**Детские болезни**

**Врожденные пороки сердца**

Врожденные пороки сердца (ВПС) - это аномалии морфологического развития сердца и магистральных сосудов, возникшие на 28-й неделе беременности в результате нарушения процессов эмбриогенеза.

**Этиология.** В первые 3 месяца беременности отрицательное влияние на процесс формирования сердца чаще оказывают вирусные инфекции (краснуха, корь, паротит, ветряная оспа, полиомиелит и др.), пороки сердца у матери, экзогенные и эндогенные токсические продукты, ионизирующая радиация, гиповитаминозы, беременность в возрасте старше 35 лет, заболевания половой сферы.

Наиболее принятым является разделение ВПС на «синие» (с цианозом) и «белые» (без цианоза). В зависимости от состояния гемодинамики в малом и большом кругах кровообращения ВПС делятся на 3 группы.

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Нарушения гемодинамики | без цианоза | с цианозом |
| 1. С обогащением малого круга кровообращения. | ОАП, ДМПП, ДМЖП | - |
| 2. С обеднением малого круга кровообращения | изолированный стеноз легочной артерии | Тетрада Фалло |
| 3. С обеднением большого круга кровообращения | коарктация аорты | - |

**Клиника.** При всем разнообразии ВПС можно указать на ряд симптомов общего характера, которые дают возможность заподозрить существование одной из аномалий. При выраженном нарушении гемодинамики такие дети отстают в физическом развитии. У них довольно часто отмечаются одышка, бледность или цианоз, деформация ногтевых фаланг («часовые стекла», «барабанные палочки»), деформация грудной клетки («сердечный горб»). Расширение границ сердца, выслушивается систолический шум.

В клиническом течении ВПС (независимо от их вида) отмечают три фазы. Первая фаза - первичной адаптации - ребенок приспосабливается к нарушениям гемодинамики. По мере развития приспособительных защитных механизмов общее состояние улучшается, и больной вступает во вторую фазу - относительной компенсации. Когда будут исчерпаны все резервы защитных приспособительных механизмов, наступает третья - терминальная фаза, для которой характерно расстройство кровообращения, не поддающееся лечению.

**Пороки с обогащением малого круга кровообращения**

Это пороки, общим анатомическим признаком которых является патологическое сообщение между малым и большим кругами кровообращения со сбросом крови из артериального русла в венозное (левоправый шунт).

**Открытый артериальный (Боталлов) проток (ОАП)** - это один из наиболее часто встречающихся пороков. В нормальных условиях артериальный пробок сразу после рождения перестает функционировать и облитерируетея в первые 2-3 мес, редко в более поздние сроки. При незаращении протока развивается порок, при котором через отверстие в проток часть крови из аорты сбрасывается в легочную артерию. В результате в большой круг кровообращения поступает недостаточное количество крови, а в малый круг - избыточное.

Четкие клинические признаки обычно появляются на 2-3 году жизни. Характерны одышка, повышенная утомляемость, боли в области сердца. Максимальное давление соответствует норме, минимальное давление низкое, особенно в положении стоя. Пульс скачущий. Перкуторно границы сердца расширены в основном влево и вверх, при развитии легочной гипертензии увеличиваются и правые отделы сердца. Аускультативно - во II межреберье слева от грудины систолический шум, который проводится на аорту, шейные сосуды и в межлопаточную область.



Схематическое изображение дефекта: а) открытого артериального протока; б) межпредсердной перегородки; в) межжелудочковой перегородки; 1) аорта; 2) легочная артерия; 3) Боталлов проток

**Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП)** является также частой аномалией сердца у детей. Этот ВПС у девочек встречается чаще, чем у мальчиков. Отверстие бывает различной величины и в разных частях перегородки вплоть до полного ее отсутствия. Величина дефекта во многом определяет степень гемодинамических расстройств. Кровь через дефект перегородки частично забрасывается из левого предсердия в правое (шунт слева направо). В правой половине сердца повышается систолическое, а затем диастолическое давление, происходит гипертрофия правого предсердия.

Обращает на себя внимание выраженная бледность кожных покровов, иногда расширение и пульсация шейных вен. Примерно у половины детей отставание в физическом развитии. Имеется предрасположенность к респираторным заболеваниям. При аускультации выслушивается систолический шум во II-IIIмежреберье слева от грудины.

**Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП)** - порок встречается относительно часто. При расположении дефекта в мышечной части перегородки (болезнь Толочинова-Роже) диаметр отверстия небольшой (до 1 см), и гемодинамические сдвиги не отражаются на состоянии здоровья ребенка. Дефекты в мембранозной части более широкие, и значительная часть крови из левого желудочка сбрасывается в правый. Оба желудочка работают с большой нагрузкой.

Малый дефект в мышечной части межжелудочковой перегородки может не вызывать каких-либо жалоб больного. Однако при обследовании ребенка как бы случайно выявляется грубый скребущий систолический шум с эпицентром в IV-V межреберье слева от грудины. При высоких дефектах в мембранозной части перегородки у больных отмечается быстрая утомляемость, одышка, периодически кашель, цианоз, нередко отставание в физическом развитии. Грудная клетка часто деформирована. Верхушечный толчок высокий, разлитой, смещенный вниз. Перкуторно - границы сердца расширены в поперечнике и вверх. При аускультации слева от грудины выслушивается систолический шум, который проводится во всех направлениях и на спину.

**Пороки с обеднением малого круга кровообращения**



порок сердце инфекция беременность

Схематическое изображение изолированного стеноза легочной артерии

**Изолированный стеноз легочной артерии.** Имеются различные анатомические варианты этого порока, наиболее распространенным является клапанный стеноз легочной артерии. При этом пороке затруднен переход крови из правого желудочка в легочную артерию и наблюдается обеднение малого круга кровообращения.

Клинически имеют место жалобы на быструю утомляемость и боли в области сердца, одышку, обращает на себя внимание бледность. При перкуссии определяется расширение границ сердца преимущественно вправо. Во II межреберье слева от грудины выслушивается грубый систолический шум, который проводится в левую подключичную область и на сонные артерии. I тон на верхушке усилен, II тон на легочной артерии ослаблен или отсутствует.

**Болезнь Фалло** (триада, тетрада, пентада). Наиболее распространенной формой «синих» пороков сердца, протекающих с цианозом, является тетрада Фалло. Порок включает сочетание четырех аномалий:

) стеноз легочной артерии;

) дефект межжелудочковой перегородки;

) транспозиция аорты вправо;

) гипертрофия правого желудочка.

Малый круг кровообращения недостаточно обеспечивается кровью. В большой круг через аорту, «сидящую верхом» над дефектом в межжелудочковой перегородке, поступает смешанная кровь - артериальная из левого и венозная из правого желудочка. В связи с сужением легочной артерии и повышенным давлением в аорте правый желудочек гипертрофируется.

Цианоз, иногда заметный сразу после рождения, с возрастом усиливается. Одышка у грудных детей появляется при небольшой физической нагрузке, при кормлении. Нередки приступы цианоза с потерей сознания, судорогами у грудных детей. У детей старшего возраста чаще отмечаются более легкие приступы, во время которых ребенок принимает вынужденное положение - присаживается на корточки или ложится ничком. Дети жалуются на головные боли, головокружение, обмороки. Как правило, имеют место отставание в физическом развитии, деформация пальцев («барабанные палочки»).

При аускультации во II и III межреберье выслушивается грубый продолжительный систолический шум, II тон в области легочной артерии ослаблен. В периферической крови повышается уровень гемоглобина и количество эритроцитов («сгущение» крови).



«Барабанные» пальцы при врожденном пороке сердца

**Пороки с обеднением большого круга кровообращения**



Схематическое изображение коарктации аорты

**Коарктация аорты** - сужение грудного отдела аорты ниже уровня устья левой подключичной артерии. Степень и протяженность сужения могут быть различны. Сосуды нижней половины тела получают мало крови. Выше места сужения наблюдается гипертензия, распространяющаяся на сосуды головы, плечевого пояса, верхних конечностей. Жалобы появляются поздно и связаны с синдромом гипертонии и декомпенсацией сердечной деятельности. Больные жалуются на головную боль, головокружения, шум в ушах, одышку, утомляемость. При осмотре бросается в глаза лучшее развитие верхней половины туловища в сравнении с нижней. Отмечаются ишемические боли в животе и икроножных мышцах. Одним из основных клинических симптомов является разница в показателях АД на верхних и нижних конечностях. Характерно высокое артериальное давление (до 250-300 мм рт. ст.) на верхних конечностях, и одновременное снижение его (иногда до нуля) на нижних. Пульс на нижних конечностях слабый, на верхних - напряженный. Перкуторно - границы сердца расширены влево. Аускультативно - акцент II тона над аортой, иногда нехарактерный систолический шум над основанием сердца или в межлопаточном пространстве.

**Диагностика ВПС** основывается на данных анамнеза, клинических проявлениях и данных дополнительных методов исследования: электрокардиография (покажет гипертрофию различных отделов сердца), фонокардиография (запишет шум, его характер, локализацию), рентгенограмма органов грудной клетки (при обогащении малого круга кровообращения отмечаются признаки застоя крови, изменение формы сердца за счет гипертрофии различных его отделов), ангиография сердца, зондирование сердца, ультразвуковое исследование.

**Лечение.** Основным методом лечения ВПС является хирургическая операция. Наиболее благоприятный срок для оперативного лечения - 3-12 лет. Консервативное лечение включает неотложную помощь при остро наступивших сердечной недостаточности и гипоксическом приступе, лечение других осложнений и поддерживающую терапию.

Лечение может быть паллиативное, облегчающее состояние больного и предотвращающее раннее наступление летального исхода. Радикальное лечение приводит к нормализации гемодинамических нарушений.

**Ревматизм**

Ревматизм - системное заболевание соединительной ткани воспалительного характера с преимущественным поражением сердечнососудистой системы.

Наиболее часто ревматизмом болеют дети школьного возраста. Ревматизм является основной причиной приобретенных пороков сердца.

**Этиология.** В настоящее время наиболее признанной и подтвержденной большим количеством фактических данных является теория стрептококковой этиологии ревматизма (бета-гемолитический стрептококк группы А). Установлена связь между началом заболевания и перенесенной стрептококковой инфекцией, в основном в виде ангины (обострения хронического тонзилита, скарлатины), назофарингита, синусита, отита. Возможна ассоциация бета-гемолитического стрептококка и вируса.

**Патогенез.** Сущность ревматического процесса тесно связана с развитием аллергических реакций в организме. На то, что ревматизм - аллергическое заболевание, указывает тот факт, что клинические симптомы появляются не сразу после стрептококковой инфекции, а через 2-3 недели. Это время необходимо для образования антител. «Шок-органом» при ревматизме является соединительная ткань, поэтому клинические проявления заболевания полиморфны. Преимущественно поражается сердце, так как токсины, стрептококки обладают кардиотропностью и вызывают дезорганизацию соединительной ткани. Поврежденная ткань приобретает антигенные свойства, что приводит к образованию аутоантител и дальнейшему повреждению соединительной ткани, т.е. возникает аутоиммунный процесс.

**Клиника.** Клинические проявления ревматизма разнообразны и зависят от локализации ревматического процесса и степени его активности.

В типичных случаях заболевание развивается через 2-3 недели после перенесенной стрептококковой инфекции, и характеризуется подъемом температуры, появлением симптомов интоксикации, одышки, тахикардии, сердцебиения, бледности кожных покровов, глухости сердечных тонов, что указывает на развитие ревмокардита (поражение сердца). Наиболее часто встречаются миокардит, эндокардит и их сочетание - эндомиокардит, реже перикардит.

Миокардит может быть очаговым и диффузным. Диффузный миокардит протекает более тяжело. При появлении первых признаков миокардита наблюдаются ухудшение общего состояния, расстройство сна, снижение аппетита, повышенная утомляемость, головная боль, неприятные ощущения и боли в области сердца, одышка, субфебрильная температура, бледность. Субъективные жалобы у детей в отличие от взрослых выражены нерезко. Тахикардия характеризуется большим упорством, не исчезает даже во сне. Снижается артериальное давление. Границы сердца расширены. На верхушке выслушивается мягкий систолический шум.

Эндокардит. Ревматический процесс в эндокарде почти всегда локализуется в области клапанов. Наиболее часто поражается митральный, реже аортальный клапан. Начинается эндокардит обычно с повышения температуры до 38-39 °С, ухудшения состояния, появления бледности, потливости, болей в области сердца. При аускультации на верхушке и в V точке появляется грубый систолический шум, который проводится в подмышечную область. При поражении аортального клапана вдоль левого края грудины выслушивается «льющийся» диастолический шум.

Перикардит. Как изолированный процесс почти не встречается. Как правило, он присоединяется к эндокардиту и миокардиту. При фибринозном (сухом) перикардите появляются боли в области сердца, одышка, выслушивается шум трения перикарда.

Экссудативный (выпотной) перикардит сопровождается резким ухудшением состояния. Появляется выраженная бледность, цианоз губ, набухание шейных вен, нарастает одышка. Больной принимает вынужденное положение сидя. Пульс частый, слабого наполнения. Артериальное давление снижено. Границы сердца расширены, тоны сердца глухие. Развивается сердечнососудистая недостаточность.

Генерализованный характер патологического процесса определяют внесердечные проявления ревматизма, к которым относятся: полиартрит, малая хорея, поражения кожи и ряда внутренних органов.

Ревматический полиартрит обычно возникает в начале заболевания. Чаще поражаются средние суставы (коленные, голеностопные, локтевые и лучезапястные). Для ревматического полиартрита характерны летучесть болей, симметричность и множественность поражения суставов. Суставы опухают, резко болезненны, кожа над ними гиперемирована, горячая на ощупь. Клинические проявления полиартрита сохраняются в течение 2-3 недель, а при лечении несколько дней. Деформаций суставов не остается. В последнее время частой формой ревматического полиартрита стали артралгии, для которых характерна болезненность суставов при отсутствии видимых изменений в них.

Специфические поражения кожи при ревматизме в виде аннулярной эритемы и ревматических узелков в последнее время встречаются редко. Аннулярная эритема проявляется в виде розовых кольцевидных элементов, иногда зудящих, не возвышающихся над поверхностью кожи и образующих кружевной рисунок. В течение дня кольцевидная эритема может несколько раз исчезать и вновь появляться.

Ревматические узелки в настоящее время встречаются редко, могут быть различной величины, болезненны, плотные на ощупь, неподвижные, кожа над ними не изменена, локализуются в области крупных суставов, по ходу сухожилий, исчезают медленно, следов не оставляют.

Особенностью течения ревматизма у детей является вовлечение в патологический процесс нервной системы в виде малой хореи. Заболевание начинается постепенно, с появления эмоциональной неустойчивости (раздражительности, плаксивости), общей слабости, двигательного беспокойства. Типичная клиническая картина хореи развивается через 2-3 недели после начала заболевания:

1. гиперкинезы (непроизвольные порывистые движения различных мышечных групп, усиливающиеся при эмоциях, воздействии внешних раздражителей и исчезающие во сне);
2. гипотония мышц;
3. нарушения координации движений;
4. нарушения эмоциональной сферы.

Изменяется поведение ребенка, появляются гримасничанье, неряшливость, меняется почерк. Движения при малой хорее неритмичные, разбросаны по всему телу, совершаются в быстром темпе. При выраженных гиперкинезах мышц гортани нарушается глотание и речь.

Малая хорея протекает, как правило, с умеренным поражением сердца, нормальной температурой тела и незначительными изменениями лабораторных показателей. В настоящее время чаще наблюдаются стертые формы хореи, когда отмечаются только отдельные слабовыраженные признаки поражения нервной системы.

Малая хорея продолжается обычно 2-3 месяца (реже 6-12 месяцев). Очень характерно появление рецидивов. Однако к 17-18 годам она почти всегда исчезает.

Течение ревматизма имеет 2 фазы - активную и неактивную. К активной фазе относят все проявления текущего процесса по данным клинического и лабораторно-инструментального обследования. Неактивная фаза включает остаточные явления (порок сердца, миокардиосклероз и др.) при отсутствии показателей активности.

В качестве диагностических признаков активного ревматизма используются критерии Киселя-Джонсона-Нестерова, согласно которым основными являются кардии, полиартрит, хорея, ревматические узелки, аннулярная эритема, ревматический анамнез. К дополнительным диагностическим критериям относятся лихорадка, артралгия, лабораторные изменения, изменения ЭКГ, эффективность антиревматического лечения.

Различают 3 степени активности процесса: I - минимальная, II - умеренная, III - максимальная.

При III степени активности симптомы ярко выражены, высокая температура, на ЭКГ четкие признаки кардита, резко изменены лабораторные показатели.степень активности характеризуется умеренно выраженными клиническими, лабораторными и другими признаками заболевания. Лихорадка может отсутствовать.

При I степени активности клинические, лабораторные и инструментальные признаки ревматизма слабо выражены.

Выделяют острое (до 2 мес.), подострое (до 3-4 мес.), затяжное (до 5 мес.), рецидивирующее (1 год и более), латентное (клинически бессимптомное) течение активной фазы.

**Диагностика.** Лабораторные методы используют в основном для определения активности патологического процесса и наблюдения за эффективностью лечения. В общем анализе крови отмечается лейкоцитоз, сдвиг формулы влево, повышенная СОЭ, возможна эозинофилия.

При биохимическом исследовании выявляются диспротеинемия, С-реактивный белок, повышенное содержание фибриногена, отмечается нарастание титров противострептококковых антител: антистрептолизина О (АСЛ-О), антистрептогиалуронидазы (АСГ), антистрептокиназы (АСК).

**Лечение** ревматизма должно быть этапным, комплексным и длительным. В остром периоде дети должны находиться в стационаре. Двигательный режим должен быть индивидуальным, показано временное ограничение физической активности. Больные со II-III степенью активности должны находиться 1-2 недели на строгом постельном режиме, а затем еще 2-3 недели на постельном режиме. Спустя 1-1,5 мес. с учетом результатов функциональных проб детей переводят на щадящий режим. В последующем в санатории (2 этап) дети переводятся на тренирующий режим. Показано раннее назначение лечебной физкультуры по специально разработанным комплексам. Диета должна быть легкоусвояемой, обогащенной белком, витаминами, продуктами, содержащими калий. Ограничиваются соль и жидкость, экстрактивные вещества (стол №10). Медикаментозная терапия ревматизма направлена на:

1. борьбу со стрептококковой инфекцией;
2. подавление воспаления соединительной ткани;
3. уменьшение сенсибилизации организма.

В связи с этим основными лекарственными средствами лечения ревматизма являются: бензилпенициллина натриевая соль (10-14 дней), затем переходят на «Бициллин-5» или «Бициллин-1»; салицилаты или производные пирозолона (анальгин) или нестероидные противовоспалительные (индометацин, вольтарен), в течение 4 недель - полная доза, затем 2 недели половинная доза. Преднизолон назначают в постепенно уменьшающихся дозах.

Десенсибилизирующие средства: супрастин, тавегил, пипольфен, диазолин и др. Кроме основных, базисных препаратов, назначают поливитамины, препараты калия (панангин, оротат калия), сердечные гликозиды.

При хорее назначается весь комплекс антиревматического лечения с дополнительным включением бромидов, малых транквилизаторов (элениум, триоксазин).

Показано физиотерапевтическое лечение.

Долечивание и реабилитация больных (3 этап) осуществляются в местном санатории в течение 2-3 месяцев.

Дальнейшее диспансерное наблюдение (4 этап) осуществляется в поликлинике ревматологом, который регулярно осматривает каждого ребенка, страдающего ревматизмом, с целью выявления признаков активации болезни, проводит вторичную круглогодичную профилактику рецидивов с помощью «Бициллина-5». При необходимости санируют очаги хронической инфекции, определяют условия режима и труда школьников. Диспансерное наблюдение за детьми, перенесшими ревматизм, проводится вплоть до передачи их для наблюдения в подростковом кабинете.

**Профилактика.** Первичная профилактика направлена на предупреждение прогрессирования и рецидивов ревматизма. Проводится круглогодичная бициллинопрофилактика не менее 3 лет при отсутствии рецидивов. В последующие 2 года проводится только сезонная профилактика (осенью и весной) с одновременным назначением «Бициллина-5», ацетилсалициловой кислоты и витаминов. В активной фазе заболевания показано санаторно-курортное лечение: Кисловодск, Сочи, Мацеста, Цхалтубо, Липецк.

ЛФК широко применяется в комплексном лечении при самых различных заболеваниях и травмах. В клинике внутренних болезней ЛФК применяется и при сердечно-сосудистых заболеваниях.

**Список литературы**

1. Болезни органов дыхания: руководство / Под ред. Н.В. Путова. М.: Медицина, 1989. - Т. 1. - 630 с.

. Внутренние болезни. Пер. с англ. / Под ред. Е. Браунвальда, К.Дж. Иссельбахера и др. в 10 книгах. - М.: Медицина, 1995. - Т. 6. - С. 93-95.

. Воробьева И.И. Двигательный режим и лечебная физкультура в пульмонологии. - М.: Медицина, 2000. - 64 с.

. Епифанов В.А. Лечебная физическая культура. - М.: Гэотар-Мед, 2002.

. Иванов С.М. Лечебная гимнастика для детей, больных бронхиальной астмой. - М.: Медицина, 1974.

. Кокосов А.Н., Стрельцова Э.В. Лечебная физическая культура в реабилитации больных заболеваниями легких и сердца. - Л.: Медицина, 1981. - 165 с.

. Мокина Н.А. Немедикаментозная терапия бронхиальной астмы у детей. Современное состояние и проблемы // Вопросы курортологии, физиотерапии и лечебной физической культуры. - 2003. - №3.

. Справочник по пульмонологии / Под ред. Н.В. Путова, Г.Б. Федосеева, А.Г. Хоменко. - Л.: Медицина, 1987. - С. 41-45.