**Паспортная часть**

**Фамилия**:\_\_\_\_

**Имя**:

**Пол**: муж

**Возраст**: 5 лет

**Бабушка**: \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

**Национальность**: русский

**Место жительства**:

**Клинический диагноз**: Дефект межжелудочковой перегородки ушивание в 2003 году, реканализация. НК - I. Анемия I степени.

**Сопутствующие заболевания**: хронический тонзиллит, гипертрофия носоглоточных миндалин, фимоз головки полового члена.

**Жалобы при поступлении (со слов бабушки)**: на сердцебиение, одышку при незначительной физической нагрузке, появление синевы на лице в области носогубного треугольника.

**Жалобы при осмотре:** на сердцебиение, одышку при незначительной физической нагрузке, появление синевы на лице в области носогубного треугольника.

**Anamnesis morbi**

Диагноз множественные ДМЖП выставлен при рождении (2005 год). Проконсультирован в КХЦ АГМА. Через 2 года родственники больного стали отмечать у него сильное видимое сердцебиение, одышку при незначительной физической нагрузке, цианоз лица, появление выпячивания грудины. Прооперирован в 2008 году в возрасте 2,5 года – операция: ушивание множественных ДМЖП. Состояние после операции улучшилось. В отдалённом послеоперационном периоде вновь возник систолический шум. Диагностирована реканализация. Была принята тактика выжидания, поскольку по УЗИ дефект не превышал 3-4 мм. В настоящий момент находится в КХЦ с целью принятия решения о дальнейшем оперативном лечении.

**Anamnesis vitae**

Родился в 2005 году. Первым ребёнком в семье. В физическом и умственном развитии от сверстников не отстаёт. Посещает детский сад. Воспитывается бабушкой (на пенсии). Из перенесенных заболеваний: ОРВИ. В 2008 году - операция: ушивание множественных ДМЖП. Жилищно-бытовые условия удовлетворительные, питание регулярное. Со слов бабушки: болезнь Боткина, контакт с больными туберкулезом, отрицает. Наследственность не отягощена. Аллергологический анамнез не отягощён. Гемотрансфузии: в 2008 году, без особенностей.

**Status praesens**

Состояние удовлетворительное, сознание ясное, больной контактен.

Кожные покровы бледные, отмечается цианоз в области носогубного треугольника. Тургор кожи не изменён. Слизистая оболочка глаз без особенностей. Слизистые оболочки полости рта бледные, с цианотичным оттенком. Отмечается гипертрофия нёбных миндалин до 2й степени, слизистая оболочка миндалин и нёбных дужек гиперемирована, незначительно инъецирована сосудами. Мышечный тонус сохранён, мышечно-сухожильные рефлексы не изменены; движения в суставах безболезненные, в полном объёме. Все виды чувствительности сохранены. Наблюдается костная деформация грудины – «сердечный горб». Остальные отделы костной системы без особенностей. Подкожная жировая клетчатка развита умеренно. Поднижечеллюстные, заднешейные, околоушные группы лимфоузлов увеличены до 2,5 – 3 см, мягкоэластической консистенции, не спаяны с окружающими тканями, при пальпации слегка болезненные. Остальные группы л/у без особенностей. Щитовидная железа не пальпируется.

**Система органов дыхания**

Дыхание через нос затруднено по причине гипертрофированных нёбных и языкоглоточной миндалин. Грудная клетка - цилиндрической формы, деформирована по средней линии тела в области грудины – образует конусовидное выпячивание – «сердечный горб». Направление хода ребер - косое. Межреберные промежутки выражены умеренно. Эпигастральный угол около 70 градусов. Надключичные и подключичные ямки выражены хорошо. Ключицы расположены симметрично. Позвоночник не деформирован. Правая лопатка на уровне левой. Тип дыхания - смешанный. Грудная клетка равномерно участвует в акте дыхания. Дыхание ритмичное, средней глубины Частота дыхания в покое 20 в минуту. При сравнительной перкуссии – незначительное притупление в нижних отделах лёгких. Границы лёгких в норме. Активная подвижность нижнего лёгочного края 6 см. При аускультации – дыхание везикулярное, ясное, в нижних отделах слегка ослаблено.

**Заключение:** имеются слабые признаки недостаточности кровообращения по малому кругу, застоя, лёгочной гипертензии.

**Система органов кровообращения**

Верхушечный толчок определяется, пальпаторно в V межреберье слева на пересечении со срединно-ключичной линией, сильный, высокий, разлитой. Пальпаторно определяется сердечный толчок.

Границы относительной тупости сердца:

Правая – на 1,5 см кнаружи от правого края грудины в IV межреберье.

Верхняя – верхний край Ш ребра слева по линии между sternalis et parasternalis. Левая - в V межреберье, на пересечении со срединно-ключичной линии слева.

Границы абсолютной тупости сердца:

Правая – в IV межреберье по левому краю грудины.

Верхняя – на уровне IV реберного хряща слева по линии между sternalis et parasternalis.

Левая – в V межреберье, на пересечении со срединно-ключичной линии слева.

Аускультативно:

Ритм сердца правильный, ЧСС - 100 в минуту. Тоны приглушены, акцент II тона над аортой. Выраженный систолический шум во всех точках аускультации, максимально выраженный в IV межреберье по левому краю грудины.

Пульс на лучевой артерии (справа и слева) - 100 в минуту. Артериальное давление 110/60 мм рт. ст.

**Заключение:** признаки кардиомегалии, ДМЖП, признаки недостаточности кровообращения.

**Система органов пищеварения**

Язык – бледный, умеренно обложен белым налётом, влажный. Слизистые оболочки бледно- цианотичные, влажные.

Живот - правильной формы, в размерах не увеличен, пупок втянут, Обе половины живота симметрично участвуют в акте дыхания. Перкуторно - безболезненный. Поверхностная пальпация - живот мягкий, безболезненный Расхождений прямых мышц живота локальных образований, выпячиваний не отмечается. Симптомы раздражения брюшины отрицательные. Размеры печени по Курлову 8х7х6 см, печень не выступает из-под края рёберной дуги. Край печени пальпаторно безболезненный, поверхность гладкая, не заострён, тугоэластической консистенции. Селезёнка перкуторно не увеличена, пальпаторно не определяется.

**Заключение: СИСТЕМА ОРГАНОВ ПИЩЕВАРЕНИЯ** безособенностей.

**Мочеполовая система**

Поясничная область не изменена. Почки не пальпируются. Симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон. Половые органы развиты правильно, по мужскому типу. Фимоз головки полового члена. Мочеиспускание не затруднено. Диурез без особенностей.

**Заключение:** мочеполовая система безособенностей.

**Дополнительные методы обследования**

Клинический анализ крови

Эритроциты 3.58 х 1012 /л

Гемоглобин 90 г/л

ЦП 1.0

Тромбоциты 210 х 109 /л

Лейкоциты 5.7 х 109 /л

палочкоядерные 1 %

сегментоядерные 45 %

эозинофилы 1 %

лимфоциты 46 %

моноциты 7 %

СОЭ 8 мм/ч

Биохимический анализ крови

Общий белок 64,5 г /л

Фибриноген 2.66 г /л

Глюкоза 4.5 ммоль/л

Общий билирубин 7.86 мкмоль/л

Непрямой билирубин 6.22 мкмоль/л

Прямой 1.64 мкмоль/л

Время рекальцификации плазмы 2‘ 46“

ПТИ 91 г /л

Глюкоза крови 3.6 ммоль/л

Мочевина 4.2 мг/л

Анализ мочи

Количество 100 мл

Цвет соломенно - желтый

Удельный вес 1019

Прозрачность не полная

Белок —

Сахар —

Желчные пигменты —

Клетки плоского эпителия —

Клетки почечного эпителия —

Эритроциты —

Лейкоциты —

Цилиндры —

Соли оксалаты

Ацетон —

ЭКГ

Признаки гипертрофии обоих желудочков. Неполная блокада правой ножки пучка Гиса.

Рентгенография органов грудной клетки

Легочные поля прозрачны. В корневой и перикорневой зонах, базальных отделах отмечается незначительное увеличение плотности легочной ткани. Корни не дифференцируются. Сердце шаровидной формы. Слева - талия углублена, увеличена III и IV дуга. Справа – значительное увеличение II дуги. Аорта не изменена.

**Признаки застоя по малому кругу. Гипертрофия обоих желудочков**.

**Предварительный диагноз:** ДМЖП – реканализация, НК I, анемия I степени.

**Дифференциальный диагноз**

В первую очередь у данного больного ДМЖП следует дифференцировать с ДМПП. При физикальном обследовании в случае ДМПП будет преобладать клиника недостаточности кровообращения по большому кругу кровообращения – отёки нижних конечностей, гепато-лиенальный синдром, асцит; чего у больного мы не наблюдаем. При перкуссии границ сердца мы обнаружим увеличение правой границы относительной тупости сердца – в случае компенсированного порока, и увеличение всех границ при присоединении гипертензии по малому кругу.

При аускультации – диастолический шум с преимущественной локализаций по верхнему краю III ребра. В дальнейшем возможно присоединение систолического шума в случае развития гипертрофии левого желудочка (с целью компенсации застоя по большому кругу) и возникновения, так называемой, относительной недостаточности митрального клапана. У нашего больного имеет место систолический шум с преимущественной локализаций в IV межреберье и все данные свидетельствуют об относительной компенсации порока.

Рентгенография грудной клетки, и с контрастированием пищевода в том числе позволит определить увеличение каких отделов имеет место. При ДМПП – увеличение предсердий, о чём будет свидетельствовать отклонение пищевода кзади. У данного больного имеет место кардиомегалия с гипертрофией правого и левого желудочков. ЭКГ также позволит определится с изменением какого отдела сердца мы сталкиваемся.

Решающим в диагностике будет проведение Эхо-КГ, где мы сможем оценить степень регургитации, изменение размеров сердца, давление в камерах и скорость кровотока. При настоящем поступлении у нашего больного это исследование не проводилось.

**Клинический диагноз**: ДМЖП – реканализация, НК I, анемия I степени.

**Обоснование диагноза**

1. Синдром кардиомегалии – по данным осмотра: «сердечный горб». По данным физикального обследования: пальпаторно – сердечный толчок, разлитой верхушечный толчок. Перкуторно – увеличение границ относительной и абсолютной тупости сердца. По результатам ЭКГ: признаки гипертрофии обоих желудочков. Неполная блокада правой ножки пучка Гиса. По результатам рентгенографии: сердце шаровидной формы, слева - талия углублена, увеличена III и IV дуга, справа – значительное увеличение II дуги.
2. Синдром легочной гипертензии – по данным осмотра: цианоз носогубного треугольника. По данным физикального обследования: при сравнительной перкуссии – незначительное притупление в нижних отделах лёгких, при аускультации – дыхание слегка ослаблено в нижних отделах. По данным рентгенографии: в корневой и перикорневой зонах, базальных отделах отмечается незначительное увеличение плотности легочной ткани. Косвенно по данным ЭКГ: гипертрофия правого желудочка.
3. Анемический синдром – по данным осмотра: бледность кожных покровов. По лабораторным данным: эритроциты - 3.58 х 1012 /л, гемоглобин - 90 г/л.
4. Синдром прямых признаков порока – по данным аускультации сердца: выраженный систолический шум во всех точках аускультации, максимально выраженный в IV межреберье по левому краю грудины. По данным Эхо-КГ (за 2004 год): ДМЖП 4 мм.

**Этиопатогенез**

Внутриутробные дефекты развития сердца и крупных сосудов (в том числе и ДМЖП) чаще развиваются при неблагоприятных воздействиях на мать в первом триместре беременности (краснуха, лекарства, алкоголь, облучение), при позднем возрасте матери (более 30 лет к моменту рождения ребенка). Пороки нередко сочетаются друг с другом и с другими врожденными дефектами. Семейное распространение, роль генетического фактора прослеживается примерно у 10% больных. Порок может быть обнаружен сразу или вскоре после рождения, но иногда становится заметным лишь с ростом организма, когда кровообращение становится неадекватным. Почти каждый из пороков, наблюдаемых у взрослых, может быть мало выраженным и длительное время протекать бессимптомно или может давать значительную и тяжелую симптоматику уже в детстве. Все врожденные пороки могут осложняться инфекционным эндокардитом (иногда с развитием новых клапанных поражений) и сердечней недостаточностью. Многие пороки подлежат хирургическому лечению, и специальное обследование обычно необходимо перед операцией.

Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) — наиболее частый ВПС (от 9 до 25% от всех ВПС), представляющий собой врожденное патологическое сообщение между правым и левым сердцем вследствие эмбрионального недоразвития межжелудочковой перегородки в ее мембранозной (обычной) или мышечной (редко) части. В мембранозной части перегородки чаще всего встречаются перимембранозные дефекты (до 80%), значительно реже — подартериальные (отточные) дефекты сопровождающиеся нередко аортальной недостаточностью из-за провисания одной (как правило, некоронарной) или большего числа аортальных створок вследствие отсутствия верхней части межжелудочковой перегородки, обеспечивающей опору аортальному клапану.

Учитывая наличие высокого градиента давления между правым и левым желудочком, ДМЖП характеризуется интенсивным артериовенозным сбросом крови, величина которого прогрессивно возрастает с увеличением диаметра патологического сообщения. Соответственно с этим у пациентов с ДМЖП рано развивается и быстро прогрессирует легочная гипертензия. В поздних стадиях возможны гипертония малого круга, реверсия шунта, цианоз, перегрузка правых отделов сердца, и как следствие – гипертензия по большому кругу кровообращения: гепато-лиенальный синдром, асцит, отёки нижних конечностей.

Последнее не касается ДМЖП, локализующихся в мышечной части межжелудочковой перегородки - болезнь Толочино-Роже. При этом артерио-венозный сброс крови имеет место только в начале систолы, а затем прекращается вследствие закрытия дефекта сокращением мышечных элементов самой перегородки.

**Принципы лечения**

Данному больному показано оперативное лечение поскольку имеется возможность наступления декомпенсации порока, усугубление легочной гипертензии, присоединение гипертензии по большому кругу кровообращения. Относительно большого дефекта (4 мм). А отсюда и ухудшения прогноза на жизнь. Оперативное лечение желательно провести после активной терапии хронического тонзиллита, а в случае её неэффективности – удаления небных миндалин.

После проведения операции прогноз на жизнь относительно благоприятный, поскольку у больного имеются уже признаки кардиомегалии.