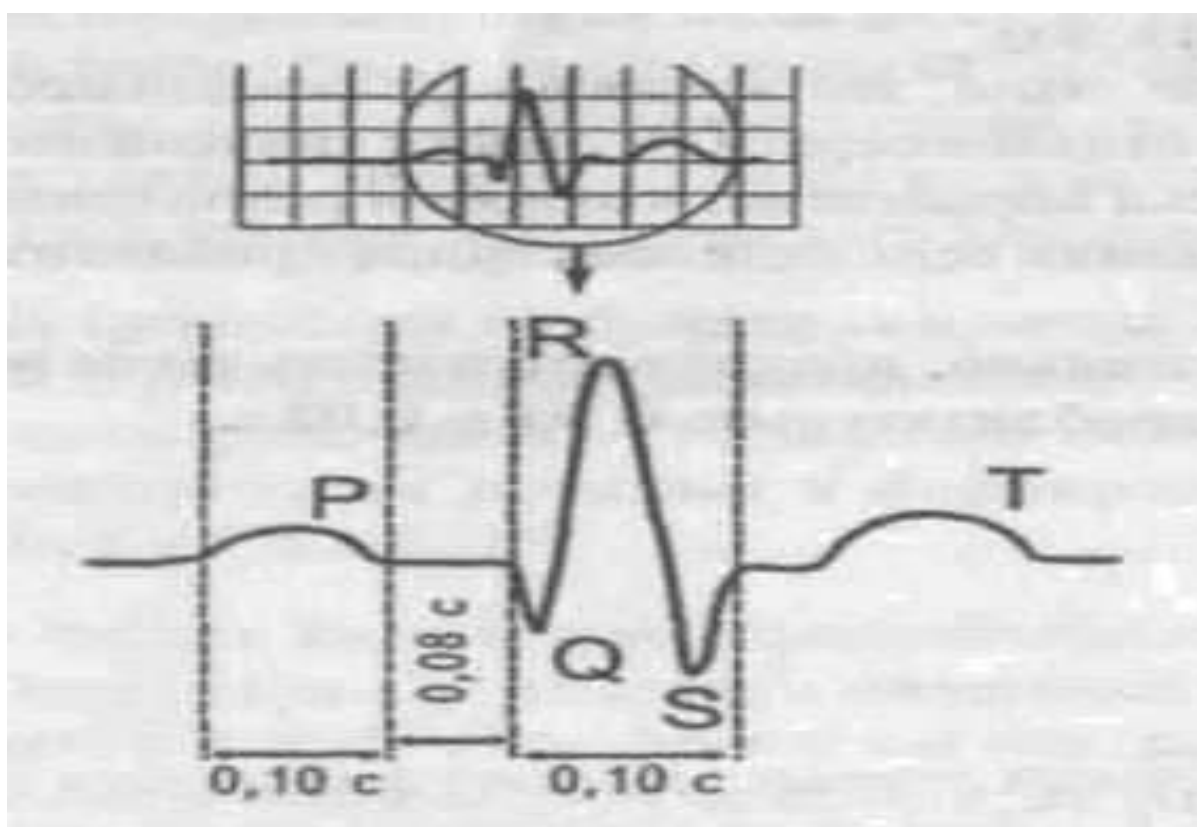
В основу ЭхоКГ положена способность ультразвука проникать в ткани организма, и отражаться от поверхности разреза сред.

УЗИ-датчик располагают во II-IV межреберье слева у грудины (в области абсолютной сердечной тупости), т.к. УЗИ – сигнал не распространяется через легкие и кости.

Рентгенологическое исследование:

Рентгенологическое исследование сердца значительно дополняет данные, полученные при клиническом исследовании, позволяет уточнить размеры сердца, крупных сосудов, состояние кровотока в сосудах малого круга кровообращения.

У детей до 1 года R-графию грудной клетки можно выполнить в двух проекциях – прямой и левой боковой, детям старше 1 года целесообразно сделать все 4 проекции - прямую правую и левую боковую с контрастированием пищевода бариевой взвесью.



На нормальной ЭКГ различают 6 зубцов. Обозначаются буквами латинского алфавита: P, Q, S, T, U.

Каждый зубец имеет свою морфологию, при оценке которой, обращают внимание на амплитуду или величину зубца, на его ширину или длительность, на ровность его контуров, на направление от изоэлектрической линии, вверх или вниз. Интервалы между зубцами оцениваются по своей длительности и форме. Кроме зубцов и интервалов, на ЭКГ различают комплексы, включающие в себя некоторые зубцы и интервалы: предсердный и желудочковый. Предсердный в основном состоит из зубца P, а желудочковый соответствует интервалу QRST.

Зубец P отображает процесс возбуждения в миокарде предсердий. Доказано, что возбуждение правого предсердия происходит раньше левого на 0,02-0,03 с и поэтому первая половина зубца P до вершины соответствует возбуждению правого предсердия, второе - от вершины до изоэлектрической линии-левого предсердия. Направление зубца P обычно положительное, но в 3-м стандартном отведении может быть у детей отрицательным, двухфазным или сглаженным. Его продолжительность увеличивается с возрастом, но не превышает 0,09 с. Амплитуда – до 3мм.

Интервал P-Q (P-R) соответствует периоду до начала возбуждения желудочков и включает в себя время прохождения возбуждения по предсердиям и по внутрижелудочковой проводящей системе. У новорожденных детей интервал P-Q равен 0,08-0,14 с, у грудных детей 0,08-0,16 с, у более старших 0,10-0,18с.

Зубец Q является первым зубцом желудочкового комплекса, всегда обращенного книзу. Зубец Q отражает процесс распространения возбуждения из АВ узла на межжелудочковую перегородку и сосочковые мышцы. Глубина зубца в норме не превышает $\frac{1}{4}$ зубца R.

Зубец R состоящий из восходящего и нисходящего колена, всегда направленных кверху. Он отражает бипотенциалы свободных стенок левого и правого желудочков и верхушки сердца.

Зубец S также как и зубец Q непостоянный отрицательный зубец ЭКГ. Он отражает несколько более поздний охват возбуждения отдельных, базальных участков миокарды, наджелудочковых гребешков, артериального конуса, субэпикардальных слоев миокарда.

Зубец T отражает процесс быстрой реполяризации миокарда желудочков. У здоровых детей он положительный, кроме отведения aVR, в котором он всегда отрицательный.

Желудочковый комплекс QRST отображает процесс распространения возбуждения и прекращения этого возбуждения в миокарде желудочков. Ширина начального желудочкового комплекса QRS характеризует продолжительность проведения возбуждения по миокарду желудочков. У детей длительность комплекса QRS колеблется в пределах 0,04-0,09 с., у детей грудного возраста – не шире 0,07с.

Сегмент ST отражает состояние уравновешенности потенциалов всех участков миокарда и периода ранней реполяризации. Зубец T отражает время прекращения возбуждения. За зубцом T следует горизонтальный интервал T-P,

соответствующий периоду. Когда все сердце находится в состоянии покоя (во время диастолы).

Зубец U, который появляется через 0,01- 0,04с после зубца T, до сих пор является наименее изученным элементом ЭКГ.

Электрическая позиция сердца- электрическое положение сердца в пространстве, рассматриваемое с учетом поворотов сердца вокруг сагиттальной, продольной и поперечной осей и определяемое по форме ЭКГ.

Электрическая ось сердца

Основное направление ЭДС сердца представляет собой электрическую ось сердца. Прямо различать три условные оси как органа, находящегося в трех мерном пространстве.

Сагитальная ось- переднезадняя, перпендикулярная к фронтальной плоскости, проходит спереди на зад через центр массы сердца.

Поворот против часовой стрелки по этой оси приводит сердце в горизонтальное положение. Поворот по часовой стрелке- в вертикальное положение.

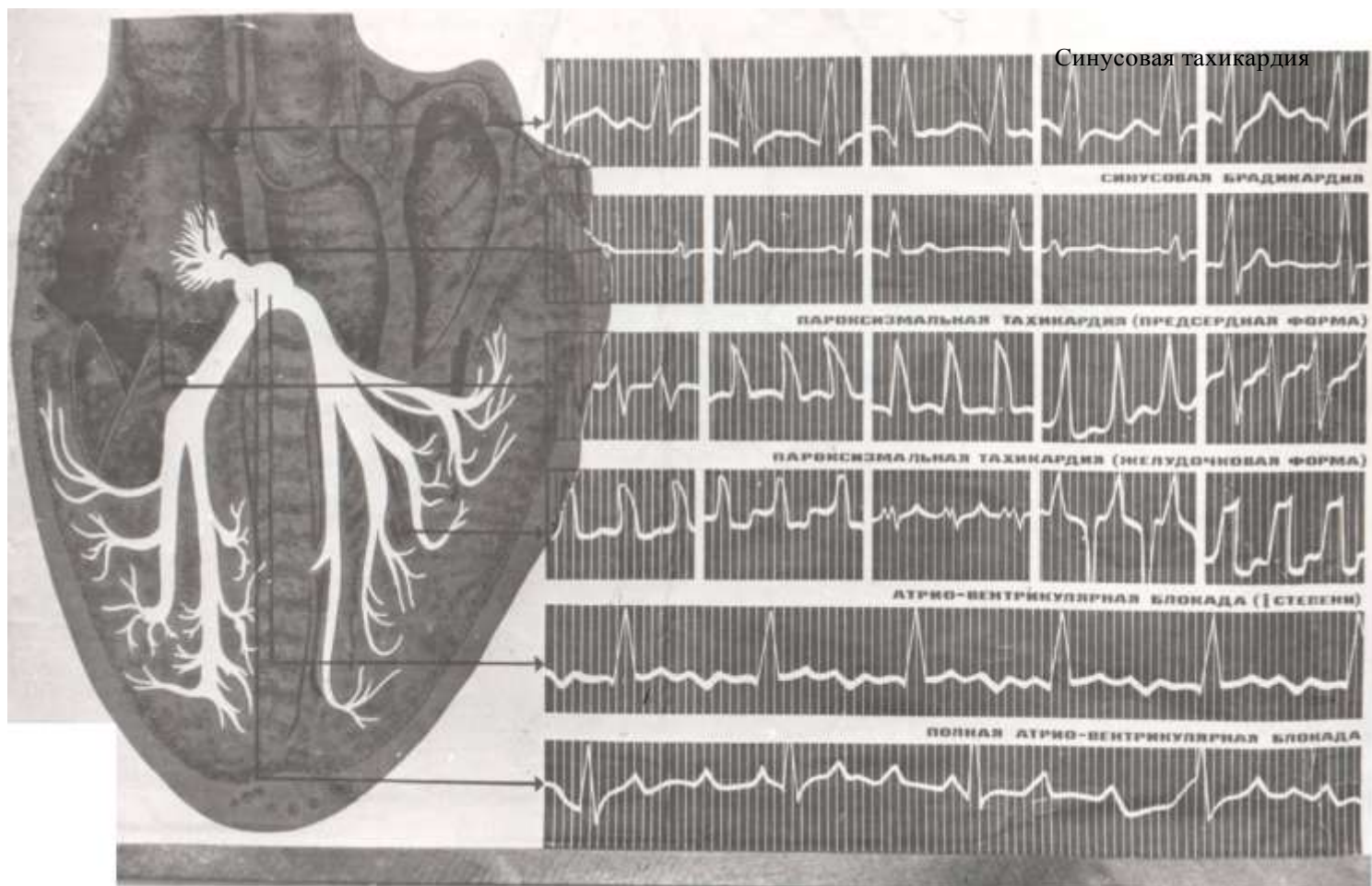
Продольная ось анатомически проходит от верхушки сердца к правому венозному отверстию. При повороте по часовой стрелке по этой оси большую часть передней поверхности сердца занимает правый желудочек, при повороте по часовой стрелке - левый.

Поперечная ось проходит через середину основания желудочков перпендикулярно продольной оси. При повороте вокруг этой оси наблюдается смещение сердца верхушкой вперед или назад.

Определение электрической позиции сердца позволяет дифференцировать изменения ЭКГ:

1. вертикальная электрическая позиция сердца - в отведении avf комплексы QRS похожи на комплексы в отведении V5,6.
2. полувертикальная электрическая позиция сердца - в отведении avf комплексы QRS похожи на комплексы в отведении V5,6, а в отведении avz отмечается малой амплитудой.
3. горизонтальная электрическая позиция сердца - имеет сходство комплексов QRS в отведениях avz и V5,6 и комплексов QRS в отведениях avf и V1,2.
4. полу горизонтальная электрическая позиция сердца - имеет сходство комплексов QRS в отведениях avz и V5,6, в отведениях avf имеется маленькая амплитуда комплексов QRS.
5. промежуточная (основная) электрическая позиция сердца - в отведении avz, avf и V5,6 отмечается сходство комплексов QRS.
6. неопределенная электрическая позиция сердца, при которой не отмечается сходство комплексов QRS ни в одном из упомянутых отведений.

ВИДЫ НАРУШЕНИЯ РИТМА



НАРУШЕНИЯ ОБРАЗОВАНИЯ ИМПУЛЬСА

Автоматические механизмы

Синусовая тахикардия

Синусовая тахикардия (СТ) — это учащение сердечной деятельности (ускоренный синусовый ритм) в состоянии покоя (при регулярном ритме): у детей до 3—4 лет — на 30 уд./мин и у детей старше 4 лет — на 20 уд./мин. Водителем ритма остается синусовый узел.

Этиология. Различают физиологические, патологические и лекарственные СТ. физиологические СТ — это физиологический ответ автоматических клеток синусового узла на экзогенные и эндогенные влияния: физическую нагрузку, умственные напряжения, боль, радость, лихорадку и др.

К физиологическим СТ относят врожденные (конституциональные) тахикардии, которые чаще наблюдаются у девочек, при этом на протяжении всей жизни отмечается ускоренный сердечный ритм; в школьном возрасте число сердечных сокращений составляет 95—100 уд./мин.

Правильная трактовка врожденной СТ возможна лишь после исключения всех других причин, вызывающих тахикардию. физиологические СТ связаны с вегетодистонией и проявляются чаще в препубертатном или пубертатном периодах жизни.

Патологические СТ развиваются на фоне органического поражения сердца: врожденные и приобретенные пороки сердца, миокардиты, кардиомиопатии, сердечно-сосудистая недостаточность.

Синусовая тахикардия возникает при ряде экстракардиальных патологий: при хронической туберкулезной интоксикации, анемиях, тиреотоксикозе, при хронических неспецифических заболеваниях легких в результате развития гипоксии.

Лекарственные СТ появляются при длительном приеме симпатомиметиков, препаратов атропина, глюкокортикостероидов.

При длительно существующей СТ в результате различного генеза короткой диастолы увеличивается потребление сердечной мышцей кислорода, что приводит к большому расходу энергии и возникновению дистрофических изменений в сердечной мышце.

Клиника. Дети, как правило, не ощущают тахикардию, но иногда жалуются на неприятные покалывания в области сердца. При объективном обследовании определяется правильный учащенный ритм. Тон I на верхушке усилен, но если тахикардия обусловлена интоксикацией или тяжелым заболеванием сердца, то он может быть ослаблен.

ЭКГ характеризуется более частым (от нормы) синусовым ритмом. Зубец Р синусового происхождения положительный в I и II стандартных отведениях и отведениях aVL и V₃—V₆ и отрицательный — в отведении aVR. Интервалы R—R регулярные по продолжительности, отмечается короткая диастола (интервал T—P). При длительной СТ отмечается высокий зубец P и низкий T.

Лечение. При синусовой тахикардии проводят терапию основного заболевания. При неврогенных СТ используют препараты, успокаивающие нервную систему, — валериану, настой пустырника или боярышник (по 20 капель 3 раза в день); детям старшего возраста назначают седативные препараты на ночь — седуксен, феназепам. Целесообразно использовать психотерапию, аутогенные тренировки, прогулки перед сном: При длительной СТ можно рекомендовать β-адренергические блокаторы симпатической нервной системы под контролем артериального кровяного давления (атенолол, изоптин и др.): При наличии сердечной недостаточности эффективны ингибиторы ангиотензинпревращающих ферментов (ИАПФ): каптоприл, эналаприл и др.

Синусовая брадикардия

Синусовая брадикардия (СБ) характеризуется урежением синусового ритма (медленный синусовый ритм) — менее 100 сокращений в минуту у детей первого года жизни и менее 80—60 сокращений — у детей старшего возраста.

Причинами ее возникновения могут быть повышение тонуса блуждающего нерва или понижение тонуса симпатического нерва, а также непосредственное воздействие на клетки синусового узла гипоксемии, ацидоза, интоксикации.

Этиология. Различают несколько типов СБ. Физиологические СБ связаны с усилением тонуса *n.vagus* и возникают у детей, занимающихся спортом, а также во время сна и отдыха. Возможны и врожденные СБ.

Неврогенные СБ могут быть и патологическими, обусловленными рядом заболеваний ЦНС: опухоли мозга, менингиты, черепно-мозговые травмы, а также у детей с заболеваниями желудочно-кишечного тракта, печени, при гипотиреозе.

Синусовые брадикардии иногда обусловлены тяжелым поражением миокарда (миокардиты, миокардиосклероз) и приёмом некоторых лекарственных препаратов (β -адренергических блокаторов, сердечных гликозидов, резерпина, калия).

Клиника. При редком синусовом ритме могут быть жалобы на головную боль, головокружение, боли в области сердца, слабость, ощущение недостатка воздуха, чувство страха.

ЭКГ — правильный синусовый медленный ритм, увеличение продолжительности интервала R—R, удлинение интервала T—P. Вследствие повышения тонуса блуждающего нерва амплитуда зубца P может быть снижена, а T — повышена. Все зубцы и интервалы ЭКГ находятся на высокой границе нормы.

Для подтверждения неврогенного (функционального) характера синусовой брадикардии проводят пробу с атропином. При этом после введения внутривенно или подкожно 0,1% раствора атропина сульфата в возрастной дозе через 15 минут наступает учащение ритма сердца, но через 45 минут ритм становится прежним. При миогенном характере брадикардии учащения синусового ритма обычно не наступает.

Лечение. Необходимо проводить лечение основного заболевания. При СБ вагусного происхождения назначают холинолитики — препараты атропина — настой красавки, капли Зеленина в дозе: детям до 1 года — 1 капля 3 раза в день, детям от 1 до 3 лет — 3 капли 3 раза в день, старше 3 лет — 6-8 капель 2 раза в день. С целью стимуляции β -адренорецепторов симпатической нервной системы можно назначить алулент, улучшающий сократимость, возбудимость и проводимость в сердечной мышце. Детям до 1 года назначают 0,001—0,002 г алулента, от 1 до 3 лет — 0,003-0,004 г, от 3 до 7 лет — 0,005-0,1 г, от 7 до 14 — 0,01-0,02 г 2 раза в день (1 таблетка алулента — 0,02 г). В тяжелых случаях можно ввести подкожно 0,1% раствор атропина сульфата или 0,05% раствор алулента детям до 1 года по 0,1-0,2 мл, от 1 года до 4 лет — 0,3-0,4 мл и детям старшего возраста — 0,5-0,8 мл.

Синусовая аритмия

Синусовая аритмия (СА) — нерегулярный синусовый ритм — характеризуется вариабельностью интервалов R—R более 10 % от средней продолжительности, чередованием периодов учащения и урежения сердечных

сокращений в результате неравномерного образования импульсов в синусовой узле. У здоровых детей синусовый ритм всегда слегка нерегулярен.

Различают два основных вида СА: дыхательную и нереспираторную (не связанную с актом дыхания). При *дыхательной* СА при вдохе частота сердечных сокращений увеличивается, при выдохе — уменьшается, что обусловлено рефлекторными воздействиями на синусовый узел блуждающего и симпатического нервов (в связи с фазами дыхания). Она исчезает после раздражения симпатического нерва (задержка дыхания функциональная проба с атропином). Дыхательная СА характерна для детей препубертатного и пубертатного периодов.

Нереспираторную СА наблюдают при заболеваниях сердца: миокардитах, кардиомиопатиях, при лечении сердечными гликозидами, повышении внутричерепного давления.

Клиника. ЭКГ — при СА видны различные по продолжительности интервалы R—R, форма предсердных и желудочковых комплексов не изменяется. Разница между самыми длинными и самыми короткими интервалами R—R (P—P) более 0,15 с.

Синусовую аритмию необходимо дифференцировать от синоаурикулярной и АВ блокад, экстрасистолии.

Лечение. Дыхательная аритмия лечения обычно не требует. При нереспираторной СА проводят лечение основного заболевания.

Синдром слабости синусового узла

Синдром слабости синусового узла (СССУ) — клинко-электрокардиографический синдром, отражающий структурные повреждения синусового узла, его неспособность выполнять функцию водителя ритма и обеспечить проведение импульса к предсердиям. К СССУ следует относить строго очерченный круг аритмий и блокад, таких как выраженная синусовая брадикардия до 45—50 уд./мин в покое, повторяющиеся синоатриальные блокады, чередование синусовой брадикардии с пароксизмами фибрилляций (трепетания) предсердий или с частым эктопическим ритмом (синдром брадикардии — тахикардии), остановкой синусового узла с паузами до 1,5-2 с.

Этиология. У детей СССУ чаще связан с органической патологией: при ВПС, врожденной аномалии проводящей системы, кардиомиопатиях, после хирургического вмешательства на сердце по поводу дефекта межпредсердной перегородки, тетрады Фалло и др. Воспалительные заболевания сердца также могут обусловить СССУ. В ряде случаев отмечают наследственный или врожденный характер синдрома, наиболее часто — при пролапсе митрального клапана, синдроме Элерса—Данлоса, фиброэластозе эндокарда. Тяжелые синкопальные приступы описаны при гастродуоденальной патологии, неврологической, при ВСД, нервно-психических и физических перенапряжениях. Возможны лекарственные (токсические) повреждения синоаурикулярного узла: антиаритмическими препаратами, дигоксином и др.

Причиной развития СССУ могут быть и функциональные изменения, связанные с нарушением деятельности Р-клеток синусового узла, вырабатывающих импульсы, и обусловлены усилением вагусной стимуляции. В ряде случаев, несмотря на тщательные клиничко-лабораторное и генеалогическое исследования, причину СССУ выяснить не удается.

При патоанатомических и гистологических исследованиях обнаруживают дегенеративные изменения в миокарде предсердий, в прилежащих к синоаурикулярному узлу нервных стволах и ганглиях; у ряда больных отмечено снижение в синусовом узле Р-клеток и проводящих волокон.

При остром развитии СССУ выявляли нарушения микроциркуляции, межмышечный отек, дистрофические изменения в миокарде и в волокнах проводящей системы.

В случаях возникновения СССУ после операций по поводу ВПС находили участки некроза, кровоизлияния в области синусового узла и повреждение артерий, кровоснабжающих узел, и межузловых сердечных трактов. С современных позиций СССУ рассматривают как самостоятельный дегенеративный процесс с нарушением вегетативной иннервации сердца с исходом в формирование так называемой кардионейропатии с поражением проводящей системы сердца на фоне его электрической нестабильности.

Клиника. К врачу обращаются с жалобами на головокружения, перебои и боли в сердце, сердцебиение, слабость и утомляемость, наличие обморочных состояний, лабильность психики.

У некоторых детей после обморока отмечают смазанность речи, снижение и провалы памяти. Возможна внезапная смерть.

Приступы потери сознания чаще формируются на фоне асистолии, но возможны на фоне брадикардии и тахикардии.

СССУ в детском возрасте имеет различную клинику и электрокардиографические изменения. На основании изучения синдрома с учетом катамнестических данных представлена таблица наиболее выраженных клиничко-электрокардиографических вариантов СССУ

КЛИНИКО-ЭЛЕКТРОКАРДИОГРАФИЧЕСКИЕ ВАРИАНТЫ СИНДРОМА СЛАБОСТИ СИНУСОВОГО УЗЛА У ДЕТЕЙ

Нарушение функции синусового узла	Нарушение функции нижележащих уровней проводящей системы сердца
I вариант	
Синусовая брадикардия до 60 уд./мин, миграция водителя ритма. Паузы ритма при ХМ* до 1,5 с. Адекватное учащение ритма при физической нагрузке	Замедление АВ проведения до АВ блокады I степени. Альтернация АВ проведения
II вариант	
Синоатриальная блокада, выскальзывающие сокращения и ускоренные ритмы. Паузы ритма при ХМ 1,5—2 с. Неадекватный прирост ЧСС при физической нагрузке	АВ диссоциация, АВ блокада II и III степени
III вариант	
Синдром тахикардии—брадикардии Паузы ритма при ХМ 1,5—2 с	То же
IV вариант	
Ригидная синусовая брадикардия менее 40 уд./мин, эктопические ритмы с единичными синусовыми сокращениями, мерцание — трепетание предсердий. Отсутствие восстановления устойчивого синусового ритма адекватного учащения при физической нагрузке. Паузы ритма— 2 с *ХМ - холтеровское мониторирование	Нарушения атриовентрикулярного и внутрижелудочкового проведения. Удлинение, интервала Q—Т более чем на 0,5 с. Нарушение процесса реполяризации

СССУ может быть постоянным, преходящим и рецидивирующим. Выделяют латентные формы (без клинических проявлений), компенсированные и декомпенсированные варианты.

В IV варианте (наиболее тяжелом) СССУ отмечают поражение нижележащих отделов проводящей системы сердца и электрическую нестабильность миокарда.

Обычно развитию IV варианта синдрома предшествуют изменения, характерные для I и II вариантов. Эти данные следует учитывать при назначении медикаментозной терапии на более ранних этапах синдрома.

В диагностике СССУ большое значение имеет клинически определяемая брадикардия (уд/мин): у детей в возрасте 1 года — до 80—90; 1—3 года — 80—

70; 4—6 лет 70—60; 7—11 лет — 60—50; 11—14 лет —50—40. Необходимо провести ЭКГ, оценку фармакологических проб (с атропином, обзиданом) и эхокардиологическое исследование с определением гемодинамики. Важным является генеалогический анамнез и катамнестическое наблюдение, а также проведение нейрофизиологического инструментального обследования (электроэнцефалография, эхоэнцефалография и доплерография сосудов головного мозга). Целесообразно определить и состояние электрической нестабильности сердца, используя метод холтеровского мониторирования или ЭКГ высокого разрешения.

Лечение. При лечении СССУ учитывают основное заболевание, вариант синдрома и наличие или отсутствие синкопальных состояний.

В последние годы в практику детского кардиолога прочно вошли рекомендации по лечению СССУ, разработанные в Московском научно-исследовательском институте педиатрии и детской хирургии МЗРФ. Основу лечения составляют: стимулирующая терапия, включающая ноотропы (пирацетам, пиридитол) и ноотропоподобные препараты (аминалон, церебролизин, глютаминовая кислота, фенибут); психомоторные стимуляторы (сиднокарб, дуплекс); центральные (амизил) и периферические (беллатаминал) холинолитики; сосудистые препараты (трентал) и ангиопротекторы (пармидин), улучшающие микроциркуляцию; адаптогены (элеутерококк, женьшень, лимонник, заманиха в виде настоек); рассасывающая терапия (плазмол, лидаза); мембранопротекторы и антиоксиданты (витамины А, Е, цитохром С); метаболическая терапия (карнитина хлорид, рибофлавина мононуклеотид, пангамовая кислота).

I вариант синдрома слабости синусового узла — целесообразно назначать ноотропоподобные препараты, стимуляторы тканевого обмена в сочетании с массажем и электрофорезом на воротниковую зону (5% раствор CaCl₂, кофеин, мезатон), ДМВ-терапию на область надпочечников. Положительный эффект через год отмечается более чем у 80 % детей.

II вариант — к терапии ноотропами добавляют мембраностабилизаторы, антиоксиданты.

III вариант — к рекомендуемой терапии возможно подключение антиаритмических препаратов.

IV вариант — в случае неуспеха медикаментозной терапии показано хирургическое лечение.

В последние годы получен новый мембраностабилизирующий препарат ксидифон (этидроновая кислота) — регулятор кальциевого обмена, который рекомендуют использовать при лечении СССУ.

Медикаментозные препараты следует назначать комплексно, не более трех препаратов основных групп. Лечение необходимо проводить не менее 6—12 месяцев в виде курсов по 2—3 месяца. При отсутствии эффекта от медикаментозной терапии разработаны показания к хирургическому лечению СССУ.

1. Наличие синкопальных состояний независимо от варианта синдрома.
 2. Ригидная брадикардия с ЧСС ниже критической для данного возраста и отсутствие учащения синусового ритма на нагрузочные и лекарственные пробы.
 3. При холтеровском мониторировании наличие пауз ритма более 2,5—3 с на фоне комплексной терапии.
 4. Наличие синдрома бинодальной слабости.
 5. Семейный вариант СССУ.
- После имплантации кардиостимулятора рекомендуется провести консервативную терапию.

Остановка (отказ) синусового узла

Остановка (отказ) синусового узла — внезапное прекращение деятельности сердца, вызванное потерей способности синусового узла вырабатывать импульсы. Причины те же, что и при СССУ, однако следует подчеркнуть значение интоксикаций, отравлений и электролитных нарушений, в частности, гипер и гипокалиемии.

На ЭКГ внезапно появляется длинная пауза без зубца Р и комплекса QRS. Это объясняется временной потерей синусовым узлом способности генерировать импульсы. Во время длинной паузы могут появиться комплексы или ритмы из других участков проводящей системы: из предсердий, АВ соединения, желудочков. Нередко после длинной паузы появляется синусовый ритм.

Отказ синусового узла на ЭКГ следует дифференцировать от синоартриальной блокады, при которой длинная пауза соответствует сумме двух обычных интервалов сердца (R—R), а при отказе синусового узла она, как правило, длиннее этой суммы.

При СА обычно не наблюдается такой длинной паузы, как при остановке синусового узла.

В некоторых случаях за отказ синусового узла можно принять предсердную блокированную экстрасистолу. Однако внимательное рассмотрение деформированного зубца Т в результате наложения на него зубца Р поможет дифференциальной диагностике.

Прогноз зависит как от лечения основного заболевания, так и от функционального состояния синусового узла в дальнейшем. Показания для консервативного и хирургического лечения те же, что и при СССУ.

Изменения автоматизма латентных водителей ритма

Медленные (замещающие) ритмы

Возникновение эктопических, более медленных (замещающих) комплексов и ритмов происходит при угнетении активности синусового узла до уровня равного или более низкого, чем автоматизм нижележащего водителя ритма, а также при синоаурикулярных и АВ блокадах. В этих случаях синусовые импульсы либо совсем не доходят к нижележащим отделам сердца, либо доходят, но с опозданием.

Среди основных эктопических ритмов выделяют предсердные (верхне-, средне- и нижнепредсердные), при которых центры автоматизма располагаются в соответствующих участках правого или левого предсердий, ритмы атриовентрикулярного соединения:

а) с одновременным возбуждением предсердий и желудочков; б) с предшествующим возбуждением желудочков (ритмы пучка Гиса) и собственно желудочковые, или идиовентрикулярные, ритмы. При этом источником автоматизма могут быть специализированные клетки в межжелудочковой перегородке, ножках пучка Гиса, их ветвях и клетки Пуркинье.

Причиной эктопических ритмов являются миокардит, перикардиты, ВПС, инфекционные заболевания: скарлатина, дифтерия, брюшной тиф. Возможно возникновение эктопических ритмов при ВСД, в случаях сдвига вегетативной нервной системы в сторону ваготонии, не исключается и врожденный характер ритмов.

Предсердные ритмы

Клинических критериев этих ритмов, кроме брадикардии, не существует. диагностика их, в том числе и топическая, осуществляется только электрокардиографически.

При предсердных ритмах из верхней и средней части предсердий зубец Р положительный, и если это сочетается с изменениями частоты и длительности интервала PQ, то более вероятно, что данный ритм обусловлен предсердным центром автоматизма. Более определенно электрокардиографически можно диагностировать нижнепредсердные ритмы из правого или левого предсердия.

Для *нижнего правопредсердного ритма* электрокардиографически характерно наличие отрицательного зубца Р перед комплексом QRS в отведениях II, III, aVF, положительного зубца Р в отведении aVR, укороченного интервала P—Q (P).

Электрокардиографическая диагностика *нижнего левопредсердного ритма* базируется на следующих признаках: отрицательные зубцы Р — во II, III, aVF отведениях, иногда в I стандартном, положительный зубец Р — в отведении aVR, а в V₁ и V₂ наблюдается особая форма зубца Р («щит и меч», «купол и шпиль»). Характерная форма зубца Р в отведении V₁ и V₂ («щит и меч») в детском возрасте встречается редко. По нашему мнению, данный ритм связан, как правило, с органическим заболеванием сердца.

Ритмы АВ соединения

Медленный ритм может возникнуть и из АВ соединения. Он появляется при органических заболеваниях сердца и может быть связан с угнетением функции синусового узла в результате выраженной ваготонии. Среди органических поражений миокарда наиболее часто он наблюдается при миокардитах, миокардиопатиях после операций на сердце и при некоторых видах блокад сердца. Причиной может быть и применение лекарств (сердечные гликозиды, β-адренергические блокаторы).

В настоящее время различают два типа ритма из АВ соединения:

а) с одновременным возбуждением предсердий и желудочков. На ЭКГ характерно отсутствие зубца Р перед комплексом QRS. Частота сердечных сокращений реже по сравнению с синусовым ритмом;

б) с предшествующим возбуждением желудочков.

Зубцы Р расположены за комплексом QRS, они инвертированы в отведениях II, III, aVF, положительны в отведении aVR. Полярность и амплитуда зубца Р переменны в отведениях I, aVL, V₁—V₆. Форма комплекса QRS обычно не изменена. Интервал (R(Q)—R измеряют в этом случае от начала до начала R.

В ряде случаев при возникновении функциональной блокады в участке Гиса-Пуркинье может появиться аберрантный желудочковый комплекс QRS. Частота сердечных сокращений при ритмах из АВ соединения меньше, чем при синусовом ритме, интервалы R—R обычно равномерные.

Лечение медленных ритмов АВ соединения сводится к терапии основного заболевания.

Ускоренные выскальзывающие ритмы

Этиология. Об ускоренных выскальзывающих ритмах говорят, когда друг за другом следуют три и более ускоренных однотипных комплексов. В этом случае число импульсов меньше, чем при пароксизмальной тахикардии. Эти ритмы обычно возникают постепенно, набирая частоту. Нарушение ритма либо происходит в результате первичного усиления автоматизма латентных центров, либо имеет отношение к заместительной функции скрытых водителей ритма.

Причинами появления ускоренных ритмов являются миокардиты, СССУ и хронические заболевания легких. Они также возникают при лечении сердечными гликозидами и при хирургических операциях на сердце. Выделяют три варианта ускоренного автоматического ритма: предсердные, из АВ соединения и идиовентрикулярные. Диагностика этих ритмов осуществляется только по электрокардиограмме.

Лечение. Сводится к терапии основного заболевания, что приводит к ликвидации данного нарушения ритма. Наблюдаются ускоренные выскальзывающие ритмы при ревматических миокардитах, которые после назначения соответствующей терапии исчезали через несколько дней.

Идиовентрикулярный (желудочковый) ритм

Идиовентрикулярный ритм наблюдается редко и связан, как правило, с тяжелой органической патологией в сердце. Он возникает при тяжелых заболеваниях миокарда, полной АВ блокаде, тяжелых интоксикациях, после операций. При идиовентрикулярном ритме возбуждение желудочков происходит из ножек пучка Гиса или волокон Пуркинье. На ЭКГ для идиовентрикулярного ритма характерно наличие медленного, правильного ритма до 30—45 уд./мин. Желудочковые комплексы широкие, более 0,10—0,11 с, деформированные расщепленные, зубцы Р не видны, В ряде случаев при ретроградном проведении

импульса с желудочка на предсердия можно увидеть отрицательный зубец Р, расположенный после комплекса QRS.

Уширение и деформация комплекса QRS объясняется неодновременным охватом возбуждения в желудочках. Клинически при редком ритме в результате ишемии Мозга могут наступить судороги, потеря сознания, внезапная смерть. Необходимы срочные реанимационные Мероприятия, кардиостимулятора.

Миграция наджелудочкового водителя ритма

Такой ритм называют еще блуждающим или странствующим в связи с тем, что импульс возбуждения сердца смещается от синусового узла к АВ соединению и обратно. Существует несколько вариантов миграции наджелудочкового водителя ритма:

- а) в пределах синусового узла;
- б) от синусового узла к предсердным центрам автоматизма;
- в) от синусового узла к АВ соединению и обратно.

Этиология. Причинами миграции водителя ритма являются вегетативные дystoneии и СССУ, обусловленный различными поражениями (воспаление, интоксикация и др.). Клинически определяется лишь аритмия. Решающее значение в диагностике принадлежит электрокардиографическому исследованию.

Клиника. При блуждающем ритме в синусовом узле электрокардиографически можно отметить лишь некоторую изменчивость положительного зубца Р в разных сердечных циклах. Часто это сочетается с синусовой аритмией.

При мигрирующем ритме от синусового узла к предсердиям на ЭКГ определяется изменение формы и амплитуды зубца Р, а при миграции источника ритма в нижние отделы предсердий зубец Р становится отрицательным во II, III и aVF отведениях. Переход от положительных к отрицательным зубцам Р происходит постепенно и лишь в некоторых случаях синусовым зубцом Р следует комплекс QRS с отрицательным зубцом Р.

При блуждающем ритме от синусового узла к АВ соединению на ЭКГ также изменяются форма, амплитуда и полярность зубца Р, отмечается различная продолжительность интервала Р—Q при каждом сокращении, изменяется и продолжительность Р—Р в связи с тем, что меняется расстояние от места образования импульса до специализированных проводящих трактов и АВ узла. За каждым зубцом Р следует комплекс QRS. Если источник автоматизма смещается до АВ соединения, то инвертированный зубец Р во II, III и aVF отведениях регистрируется позади комплекса QRS.

Таким образом, мигрирующий ритм — это многофокусный ритм, при котором изменяются форма, амплитуда и полярность зубца Р, а также наблюдаются колебания частоты ритма и продолжительности интервала R—R. Причем эти изменения происходят на уровне одного отведения.

Лечение. Зависит от причины, вызвавшей мигрирующий ритм. В случаях чрезмерного воздействия блуждающего нерва показаны препараты атропина, калия и магния.

Атриовентрикулярная диссоциация

Атриовентрикулярная диссоциация (АВ диссоциация) относится к таким нарушениям сердечного ритма, при которых функционируют независимо друг от друга два центра автоматизма. Возбуждение предсердий обычно происходит из синоаурикулярного узла, а возбуждение желудочков — из АВ соединения. Возможно, что возбуждение предсердий может наступить и из предсердных центров, либо из АВ соединения, при этом возбуждение желудочков происходит из желудочковых центров автоматизма.

Этиология. Причинами атриовентрикулярной диссоциации являются органические заболевания сердца: врожденные пороки развития проводящей системы сердца, ВПС, кардиомиопатии, миокардиты и перикардиты. Иногда АВ диссоциация возникает после операций на сердце, при лечении сердечными гликозидами.

Клиника. Распознать АВ диссоциацию почти невозможно; лишь у ряда больных при аускультации сердца можно отметить неравномерность силы сердечных тонов, набухание шейных вен и громкий I тон (пушечный тон Стражеско). Громкий I тон объясняется одновременной активацией и сокращением предсердий и желудочков.

Точная диагностика АВ диссоциации возможна при электрокардиографическом исследовании. Электрокардиографически выделяют два варианта АВ диссоциации.

Неполная АВ диссоциация, или диссоциация с захватами желудочков

На ЭКГ обнаруживаются два независимых друг от друга ритма: предсердный и желудочковый. При этом в результате угнетения функции синусового узла предсердия сокращаются реже, чем желудочки, желудочки активируются от АВ соединения или от эктопического очага в желудочках. В некоторых случаях синусовые импульсы достигают желудочков, возникает синусовое сокращение предсердий и желудочков с преждевременным желудочковым комплексом. Эти зависимые предсердно-желудочковые комплексы и называются сокращениями с захватом (захват желудочков). На ЭКГ при неполной АВ диссоциации предсердный зубец Р положителен и располагается различно по отношению к комплексу QRS (впереди, не виден, позади). Желудочковый ритм более частый, поэтому зубец Р смещается вправо, а комплекс QRS — влево, опережая зубец Р. Зубец Т может быть деформирован в результате наслаивания на него зубца Р. При захвате желудочков синусовыми импульсами определяется за зубцом Р преждевременный желудочковый комплекс. Данный комплекс похож на экстрасистолу, но в отличие от нее отсутствует удлиненная пауза. Возможна АВ диссоциация при ускоренном ритме из АВ соединения или ускоренном идиовентрикулярном ритме. В механизме этого феномена лежит первичное повышение автоматической активности эктопических центров. Число вырабатываемых импульсов в АВ соединении превышает нормальное число синусовых импульсов. Такую форму АВ диссоциации называют «активной», или АВ диссоциацией за счет узурпации

Полная, или изоритмическая, АВ диссоциация, или АВ диссоциация без захвата желудочков

При полной АВ диссоциации предсердия и желудочки постоянно возбуждаются (с одинаковой частотой) разными водителями ритма (предсердия — от синусового узла, желудочки — от АВ соединения). В связи с этим ни один синусовый импульс не проходит на желудочки антероградно, и ни один импульс из АВ соединения не проходит к предсердиям ретроградно.

На ЭКГ при полной АВ диссоциации чаще наблюдается вариант, при котором зубец Р занимает положение позади комплекса QRS. Зубец Р может сливаться с комплексом QRS либо располагаться на сегменте ST или на первой половине зубца Т. Интервал R—R одинаковый. Деятельность предсердий и желудочков строго синхронизирована, поэтому такой ритм и назвали изоритмической АВ диссоциацией.

Электрокардиографически наблюдается также наиболее редкий вариант полной АВ диссоциации, характеризующийся тем, что в каждом комплексе отмечается перемещение зубца Р вокруг комплекса QRS. Зубец Р занимает положение то впереди, то позади QRS, слегка удаляется или приближается к нему, а иногда и сливается с ним.

Лечение. Направлено на основное заболевание. При интоксикации сердечными гликозидами их отменяют, назначают препараты калия. В случае возникновения АВ диссоциации после хирургических вмешательств на сердце пациенту необходимо давать препараты калия и магния, проводится также метаболическая и оксигенотерапия. В случаях необходимости можно провести антиаритмическую терапию — кордароном.

Неавтоматические механизмы

Экстрасистолия

Под экстрасистолией понимают преждевременное сокращение сердца в целом или его частей по отношению к основному водителю ритма, возникшее под влиянием эктопического импульса, исходящего из любого отрезка проводящей системы.

Экстрасистолия — одно из наиболее частых нарушений ритма сердца, наблюдается у детей всех возрастных групп, но наиболее часто — 2—4 лет и в пубертатном периоде.

Этиология. Экстрасистолия может возникать при органических поражениях сердца врожденного и приобретенного характера, наследственных заболеваниях соединительной ткани (при пролабировании митрального клапана, синдроме Марфана, Элерса—Данлоса и др.), после операций на сердце, перикардитах, кардиосклерозе, миокардитах и др. Функциональные, неврогенные экстрасистолы наблюдаются у детей с практически здоровым сердцем при ВСД, невропатов, легковозбудимых, а также страдающих логоневрозом, тиками, энурезом, внутричерепной гипертензией.

Нередко экстрасистолия возникает у детей, имеющих хронические очаги инфекции: хронический тонзиллит, аденоидит кариозные зубы, заболевание

внутренних органов. В генезе этих экстрасистол решающее значение принадлежит рефлекторным влияниям на сердце с заболевшего органа (нейро-рефлекторная экстрасистолия).

Факторами, ведущими к появлению экстрасистолии, могут быть аллергия, физические нагрузки, гипоксия, электролитный дисбаланс, интоксикации, лихорадка.

Определенное значение в дифференциальном диагнозе и выявлении зависимости экстрасистолии от вегетативных влияний имеет нагрузочная проба. Экстрасистолы, фиксирующиеся в состоянии покоя и исчезающие после физической нагрузки, чаще всего имеют экстракардиальный генез.

В настоящее время рассматривают несколько электропатофизиологических механизмов образования экстрасистол, которые детально изложены в изданиях по аритмиям.

Вероятно, чаще всего имеет место механизм возвратного возбуждения импульса (re-entry) в сердце. Причем круговое движение импульса осуществляется в небольшом участке миокарда. Играют роль и другие механизмы, в частности, асинхронное восстановление возбудимости в миокарде, следовые потенциалы, эктопический автоматизм.

В зависимости от локализации эктопического очага в сердце различают синусовые, предсердные, атриовентрикулярные и желудочковые экстрасистолы. По времени возникновения (величине предэктопического интервала) экстрасистолы делятся на сверхранные, ранние, средние и поздние. При сверхранных экстрасистолах они приходятся или на вершину зубца Т, или на его восходящую часть, или на конец сегмента S—Т предшествующего комплекса. Ранние экстрасистолы наслаиваются на окончание зубца Т предшествовавшего сокращения. Поздние экстрасистолы регистрируются в середине диастолы нормального предшествовавшего сокращения.

В зависимости от количества эктопических очагов в миокарде выделяют экстрасистолы монотопные, идущие из одного и того же очага, и политопные, идущие из разных мест.

По характеру постэктопической паузы и постэкстрасистолическому изменению зубца Т определяют экстрасистолы с полной и неполной компенсаторной паузой, а также вставочные (интерполированные) — с постполированной компенсаторной паузой и измененным и неизменным постэкстрасистолическим зубцом Т. Экстрасистолы могут быть одиночные, групповые, аллоритмированные (бигемения, тригемения, квадригемения).

По частоте возникновения экстрасистолы могут быть редкие (меньше 5 в 1 минуту), средние (8—10 за 1 минуту) и частые (более 10 за 1 минуту).

Известны лабильные и стабильные экстрасистолы. Различают лабильные экстрасистолы покоя (исчезающие после ортостатической пробы или физической нагрузки) и напряжения (проявляющиеся только после физических проб). Стабильные экстрасистолы сохраняются как в покое, так и после нагрузки.

Выделяют экстрасистолы с благоприятным, неопределенным и неблагоприятным прогнозом. Неблагоприятный прогноз обуславливается

частотой экстрасистолии, его длительностью, а также органическим заболеванием сердца.

Синусовые экстрасистолы возникают в результате внеочередного по силе и времени импульса возбуждения, исходящего из синусового узла.

На ЭКГ регистрируется преждевременное сокращение сердца, зубец Р и комплекс QRS идентичны синусовым нормального ритма. Компенсаторная пауза отсутствует, постэкстрасистолический интервал R—R такой же, как интервал между нормальными сокращениями сердца. Синусовые экстрасистолы встречаются редко. Их надо дифференцировать с синусовой аритмией.

Предсердные экстрасистолы возникают в результате импульса из эктопического очага возбуждения в предсердиях. Они характеризуются преждевременным появлением всех элементов ЭКГ. Интервал R—R перед экстрасистолой короче нормального. В зависимости от места локализации эктопического очага в предсердиях на ЭКГ зубец Р может быть разной амплитуды и направления от изолинии. При наличии положительного зубца Р перед экстрасистолой можно думать, что она из средней части правого предсердия. При наличии инвертированного зубца Р во II, III, aVF отведениях говорят о нижне-правопредсердной экстрасистоле. При наличии отрицательного зубца Р в I стандартном, aVR и левых грудных отведениях можно диагностировать левопредсердные экстрасистолы, для которых характерно наличие преждевременного зубца Р типа щит и меч, купол и шпиль, регистрирующегося в отведении V₁ и V₂.

Желудочковый комплекс QRS остается, как правило, неизменным по форме. Интервал R—R после предсердной экстрасистолы длиннее интервала R—R, предшествующего экстрасистоле, но сумма интервалов до и после экстрасистолы меньше суммы двух нормальных интервалов R—R.

При предсердных экстрасистолах может наблюдаться и aberrantный (деформированный) желудочковый комплекс, тогда предсердная экстрасистола напоминает желудочковую.

Встречаются блокированные предсердные экстрасистолы. Для них характерны следующие признаки: 1) преждевременное появление зубца Р, после которого отсутствует комплекс QRS; 2) наличие удлиненной паузы; 3) не всегда, но может отмечаться деформированный зубец Т. Предсердные экстрасистолы у детей наблюдаются наиболее часто (29 %). Их также регистрируют у 0,7 % здоровых детей.

Предсердные экстрасистолы, имеющие политопный характер, блокированные и групповые, как правило, связаны с органическим заболеванием сердца.

АВ экстрасистолы встречаются в 37 % случаев у детей с экстрасистолией. Различают три электрокардиографических варианта экстрасистол из атриовентрикулярного соединения:

- 1) с одновременным возбуждением предсердий и желудочков;
- 2) с предшествующим возбуждением желудочков;
- 3) с предшествующим возбуждением желудочков и полной ретроградной блокадой (стволовые экстрасистолы).

Для АВ экстрасистол характерны следующие электрокардиографические особенности:

- 1) отсутствие зубца Р перед преждевременным комплексом
- 2) комплексы QRS экстрасистолы, как правило, не изменены, имеют суправентрикулярную форму;
- 3) компенсаторная пауза может быть как полной, так и неполной.

При АВ экстрасистолах с одновременным возбуждением предсердий и желудочков зубец Р отсутствует, желудочковый комплекс не изменен, компенсаторная пауза не полная. У экстрасистол из АВ соединения с предшествующим возбуждением желудочков зубец Р отрицательный и находится непосредственно за экстрасистолическим комплексом который не изменен. Компенсаторная пауза неполная.

У стволых экстрасистол из АВ соединения также отсутствует зубец Р перед комплексом QRS. Но в связи с полной ретроградной АВ блокадой позади экстрасистолического комплекса QRS вместо отрицательного зубца Р появляется синусовый зубец Р (положительный). Комплекс QRS чаще имеет суправентрикулярный вид, но иногда и деформируется в результате неполной блокады правой ножки пучка Гиса. Компенсаторная пауза полная.

Желудочковые экстрасистолы наблюдаются у 16,4 % детей. В данном случае эктопический очаг расположен в проводниковой системе желудочков. Они чаще возникают при различных заболеваниях сердца, зарегистрированы у 0,2 % здоровых детей. Для желудочковых парietальных экстрасистол характерно:

- 1) уширение, деформация комплекса QRS, связанная с асинхронным возбуждением в желудочках вследствие ретроградного проведения импульса во многих участках;
- 2) сегмент S—Т и волна Т располагаются противоположно (дискордантно) комплексу QRS;
- 3) отсутствует экстрасистолическая волна Р;
- 4) наличие полной компенсаторной паузы.

При экстрасистолах из правого желудочка на ЭКГ главный зубец экстрасистолического комплекса QRS направлен вверх в I, aVL, V₅ и V₆ отведениях и вниз в отведениях III, aVF, V₁ и V₂. При экстрасистолах из левого желудочка основной зубец комплекса QRS направлен вниз в отведениях I, aVL, V₅ и V₆ и вверх в отведениях III, aVF, V₁ и V₂. Эти особенности используют в дифференциальной диагностике экстрасистол право- и левожелудочковых.

При направленности комплекса QRS вверх во всех грудных отведениях и экстрасистолических сокращениях считается, что эта экстрасистола из базальных отделов правого желудочка, а при направленности главного зубца комплекса QRS вниз в этих же отведениях — что это вершечные экстрасистолы из левого желудочка.

Клиника. Экстрасистолия характеризуется преждевременным сокращением сердца и паузой после него, определяемой по пульсу и аускультации. Наблюдается усиление I тона в экстрасистолическом сокращении, II тон ослаблен; отмечают дефицит пульса. Ухудшение гемодинамики иногда наблюдают при групповых, ранних желудочковых — типа бигеминии — экстрасистолах. Может произойти уменьшение коронарного кровотока на 5—10 %.

При желудочковых экстрасистолах неблагоприятный прогноз отмечают при полифокусных экстрасистолах (увеличиваются до 10 и более в 1 минуту), аллоритмированных, вставочных (с удлиненным Q—T интервалом в покое) и монотопных полиморфных.

Лечение. При выборе способа лечения экстрасистолии большое значение имеют наличие или отсутствие органической патологии сердца, характер экстрасистол, состояние вегетативной нервной системы. Но независимо от этого в питании детей с экстрасистолией необходимо шире использовать продукты, богатые калием (овощи, изюм, курага), витамины А, Е, С и В. Надо избегать переедания, быстрой еды, исключить крепкий чай, шоколад.

Не требуют медикаментозного лечения экстрасистолы у практически здоровых детей, не вызывающие субъективных ощущений.

При наличии ВСД и проявлении повышенного тонуса вагусной иннервации (при брадикардии) можно рекомендовать гидротерапию, занятия физкультурой, препараты атропина (беллоид, беллоспон, настойка красавки).

Эти же рекомендации подойдут детям, у которых экстрасистолы появляются лишь в покое и исчезают после нагрузки.

В лечении экстрасистол напряжения большое значение имеет создание условий для учебы и отдыха. Можно назначить успокаивающие препараты (валериана, седуксен, настойка пустырника, боярышника, реланиум).

При учащении экстрасистолии после нагрузок у детей с симпатикотропной настроенностью можно думать об ее органическом характере, поэтому этих детей надо обследовать.

С целью подавления повышенного тонуса симпатической нервной системы целесообразно назначить β -адренергические блокаторы, атенолол под контролем АД по 25 мг 2 раза в день, детям после 12 лет — на 10—14 дней; изоптин по 1—2 мг/кг/сут на 3 приема; резерпин 0,00003 г/кг — 3 раза в сутки. Эту терапию можно сочетать с антиоксидантной и терапией, нормализующей обмен липидов (линетол по 15 мл 1 раз утром натощак и 400 мг/сут этимизола). Целесообразна дача и психотропных средств: пантогам, фенибуг, финлепсин. При экстрасистолии, возникшей на фоне хронических очагов инфекции (хронический

тонзиллит, кариес зубов, аденоидиты), достаточно проведение кардиотрофической терапии и лечение очагов инфекции.

При наличии явного патологического очага в сердце воспалительного или дистрофического характера эффект можно получить от противовоспалительной, направленной на восстановление метаболических процессов в сердце, терапии: L-карнитин 20% раствор или элькар — 50—100 мг/кг/сут. курс лечения — до 5—6 месяцев; оксигард, содержащий β -каротин и витамины С и Е и селен — по 1 таблетке 3 раза в день; магнерот — 2 таблетки 3 раза в день, курс лечения — 7 дней; кофермент Q₁₀— кудесан до 1 года — 2 капли 3 раза в день, 1—5 лет — 5 капель 2 раза в день, старше 10 лет — 10 капель 2 раза в день, курс лечения — 1 месяц; веторон — водорастворимый, β -каротин 2% раствор и в капсулах — 1 капсула в день.

Специальная антиаритмическая терапия у этих больных может быть применена при неэффективности кардиотрофической и метаболической терапии. Наиболее целесообразно использовать изоптин в разовой дозе 0,0001—0,0005 г/кг — 3 раза в день или атенолол. При предсердных экстрасистолах показано назначение дифенина по 0,003—0,005 г/кг 3 раза в день. Курс лечения — до 2—3 недель, который можно повторить через 3—6 месяцев.

Антиаритмическая терапия обязательно показана детям, у которых экстрасистолия сопровождается приступами тахикардии или возникла на фоне пролапса митрального клапана (ПМК), или у реанимированных детей при нарушении гемодинамики. Антиаритмической терапии требует желудочковая тахикардия на фоне экстрасистолии, а также экстрасистолия, возникающая на фоне синдрома

Прогноз при экстрасистолии чаще всего благоприятный. По завершении пубертатного периода восстановление синусового ритма отмечается почти у половины детей. Детям, у которых в анамнезе отмечались изолированные экстрасистолы, при диспансерном наблюдении назначают II группу здоровья. Они могут заниматься физкультурой в основной группе. ЭКГ им проводят 1 раз в 6 месяцев.

Дети, у которых, кроме экстрасистолии, имеются субъективные жалобы со стороны сердца (перебои, боли), относятся к III группе здоровья. Физкультурная группа при стойкости экстрасистол специальная. При наличии хронических очагов инфекции проводят их лечение и курсы кардиотрофической терапии. Наблюдение детей с III группой здоровья в поликлинике проводить следует ежеквартально, делая ЭКГ-исследования сердца.

Дети с экстрасистолией, возникшей на фоне органической патологии сердца, протекающей с нарушениями кровообращения, относятся к IV группе здоровья. Им проводят кардиотрофическую терапию, лечение недостаточности кровообращения, а также и антиаритмическую терапию. Занятия физкультурой рекомендуется проводить в специальной группе. Наблюдение кардиолога необходимо 1 раз в месяц.

Пароксизмальная суправентрикулярная тахикардия

Пароксизмальная суправентрикулярная тахикардия (ПСТ) у детей — наиболее частое нарушение сердечного ритма, наблюдается 1:25 000 детского населения, из них 5 % детей, страдающих врожденными пороками сердца. Для ПСТ характерно значительное учащение числа сердечных сокращений, достигающих у детей раннего возраста до 250—300 уд./мин, у детей старшего возраста — до 180—200 уд./мин при нормальной их последовательности; тахикардия возникает в виде приступов (пароксизмов). ПСТ составляют до 90 % всех тахиаритмий.

Этиология. У 50—70 % детей ПСТ возникают без явной органической патологии в сердце, но нередко при этом отмечают расстройства вегетативной и центральной нервной систем: в большом количестве случаев наблюдают перинатальную патологию, мозговые дисфункции, энцефалопатии, гидроцефалию и др. Определенное значение имеет наследственное предрасположение к аритмии семейные варианты. В ряде случаев ПСТ развивается у детей с органической патологией: имеют значение ВПС при болезни Эбштейна, ДМПП, неполной АВ коммункации, врожденных и приобретенных кардитах, перикардитах, кардиомиопатиях, опухолях сердца, врожденной патологии проводящей системы сердца.

Приступы ПСТ могут быть связаны с лекарственной интоксикацией при лечении сердечными гликозидами, эфедрином и др. Появление приступов ПСТ у новорожденных и детей раннего возраста без явной патологии в сердце объясняют особенностями электрофизиологии сердца в этом периоде жизни — наличием мышечных мостиков, обладающих патологической атриовентрикулярной или вентрикулоатриальной проводимостью. При дальнейшем развитии сердца способность мышечных мостиков в проведении импульса исчезает. Нередко приступы ПСТ возникают у детей на фоне синдрома WPW (Вольфа—Паркинсона—Уайта) или на фоне синдрома укороченного интервала P—Q, обозначенного синдромом LGL (Лауна—Ганонга—Левина). При электрофизиологических исследованиях у детей всех возрастных групп при этом обнаруживают дополнительные проводящие пути, соединяющие предсердия и желудочки и способствующие возникновению приступа (при синдроме WPW у 40 % детей возникают приступы ПСТ).

В образовании ПСТ имеют значение два основных электрофизиологических механизма:

1) теория кругового движения импульса, что определяется существованием двух анатомически отдельных АВ путей — основного, проходящего через АВ узел, и добавочного, соединяющего предсердия и желудочки, — механизм *re-entry*;

2) концепция существования эктопического центра в участке проводящей системы сердца, который посылает импульсы высокой частоты и становится на какой-то отрезок времени водителем сердечного ритма.

Клиника. Клиническая картина ПСТ зависит от возраста ребенка, длительности приступа, сопутствующей патологии. У детей раннего возраста при

коротких по времени приступам они остаются длительно незамеченными. Если приступы текут длительно, при резком учащении сердцебиений до 200—300 уд/мин, дети становятся беспокойными, возбужденными, отказываются от груди; у них появляется рвота, нарушается сон, могут возникнуть судороги. Кожные покровы бледные, с сероватым оттенком, отмечают цианоз, петехиальную сыпь, нарастают одышка и кашель. При длительном приступе появляются гемодинамические нарушения: уменьшается систолический и минный объемы крови, возникает застой в венозной системе, развивается НК. Сердце быстро увеличивается в размерах, печень становится большой, уменьшается диурез, появляются хрипы в легких. Серьезен прогноз при возникновении приступа у детей с органической патологией сердца. Наиболее тяжелое течение приступов отмечается у детей первого года жизни, чаще развивается НК. Дети старшего возраста до возникновения приступа ощущают чувство страха, кардиалгии, они затихают и ложатся в постель. Наиболее неблагоприятны по длительности и течению приступы, возникающие в вечерние и ночные часы.

К суправентрикулярным формам пароксизмальной тахикардии относят следующие варианты: синусовые, предсердные и атриовентрикулярные реципрокные тахикардии, возникающие на фоне синдрома WPW.

Для уточнения диагноза и определения формы ПСТ необходимы данные ЭКГ, но иногда и на ЭКГ трудно провести топическую диагностику ПСТ, в этих случаях можно говорить лишь о суправентрикулярной форме ПСТ.

Если у врача имеется возможность по ЭКГ определить форму ПСТ (синусовая, предсердная или АВ), то он указывает это в заключении. АВ форма может сочетаться с синдромом WPW — это тяжелая форма ПСТ, которая часто ведет к гемодинамическим нарушениям. После длительных приступов ПСТ отмечают наличие посттахикардического синдрома, характеризующегося на ЭКГ смещением интервала S—T вниз и отрицательным зубцом T.

Синусовая форма ПСТ — в генезе этой формы ПСТ лежит механизм re-entry в области синусового узла. Приступ обычно начинается внезапно и характеризуется не очень резким учащением ритма — 150—200 уд./мин.

На ЭКГ — зубец P и следующий за ним комплекс QRS не изменены; интервал R—R соответствует частоте ритма, возможна неполная АВ блокада. Синусовая пароксизмальная тахикардия распознается более точно по данным электрофизиологического исследования сердца. В отличие от предсердной формы при синусовой тахикардии вагальные рефлекс (рефлекс Ашнера, проба Вальсальвы) неэффективны.

Предсердная форма ПСТ. В генезе этой формы играет роль как механизм re-entry в предсердиях, так и автоматические предсердные механизмы, в основе которых лежит наличие любого гетеротопного центра в правом или левом предсердии.

В наиболее частых вариантах предсердной формы ПСТ на ЭКГ наблюдается:

1) зубец Р изменен по сравнению с синусовым (меняется форма Р, продолжительность, направление); его характер зависит от локализации источника ритма в предсердиях; он предшествует комплексу QRS;

2) интервал P—Q может быть нормальным или удлинненным;

3) комплекс QRS имеет суправентрикулярную форму, как при синусовом ритме; в некоторых случаях он уширен и деформирован в связи с абберрантным (нарушенным) желудочковым проведением;

4) снижение сегмента S—T и инверсия зубца T, что обусловлено ишемией миокарда; частота сердечных сокращений у детей раннего возраста превышает 200 уд/мин и у старших — 150 уд/мин.

В отличие от верхнесреднепредсердных форм ПСТ, при которых зубец Р положителен перед комплексом QRS, при нижнепредсердной форме он отрицательный во II, III и aVF отведениях.

При предсердной тахикардии можно получить положительный результат — возвращение к синусовому ритму при вагальной стимуляции — использование пробы Ашнера, массажа каротидного синуса, пробы Вальсальвы. В последнее время для купирования приступа применяется метод акупунктуры.

АВ форма ПСТ чаще возникает по механизму re-entry в АВ узле. Атривентрикулярная форма — наиболее частый вариант наджелудочковой ПСТ у детей, который сочетается с синдромом WPW, явным или скрытым. Электрокардиографически выделяют два варианта. В первом варианте при одновременном сокращении предсердий и желудочков зубец Р отсутствует перед желудочковым комплексом. Этот вариант трудно отличить от предсердной формы, поэтому рекомендуется применить термин суправентрикулярная пароксизмальная тахикардия. Во втором — отрицательный зубец Р располагается позади комплекса QRS; желудочковый комплекс QRS имеет обычную форму.

Клиника. При возникновении трудностей в топической диагностике форм ПСТ рекомендуют провести холтеровское мониторирование или электрофизиологическое исследование.

На энцефалограмме у детей с ПСТ нередко определяется дисфункция стволовых и срединных структур мозга, а в вегетативном статусе находят снижение адаптации симпатoadrenalового звена регуляции сердечного ритма — гипосимпатикотонию. Для оценки состояния вегетативной нервной системы информативными являются лекарственные пробы с атропином, обзиданом, изадрином, а также физические нагрузки на велоэргометре.

Лечение. ПСТ делят на два этапа: первый — купирование приступа, второй — лечение ребенка во внеприступном периоде.

Первый этап — купирование приступа

При приступе ПСТ ребенка необходимо уложить и успокоить. В связи с тем, что у большинства детей в происхождении приступа играет роль сдвиг

вегетативной нервной системы в сторону симпатикотропной настроенности, можно получить эффект при использовании так называемых вегетативных проб, направленных на возбуждение блуждающего нерва: проба Ашнера (надавливание на внутренний верхний угол глазных яблок), прием Вальсальвы (натуживание при закрытом носе во время глубокого вдоха) и проба Чермака—Геринга (давление на сосудисто-нервный пучок на шее). Все пробы проводят у детей старшего возраста, находящихся в горизонтальном положении. Пробу Ашнера нельзя проводить у детей, страдающих близорукостью, во избежание отслойки сетчатки. Эти пробы также неэффективны у детей грудного возраста и при желудочковой форме тахикардии. Иногда у детей старшего возраста можно получить эффект при медленном и глубоком дыхании, глотании твердых кусочков хлеба, питье маленькими глотками холодной воды, вызывании рвоты (давление шпателем на корень языка), сгибании ног в коленных суставах и прижимании их к животу.

Во время приступа тахикардии можно дать внутрь препараты калия: калия хлорид или ацетат калия 5—10% раствор в дозе 80—100 мг/кг массы в три приема с интервалом в 20—30 минут. Можно назначить седативные препараты: корвалол, валокордин, валериану, седуксен, резерпин. При различных формах ПСТ применяют и сердечные гликозиды — дигоксин, строфантин и коргликон. Они более показаны детям грудного возраста при снижении сократительной способности миокарда и артериального кровяного давления.

Противоаритмическое действие сердечных гликозидов основано на улучшении сократительной функции миокарда, замедлении проводимости, урежении сердечного ритма. Оно более выражено у дигоксина и меньше — у строфантина. Можно получить эффект, если детям до 1 года внутривенно ввести 0,2 мл 0,06% раствора коргликона, а от 1 года до 5 лет — 0,2—0,5 мл в 10 мл 10% раствора глюкозы. При назначении дигоксина рассчитывают терапевтическую дозу (насыщения) — 0,05 мг/кг массы тела, которую вводят за 1—2 дня (методом быстрого насыщения). Затем назначают поддерживающую суточную дозу, соответствующую 1/5—1/6 от терапевтической дозы.

Сердечные гликозиды противопоказаны при желудочковой тахикардии, так как они усиливают деятельность эктопических импульсов в желудочках.

При отсутствии данного эффекта назначают антиаритмические препараты, которые восстанавливают ритм сердечной деятельности в результате нормализации автоматизма, возбудимости и проводимости. Антиаритмические средства — это вещества, различные по химическому строению, принадлежащие к различным фармакологическим группам. Почти все они имеют те или иные побочные эффекты. Основными из них являются снижение артериального кровяного давления и сократительной способности миокарда, ухудшение проводимости. Поэтому в каждом конкретном случае эти средства следует подбирать индивидуально, с учетом возраста ребенка, причины, вызвавшей ПСТ, состояния миокарда, формы тахикардии. Применение препаратов требует не только тщательного клинического наблюдения за ребенком, но и ЭКГ-контроля. Если приступ продолжается более 1 часа и в домашних условиях не удастся его купировать — необходима госпитализация. Госпитализации показана детям

раннего возраста во время приступа для более совершенного контроля за их состоянием.

Антиаритмические препараты

Антиаритмические вещества в зависимости от механизма действия на сердце делят на четыре класса.

Класс 1 — мембраностабилизаторы, блокируют быстрые натриевые каналы. Они делятся на три подкласса: IA, IB, IC.

Препараты **подкласса IA** — замедляют процессы деполяризации клеток, увеличивают продолжительность потенциала действия (удлиняют интервал Q—T), ухудшают проведение импульса: хинидин, новокаинамид, ритмодан (ритмилен), аймалин (гилуритмал) и др. данные препараты оказывают антиаритмический эффект как при суправентрикулярных, так и при желудочковых тахикардиях.

Хинидин для купирования приступа у детей не применяют из-за токсичности препарата, но он может быть использован для поддержания уже восстановленного синусового ритма у детей старшего школьного возраста.

Новокаинамид — эффективен в 60—70 % случаев ПСТ, используется как при суправентрикулярной, так и при желудочковой тахикардии. Препарат оказывает лучший эффект при внутривенном введении в дозе 0,15—0,2 мл/кг 10% раствора (но не более 10 мл на 1 введение) в 10—15 мл 10% раствора глюкозы. Для предотвращения падения АД вместе с новокаинамидом вводится мезатон в виде 1% раствора в дозе 0,1—0,3 мл. Возможно и внутримышечное введение препарата — 10% раствор в дозе 0,2 мл/кг на инъекцию.

После купирования приступа для поддерживающей терапии внутрь назначают новокаинамид из расчета 0,015—0,05 мг/кг/сут, дозу делят на 4—6 приемов.

Аймалин (гилуритмал, тахмалин) — малотоксичен, обладает слабым гипотензивным эффектом, а также коронаролитическим действием. Применяют как при суправентрикулярных формах при синдроме так и при желудочковых ПСТ. Назначается внутривенно из расчета 1 мг/кг в 10 или 10% Р—Ра глюкозы, после получения эффекта можно назначить внутрь в дозе 0,006—0,005 г/кг массы в сутки, дать в 4 приема сроком на 10 дней. При внутримышечном введении назначается 1,5—2 мг/кг на инъекцию.

Этмозин — можно использовать при суправентрикулярных и желудочковых формах ПСТ. Внутривенно вводится 2,5% раствор в дозе 0,05 мл на 1 кг массы — внутрь 1—3 мг/кг/сут в 3 приема. Препарат назначают чаще при экстрасистолиях.

Все препараты этой группы могут дать побочные эффекты: снижение АД, тошноту, головокружение, рвоту, диспепсические расстройства, развитие блокад сердца. При длительном использовании новокаинамида может развиваться так называемый волчаночно-подобный синдром. Препараты противопоказаны при выраженной недостаточности кровообращения, блокадах сердца, непереносимости к новокаинамиду.

IV подкласс. В отличие от препаратов подкласса IA, они не увеличивают продолжительность потенциала действия и потенциала покоя, не замедляют проведения импульса, не снижают АД. К этой группе антиаритмических средств относят лидокаин, тримекаин, дифенин, мекситил.

Лидокаин используют для неотложной помощи при остро развившихся желудочковых тахиаритмиях, вводят внутривенно 1 % раствор из расчета 1 мг/кг. Если эффекта нет, через 15 минут введение препарата можно повторить. Существует и второй метод введения лидокаина — внутривенно: дают насыщенную дозу 2—3 мг/кг в течение 15 минут, затем переходят на длительное поддерживающее вливание 1—2 мг/кг/ч. При предсердных тахикардиях препарат не применяют. Лидокаин может вызвать слабость, головную боль, эйфорию. Остальные препараты этой группы не нашли широкого применения в детской практике для купирования приступа ПСТ, так как некоторые из них обладают узким диапазоном терапевтического действия. Применяются чаще при экстрасистолии.

Подкласс IC. К нему относят фенотиазиновые препараты — этацизин и аллепинин. Их действие основано на блокировании быстрого тока ионов натрия в клетку. Показаны при возвратных АВ тахикардиях с синдромом WPW и желудочковых тахисистолиях.

Этацизин назначают детям старшего возраста по 10—25 мг/сут в зависимости от возраста (в таблетке 50 мг). К побочным эффектам относят головокружение, головную боль, диплопию. Препарат опасен для больных с синдромом слабости синусового узла и при недостаточности кровообращения.

Аллопенин угнетает проводимость, не нарушает сократительную функцию миокарда, поэтому может использоваться у больных с недостаточностью кровообращения, более эффективен при желудочковых формах тахиаритмий и экстрасистолии у детей старшего возраста. Суточная доза взрослого — 100—150 мг/сут, исходя из нее, можно рассчитать дозу для детей.

К этому подклассу также относят индекаинид, лоркаинид, флекаинид, энкаинид и пропafenон (ритмонорм), обладающий β -блокирующим свойством рецепторов симпатической нервной системы.

Класс II — блокаторы β -адренорецепторов клеток. Они тормозят влияние катехоламинов на сердце к ним относят группу неселективных β -блокаторов, таких как анаприлин (обзидан, индерал) и др. Эти препараты снижают активность синусового узла (вызывают брадикардию, поэтому при редком ритме не применяются), замедляют движение импульса по проводящей системе сердца, снижают АД и уменьшают сократительную способность миокарда. Чаще используется обзидан в дозе 0,5—2 мг/кг/сут внутривенно медленно. Эффект при внутривенном введении наступает быстро, через 10—20 минут, при приеме внутрь — через 40—60 минут. В ампуле 1 мл содержится 1 мг препарата; в таблетках по 10 и 30 мг. β -адренергические блокаторы показаны только при ПСТ, дают хороший эффект у детей раннего возраста. Имеются и кардиоселективные β -блокаторы: атенолол, бетаксалол (локрен), метопролол, эсмолол, невилолол и др.

Класс III — блокаторы калиевых каналов, удлиняющие продолжительность потенциала действия кордарон и орнид (бретиллий).

Кордарон эффективен у больных с суправентрикулярной тахикардией на фоне синдрома WPW. Внутривенно используют 5% раствор из расчета 0,1 мл/кг массы — разовая доза. Для приема через рот применяется в дозе 5—10 мг/кг/сут. После отмены препарата сохраняется эффект в течение 30—150 дней. Кордарон усиливает выделение инсулина β -клетками поджелудочной железы, удваивает концентрацию дигоксина в плазме крови, поэтому при одновременном их приеме дозу дигоксина следует уменьшить в два раза. Кроме этого, кордарон усиливает эффект антикоагулянтов непрямого действия. При длительном его применении возможны побочные эффекты: тиреотоксикоз, головные боли, бессонница, диспепсические расстройства, пневмониты, легочные инфильтраты. Кордарон противопоказан больным с АВ блокадами, с удлинением Q—T, артериальной гипотензией.

Класс IV — блокаторы переноса ионов кальция в клетку. Наиболее изученным из этой группы является изоптин (верапамил, финоптин и дилтиазем, или кардил). Изоптин, угнетая кальциевые каналы мембран клеток, разрывает круговое движение импульса (re-entry), кроме того, он обладает коронарорасширяющим эффектом и слабым β -блокирующим, оказывая более «мягкое» действие на сердце. Применяется при суправентрикулярных тахикардиях с синдромом WPW. Вводится внутривенно в разовой дозе 0,1—0,2 мг/кг в 20 мл 10% раствора глюкозы. При отсутствии эффекта через 30 минут введение изоптина можно повторить. Действие изоптина недлительное (40—60 минут), поэтому одновременно с его внутривенным введением целесообразно начинать прием изоптина или другого противоаритмического препарата внутрь.

В последние годы имеются сообщения об антиаритмическом эффекте АТФ. В классификацию антиаритмических препаратов он не входит. Применяется только внутривенно, быстро в течение 2—3с из расчета 0,1 мг/кг. Через 5 минут можно повторить в удвоенной дозе, применяется для быстрого купирования ПСТ, в том числе и на фоне WPW. Препарат противопоказан при АВ блокадах и при повышенной возбудимости.

Большое значение в лечении ПСТ имеет восстановление электролитных нарушений. С этой целью применяют *препараты калия*: хлористый калий 0,5% 50—70 мл внутривенно; оротат калия по 10—20 Мг/Кг в сут, курс приема — 20 дней; аспаркам или панангии через рот 0,5—1 таблетку 2—3 раза в день или внутривенно 5—10—15 мл. Можно ввести поляризующую смесь: 10% глюкоза 200 мл, 0,3 г. хлористого калия, 2 ед. инсулина, 50—100 мг кокарбоксылазы. Иногда только введение поляризующей смеси быстро купирует приступ.

Для улучшения обмена в сердечной мьтшце показана *кокарбоксылаза*, которую можно вводить внутривенно и внутримышечно по 50—100 мг, витамины группы В, рибоксин 2% раствор 10 мл внутривенно или через рот, милдронат, кудесан по 10 капель 1 раз в день во время еды (детям до 1 года — по 2 капли 2 раза в день, 1—5 лет — по 5 капель).

Если противоаритмическое лечение оказывается неэффективным, применяется электроимпульсная терапия. Если у больного приступ наджелудочковой ПСТ возник впервые, то для купирования последнего можно рекомендовать выбор препаратов в следующей последовательности: 1) изоптин; 2) АТФ; 3) новокаинамид с мезатоном; 4) кордарон. Можно начать лечение и с АТФ. Следует отметить, что у детей без явной патологии в сердце при изменениях на энцефалограммах урежение приступов удается получить при назначении противосудорожных средств (диферин, финлепсин, люминал) изолированно или в комплексе с противоаритмическими препаратами.

При развитии недостаточности кровообращения необходимо назначение сердечных гликозидов, мочегонных препаратов, ИАПФ. Если имеются хронические очаги инфекции, проводят их санацию. После купирования приступа лечение продолжают в течение 2—3 недель (витамины С, В₁, В₂, В₆ и В₁₂, анаболические стероиды, препараты калия, рибоксин, противоаритмические средства, кудесан Q₁₀).

Особая группа больных — это дети с ПСТ, которая возникает при наличии аномалий и пороков развития проводящей системы. Наибольшее внимание привлекает синдром преждевременного возбуждения желудочков, основным вариантом которого является синдром WPW, реже — синдром укороченного интервала P—R (синдром Лауна—Ганонга—Левина или синдром Клерка—Леви—Кристеско). У 40 % больных с синдромом WPW развиваются пароксизмальные наджелудочковые тахикардии, чаще АВ реципрокные, некоторые из них представляют непосредственную угрозу для жизни больного.

Купирование приступов ПСТ при синдроме WPW можно начинать с проведения так называемых вагусных проб — массажа каротидного синуса и пробы Вальсальвы. Наиболее эффективными антиаритмическими препаратами являются финоптин, АТФ, обзидан. При их неэффективности — новокаинамид, ритмилен. Высокоэффективно и внутривенное введение кордарона. Для профилактики повторных приступов антиаритмические препараты назначают на более длительный срок — финоптин, атенолол, дигоксин или кордарон.

При частых и трудно купирующихся приступах пароксизмальной тахикардии у детей необходимо сделать электрофизиологическое исследование. Так же обычно проводят чрезпищеводную электрическую стимуляцию левого предсердия. Данный метод позволяет дифференцировать подходить к определению механизма развития пароксизмальной тахикардии в каждом отдельном случае и помогает в подборе адекватной антиаритмической терапии.

В редких случаях при тяжелых пароксизмах, если не удаётся подобрать эффективную антиаритмическую терапию, применяют хирургические методы лечения — деструкцию дополнительных путей атриовентрикулярного проведения при синдроме WPW и деструкцию АВ соединения с имплантацией искусственного водителя ритма сердца при синдроме укороченного интервала P—Q.

Второй этап — лечение во внеприступном периоде

После выписки из стационара дети, перенесшие приступ ПСТ, находятся на диспансерном учете у педиатра и в зависимости от состояния сердца или вегетативной лабильности должны наблюдаться кардиоревматологом и невропатологом. Нередко необходимо координированное наблюдение и лечение вышеназванных специалистов. Вопросы режима и физических нагрузок находятся в тесной зависимости от наличия или отсутствия поражения сердца. Даже при отсутствии органического заболевания сердца детям с приступами ПСТ надо рекомендовать только лечебную физкультуру. Занятия спортом разрешать не следует из-за физических и особенно психоэмоциональных нагрузок, приводящих к возникновению приступа.

Во внеприступном периоде рекомендуется провести санацию имеющихся очагов инфекции. При необходимости оперативных вмешательств необходимо предусмотреть обеспечение средствами для оказания квалифицированной помощи в случае возникновения приступа тахикардии.

В питании детей с ПСТ следует ограничивать пищу, возбуждающую как ЦНС, так и симпатическую нервную систему: крепкий чай, кофе и шоколад. При органических заболеваниях сердца режим и качество питания зависят от поражения сердца и от степени недостаточности кровообращения. У ряда детей с пищевой аллергией и приступами ПСТ требуют исключения продуктов питания, вызывающих приступ (рыбы, икры, апельсинов, яиц и др.). В зависимости от состояния нервной системы в межприступном периоде ребенок может получать только антиаритмические средства либо седативные (тазепам, седуксен, валериана, пустырник).

Детей с приступами ПСТ включают в III группу здоровья, а при недостаточности кровообращения — в IV или V. Детям, отнесенным в V группу здоровья, при наличии социальной дизадаптации показано оформление инвалидности с детства. Прививки можно проводить только детям с I — III группами здоровья.

Хроническая непароксизмальная тахикардия

Хроническую непароксизмальную тахикардию (ХНТ) по механизму ее образования называют также и автоматической. От ПСТ она отличается большей продолжительностью течения (месяцы, иногда годы), меньшей частотой сердечных сокращений, скудностью клинической симптоматики.

ХНТ составляют 1,5—18 % всех суправентрикулярных тахикардий, наблюдаются у детей всех возрастных групп.

Этиология. Причиной ее развития чаще являются органические поражения сердца (ВПС, врожденные кардиты, кардиомиопатии, после оперативного лечения ВПС), но ХНТ могут возникать у детей, у которых органическая природа поражения сердца клинически отсутствовала.

Электрофизиологической основой данной аритмии является наличие эктопического фокуса в проводящей системе сердца, но нельзя исключить и

механические re-entry, связанные с наличием дополнительных проводящих путей проведения импульса.

В патогенезе ХНТ лежит стабильное преобладание парасимпатических влияний на сердце и снижение резерва симпатоадреналового звена регуляции ритма.

Клиника. Выделяют две формы ХНТ: возвратную (повторяющуюся), при которой короткие пароксизмы гетерогенного ритма чередуются с нормальным синусовым ритмом, и стойкую (постоянную). Возвратные формы имеют более благоприятное течение, стойкие же варианты бывают реже, но в прогностическом отношении они менее благоприятны.

У детей раннего возраста при стойкой форме отмечаются одышка, цианоз, незначительные прибавки в весе, вялое сосание, увеличение печени, развиваются гипотрофия, анемия. Часто только развитие сердечной недостаточности у ребенка заставляет родителей обратиться к врачу. ХНТ приводит к развитию прогрессирующей дилатации левого желудочка — аритмогенной кардиомиопатии. Эта форма аритмии отличается выраженной рефрактерностью к антиаритмической терапии, поэтому удается добиться лишь некоторого урежения ритма. Упорное и тяжелое течение таких тахикардий, малая эффективность антиаритмических препаратов, раннее выявление ее у детей «без явной патологии» в сердце заставляет думать о каких-то структурных изменениях в проводящей системе сердца врожденного характера.

Редким вариантом ХНТ является хаотическая предсердная тахикардия, которая характеризуется на ЭКГ наличием в одном отведении трех и более разных по форме и амплитуде зубцов Р, отсутствием постоянного водителя предсердного ритма, разными интервалами Р—Р, Р—R и R—R.

Лечение зависит от длительности течения ХНТ. В связи с тем, что ее не всегда удается рано выявить, проводится кбмплексная терапия, направленная на улучшение мозгового кровообращения и микроциркуляции (трентал, пармидин), стимулирующая терапия (пирацетам, пиридитал, глютаминовая кислота и др.), адаптогены (элеутерококк, женьшень и др.), метаболическая терапия (рибофлавин, карнитина хлорид). Медикаментозные Препараты назначаются на 6—12 месяцев в виде курсов по 2—3 месяца.

Определенный эффект даст и физиотерапевтическое лечение: массаж шейно-воротниковой зоны и электрофорез с 5% раствором хлористого кальция, мезатонем, кофеином.

В некоторых случаях для восстановления синусового ритма можно пользоваться кордароном, но у большинства больных после нестойкого эффекта вновь возникает тахикардия. Эффект от комплексного лечения наступает через год у 80 % больных.

При развитии недостаточности кровообращения назначают сердечные гликозиды (дигоксин), кардиотрофики, антиоксиданты.

При неуспехе консервативной терапии и возникновении пре- и синкопальных состояний лечение только хирургическое.

Мерцательная аритмия (фибрилляция и трепетание предсердий)

Термин «мерцательная аритмия» (МА) предложил Г. Ф. Ланг. Он объединил в одно понятие трепетание и фибрилляцию предсердий. В настоящее время эти состояния обычно рассматриваются раздельно.

Мерцательная аритмия — сравнительно редкое нарушение сердечного ритма у детей, однако вследствие высокой частоты осложнений в виде тромбоэмболии, развития недостаточности сердца, аритмогенных кардиопатий, приводящих к синдрому внезапной смерти, она относится к группе жизнеугрожающих аритмий. У детей мерцательная аритмия встречается в 1,5 % всей сердечно-сосудистой патологии и 5,6 % нарушений сердечного ритма.

При мерцании (фибрилляции) предсердная мускулатура не сокращается, как единое целое, а появляются мелкие фибриллярные сокращения отдельных мышечных волокон. В результате этого по поверхности предсердий пробегает множество мелких волн, которые сравнивают с зыбью на поверхности воды. В предсердиях возникает множество импульсов — от 400— 700 в 1 минуту, наступает полная электрическая дезорганизация клеток миокарда, то есть возникает нерегулярное и хаотическое их возбуждение, что находит отражение на ЭКГ в виде множественных волн Р.

Механизм развития мерцания предсердий объясняют, с одной стороны, теорией кругового движения волны возбуждения в предсердиях, а с другой — наличием одного или многофокусного эктопического образования импульсов. Возможны и комбинации названных механизмов.

Этиология. Причинами МА у детей часто являются органические заболевания сердца: приобретенные пороки сердца ревматической этиологии (комбинированный митральный порок, недостаточность митрального клапана, стеноз левого АВ отверстия), врожденные пороки сердца (неполная АВ коммуникация, аномалия Эбштейна, ДМПП, тетрада Фалло), кардиомиопатии. МА может возникнуть после оперативного лечения ВПС в связи с развившейся слабостью синусового узла. Возможно развитие фибрилляции предсердий при различных отравлениях, интоксикациях, гипокалиемии, эндокринных заболеваниях, перикардитах, при дифтерийных миокардитах.

По современным представлениям, источник фибрилляции находится в одном из предсердий, который тотчас же охватывает возбуждением оба предсердия. При этом чаще находят увеличение левого предсердия (81 % случаев), причиной его увеличения является ретроградное движение крови из левого желудочка, причем у некоторых больных наблюдалось только расширение ушка левого предсердия.

Развитие *трепетания предсердий* возникает чаще при наличии одного эктопического очага, и его связывают с патологическим субстратом в правом предсердии.

В развитии МА придают значение и изменению регуляции сердечного ритма в сторону ваготонии, гормональному дисбалансу и другим факторам.

Клиника. Выделяют две формы мерцательной аритмии: пароксизмальные, которые могут продолжаться от нескольких секунд до суток, и хронические, продолжающиеся от 48 часов до 7 дней. В зависимости от ЧСС выделяют

тахикардитические, нормо- и брадикардитические формы. Кроме того, определяют наличие дисфункции СУ либо ее отсутствие.

Клиническая картина *фибрилляции предсердий* определяется тем заболеванием, на фоне которого она возникла. Характерным для фибрилляции является неритмичная деятельность желудочков в связи с тем, что мускулатура предсердий сокращается асинхронно от 400 до 700 раз в 1 минуту, и большинство импульсов блокируются в АВ узле.

Значительная часть сокращений желудочков становится неэффективной. Возникает дефицит пульса. В результате неэффективной деятельности сердца развивается нарушение гемодинамики: появляются одышка, отеки, увеличивается печень. В связи с отсутствием эффективных сокращений предсердий в них могут образовываться пристеночные тромбы, являющиеся источником эмболии. При обследовании ребенка отмечают аритмичность пульса, неравномерное его наполнение, приглушение тонов сердца, меняющуюся громкость I тона у верхушки, что объясняется различным кровенаполнением желудочков и неодинаковым внутрижелудочковым давлением. При возникновении фибрилляции предсердий у детей со стенозом левого АВ отверстия, вследствие резкого ослабления их деятельности, исчезает пресистолический шум.

При брадикардитической форме фибрилляции предсердий клинические симптомы болезни менее выражены, поэтому общее состояние детей может быть длительно не нарушено.

ЭКГ характерно отсутствие зубца Р, вместо него появляются различные по амплитуде и продолжительности F-волны с частотой от 400 до 600 в 1 минуту, желудочковые комплексы нерегулярны, нормальные, реже — абберрантные. Величина волн фибрилляции наиболее четко выражена во II и III стандартных отведениях и в правых грудных — V₁ и V₂. Выделяют мелковолнистую и крупноволнистую формы фибрилляции предсердий. В последние годы в диагностике фибрилляции и трепетания предсердий используют длительное мониторирование ЭКГ (позволяющее определить наличие асистолии), ЭХОКГ исследование для оценки параметров внутрисердечной гемодинамики и ЭКГ высокого разрешения.

Трепетание предсердий наблюдается реже, чем фибрилляция. Оно может носить как постоянный, так и пароксизмальный характер.

ЭКГ — видны хорошо выраженные Р-волны одинаковой формы, амплитуды и продолжительности. Каждая волна имеет круто поднимающееся колено, поэтому вся кривая напоминает «зубья пилы». Число предсердных волн — от 250—300 в 1 минуту. Сокращение желудочков наступает через определенное количество предсердных импульсов в соотношении — 2 : 1, 3 : 1, 4 : 1, то есть АВ узел проводит одну из каждых двух-трех-четырёх волн возбуждения. Желудочковый комплекс чаще не изменен, но возможна и деформация комплекса QRS за счет наложения волн трепетания, или за счет возникновения абберрантного желудочкового комплекса

Осложнения МА. Наиболее опасными для жизни являются тромбоэмболия сосудов мозга и бифуркация аорты.

Лечение. Терапию проводят в двух направлениях: 1) лечение основного заболевания; 2) купирование аритмии. При имеющихся у ребенка расстройствах кровообращения, при тахикардической форме МА, для восстановления гемодинамики показан сердечный гликозид дигоксин в дозе насыщения 0,05—0,08 мг/кг массы, которая дается в течение одних или двух суток, затем рассчитывается поддерживающая доза, составляющая 1/5—1/6 от дозы насыщения, Улучшая систолу, увеличивая диастолу, дигоксин может оказать и противоаритмическое действие. Наряду с этим, назначают препараты калия, поляризующую смесь, витамины, кокарбоксылазу, рибоксин, кудесан, веторон и другие препараты, восстанавливающие метаболические процессы в сердечной мышце. Из антиаритмических средств лучшим препаратом является кордарон, который дают из расчета 10 мг/кг/сут до восстановления ритма. При лечении кордароном необходимо следить за интервалом Q—T В последние годы используют и новый антиаритмический препарат III класса — саталол. Можно назначать и препараты I класса, такие как новокаинамид и пропрафенон.

При неуспехе консервативной терапии показана электроимпульсная терапия, при тромбоэмболических осложнениях — антикоагулянтная (гепарин, финилин, курантил) и антиагрегантная (аспирин, но-шпа, дибазол).

Дети с МА без нарушения гемодинамики относятся к III группе здоровья, при НК — к IV и V. В последнем случае проводят лечение НК и хронических очагов инфекции, антиаритмическую терапию. Необходима сезонная кардиотрофическая и витаминотерапия.

МА в детском возрасте наблюдается редко.

Желудочковые тахикардии

Желудочковые тахикардии (ЖТ) в детском возрасте возникают значительно реже, чем суправентрикулярные формы. Соотношение желудочковых и суправентрикулярных форм у детей соответствует 1 : 70.

Этиология. Желудочковые тахикардии связывают с возникновением фибрилляции желудочков и развитием синдрома внезапной смерти (СВС). Желудочковые тахикардии делят на две формы:

1) первичная идиопатическая, при которой явного патологического субстрата в сердце не находят;

2) вторичная, развивающаяся на фоне явного патологического процесса в сердце дилатационная кардиомиопатия, синдром удлиненного интервала Q—T (СУИ Q—T), аритмогенная дисплазия, передозировка гликозидов, миокардиты, опухоли миокарда и др.

Однако при эндокардиальной биопсии у большинства больных в миокарде даже при отсутствии явного заболевания в сердце обнаруживали гистологические изменения. Наблюдаемые нами желудочковые тахикардии, как правило, были связаны с явными патологическими изменениями в сердце, у некоторых детей они были обусловлены отравлениями. В особую группу относят желудочковые

тахикардии у новорожденных и недоношенных детей, в возникновении которых придают значение автономной незрелости проводящей системы сердца. При наличии предрасполагающих факторов, таких как метаболические нарушения или врожденные пороки сердца, также может возникнуть желудочковая тахикардия.

Клиника. Электрофизиологические механизмы желудочковых тахикардий не отличаются от суправентрикулярных. Значение имеет либо феномен re-entry в системе Гиса—Пуркинье, либо усиление автоматизма в желудочках, обусловленное воспалением, дистрофией или склерозом миокарда.

По клиническому течению выделяют две формы желудочковой тахикардии:

1) постоянно возвратные формы, которые характеризуются появлением тахикардических желудочковых комплексов, состоящих из 3—5—10 комплексов, разделенных между собой синусовым ритмом; данный тип ЖТ отличается невысокой частотой 150—170 уд./мин и течет более благоприятно;

2) пароксизмальные желудочковые тахикардии, которые продолжаются от нескольких минут до 1 часа. Число сердечных сокращений при втором варианте более частое и составляет 170—240 уд./мин. Возможны политопные формы желудочковой пароксизмальной тахикардии, связанные с активацией нескольких центров автоматизма в желудочках. Это приводит к хаотическому неправильному ритму. Нередко исходом такого ритма является фибрилляция желудочков, при этом может наступить клиническая смерть.

На ЭКГ при желудочковой тахикардии имеется уширение комплекса QRS до 0,08—0,09 с у детей до 3-летнего возраста, и более 0,10 с — у детей старше 3 лет. При этом может определяться блокада одной из ножек пучка Гиса; возможна АВ диссоциация.

В диагностике желудочковых тахикардий большое значение имеют электрофизиологическое исследование, холтеровское мониторирование и метод ЭКГ высокого разрешения. Поздние потенциалы желудочков могут служить маркером наличия аритмогенного субстрата в миокарде.

Лечение основного заболевания и применение антиаритмических средств. При идиопатических желудочковых тахикардиях назначают преднизолон или нестероидные противовоспалительные препараты (НПВС), так как нельзя достоверно исключить воспалительный процесс в миокарде. Рекомендуется также назначение мембраностабилизирующих и антиоксидантных препаратов. Из антиаритмических средств показан внутрь кордарон из расчета 7—10 мг/кг/сут, эффективно внутривенное введение препарата в виде 5% раствора из расчета 5—7 мг/кг/сут. Можно использовать лидокодин 1,0—1,5 мг/кг в 10% растворе глюкозы. Антиаритмические препараты I класса увеличивают риск внезапной смерти. В комплексную терапию ЖТ целесообразно подключать ноотропные препараты, препараты калия и магния.

При резистентных к медикаментозной терапии формах ЖТ применяют хирургические методы лечения: криодеструкцию эктопического аритмогенного очага.

Трепетание и фибрилляция желудочков

Трепетание и фибрилляция желудочков — грозное нарушение сердечной деятельности, является частой причиной внезапной смерти больных. При этом трепетание желудочков переходит в фибрилляцию и асистолию. При трепетании желудочков возникают частые, но ритмичные эктопические импульсы до 250—350 уд./мин, напоминающие желудочковую пароксизмальную тахикардию. При фибрилляции желудочков развивается хаотическая активация их отдельных мышечных волокон с частотой сердечных сокращений до 600 в 1 минуту, что приводит к прекращению систолы желудочков и остановке кровообращения.

Электрофизиологический механизм этого состояния лежит в наличии кругового движения волны возбуждения, причем отдельные зоны миокарда находятся в разных фазах возбуждения и восстановления. Причины те же, что и при возникновении желудочковых тахикардий.

Клиника. При трепетании желудочков у ребенка быстро ухудшается общее состояние, нарастают бледность и цианоз, развиваются тахикардия и НК.

На ЭКГ трепетание желудочков характеризуется появлением однообразных положительных и отрицательных волн, амплитуда которых переменна. Желудочковые волны — как бы без интервала S—T и зубца T между ними. Изоэлектрическая линия отсутствует, ЧСС до 300 уд./мин.

При фибрилляции (мерцании) желудочков быстро развивается цианоз, ребенок теряет сознание. Тоны сердца не выслушиваются, пульс не прощупывается, и очень быстро наступает клиническая смерть.

На ЭКГ при фибрилляции желудочков определяются мелкие, частые, беспорядочные волны, переходящие в прямую линию и означающие асистолию.

Лечение. При этой форме аритмии ребенку необходима экстренная помощь. В стационарных условиях проводятся срочная электроимпульсная терапия, искусственное дыхание, прямой или не прямой массаж сердца для восстановления дыхания и сердечной деятельности. При внезапной остановке сердца и невозможности выполнить электрическую дефибрилляцию. Необходимо проводить медикаментозную дефибрилляцию путем внутривенного введения 10% раствора кальция хлорида (0,1—0,2 мл на 1 год жизни) или 0,1% раствора адреналина (0,05 мл на 1 год жизни). При неэффективности указанных мероприятий необходимо прибегнуть к внутрисердечному введению этих препаратов, которые предварительно разводят 10% раствором глюкозы 1:10.

НАРУШЕНИЯ И АНОМАЛИ ПРОВЕДЕНИЯ ИМПУЛЬСА В СЕРДЦЕ

Блокады сердца

Блокадами сердца называют нарушение проведения импульса по проводящей системе сердца. В зависимости от проведения импульса выделяют три степени блокад:

I степень — все импульсы проходят (но с замедлением) на нижележащие отделы сердца;

II степень — отсутствие проведения отдельных импульсов;

III степень — не проходит ни один импульс через место блока.

При полном отсутствии проведения импульса блокада называется полной, в других случаях — неполной. Блокады могут быть врожденные и приобретенные, органические и функциональные.

В зависимости от места блока выделяют следующие виды блокад: синоаурикулярные, внутрипредсердные, атриовентрикулярные, внутрижелудочковые. По устойчивости блокады делят на острые транзиторные (преходящие), интерметирующие (перемежающиеся) и хронические (постоянные фиксированные).

В нарушении проводимости импульса имеют значение ишемия миокарда, местная высокая концентрация калия, локальное сдавление или охлаждение определенного участка проводящей системы сердца, а также наличие определенного патологического субстрата в сердечной мышце.

Синоатриальная блокада

При синоатриальной блокаде (САБ) происходит замедленное проведение импульса или полное его прекращение от синусового узла к предсердиям. Среди детей с блокадами сердца САБ составляет 22 %, с аритмиями — 5 %.

Этиология. Причиной САБ являются как органические заболевания сердца, так и функциональные расстройства ВНС. САБ могут возникать при инфекционных заболеваниях, при лечении некоторыми препаратами (сердечные гликозиды, β -блокаторы). Чаще при этом возникает прекращение выработки импульса в синусовом узле или блокада его проведения.

Клиника. Жалоб больные часто не предъявляют, иногда жалуются на перебои в сердце, сердцебиение, головокружение. При аускультации сердца определяют выпадение сокращения: чаще через 2—3 нормальных импульса, а иногда они носят нерегулярный характер. Расстройств гемодинамики обычно не возникает. Ведущее место в диагностике принадлежит электрокардиографическому исследованию.

Различают три степени САБ: I и II степени — неполные и III степень - полная блокада. Неполная САБ I степени характеризуется простым удлинением времени перехода импульса от синусового узла к предсердиям, поэтому на ЭКГ она не регистрируется. Ее можно выявить только при электрофизиологическом исследовании.

При САБ II степени различают два типа блокады. При блокаде типа I на ЭКГ на фоне прогрессивного укорочения интервалов P—P (R—R) отмечается выпадение комплекса QRS. Длинный интервал P—P (R—R) обычно короче их удвоенного интервала (периодика Венкебаха). При II типе блокады на ЭКГ через 2—3 обычных сокращения сердца наблюдают выпадение предсердного и ассоциированного с ним желудочкового комплекса QRS, в результате чего образуется длинная пауза. Продолжительность длинной паузы равна обычно

сумме двух нормальных интервалов P—P (R—R). Данный тип синотриальной блокады у детей встречается более часто .

САБ III степени называется полной, при ней ни один синусовый импульс не проводится к предсердиям. При этом работа сердца может происходить за счет замещающих ритмов.

САБ приходится дифференцировать с синусовой аритмией и брадикардией при помощи атропиновой пробы и тестов с физической нагрузкой.

Лечение. Зависит от этиологии данного нарушения. В случаях органического заболевания сердца необходимо лечить основное заболевание. При функциональных синоаурикулярных блокадах, связанных с усилением вагусной иннервации, показаны препараты атропина — 0,1% раствор сернокислого атропина, детям до 1 года вводят подкожно 0,1 мл; 1—3 года — 0,1—0,2 мл; 4—6 лет — 0,2—0,25 мл; 7—14 лет — 0,25—0,5 мл. Можно использовать симпатомиметики: 0,05 % алулента внутримышечно или подкожно в дозе 0,2—0,5 мл. Внутримышечно в виде 5% раствора назначается эфедрин — непрямой адреномиметик, повышает активность эндогенного норадреналина, детям до 1 года — 0,2 мл; 2—4 лет — 0,5 мл; 5—7 лет — 1 мл; 6—14 — 1,5—2 мл. Показаны также препараты калия и магния.

Внутрипредсердная блокада

Внутрипредсердная блокада характеризуется нарушением прохождения импульса в предсердиях, чаще всего при замедлении распространения импульса от синусового узла к левому предсердию и по межпредсердному пучку Бахмана. На ЭКГ отмечается уширенный зубец P, в некоторых случаях он расщеплен. При полной внутрипредсердной блокаде в результате прекращения проводимости по пучку Бахмана возникает полная диссоциация в работе предсердий. При этом на ЭКГ появляется отрицательный добавочный зубец P.

Клинически внутрипредсердная блокада не распознается. В этиологии этой формы блокады чаще играют роль органические поражения сердца: ревматизм, миокардиты, пороки сердца и артериальная гипертензия. Возможна остановка предсердий при работе желудочков и при сохранении функции синоаурикулярного узла. Это бывает при гиперкалиемии и после электрической дефибрилляции предсердий.

Атриовентрикулярные блокады (неполные и полные)

Атриовентрикулярные блокады характеризуются нарушением прохождения импульса между предсердиями и желудочками на уровне атриовентрикулярного соединения. По степени нарушения проводимости они делятся на неполные и полные. Различают неполные блокады I и II степени и полную атриовентрикулярную блокаду III степени.

Причины атриовентрикулярных блокад различны:

- функциональные, связанные с нарушением вегетативной нервной системы в сторону повышения тонуса блуждающего нерва у детей, занимающихся спортом,

- органические — при врожденных пороках сердца, миокардите, перикардитах, после операций на сердце.

Блокады также возникают при лекарственных воздействиях (сердечные гликозиды, β -адренергические блокаторы симпатической нервной системы), некоторых инфекционных (гриппе, скарлатине, дифтерии) и наследственных заболеваниях.

Неполная АВ блокада I степени (орто- или антероградная) характеризуется замедлением проведения волны возбуждения из предсердий в желудочки, но каждый импульс проводится. Диагностируется только электрокардиографически. На ЭКГ отмечается удлинение интервала P—Q до 0,20—0,24 с. Данный вид неполной АВ блокады встречается у детей наиболее часто. Иногда АВ блокада I степени трансформируется в АВ блокаду II степени.

Неполная АВ блокада II степени характеризуется непостоянным блокированием суправентрикулярного импульса. Различают два типа такой АВ блокады. Первый называют типом Самойлова—Венкебаха или Мобитц I. Этот тип блокады заключается в постепенном увеличении предсердно-желудочкового интервала до блокирования одного предсердного сокращения и выпадения одного желудочкового комплекса. Следующий за блокированным желудочковым сокращением предсердно-желудочковый интервал обычно нормален. Выпадения сокращения желудочков происходят через 3—5 комплексов.

На ЭКГ наблюдаются прогрессирующее удлинение интервала P—Q вплоть до выпадения комплекса QRS. Регистрируется длинная пауза, однако она менее двух интервалов R—R предшествующих циклов. Число предсердных комплексов больше желудочковых в соотношении 3 : 2; 4 : 3; 3 : 1. Блокада этого типа встречается реже, она может быстро исчезнуть или перейти в полную АВ блокаду.

Второй тип (тип Мобитц II) блокады характеризуется либо нормальной длительностью интервала P—Q, либо одинаково удлиненной, но через 3—5 сокращений сердца имеется выпадение желудочкового комплекса QRS. Возникает длинная пауза после зубца P, которая равна или несколько короче суммы двух обычных интервалов R—R. Соотношение числа зубцов P и комплексов QRS различно: 4 : 3, 2 : 1, 5 : 4 и т. д. Этот вид блокады прогностически более неблагоприятен.

Лечение сводится к терапии основного заболевания (миокардита, ревматизма, ВПС), электролитных нарушений, отмене β -блокаторов, сердечных гликозидов и других ваготонических препаратов. У детей, занимающихся спортом, при АВ блокадах показана дача симпатомиметиков: изадрина — по 1/4—1 таблетке под язык, алулента — по 1/2 таблетки 2 раза в день.

Полная АВ блокада III степени характеризуется полной диссоциацией функции предсердий и желудочков; ни один синусовый импульс не доходит до

желудочков. Предсердия сокращаются от синусового узла, а желудочки — от центра автоматизма, расположенного ниже места блока. У детей полная АВ блокада чаще сочетается с узловым замещающим ритмом, при этом число желудочковых сокращений достигает 40—50—60 уд./мин. Полные АВ блокады могут быть врожденными и приобретенными.

Врожденные полные АВ блокады (ВПАВБ) выявляются у одного из 25 тысяч новорожденных.

Причины возникновения ВПАВБ многообразны. К ним относятся врожденные пороки сердца — корригированная транспозиция магистральных сосудов, дефект межжелудочковой и межпредсердной перегородки, тетрада Фалло и др. В отдельных случаях причиной полной АВ блокады являются иммунное воспаление, авомалия проводящих путей. Возможны и наследственные варианты полных АВ блокад. Так, при болезни Лева и болезни Ленегра к блокаде приводят дегенеративные процессы в клапанном аппарате сердца и проводящей системе. Наследственные варианты полных АВ блокад описывают при болезни Кернс—Сейра (патология митохондрий), болезни Фабра (липоидоз сердца), гликогенозах, мукополисахаридозах, на следственных заболеваниях соединительной ткани (болезнь Элерс—Данлоса). Известны ВПАВБ у детей, рожденных от матерей с системной красной волчанкой.

Приобретенные полные АВ (ППАВБ) блокады возникают при миокардитах (чаще вирусных и дифтерийных), опухолях сердца, травмах сердца и после операций, как результат целенаправленного повреждения проводящей системы сердца при хирургическом лечении желудочковых тахикардий, так и ятрогенные. Возможны полные АВ блокады при отравлениях, в частности сердечными гликозидами, β -адреноблокаторами, а также функциональные транзиторные блокады, связанные с гиперваготонией. Их наблюдают у новорожденных с внутричерепной травмой и у детей пубертатного периода.

Клиника. ВПАВ блокада диагностируется часто сразу после рождения ребенка и характеризуется выраженной брадикардией от 80 до 40—50 уд/мин. К 1 году частота ритма сердца колеблется от 50 до 60 уд./мин. При аускультации определяется глухой I тон, но периодически звучность его повышается (пушечный тон Стражеско). Часто выслушивается различной интенсивности систолический шум, появляющийся в результате поражения миокарда и относительной недостаточности митрального или трехстворчатого клапанов. На верхушке сердца может определяться и мезодиастолический шум — следствие относительного стеноза левого атриовентрикулярного отверстия и результат увеличения левого желудочка. Это нередко служит причиной гипердиагностики врожденных пороков сердца.

Решающее значение в диагностике имеет ЭКГ исследование. На ЭКГ количество предсердных зубцов Р обычно вдвое больше желудочковых комплексов QRS: зубец Р либо предшествует комплексу QRS либо наслаивается на него, либо следует за ним. Ритм предсердий может быть и чаще — 3 : 1 или 4 : 1. При более высокой частоте работы предсердий и более редком желудочковом

ритме возможна внезапная смерть. На ЭКГ иногда обнаруживают явления гипертрофии левого желудочка и предсердий.

При рентгенологическом исследовании определяется увеличение предсердий. Неблагоприятным фактором является повышение артериального кровяного давления. ВПАВБ длительно могут протекать бессимптомно, однако блокады, текущие на фоне ВПС, часто дают развитие недостаточности кровообращения. Неприятным осложнением полной АВ блокады является синдром Морганьи—Эдемса—Стокса, развитие которого связано с гипоксией мозга в результате редкого сердечного ритма. Клинически эти приступы характеризуют развитием слабости, головокружения, потерей сознания, возникновением судорог. Приступы можно купировать самостоятельно, но нередко они становятся причиной внезапной смерти.

Особенно тяжело ПАВБ протекают при дифтерийных миокардитах. При сравнительном изучении гемодинамических показателей у детей с ВПАВБ без порока сердца с приобретенными ПАВБ замечено, что в первом случае происходит увеличение объемной скорости выброса, мощности сердечных сокращений и ударного индекса. Это свидетельствует о достаточной насосной функции сердца. Среднее динамическое давление изменялось редко, однако повышение этого показателя наблюдали у детей с головокружениями, при синдроме Морганьи—Эдамса—Стокса.

Лечение. Дети с полной АВ блокадой должны находиться на щадящем режиме, им не рекомендуется заниматься спортом.

Для улучшения электрической стабильности сердца детям назначают курсы витаминотерапии и кардиотрофики (препараты калия и магния, рибоксин, неотон, кудесан и др.). Противопоказаны при полных АВ блокадах β -адренергические блокаторы, аймалин, новокаинамид. При развитии недостаточности кровообращения (часто при ВПС) можно использовать сердечные гликозиды, ингибиторы ангиотензинпревращающих ферментов (АПФ) каптоприл, аналаприл, мочегонные средства и препараты калия.

В этих случаях рекомендуют сочетать сердечные гликозиды с изадрином, который учащает желудочковый автоматизм, предупреждая тем самым развитие приступов ишемии мозга.

При приступе Морганьи—Эдемса—Стокса показаны наружный массаж сердца, искусственное дыхание, оксигенотерапия, применение симпатомиметических препаратов: внутривенно струйно адреналин, норадреналин, изадрин, алулент, эфедрин. В возрасте до 6 месяцев — 0,1% раствор норадреналина — 0,1 мл; 7—12 месяцев — 0,15 мл; 1—5 лет — 0,2—0,4 мл 6% раствора эфедрина в дозе 0,1—0,5 мл, алулент — 0,05% раствор по 0,5 мл на изотоническом растворе NaCl со скоростью 8 капель в 1 минуту. Алулент можно назначать внутрь по 5—10 мг 4 раза в сутки (в 1 таблетке — 20 мг). В домашних условиях при возникновении слабости и головокружении целесообразно применение изадрина в таблетках — 1/2—1 таблетку положить под язык.

При приобретенных полных АВ блокадах наряду с лечением основного заболевания целесообразно назначить глюкокортикоидные гормоны для улучшения АВ проведения.

Детям с ПАВБ показана и другая медикаментозная терапия: стимулирующая, рассасывающая, антиоксидантная, метаболическая.

Показаниями к имплантации кардиостимулятора являются следующие варианты течения блокад: появление приступов потери сознания и их эквивалентов, наличие брадикардии во сне — до 40—30 уд./мин, уменьшение ЧСС — менее 55 уд./мин у детей до 3-летнего возраста и менее 50—45 уд./мин у детей старше 3 лет; сочетание ПАВБ с эктопическими ритмами, нарушение гемодинамики, отставание психофизического развития, периоды асистолии до 2—3 секунд при холтеровском мониторинге.

Среди кардиостимуляторов лучшей считается двухкамерная эндокардиальная. Миокардиальный способ используют только у маленьких детей с массой тела до 12 кг.

За детьми с кардиостимуляторами каждые 3 месяца необходимо тщательное наблюдение кардиоревматолога и кардиохирурга. При перебоих в работе кардиостимулятора необходимо направить ребенка в кардиохирургическое отделение, где производилась его имплантация.

Внутрижелудочковые блокады

Внутрижелудочковые блокады возникают в результате замедления или перерыва в проведении импульса по ножкам (ветвям) пучка Гиса и волокнам Пуркинье.

По степени поражения внутрижелудочковые блокады делят на полные и неполные, по постоянству нарушения проводимости — на постоянные, преходящие и перемежающиеся.

Причиной внутрижелудочковых блокад являются, как правило, органические поражения сердца: врожденные и приобретенные пороки сердца, миокардиты, хронические неспецифические бронхолегочные заболевания, кардиомиопатии. В редких случаях при блокаде правой ножки пучка Гиса или одной из ветвей левой признаки органического поражения сердца могут отсутствовать. Клинических проявлений блокады практически нет. Лишь при полных блокадах ножек пучка Гиса можно отметить раздвоение I тона на верхушке в результате асинхронного сокращения желудочков.

Полная блокада правой ножки пучка Гиса

Причиной данной блокады у детей являются врожденные пороки сердца, в частности, ДМПП, неполная АВ коммуникация, тетрада Фалло и другие, а также хронические бронхолегочные заболевания и операции на сердце. На ЭКГ в III стандартном, aVF, V₁ и V₂ отведениях высоковольтный, уширенный, деформированный комплекс направленный вверх с дискордантно расположенным сегментом S—T и зубцом T, а в I стандартном, aVL, V₅ и V₆ отведениях записываются уширенные, нередко зазубренные зубцы S.

Неполная блокада правой ножки пучка Гиса

При данной блокаде полного перерыва проводимости по правой ножке нет, имеется лишь задержка в передаче импульса по правому желудочку. Неполная блокада правой ножки пучка Гиса часто регистрируется у здоровых детей. Она распознается у 25—27 % детей первого года жизни и у 13 % детей пубертатного периода. Наличие неполной блокады правой ножки пучка Гиса у здоровых детей объясняют запаздыванием возбуждения правого наджелудочкового гребешка, непоследовательностью возбуждения заднебазальных отделов желудочков. Возможно и наличие аномалий проводящей системы правого желудочка.

Неполная блокада правой ножки пучка Гиса может быть связана и с органическими заболеваниями сердца воспалительного и дистрофического характера.

У здоровых детей на ЭКГ в отведениях III, aVF, V₁ и V₂ форма комплекса QRS записывается в виде буквы W или M, продолжительность комплекса обычно нормальна. При органических заболеваниях комплекс QRS широкий, высокий r—rSR вместо rSr, типичного для здоровых детей.

Полная блокада левой ножки пучка Гиса является проявлением тяжелого заболевания сердца, связанного у детей чаще с миокардитами, либо она развивается на фоне значительной гипертрофии левого желудочка в результате пороков сердца или кардиомиопатий.

На ЭКГ в отведениях, отражающих электрические потенциалы левого желудочка, — V₅ и V₆, I стандартном и aVL будет регистрироваться направленной вверх уширенной, высокого вольтажа, деформированный желудочковый комплекс QRS, смещение сегмента S—T, зубец T отрицателен (расположен дискордантно) желудочковому комплексу.

В правых грудных отведениях — V₁ и V₂, aVF и III стандартном — комплекс QRS направлен вниз с дискордантно расположенным зубцом T. Характерно также отсутствие зубца в левых грудных отведениях.

Неполная (частичная) блокада левой ножки пучка Гиса -

диагностируется только электрокардиографически. При этом наблюдается:

- 1) уширение комплекса QRS в левых грудных отведениях (V₅ и V₆) до 0,10—0,11 с у детей старшего возраста; в среднем комплекс увеличивается на 0,01—0,02 с по сравнению с возрастными нормативами, почти не деформирован, имеется лишь небольшая зазубренность или утолщение восходящего зубца R;
- 2) в левых грудных отведениях (V₅ и V₆) отсутствует зубец Q;
- 3) сегмент S—T и зубец T переменны, от нормальных до измененных.

Неполная блокада левой ножки пучка Гиса у детей является чаще отражением патологических изменений в сердечной мышце.

Блокада передней (верхней) ветви левой ножки пучка Гиса, или левый передний (верхний) полублок, или левая передняя фасцикулярная блокада. Данный вид нарушения проводимости у детей встречается довольно часто.

Наблюдается при врожденных пороках сердца, таких как атрезия трехстворчатого клапана, отсутствие межпредсердной перегородки и других, при тяжелых миокардитах, поражении коронарных сосудов.

На ЭКГ характерно:

- 1) значительное отклонение электрической оси сердца влево от -15 до -30° ;
- 2) наличие глубоких зубцов S во II и III стандартных отведениях и в aVF;
- 3) наличие высокого зубца R в I стандартном и в усиленных однополюсных отведениях от конечностей — в aVL и aVR;
- 4) продолжительность комплекса QRS может быть или нормальной, или чуть шире.

Блокада задней (нижней) ветви левой ножки пучка Гиса. Диагностика остается довольно сложной, так как нет четких электрокардиографических критериев. У детей она бывает редко, и обуславливается это особенностями анатомического строения задней левой ветви: она короткая, широкая, имеет обильное кровоснабжение от передней и задней нисходящих коронарных артерий.

На ЭКГ характерно:

- 1) резкое отклонение электрической оси сердца вправо, не типичное для возраста, от $+90$ до $+130^\circ$;
- 2) высокие зубцы R во II, III стандартных и aVF отведениях;
- 3) во II, III, aVL отведениях глубокий зубец S;
- 4) в I стандартном и aVL отведениях глубокие зубцы Q;
- 5) увеличение продолжительности комплекса QRS на 0,01—0,02 с по сравнению с возрастом.

Диагностика затруднена, если нет уширения комплекса QRS. Данная блокада наблюдается у детей со сложными врожденными пороками сердца.

Лечение внутрижелудочковых блокад должно основываться на терапии основного заболевания. Целесообразно проводить курсы кардиотрофической терапии: рибоксина, неотона, кокарбоксилазы, кудесана, витаминов С, Е, А, особенно группы В.

Преждевременное возбуждение желудочков Синдром и феномен WPW

Впервые синдром WPW описан в 1930 году Л. Вольфом, Паркинсоном и П. Уайтом. (Wolf L., Parcinson White P.) у 11 молодых людей, которые страдали пароксизмами тахикардии, а в период синусового ритма на ЭКГ у них было отмечено укорочение интервала P—Q, уширение комплекса QRS с регистрацией на восходящем колене зубца R, так называемой волны дельта.

Этиология. У 80—75 % детей в генезе развития синдрома WPW лежит вегетативная дисфункция — сдвиг в сторону ваготропной настроенности. Наблюдается синдром WPW у детей с различными неврологическими и психическими расстройствами, а также с внутричерепной гипертензией. Для выявления роли состояния вегетативной нервной системы в генезе

синдрома WPW детям проводят лекарственные ЭКГ пробы с атропином (0,02 мг/кг) и аймалином. У 20 % детей с синдромом WPW имеются органические заболевания сердца: дефекты перегородок, аномалия Эбштейна, гипертрофический субаортальный стеноз, миокардиты и др. у 40 % детей с синдромом UP отмечены приступы предсердной или АВ пароксизмальной тахикардии, возникающие при физической и психической нагрузках. У детей, имеющих подобный ЭКГ синдром (при отсутствии приступов ПСТ), его называют феномен WPW.

При синдроме WPW может развиваться фибрилляция и трепетание предсердий, фибрилляция желудочков. Наличие тахиаритмий и возможность развития внезапной смерти обуславливают клиническое значение этого синдрома.

На ЭКГ классические признаки синдрома WPW следующие:

1) уменьшение интервала P—Q(R—R) — у детей < 0,09 с;
2) расширение комплекса QRS за счет волны дельта на восходящем колене желудочкового комплекса. длительность волны дельта составляет 0,02—0,07 с, а ее амплитуда не превышает 5 мм. Расширение комплекса QRS составляет у детей до 0,10—0,09 с.

3) вторичные изменения сегмента ST и зубца T.

Электрокардиографически выделяют четыре типа синдрома WPW.

В зависимости от преобладающего направления зубцов комплекса QRS в правых грудных отведениях различают тип А и тип В. При синдроме WPW типа А регистрируется высокий зубец R с положительной волной дельта в V₁—V₂ и в других грудных отведениях, а также в отведении III. Электрическая ось сердца (ЭОС) отклонена вправо. При типе В в V₁ и V₂ регистрируется преобладающее отклонение волны дельта и комплекса QRS вниз. В левых грудных отведениях и в I отведении дельта-волна и зубец R направлены вверх. ЭОС при типе В отклонена влево. Выделяют еще тип С и тип В₁. В ряде случаев синдром WPW не удается отнести к какому-либо типу.

В зависимости от постоянства синдрома WPW различают: 1) устойчивую форму; 2) преходящую форму; 3) латентную форму. При латентной форме аномальный путь обычно не участвует в процессе возбуждения желудочков, интервал P—R не укорочен, имеет нормальную форму. Между тем у этих больных с помощью фармакологических проб (изоптина, анаприлина, при чрезпищеводной стимуляции левого предсердия) либо электрофизиологического исследования можно выявить волну дельта.

Морфологической основой синдрома WPW является наличие дополнительных или специализированных проводящих путей, в частности пучка Кента. Европейская исследовательская группа выделит и классифицирует различные пути аномального проведения импульса к желудочкам. Кроме пучка Кента, выделяют и другие пути проведения, такие как нодовентрикулярные, фасцикуловентрикулярные, атриофасцикулярные и другие, а также добавочные пути, которые могут проводить импульсы только антероградно, антероретроградно и ретроградно (скрытый пучок Кента).

Синдром укороченного интервала P—Q (P—R)

Клиника. В литературе этот синдром фигурирует под названием синдрома Кларка—Леви—Кристеско (CLC) или Лауна—Ганонга—Левина (LGL). На ЭКГ характерно лишь укорочение P—Q (P—R) при синусовом ритме и при нормальном комплексе без волны дельта. Допускают, что в реализации этого синдрома имеет значение либо анатомическое недоразвитие (короткое) АВ узла, либо наличие дополнительных путей проведения. Считают, что недоразвитие проводящей системы и АВ узла имеет место при синдроме Кларка—Леви—Кристеско, а при синдроме LGL укорочение P—Q связано с функционирующими проводящими путями, поэтому возможно возникновение приступов пароксизмальной тахикардии.

Лечение детей с синдромом WPW неоднозначно. При феномене ЭКГ — лечить не надо.

Лечение. При наличии субъективных жалоб у ребенка с синдромом WPW на боли в сердце, сердцебиения следует провести электрофизиологическое исследование.

У детей с синдромом WPW непродолжительные и редкие приступы пароксизмальной тахикардии можно купировать вагусными приемами (натуживание, рвотный рефлекс, давление на корень языка и др.) и обычно не требуется применения антиаритмической терапии. Только при их неэффективности можно применить антиаритмические средства.

При длительных приступах с самого начала возникновения их и безуспешности вагусных приемов необходима антиаритмическая терапия: для купирования приступа проводится внутривенное введение АТФ, изоптина, новокаинамида, кордарона. После купирования приступа антиаритмические средства назначаются внутрь на 7—10 дней. К сожалению, антиаритмическая терапия (подбор препарата) проводится эмпирически.

Дети с синдромом WPW и тяжелым приступом ПСТ с аномалиями проводящей системы сердца нуждаются в хирургическом лечении.

В последние годы в специализированных кардиохирургических клиниках применяют оперативное лечение: а) пересечение дополнительного АВ соединения (пучка Кента); б) создание искусственной АВ блокады с имплантацией водителя ритма.

Показаниями к хирургическому лечению являются: частые приступы АВ реципрокной тахикардии, плохо поддающиеся медикаментозной терапии, сопровождающиеся падением АД или развитием недостаточности кровообращения. При фибрилляции предсердий, при синдроме WPW импульс к желудочкам идет через добавочный путь. В этих случаях противопоказаны препараты, блокирующие АВ узел, в частности, сердечные гликозиды, изоптин и β-блокаторы.

Блокировать или замедлить проведение импульса по пучку Кента могут аймалин, ритмилен, иногда новокаинамид. При неуспехе прибегают к электрической дефибрилляции.

Синдром ранней реполяризации желудочков

Синдром ранней реполяризации желудочков (СРРЖ) — электрокардиографический синдром, который характеризуется наличием псевдозубца r' в сочетании с отсутствием зубца S в конечной части комплекса QRS и подъемом сегмента $S—T$ выпуклостью книзу, чаще наблюдаемым в грудных отведениях. Иногда подъем сегмента $S—T$ может быть косовосходящим и затем переходящим в положительный или отрицательный зубец T .

СРРЖ наблюдается как у здоровых, так и у больных детей.

Синдром ранней реполяризации желудочков часто наблюдался у детей в препубертатном и пубертатном периодах, что свидетельствует о значении неврогенных факторов в его формировании. Он также наблюдается у детей при Заболеваниях сердца, почек, системы крови и других патологических состояниях, может сочетаться с различными нарушениями сердечного ритма и проводимости.

Частота синдрома ранней реполяризации желудочков у здоровых детей колеблется от 1,5 до 11 %, причем чаще у девочек 10—12-летнего возраста. Возможно, что в механизме происхождения СРРЖ имеют значение дополнительные атриовентрикулярные и паранодальные пути проведения, и с этих позиций данный синдром может рассматриваться близким синдрому WPW.

Клиническая значимость СРРЖ заключается в том, что он может быть источником возникновения опасных для жизни аритмий.

Учитывая, что синдром ранней реполяризации желудочков наблюдается как у детей без признаков поражения сердечно-сосудистой системы и других систем, так и на фоне заболеваний сердца и сосудов или других органов, отношение к нему должно быть различно, а лечение зависит от имеющейся патологии. При вариантах синдрома ранней реполяризации желудочков в сочетании с различными нарушениями ритма и проводимости полезна антиаритмическая терапия.

Синдром удлиненного интервала Q—T

Синдром замедленной реполяризации миокарда желудочков, выражающийся в удлинении интервала $Q—T$ на ЭКГ, имеет большое практическое значение, так как является одним из факторов риска внезапной смерти у детей. При синдроме удлиненного интервала $Q—T$ (СУИ $Q—T$) различают врожденные (идиопатические) или первичные формы и приобретенные — вторичные.

Для идиопатических форм синдрома, кроме удлинения интервала $Q—T$, свойствен семейный характер патологии — синкопальные приступы и случаи внезапной смерти у родственников. Выделяют форму Джервела—Ланге—Нильсона, протекающую с глухотой, и вариант, при котором глухота отсутствует, форма Романо—Уорда.

Описаны случаи сочетания синдрома СУИ $Q—T$ с диффузным поражением проводящей системы сердца. Распространенность СУИ $Q—T$, по данным ЭКГ, выявляется с частотой 1: 300 000 новорожденных; у 0,8 % детей с врожденной глухотой и у 36 % детей с синкопальными состояниями.

При электрокардиографическом обследовании глухих с рождения детей школьного возраста отмечают, что распространенность синдрома удлиненного интервала Q—T составляет 6,2 %. В семьях пробандов удлинение интервала Q—T обнаружено в 80 % случаев, преимущественно у матерей, что свидетельствует о аутосомно-доминантном типе наследования. Обнаружен ген СУИ Q—T, который локализован на 6-й хромосоме.

Наблюдая 25 детей из 20 семей в возрасте от 2 до 15 лет, страдающих синдромом Романо—Уорда, подтверждают его семейный характер: удлинение интервала Q—T обнаружено у всех матерей пробандов, а в четырех семьях — у бабушек по материнской линии. Впервые сделали предположение о возможности передачи вируса от матери к ребенку.

В настоящее время в развитии синдрома придают значение хронической вирусной инфекции тропной к нервному аппарату сердца и вегетативным ганглиям. В качестве инфекционного агента особая роль отводится вирусу простого герпеса (Foster), для которого характерны тропность к вегетативным ганглиям и семейное распространение с передачей по вертикали от матери к детям. При синдроме Джервела—Ланге—Нильсена поражаются ядра VIII пары черепно-мозговых нервов, что провоцирует неврогенную глухоту. Возникновение первичных форм СУИ Q—T, обусловленных нарушением баланса между правосторонней и левосторонней симпатической иннервацией, можно связать как с генетическими факторами, так и с персистирующей вирусной инфекцией. Помимо генетических форм, возможны и спорадические варианты СУИ Q—T.

В настоящее время определено пять генотипических типов СУИ, причем в четырех из них установлен и его генетический адрес. В каждом из выявленных генов обнаружено несколько мутаций, однако ряд генов пока еще не расшифрованы.

Выделяют четыре клинических варианта течения СУИ Q—T:

- 1) удлинение интервала Q—T в сочетании с синкопальными состояниями — 38%
- 2) изолированное удлинение интервала Q—T (без синкопальных состояний) — 40%
- 3) синкопальные приступы без удлинения интервала Q—T — 11%
- 4) латентная форма СУИ Q—T; на ЭКГ отсутствуют удлинение интервала Q—T и синкопальные состояния

Диагностика четвертого варианта без молекулярно-генетического обследования семей пробанда практически труднодоступна. В связи с этим идиопатический СУИ Q—T рассматривают как первичную кардионейропатию, при которой имеется высокая степень вероятности возникновения фибрилляции желудочков и СВСС. Вторичная форма, или приобретенный синдром СУИ Q—T, наблюдается у детей при низкокалорийной диете, нарушениях электролитного баланса, ПМК, приеме некоторых лекарственных средств (антиаритмических, антидепрессантов, некоторых антибиотиков при заболеваниях сердечно-сосудистой системы, ЦНС, гипотиреозе).

Клиника. Впервые синкопальные состояния возникают у детей в возрасте 2—7 лет, но сроки начала приступов могут варьировать от первого года жизни до 14—15 лет, что свидетельствует о возможности латентного течения заболевания. Клиника синдрома характеризуется потерей сознания, чаще возникающей на фоне физической активности или психоэмоциональных напряжений. Приступ в основном наступает днем. Перед его возникновением дети старшего возраста ощущают сердцебиение, головную боль, испытывают чувство страха. Приступ потери сознания часто обуславливается возникновением желудочковой тахикардии, переходящей в фибрилляцию желудочков. Потеря сознания составляет 1—2 минуты, сопровождается судорогами клонико-тонического характера, возможно непроизвольное мочеиспускание и реже дефекация, поэтому такие дети часто лечатся у невропатолога по поводу эпилепсии. В отличие от истинной эпилепсии, у детей отсутствует сонливость после приступа, отмечается быстрое восстановление сознания и ориентации, не наблюдается изменения личности. У мальчиков заболевание протекает более тяжело, чем у девочек; СВС чаще возникает в пубертатном периоде, обычно в возрасте 11—14 лет. После подросткового периода частота приступов значительно уменьшается.

ЭКГ прежде всего показывает удлинение интервала Q—T за счет сегмента ST. Считается ненормальным удлинение интервала Q—T более 440 мс независимо от возраста ребенка. Отмечаются электрическая альтернация зубца T, увеличение зубца U.

Более объективным показателем считают вычисление так называемого скорректированного интервала Q—T ($Q-T_c$), который определяется по формуле Казета:

$$Q-T_c = Q - R - R$$

Значение этого показателя, равное 500 мс, свидетельствует об увеличении интервала Q—T.

Помогает в диагностике удлинения Q—T определение дисперсии интервала Q—T, которая определяется как разница между максимальным и минимальным значениями Q—T интервала, измеренными в любом отведении одного сердечного цикла в условиях одноканальной записи, либо в отведениях I, aVF, V₂ как наиболее приближенным к ортогональным осям:

$$Q-T_d = Q - T_{\max} - Q - T_{\min}$$

T— для детей школьного возраста величина этого показателя в норме составляет 21 мс (Макаров, 2000).

По исследованиям Л. М. Макарова (2000), максимальная продолжительность интервала Q—T у здоровых детей 0—16 лет равняется: 0—1 год — 400 мс; 2—3 года — 430 мс; 4—7 лет — 460 мс, 6—15 лет — 480 мс, больше 15 лет — 500 мс. При СУИ Q—T довольно часто отмечают изменение полярности амплитуды зубца T. Это рассматривается как маркер электрической нестабильности сердца.

Для СУИ Q—T характерен более редкий ритм сердца, паузы на синусовом ритме, а при холтеровском мониторировании отмечено снижение вариабельности синусового ритма.

ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ ИДИОПАТИЧЕСКОГО СИНДРОМА (СУИ Q—T)

Большие	Малые
1. Удлинение интервала Q—T более 440 мс 2. Синкопе, связанное с физической или психоэмоциональной нагрузкой 3. Случаи выявления удлинения интервала Q—T в семье	1. Врожденная глухота 2. Альтернация зубца T 3. Нарушение процесса реполяризации миокарда желудочков 4. Редкий сердечный ритм у детей

Идиопатический СУИ Q—T диагностируется при наличии двух больших или одного большого и двух малых критериев.

Неблагоприятным признаком является удлинение интервала Q—T на ЭКГ, превышающее более чем на 50 мс нормальные значения для данной ЧСС.

Представляют следующие критерии риска развития синкопе и внезапной смерти у детей с СУИ Q—T Романо—Уорда:

- 1) потеря сознания в анамнезе и предсинкопальные состояния
- 2) интервал Q—T более 440 мс на ЭКГ покоя
- 3) Q—Tс более 500 мс на ЭКГ покоя
- 4) желудочковая экстрасистолия
- 5) альтернация зубца T на ЭКГ покоя или при холтеровском мониторинге
- 6) синусовая брадикардия
- 7) паузы в синусовом ритме при холтеровском мониторинге
- 8) изменения на энцефалограмме
- 9) мужской пол пациента

Лечение. Всем детям с обморочными состояниями необходимы ЭКГ регистрация, проведение суточного холтеровского мониторинга, а при наличии СУИ Q—T — сбор генеалогического анамнеза и проведение обследования родителей и сибсов.

Наличие приступов потери сознания и случаев внезапной смерти в семье у детей с си СУИ Q—T требует проведения лечения β -адреноблокаторами (анаприлин, обзидан) из расчета 2 мг/кг/сут. При отсутствии синкопе через 1—2 года возможно постепенное снижение дозы обзидана на 1/3 за 2—3 месяца под контролем ЭКГ. β -адреноблокаторы предупреждают развитие жизнеугрожающих аритмий. Кордарон применять не следует, так как он может значительно удлинять интервал Q—T.

Обоснованным является проведение метаболической и антиоксидантной терапии (глутаминовая, липоевая кислота, карнитин, рибофлавин, моноклеотид, витамины С, А, Е, цитохром С, кудесан), так как синкопальные

состояния провоцируют нарушения метаболизма с повреждением клеточных мембран. Показаны также препараты, предупреждающие психоэмоциональные срывы (седуксен, фенибут и феназепам).

Надо ли проводить противовирусную терапию? Однозначно сказать трудно, но она возможна при наличии явной рецидивирующей герпетической инфекции. На наш взгляд, целесообразно применение НПВС при идиопатическом варианте СУИ Q—T.

При отсутствии эффекта от консервативной терапии разработаны методы хирургического лечения: левосторонняя блокада звездчатого ганглия, удаление левых цервикоторакальных и левого звездчатого ганглиев, имплантация кардиостимулятора с бифокальной стимуляцией.

Показанием к хирургическому лечению являются сохранение синкопальных приступов, наличие высоких факторов риска внезапной смерти на фоне максимальных доз β -адреноблокаторов (2 мг/кг/сут) желудочковой экстрасистолии, альтернации зубца T и выраженной синусовой брадикардии.

Без лечения прогноз неблагоприятный. Примером может служить следующее наше наблюдение.

Основные лекарственные препараты и их применение при аритмиях у детей

Антиаритмические препараты различных групп		
Амиодарон (кордарон)	10-15 мг/кг сут, 5 мг/кг в сут в/в на 5% р-ре глюкозы	Тиреоидные нарушения аллергический пневмонит, снижение сократимости миокарда
Пропафенон	5-10 мг/кг сут внутрь в 3 приема, 1 мг/кг в/в	Тошнота, слабость, головокружения, дезориентация, парааритмогенный эффект
Флекаинид (тамбокор)	2-5 мг/кгвнутри в 2 -3 приема	Парааритмогенный эффект
Антикоагулянтные и антиагрегантные препараты		
Курантил	2-5 мг/ кг Сут внутрь в 4 приема	Сердцебиение, головная боль, покраснение лица, диспепсия, аллергические сыпи
Фенилин	1 мг/кг сут внутрь в 4 приема в течение 2-3 дней, затем дозу корректируют по протромбиновому индексу	Повышение температуры, дерматит, тошнота, диарея, розовый цвет мочи, оранжевый цвет ладоней
Препараты метаболического и антиоксидантного действия		
Актовегин	Внутри по 1-2 драже 3 раза в день в/в медленно или в/м по 2-5 мл 10% р-	При парентеральном введении – анафилактические реакции, местно зуд, жжение,

	ра глюкозы 3 раза в нед	слезотечение
Витамин В- 12	Внутрь 500 мкг 2-4 раза в день, в/м 30-50 мкг ч/з день	Аллергические реакции, нервное возбуждение, боли в сердце, тахикардия,
Витамин в -15	Внутрь по 25-50 мг 3 раза в день	Осторожно при повышенном АД
Калия оротат	10-20 мг/сут внутрь в 3 приема	Редко аллергические дерматозы
Кудесан	Внутрь по 1 капсуле 2-3 раза в день или 5 капель 1-2 раза в день	Редко тошнота, расстройство стула
Магния оротат	Внутрь по 1 табл 3 раза в день	При передозировке диарея образование кальциево-магниевых фосфатных камней в почках
L- карнитин	Внутрь по 0,5 мл или по 1 капсуле 250 мг 1-2 раза в день	При передозировке боли в области живота
Милдронат	0,125-0,25 г внутрь 3-4 раза в день в/в или в/м по 2,5-5 мл	Редко аллергические реакции, диспепсия, снижение АД
Предуктал	Внутрь по ½-1 табл 10-20 мг 3 раза в день	Редко желудочно-кишечные расстройства
Эссенциале	5 мг кг сут в/в капельно 1 раз в сутки	Зуд жжение редко
Эмоксипин	Внутрь по 1 капс 3 раза в сут, в/в капельно в по 5-10 мл 1 раз в сут	Редко аллергические реакции

Заключение

В настоящей методичке ставилась задача раскрыть современные возможности исследования аритмий и связанных с ним жизнеугрожающих состояний у детей; систематизировать сведения о факторах риска развития жизнеугрожающих состояний и внезапной смерти, роли генетических и средовых факторов в возникновении и поддержании аритмий, принципах терапии и динамического наблюдения детей с этой патологией, длительное время отпугивающей педиатров своей «сложностью» и «специфичностью». За последние годы получены доказательства того, что жизнеугрожающие аритмии у детей с различными вариантами тахикардий, синдромом Романо – Уорда и синдромом слабости синусового узла возникают в условиях нарушения нейрогуморальной регуляции сердечного ритма с развитием перенапряжения и последующей астенизации вегетативных центров регуляции, аритмогенного влияния на миокард со стороны

церебральных структур и снижения функциональной активности стресс-лимитирующих систем. Учитывая случайный характер обнаружения нарушений ритма сердца более чем в 40% случаев и высокую частоту их встречаемости в детском возрасте, можно определенно сделать вывод о необходимости включения стандартного электрокардиографического исследования в комплекс обязательных клинических обследований при диспансеризации ребенка с целью раннего выявления аритмий. Детям с синкопальными состояниями в анамнезе, имеющим указания на случаи ранней и, особенно, внезапной смерти в семье, а также всем членам семьи детей с синдромом Романо – Уорда и желудочковыми тахикардиями рекомендуется проводить 24-х часовое ЭКГ-мониторирование для выявления факторов риска внезапной сердечной смерти и решения вопроса об объеме медикаментозной терапии. Активация ноотропными и ноотропоподобными препаратами – один из путей уменьшения риска внезапной сердечной смерти у данной категории больных.

Сформулирована единая концепция возникновения наджелудочковых тахикардий у детей, согласно которой возникновение параксизмальной и непараксизмальной тахикардий у детей без органического поражения сердца обусловлено сходными патофизиологическими механизмами. По-видимому, особое строение проводящей системы сердца – не причина, а лишь один из необходимых предрасполагающих факторов, при определенных условиях реализующийся в электрофизиологическую основу аритмий. Степень выраженности и характер нейровегетативных нарушений в одном случае способствует развитию параксизмального состояния, в другом – формированию и поддержанию хронической тахикардии.

Гипоксическое поражение ЦНС в неонатальном периоде, дисгармоничность развития, незрелость механизмов регуляции сердечного ритма являются ведущими факторами риска развития тахиаритмий у детей с особым строением и свойствами проводящей системы сердца.

При лечении функциональных тахикардий и синдрома слабости синусового узла необходимо применять препараты ноотропного ряда, так как, повышая толерантность к ЦНС к гипоксии, активируя ретикулярную формацию ствола мозга, оказывая умеренное симпатомиметическое и ваголитическое действие, они способствуют устранению вегетативной дисрегуляции – основного патофизиологического механизма аритмий.

Основная задача в данном методическом пособии – сориентировать педиатров в клинических проявлениях и тактике ведения детей, страдающих, так называемыми, злокачественными нарушениями ритма сердца, предложить оптимальные критерии диагностики и прогнозирования жизнеугрожающих состояний, своевременно начать профилактику внезапной смерти и направить ребенка в специализированное кардиологическое отделение или, при необходимости, кардиохирургический стационар.

Задание IV

Проверка усвоения знаний и умений для решения клинических задач

Ситуационные задачи

Задача №1

Больной Ф., 10 лет, поступил в стационар с нарушением ритма сердца после проведенной операции — коррекции дефекта межпредсердной перегородки (ДМПП).

Диагноз ВПС — ДМПП был установлен в 1 год 2 месяца. Мальчик рос и развивался сравнительно удовлетворительно. После операции возникла мерцательная аритмия, которая, несмотря на проводимую терапию, не купировалась. Через 7 дней мальчика перевели в кардиологический стационар, где в течение 3 недель было проведено лечение кордароном, изоптином, препаратами калия и кокарбоксилазой. После такого лечения ритм перестроился на синусовый. Появление мерцательной аритмии после оперативного лечения ДМПП мы сочли возможным расценить как острую форму СССУ, связанную с возможным повреждением синусового узла (отеком, нарушением микроциркуляции). В последующие 3 года жизни при контрольном обследовании синусовый ритм по частоте соответствовал возрасту.

1. Предварительный диагноз?

Задача №2

Больная Г., 3 года, доставлена в стационар в состоянии приступа ПСТ, который купировала сама давлением рукой на корень языка.

Девочка от первой беременности, протекавшей у матери с повышением АД. Роды со стимуляцией, тугое обвитие пуповины вокруг шеи. Находилась на естественном вскармливании. Развивалась удовлетворительно, но росла возбудимой, наблюдалась невропатологом. За полгода до поступления в стационар у нее стали возникать приступы ПСТ. Они происходили тогда, когда отец, приходивший с работы, отказывался выполнять ее просьбу о не включении света в прихожей. Во время осмотра со стороны внутренних органов и сердца патологии не обнаружили. На ЭКГ — суправентрикулярная форма ПСТ. В стационаре в первые два дня пребывания возникали приступы, если не выполнялась просьба ребенка о включении света и другие желания. Проведенное лечение финлепсином, психотерапия а сочетании с метаболическими препаратами дали положительный эффект. В дальнейшем в стационаре приступы ПСТ не отмечались. При наблюдении за девочкой в течение нескольких лет приступы возникали до 1—2 раз в месяц. Она их купировала сама, либо с помощью корвалола.

Ваш клинический диагноз?

Задача №3

Девочка В., 7 лет, поступила в кардиоревматологическое отделение с диагнозом: состояние после операции ушивания вторичного ДМПП, проведенной 1,5 года тому назад, в связи с ухудшением состояния.

Врожденный порок сердца диагностирован в 6 месяцев. В возрасте 6 лет. Произведено ушивание межпредсердного дефекта. После операции отмечали трепетание предсердий, которое быстро прошло. Через 6 месяцев после операции в связи с перенесенным ОРВИ вновь появилась тахикардия до 140—150 уд./мин. На ЭКГ — нижнеправопредсердный ритм.

Через год после операции отмечалось трепетание предсердий, с АВ блокадой 2 : 1 (ритм предсердий — 280 уд/мин, ритм желудочков — 140 уд/мин).

1. Клинический диагноз?
2. Какие клинические симптомы говорят в пользу данного диагноза?
3. Какие основные лабораторные и инструментальные данные говорят в пользу данного диагноза?

Задача №4

Девочка Т., 13 лет, переведена из неврологического отделения больницы, куда она поступила для лечения эпилепсии, в реанимационное отделение в связи с возникшим приступом желудочковой тахикардии. Медикаментозное лечение (введение кордарона, лидокаина и новокаинамида) эффекта не принесло. Ритм перестроился на синусовый после электроимпульсной терапии.

Из анамнеза выяснили, что с 6-летнего возраста появились приступы головокружения и потери сознания. Чаще они происходили днем, в школе, при психоэмоциональных и физических напряжениях и расценивались как эпилептические. ЭКГ никогда не проводили.

На ЭКГ после купирования желудочковой тахикардии определялся длинный интервал — Q — T — до 0,64 с. Слух у ребенка не страдает.

Поставлен диагноз: синдром Романо—Уорда (рис. 61). Переведена в центр аритмий. Назначено лечение обзиданом из расчета 2 мг/кг/сут, НПВС, кардиотрофики и витамины.

1. Клинический диагноз?

Ответы на задачи

1. Клинический диагноз: после операции ушивания ДМПП— СССУ — мерцательная аритмия.
2. Пароксизмальной суправентрикулярной тахикардии неврогенного генеза.
3. 1) хронической тахикардии, возникшей после хирургического вмешательства по поводу ушивания вторичного ДМПП.
2) Через 6 месяцев после операции в связи с перенесенным ОРВИ вновь появилась тахикардия до 140—150 уд./мин.
3) На ЭКГ — нижнеправопредсердный ритм.

Через год после операции отмечалось трепетание предсердий, с АВ блокадой 2 : 1 (ритм предсердий — 280 уд/мин, ритм желудочков — 140 уд/мин).

4. Диагноз: синдром удлинения Q —Т 0,64 с (Романо—Уорда)

Задание V

*Подготовка неясных вопросов возникших в ходе самоподготовки к
практическому занятию*

Рекомендуемая литература

Основная:

1. Диагностика, лечение и профилактика артериальной гипертензии у детей и подростков. Методические рекомендации. М., 2004, «Педиатрия» им. Г.Н. Сперанского. Всероссийское научное общество кардиологов.
2. Профилактика, диагностика и лечение артериальной гипертензии. Российские рекомендации. Всероссийское научное общество кардиологов. М., 2004.
3. Кардиология и ревматология детского возраста. Под ред. Ч.А. Саменгиной, М.Ю. Щербаковой. М., 2004.
4. Практическое руководство по детским болезням. Кардиология под ред. В.Ф. Коколиной, А.Т. Румянцевой. М., 2004.

Дополнительная:

5. Анцупова Е С., Егорова Д Ф., Воронцов И М. Клинико – морфологические аспекты АВ- блокад у детей. / Вестник аритмологии 2004.
6. Леонтьева И.В. Лекции по кардиологии детского возраста. – М., 2005.
7. Белозеров Ю.Н. Детская кардиология. – М.. 2004.
8. Прахов А.В. Неонатальная кардиология. — НГМА, 2008. — 388 с.
9. Белозеров Ю.М. Детская кардиология. — МЕДпресс-информ, 2004. — 600 с.