Под редакцией П.В.Шумилова, Н.П.Котлуковой

ДЕТСКАЯ КАРДИОЛОГИЯ



ДЕТСКАЯ КАРДИОЛОГИЯ

Учебник

Под ред. ***П.В.Шумилова, Н.П.Котлуковой***

Рекомендовано федеральным государственным автономным учреждением «Федеральный институт развития образования» (ФГАУ «ФИРО») в качестве учебника для использования в учебном процессе образовательных организаций, реализующих программы высшего образования по направлению подготовки 31.05.00 Клиническая медицина, профиль подготовки 31.05.02 Педиатрия

Москва
«МЕДпресс-информ»
2018

Федеральное государственное
образовательное учреждение
высшего образования
«Российский национальный
исследовательский медицинский
университет имени Н. И. [illegible]
Министерства здравоохранения
Российской Федерации
НАУЧНАЯ БИБЛИОТЕКА

УДК 616.1:616-053.2
ББК 57.33+54.10
Д38

Все права защищены. Никакая часть данной книги не может быть воспроизведена в любой форме и любыми средствами без письменного разрешения владельцев авторских прав.

Авторы и издательство приложили все усилия, чтобы обеспечить точность приведенных в данной книге показаний, побочных реакций, рекомендуемых доз лекарств. Однако эти сведения могут изменяться.

Информация для врачей. Внимательно изучайте сопроводительные инструкции изготовителя по применению лекарственных средств.

Книга предназначена для медицинских работников.

Коллектив авторов: О.И.Артеменко, Е.Н.Гурьева, О.А.Кисленко, Н.П.Котлукова, А.В.Крутова, И.Г.Морено, Е.В.Неудахин, Л.А.Максимяк, М.Ю.Тимофеева, И.И.Трунина, А.С.Шарыкин, П.В.Шумилов.

Регистрационный номер рецензии №76 от 18.03.2016 ФГАУ «ФИРО»

Детская кардиология : учебник / под ред. П.В.Шумилова, Н.П.Котлу-
Д38 ковой. – М. : МЕДпресс-информ, 2018. – 584 с. : ил.
ISBN 978-5-00030-584-3

В книге представлена информация об анатомо-физиологических особенностях сердечно-сосудистой системы у детей, приведены основные пропедевтические сведения, данные о семиотике, этиологии, патогенезе, клинике, диагностике, дифференциальной диагностике и лечении основной кардиологической и ревматологической патологии у детей; содержатся материалы о современных лабораторных, инструментальных, генетических и функциональных методах исследования в детской кардиоревматологии. Основные разделы детской кардиологии и ревматологии освещены в соответствии с программой обучения студентов педиатрических факультетов медицинских вузов. В приложении представлены справочные материалы и задания для самоконтроля учащихся. Издание иллюстрировано фотографиями, электрокардиограммами, рисунками; множество таблиц и схем, включенных в книгу, облегчают восприятие информации.

Учебник предназначен для студентов медицинских вузов, обучающихся по специальности «Педиатрия». Книга также может быть использована в качестве учебного пособия для интернов и ординаторов.

УДК 616.1:616-053.2
ББК 57.33+54.10

ISBN 978-5-00030-584-3

© Оформление, оригинал-макет, иллюстрации. Издательство «МЕДпресс-информ», 2018

СОДЕРЖАНИЕ

Список сокращений 5

Предисловие 8

1. Введение 12

2. Анатомо-физиологические особенности сердечно-сосудистой системы у детей 21

3. Семиотика заболеваний сердечно-сосудистой системы у детей . 27
   3.1. Жалобы и анамнез заболевания 27
   3.2. Анамнез жизни 28
   3.3. Осмотр 28
   3.4. Пальпация 30
   3.5. Перкуссия 31
   3.6. Аускультация 32

4. Инструментальные методы исследования сердечно-сосудистой системы у детей 40
   4.1. Электрокардиография 40
   4.2. Рентгенография органов грудной клетки 53
   4.3. Эхокардиография 57
   4.4. Пульсоксиметрия 66
   4.5. Прочие инструментальные методы исследования 67

5. Болезни миокарда у детей 70
   5.1. Миокардит 71
   5.2. Первичные (идиопатические) кардиомиопатии 77
   5.3. Аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии 91
   5.4. Вторичные (специфические) кардиомиопатии 95

6. Болезни перикарда у детей 105

7. Инфекционный (бактериальный) эндокардит у детей и подростков 127

8. Врожденные пороки сердца 158
   8.1. Врожденные пороки сердца, сопровождающиеся артериальной гипоксемией 165

ВОЗ	Всемирная организация здравоохранения
ВПС	врожденный порок сердца
ГКМП	гипертрофическая кардиомиопатия
ДВС	диссеминированное внутрисосудистое свертывание
ДКМП	дилатационная кардиомиопатия
ДМЖП	дефект межжелудочковой перегородки
ДМПП	дефект межпредсердной перегородки
ДНК	дезоксирибонуклеиновая кислота
Д-ЭхоКГ	допплеровская эхокардиография
ЖКТ	желудочно-кишечный тракт
иАПФ	ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента
ИБС	ишемическая болезнь сердца
ИЛ	интерлейкин
ИН	индекс напряжения
ИНЛЖ	изолированная некомпактность левого желудочка
ЗСЛЖ	задняя стенка левого желудочка
КДР	конечный диастолический размер
КДО	конечный диастолический объем
КСР	конечный систолический размер
КМП	кардиомиопатия
КТ	компьютерная томография
КТИ	кардиоторакальный индекс
ЛЖ	левый желудочек
ЛП	левое предсердие
МАРС	малые аномалии развития сердца
МЖП	межжелудочковая перегородка
МКБ-10	Международная классификация болезней 10-го пересмотра
МРТ	магнитно-резонансная томография
НБТ-тест	тест восстановления нитросинего тетразола
НПВС	нестероидные противовоспалительные средства
ОАП	открытый артериальный проток
ОРВИ	острая респираторная вирусная инфекция
ПМК	пролапс митрального клапана
ППС	приобретенный порок сердца
ПТ	пароксизмальная тахикардия
ПЦР	полимеразная цепная реакция
РААС	ренин-ангиотензин-альдостероновая система
РКМП	рестриктивная кардиомиопатия
РФ	ревматоидный фактор
СВ	сердечный выброс
СВД	синдром вегетативной дистонии
СИ	суточный индекс артериального давления
СКВ	системная красная волчанка
СН	сердечная недостаточность
СОЭ	скорость оседания эритроцитов

СУ	синусовый узел
СССУ	синдром слабости синусового узла
Т3	трийодтиронин
Т4	тироксин
ТТГ	тиреотропный гормон
УЗИ	ультразвуковое исследование
УО	ударный объем
ФВ	фракция выброса
ФК	функциональный класс
ФН	функциональная недостаточность
ФНОα	фактор некроза опухоли альфа
ФУ	фракция укорочения
ЦИК	циркулирующие иммунные комплексы
ЦНС	центральная нервная система
ЧД	частота дыхательных движений
ЧСС	частота сердечных сокращений
ХОБЛ	хроническая обструктивная болезнь легких
ЭКГ	электрокардиография
ЭОС	электрическая ось сердца
ЭФИ	электрофизиологическое исследование
ЭхоКГ	эхокардиография
ЮРА	ювенильный ревматоидный артрит

ПРЕДИСЛОВИЕ

Представленный учебник подготовлен согласно Федеральному государственному образовательному стандарту высшего образования (ФГОС ВО) по специальности 31.05.02 (060103) «Педиатрия» (уровень специалитета) в соответствии с рабочей учебной программой дисциплины «Госпитальная педиатрия». Учебник посвящен разделу «Детская кардиология», в котором традиционно изучаются основные состояния и заболевания сердечно-сосудистой системы у детей, а также вопросы ревматологии детского возраста.

Целью написания данного учебника явилось обучение студентов выпускных курсов педиатрических факультетов на основе знаний, полученных на предшествующих дисциплинах, методам диагностики, лечения наиболее важных нозологических форм и основных групп заболеваний в детской кардиологии и ревматологии и реабилитации пациентов, страдающих ими, с современных позиций, с учетом возрастных особенностей и различных вариантов (типичные и осложненные) их течения. В учебнике представлены современные данные об этиологии, патогенезе, клинических проявлениях заболеваний у детей и подростков, описаны современные методы объективного, инструментального и лабораторного обследования пациентов, приведены наиболее актуальные классификации (в том числе МКБ-10) и диагностические критерии, рассмотрены современные схемы терапии. Освоение представленного учебного материала обеспечит формирование у будущего врача алгоритма обследования и лечения больного ребенка с кардиологической и ревматологической патологией и развитие у него клинического мышления, обеспечивающего дифференцированный подход к диагностике, подбору терапии, реабилитационных мероприятий и построению прогноза у больных детей. Это позволит выпускнику специалитета по специальности 31.05.02 (060103) «Педиатрия» овладеть следующими компетенциями:

1) **общекультурными компетенциями (ОК):**
   а) способность к абстрактному мышлению, анализу, синтезу (ОК-1);
   б) способность действовать в нестандартных ситуациях, нести социальную и этическую ответственность за принятые решения (ОК-2);
   в) готовность к саморазвитию, самореализации, самообразованию, использованию творческого потенциала (ОК-3);
2) **общепрофессиональными компетенциями (ОПК):**
   а) готовность решать стандартные задачи профессиональной деятельности с использованием информационных, библиографических

ресурсов, медико-биологической терминологии, информационно-коммуникационных технологий и с учетом основных требований информационной безопасности (ОПК-1);

б) способность и готовность реализовать этические и деонтологические принципы в профессиональной деятельности (ОПК-2);

в) способность и готовность анализировать результаты собственной деятельности для предотвращения профессиональных ошибок (ОПК-3);

г) готовность к ведению медицинской документации (ОПК-4);

д) готовность к использованию основных физико-химических, математических и иных естественнонаучных понятий и методов при решении профессиональных задач (ОПК-5);

е) готовность к медицинскому применению лекарственных препаратов и иных веществ и их комбинаций при решении профессиональных задач (ОПК-6);

ж) способность к оценке морфофункциональных, физиологических состояний и патологических процессов в организме человека для решения профессиональных задач (ОПК-7);

з) готовность к применению медицинских изделий, предусмотренных порядками оказания медицинской помощи (ОПК-8);

3) профессиональными компетенциями (ПК):

а) способность и готовность к осуществлению комплекса мероприятий, направленных на сохранение и укрепление здоровья детей и подростков и включающих в себя формирование здорового образа жизни, предупреждение возникновения и/или распространения заболеваний, их раннюю диагностику, выявление причин и условий их возникновения и развития, а также направленных на устранение вредного влияния на здоровье детей и подростков факторов среды их обитания (ПК-1);

б) способность и готовность к проведению профилактических медицинских осмотров, диспансеризации и осуществлению диспансерного наблюдения за здоровыми и хронически больными детьми и подростками (ПК-2);

в) готовность к сбору и анализу жалоб пациента, данных его анамнеза, результатов осмотра, лабораторных, инструментальных, патолого-анатомических и иных исследований в целях распознавания состояния или установления факта наличия или отсутствия заболевания (ПК-3);

г) способность к определению у пациентов основных патологических состояний, симптомов, синдромов, заболеваний, нозологических форм в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем (МКБ) (ПК-4);

д) готовность к проведению экспертизы временной нетрудоспособности, участию в проведении медико-социальной экспертизы, констатации биологической смерти человека (ПК-5);

е) способность к определению тактики ведения больных детей и подростков с различными нозологическими формами (ПК-6);
ж) готовность к ведению и лечению пациентов с различными нозологическими формами в амбулаторных условиях и условиях дневного стационара (ПК-7);
з) готовность к оказанию медицинской помощи детям и подросткам при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний, не сопровождающихся угрозой жизни пациента и не требующих экстренной медицинской помощи (ПК-8);
и) готовность к участию в оказании скорой медицинской помощи детям и подросткам при состояниях, требующих срочного медицинского вмешательства (ПК-9);
к) готовность к определению необходимости применения природных лечебных факторов, лекарственной, немедикаментозной терапии и других методов у детей и подростков, нуждающихся в медицинской реабилитации и санаторно-курортном лечении (ПК-10);
л) готовность к участию во внедрении новых методов и методик, направленных на охрану здоровья граждан (ПК-11).

Структура учебника «Детская кардиология» включает главы для повторения материала, пройденного на предшествующих дисциплинах, касающегося анатомо-физиологических особенностей, семиотики заболеваний сердечно-сосудистой системы у детей (рассматриваемых в курсе пропедевтики детских болезней), методов электрофизиологической и лучевой диагностики в кардиологии (рассматриваемых в курсах физиологии человека и лучевой диагностики) и некоторых нозологических форм, в частности ревматической лихорадки и отдельных врожденных пороков сердца (ВПС) (рассматриваемых в курсе факультетской педиатрии), для более качественной самоподготовки к освоению материала курса госпитальной педиатрии и подготовки к итоговой государственной аттестации, а также главы, посвященные темам, которые включены в программу собственно дисциплины «Госпитальная педиатрия»: ВПС и их осложнения, болезни миокарда, перикарда, инфекционный эндокардит, нарушения сердечного ритма и проводимости, сердечная недостаточность (СН) у детей, артериальная гипертензия и гипотензия, ювенильный ревматоидный артрит (ЮРА), системные заболевания соединительной ткани и системные васкулиты у детей. Для более удобной самоподготовки к клиническим практическим занятиям и качественного усвоения материала все главы содержат схемы, таблицы и иллюстрации. Для самооценки уровня освоения материала в приложении учебника по всем темам курса дисциплины «Госпитальная педиатрия» имеются задания для самоконтроля, включающие в себя требования по освоению материала (знания и умения), входящий и текущий тестовый контроль и ситуационные задачи с эталонами правильных ответов. Также в приложении даны в виде таблицы справочные материалы по наиболее часто применяемым лекарственным препаратам при забо-

леваниях сердечно-сосудистой системы у детей с указанием показаний и противопоказаний, форм выпуска и возрастной дозировки.

Подробное и всестороннее освещение основных вопросов детской кардиологии и ревматологии, включающее анатомо-физиологические особенности, семиотику, дополнительные методы диагностики, разбор основных нозологических форм, позволяет рекомендовать данный учебник не только для студентов выпускных курсов педиатрических факультетов медицинских вузов, обучающихся в рамках общей образовательной программы согласно ФГОС ВО по специальности 31.05.02 (060103) «Педиатрия» (уровень специалитета), но и в качестве учебного пособия для врачей, обучающихся по программам последипломного образования в рамках ординатуры согласно ФГОС ВО по специальностям 31.08.19 «Педиатрия» и 31.08.13 «Детская кардиология» (уровень подготовки кадров высшей квалификации).

1. ВВЕДЕНИЕ

Детская кардиология охватывает широкий спектр заболеваний начиная от патологии внутриутробного развития до приобретенных болезней сердца и сосудов.

В детской практике задачами кардиолога являются профилактический осмотр, лечение и диагностика заболеваний сердечно-сосудистой системы. Его обязанности – лечение такой патологии, как приобретенные (ППС) и врожденные пороки сердца (ВПС), заболевания миокарда, нарушения сердечного ритма, синдром вегетативной дистонии (СВД), артериальная гипер- и гипотензия, васкулиты и др.

Актуальность проблемы. В настоящее время заболевания сердца и сосудов являются лидирующей причиной смертности во всем мире. Отмечается увеличение летальности среди лиц трудоспособного молодого возраста и детей. Происходит быстрый рост числа пациентов с хроническими заболеваниями сердца, в числе которых дети-инвалиды. С одной стороны, указанные тенденции свидетельствуют об улучшении качества диагностики, с другой – наблюдается изменение структуры патологии с повышением числа тяжелых форм заболеваний, что было подтверждено данными многочисленных клинических исследований.

Характерным является то, что наряду со снижением летальности от других заболеваний у детей смертность от болезней сердечно-сосудистой системы остается практически на прежнем уровне. Большинство случаев ее приходится на органические поражения сосудов и сердца, все большее значение отводится жизнеугрожающим нарушениям ритма.

Таким образом, ранняя диагностика и совершенствование лечебной и профилактической помощи детям с патологией сердечно-сосудистой системы являются приоритетными направлениями педиатрии. Постепенно растет потребность в инновационных подходах к лечению и диагностике. Решение задач своевременной профилактики, снижения заболеваемости и смертности возможно благодаря внедрению в практику современных методов и технологий, регулярному обмену опытом.

Мировая история педиатрии и кардиологии. С самого начала развитие медицины происходило в тесной связи с экономикой, жизнью общества, культурой и мировоззрением людей. Педиатрия, как ее разветвление, появилась сравнительно недавно. Отдельная профессия врача-педиатра также молода.

Короткие инструкции по уходу за детьми, их вскармливанию, лечению встречались в древних рукописях Урарту, Индии, Египта, Китая, Ассирии,

Вавилона. Еще во времена Гиппократа упоминались нормы роста и развития детей. Однако только в XV–XVI вв. впервые стали выходить книги, в которых были описаны детские болезни, однако в этих книгах недоставало рекомендаций.

С XVII в. педиатрия все больше стала привлекать внимание медиков, а в XVIII в. уже появилась специализированная учебная литература. В первую очередь ее задачей было снижение высокой смертности детей. В Париже в 1802 г. была открыта первая больница для детей в возрасте от 2 до 15 лет. В последующем в ней стали готовить специалистов по детским болезням.

Кардиология в своем развитии прошла еще более длительный путь. То, что посредством кровеносных сосудов сердце сообщается с каждым органом, было известно еще в Древнем Египте. Первые описания строения сердца как мышечного органа, а также представления о его камерах и крупных сосудах были получены из работ Гиппократа.

Следующим развивал учение о кровеносной системе Гален, однако в его описаниях было много неточностей (например, центром кровообращения он считал печень). Его ошибки были исправлены лишь в эпоху Возрождения (XVII в.) Везалием (описал артерии и вены, стал отличать артериальную кровь, насыщенную кислородом, от венозной) и Гарвеем (доказал существование кровообращения и описал его законы, сокращения камер сердца).

После открытия микроскопа М.Мальпиги описал систему капилляров. Первый русский ученый-микроскопист А.М.Шумлянский доказал, что артериальные капилляры соединяются с венозными, тем самым полностью подтвердил догадки о замкнутости системы кровообращения. Итальянский хирург Г.Азели описал строение лимфатических сосудов и их связь с кровеносными.

Открытие такого важного диагностического метода, как перкуссия принадлежит основоположнику французской клинической медицины – Ж.Корвизару. Он первым перкуторно стал распознавать наличие жидкости в околосердечной сумке и плевральной полости, заболевания легких, аневризму сердца.

Р.Лаэннек стал основоположником другого диагностического метода – аускультации. Ему принадлежит создание первого стетоскопа.

В 1846 г. чешский физиолог Я.Э.Пуркинье описал строение проводящей системы сердца, В.Гис в 1893 г. открыл предсердно-желудочковый пучок, Л.Ашофф вместе с С.Таварой – предсердно-желудочковый (атриовентрикулярный) узел, а А.Кис с М.В.Флеком описали синусно-предсердный узел.

Благодаря этим открытиям к началу XIX в. кардиология выделилась в самостоятельную медицинскую отрасль, которая имела свои методы диагностики, профилактики и лечения заболеваний сердца и сосудов.

В 1903 г. В.Эйнтховеном был изобретен метод электрокардиографии (ЭКГ). Н.С.Коротков в 1905 г. создал первый механический тонометр для измерения артериального давления (АД). Кроме того, в начале XX в.

впервые стали применяться рентгенография сердца, радиокардиография и ангиокардиография, созданы первые кардиостимуляторы.

Современная кардиология, пользующаяся новейшим лечебно-диагностическим оборудованием, разнообразными методами диагностики и лечения, обязана своим развитием многолетнему врачебному опыту, накопленному за всю историю медицины.

Становление отечественной педиатрии и детской кардиологии. Еще в первой половине XX в. начались интеграция и дифференциация основных отраслей медицины. Внутри педиатрии в течение XX столетия выделялись самостоятельные разделы: детская хирургия, детская неврология, детская кардиология, детская нефрология, неонатология и многие другие.

Основоположником отечественной педиатрии считается С.Ф.Хотовицкий, который первым начал читать отдельный курс по детским болезням и издал его в дополненном виде под названием «Педиятрика». Со временем лекции о детской патологии стали читать в университетах.

В 1834 г. в Санкт-Петербурге открыта первая в России педиатрическая больница (долгое время – детская инфекционная больница №18 им. Н.Ф.Филатова, сегодня на ее базе – ДКБ №5 им. Н.Ф.Филатова). В 1842 г. открылась Московская детская больница, которая стала первым в мире стационаром для детей раннего возраста (сейчас – Детская клиническая больница №13 им. Н.Ф.Филатова).

Высокого уровня отечественная педиатрия достигла к концу XIX – началу XX в. во многом благодаря деятельности таких ученых-педиатров, как Н.П.Гундобин и Н.Ф.Филатов.

В 1866 г. в Московском университете была создана первая клиника детских болезней. В 1888 г. на ее базе была организована кафедра детских болезней, которой с 1891 г. руководил Н.Ф.Филатов. В 1892 г. было организовано Московское общество детских врачей.

Дальнейшее становление и развитие педиатрии как самостоятельной медицинской дисциплины было связано с деятельностью многих выдающихся отечественных врачей. Среди них А.Н.Шкарин, К.А.Раухфус, Н.С.Корсаков, Г.Н.Сперанский, В.Б.Жуковский, М.С.Маслов и многие другие.

Наиболее известными в XX столетии стали школы А.А.Киселя и Г.Н.Сперанского.

А.А.Кисель на протяжении 48 лет работал в Ольгинской детской больнице в Москве (Детская больница Святой Ольги, затем – Детская туберкулезная больница №1, в настоящее время закрыта), заведовал кафедрой детских болезней Высших женских курсов, был научным руководителем Центрального института охраны здоровья детей. Он внес большой вклад в изучение ревматизма и хронических неревматических полиартритов, доказал ревматическую природу хореи.

Г.Н.Сперанскому принадлежит «Учебник болезней детей раннего возраста», долгие годы служивший основным руководством для врачей отделений патологии младшего возраста и новорожденных. В течение многих лет

Г.Н.Сперанский был редактором журнала «Педиатрия», а также возглавлял Всесоюзное научное общество детских врачей. По его инициативе был создан Институт педиатрии АМН СССР.

А.А.Кисель и Г.Н.Сперанский воспитали большую школу педиатров, среди которых В.Г.Таболин, В.А.Власов, З.А.Лебедева, Ю.Ф.Домбровский, Н.А.Семашко и многие другие.

В 1930 г. на базе 2-го Московского государственного медицинского института основан первый в мире педиатрический факультет. В 1931 г. в Детской больнице им. Н.Ф.Филатова была открыта кафедра раннего возраста, которой руководил профессор С.О.Дулицкий. Позже она была переименована в кафедру госпитальной педиатрии, а ее руководителями в различные годы были такие выдающиеся специалисты, как Г.М.Лопатин, К.Ф.Попов, К.Ф.Соколова, В.А.Таболин, Ю.Г.Мухина. В настоящее время кафедрой заведует профессор П.В.Шумилов.

Работа сотрудников кафедры всегда была тесно связана с актуальными проблемами педиатрии. Большой вклад вносился и в развитие детской кардиологии. Так, на кафедре в разное время проводились исследования по изучению острой ревматической лихорадки, геморрагического васкулита и другой патологии сердечно-сосудистой системы. В 1991 г. при активном участии сотрудников кафедры организован Московский детский кардиологический центр на базе ГКБ №67, после чего успешно стало развиваться новое научное направление – перинатальная кардиология. Научные исследования на базе центра продолжают выполняться сотрудниками и аспирантами кафедры по настоящее время под руководством профессора Н.П.Котлуковой.

Еще одной базой, на которой успешно трудятся сотрудники кафедры, является отделение кардиоревматологии ДГКБ №9 им. Г.Н.Сперанского. Под руководством профессора Е.В.Неудахина, доцента И.Г.Морено, ассистента Е.Н.Гурьевой и аспирантов кафедры ведется работа по изучению артериальной гипертензии и другой патологии сердца и сосудов у детей старшего возраста.

Важным шагом стало создание в 2013 г. под руководством доктора медицинских наук И.И.Труниной и профессора А.С.Шарыкина кардиологического отделения на базе ДГКБ №7 им. З.А.Башляевой, располагающего всем арсеналом современных диагностических методик и охватывающего весь спектр сердечно-сосудистых заболеваний начиная с грудного возраста до 18 лет. В отделении активно разрабатывается одно из новых научных направлений – детская спортивная кардиология.

Крупным достижением отечественного здравоохранения является создание детской кардиологической службы. В стране существует система этапного лечения острой ревматической лихорадки у детей, широко внедрена в практику ее профилактика, что стало причиной значительного снижения заболеваемости и частоты формирования пороков сердца. Разрабатываются методы, позволяющие на ранних этапах выявлять начальные формы артериальной гипертензии, устанавливается частота встречаемости данной пато-

логии и распространенность в зависимости от различных факторов риска. Налажены диагностика и лечение ВПС, нарушений ритма, функциональных кардиопатий и другой не диагностируемой ранее патологии.

Проблема неотложной помощи новорожденным и детям первого года жизни интенсивно разрабатывается в нашей стране уже несколько десятилетий. В 1981 г. в Научном центре сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н.Бакулева РАМН по инициативе академика РАМН В.И.Бураковского было создано первое в стране отделение экстренной хирургии и интенсивной терапии детей первого года жизни с ВПС. Сегодня в этом учреждении совершенствуются и успешно применяются различные виды хирургической коррекции практически всех ВПС. В настоящее время возможна коррекция сложной сочетанной патологии, считавшейся ранее неоперабельной. В центре существует ряд детских подразделений, которые оказывают специализированную помощь сразу после рождения ребенка, в первые годы жизни и в старшем возрасте.

Благодаря активной работе специалистов в области детской кардиологии удалось добиться значительного снижения заболеваемости, а также смертности от врожденной и приобретенной патологии сердца и сосудов у детей.

Современное состояние детской кардиологии в Российской Федерации. В настоящее время детская кардиология – обширный раздел педиатрии, занимающийся изучением развития и строения сосудов и сердца, их функций, а также заболеваний, в том числе причин и механизмов их возникновения, клинических проявлений, вопросов диагностики, разработкой эффективных методов профилактики и лечения. Кроме того, в сфере интересов кардиологии лежат проблемы медицинской реабилитации пациентов с поражением сердечно-сосудистой системы.

В последние годы отечественная кардиология сделала огромный шаг вперед. Новые способы диагностики позволяют более глубоко и объективно регистрировать различные отклонения деятельности сердца и сосудов, особенности состояния сердечно-сосудистой системы у детей, степень адаптации ребенка к изменяющимся факторам окружающей среды. Важными задачами кардиологии в настоящее время являются объединение науки и практики, создание эффективных механизмов взаимодействия между российской и зарубежной кардиологическими школами для борьбы с заболеваниями сердца и сосудов.

Так как подавляющее большинство болезней сердца и сосудов формируется долгое время и склонно к хроническому течению, многие, нередко фатальные патологические изменения сердечно-сосудистой системы у взрослых закладываются именно в детском возрасте. Причем проявления болезни у ребенка могут быть минимальными или даже отсутствовать. Нельзя решить проблему заболеваемости у взрослых, не осуществив задачи своевременного выявления, лечения и профилактики патологии сердца в детстве.

Структура заболеваемости сердечно-сосудистой системы в детском возрасте в течение последних десятилетий претерпела существенные изменения. Одновременно со значительным уменьшением частоты ревматических

поражений сердца и бактериальных эндокардитов повысился удельный вес артериальной гипертензии, нарушений сердечного ритма, болезней миокарда, СВД. Отмечено ежегодное увеличение числа детей с ВПС и метаболическими нарушениями в миокарде.

Большое внимание уделяется роли генных мутаций, влиянию факторов окружающей среды на возникновение заболеваний. Современный уровень развития здравоохранения позволяет выявлять детей, имеющих повышенную вероятность реализации сердечно-сосудистых заболеваний при воздействии провоцирующих неблагоприятных факторов.

По частоте встречаемости ВПС находятся на третьем месте после пороков нервной и опорно-двигательной системы. Но в структуре летальности от врожденной патологии развития за ними прочно закрепилось первое место. Около половины детей с такими заболеваниями погибают в возрасте до 6 лет, причем 70% из них – на первом году жизни. Частота врожденных дефектов сердца – около 1% среди новорожденных (1 на 100 новорожденных). Ежегодно в Российской Федерации выявляется около 20 000–22 000 детей с этой патологией, нуждающихся в помощи кардиохирургов. Причем за последние 5 лет зарегистрирован общий рост числа ВПС у детей раннего возраста почти в 1,6 раза.

Важное значение отводится пренатальной диагностике врожденной патологии, которая способствует раннему выявлению пороков сердца и экстренному оказанию хирургической помощи сразу после рождения. При своевременном их выявлении и радикальной коррекции прогноз может быть относительно благоприятным.

Нарушения сердечного ритма занимают второе место (после ВПС) в структуре сердечно-сосудистой патологии детского возраста. Спектр аритмических состояний огромен. Несмотря на то что современные методы исследований позволяют диагностировать нарушения сердечного ритма еще во внутриутробном периоде, тем не менее расшифровать электрофизиологию большинства из них подчас затруднительно. Не менее сложным бывает подбор адекватной консервативной терапии в связи с недостаточной эффективностью того или иного антиаритмического препарата, что в ряде случаев требует подключения немедикаментозных интервенционных методов лечения.

Медико-социальная значимость аритмий определяется их распространенностью, склонностью к хроническому течению и высокой частотой инвалидизации. В то же время возможно полное восстановление нормального сердечного ритма при своевременной и правильной терапии. С вопросами жизнеугрожающих аритмий всегда была неразрывно связана проблема внезапной сердечной смерти. Нарушения ритма в разной степени могут приводить к развитию жизнеугрожающих состояний, тромбоэмболических осложнений, аритмогенной кардиомиопатии (КМП), сосудистого коллапса, СН.

Помимо самостоятельного возникновения нарушения ритма сердца могут осложнять течение другой патологии сердечной и внесердечной природы, часто становясь ведущим патологическим синдромом, представляющим наибольшую опасность для жизни ребенка. Все это говорит о необ-

Федеральное государственное образовательное учреждение Российской Федерации НАУЧНАЯ БИБЛИОТЕКА

ходимости интенсивного развития детской аритмологии, повсеместного внедрения современных методов диагностики, таких как суточное мониторирование ЭКГ по Холтеру, которое должно стать рутинным методом исследования в любой специализированной детской клинике.

Болезни миокарда являются тяжелой патологией у детей любого возрастного периода, особенно у новорожденных, детей грудного и раннего возраста. Они могут сопровождаться развитием острой либо хронической СН, нарушением сердечного ритма и стать причиной летального исхода. Этиологические факторы данной патологии разнообразны и многочисленны, клинические симптомы малоспецифичны, что затрудняет своевременную диагностику и становится причиной врачебных ошибок, особенно у детей первого года жизни. Отсутствие отчетливых аускультативных изменений со стороны сердца, СН и кардиомегалия нередко являются основанием для постановки такого диагноза, как «фиброэластоз». Часто дети необоснованно и длительно получают лечение антибиотиками и глюкокортикоидными препаратами.

В настоящее время интенсивно изучается морфологическая, клиническая и генетическая гетерогенность кардиомиопатий. Для них характерны прогрессирующее течение, резистентность к терапии и высокая смертность, особенно в случаях позднего их выявления. Уже идентифицировано несколько десятков различных генных мутаций, ответственных за клинический полиморфизм этих заболеваний.

Артериальная гипертензия является одним из наиболее распространенных заболеваний сердечно-сосудистой системы в любом возрасте. В педиатрии эта проблема остается одной из приоритетных, что связано с повсеместной распространенностью лабильной артериальной гипертензии у подростков, а также с высокой вероятностью ее трансформации в гипертоническую болезнь. Это диктует необходимость разработки профилактических программ, в том числе своевременного скрининга в группах риска и предупреждения формирования устойчивых форм заболевания.

Артериальная гипотензия также является актуальной проблемой у детей. Ее изучение имеет большое значение, так как данное заболевание резко ухудшает качество жизни больных и может приводить к летальному исходу или инвалидизации ребенка.

За последние годы значительно уменьшилась частота перикардитов ревматической и туберкулезной этиологии и возросла распространенность перикардитов вирусной, стрептококковой и стафилококковой этиологии, уремических перикардитов. В связи с широким внедрением в практическую медицину высокотехнологичных методов диагностики (эхокардиографии (ЭхоКГ), магнитно-резонансной томографии (МРТ) и компьютерной томографии (КТ) органов грудной клетки) у детей чаще стали диагностироваться выпотные (экссудативные) перикардиты, а также гидроперикард, хилоперикард, посттравматические, опухолевые и кистозные поражения перикарда.

Таким образом, воспалительные и невоспалительные заболевания перикарда стали одной из актуальных проблем детской и подростковой кардио-

логии в связи с их разнообразной этиологической структурой, различными формами и вариантами течения, сложностью диагностики и трудностями проведения комплекса лечебно-профилактических мероприятий.

Несмотря на своевременное использование эффективных антибактериальных, противовоспалительных и улучшающих инотропную функцию миокарда препаратов, у больных с разнообразной врожденной и приобретенной кардиологической патологией сохраняется высокий риск развития инфекционного эндокардита. Данное заболевание резко ухудшает качество жизни больных и может приводить к летальному исходу в 25–85% случаев.

Несмотря на общее снижение заболеваемости и смертности от острой ревматической лихорадки, достигнутое за последние десятилетия, ревматическая патология по-прежнему занимает важное место в структуре заболеваний сердечно-сосудистой системы у детей. Снижение заболеваемости в нашей стране произошло в результате улучшения медико-социальных условий. В развивающихся странах заболеваемость ревматической лихорадкой все еще остается на высоком уровне. В то же время участились случаи своевременно не распознанных тяжелых форм острой ревматической лихорадки, при этом болезнь нередко манифестирует с формированием пороков сердца. Многие аспекты данного заболевания до сих пор полностью не изучены. Согласно образному выражению Inman (1985), «одна из иронии ревматической лихорадки состоит в том, что она исчезнет раньше, чем ее поняли».

Грозным осложнением многих, не только кардиологических, заболеваний является СН. В большинстве случаев именно она является основной причиной смерти при заболеваниях сердца и сосудов. В связи с этим необходима рациональная организация комплекса мероприятий, направленных на своевременную диагностику, лечение и профилактику названного осложнения.

Системные заболевания соединительной ткани, отличаясь выраженным клиническим полиморфизмом, хроническим прогрессирующим течением, трудностями ранней и дифференциальной диагностики, способны стать причиной инвалидизации пациентов и возможного летального исхода. Это определяет социальную значимость названной проблемы и диктует необходимость приобретения знаний обо всех аспектах данной патологии с целью проведения своевременных лечебно-диагностических мероприятий.

ЮРА – наиболее распространенное заболевание среди ревматических болезней. При поздней диагностике и/или неадекватной его терапии наблюдается резкое ухудшение качества жизни больных, развитие ранней их инвалидизации. В связи с этим заболевание заслуживает большого внимания.

Еще одной актуальной проблемой являются васкулиты. С одной стороны, у них много общих черт, с другой – они имеют много различий и требуют своевременной дифференциальной диагностики. Некоторые из них по своей природе являются системными заболеваниями и практически всегда приводят к необратимому повреждению жизненно важных органов, а при отсутствии лечения – к летальному исходу. При других может поражаться преимущественно кожа, а изменения со стороны внутренних органов наблюдаются редко.

СВД широко распространен у детей и подростков. Уже разработаны и широко внедряются в практику стандартизированные критерии для оценки состояния вегетативной нервной системы в детском возрасте. Определена роль вегетативных нарушений при формировании функциональной патологии сердца и сосудов: артериальной гипо- и гипертензии, нарушений ритма и проводимости, а также ряда других заболеваний, что позволило разработать более эффективные методы лечения этих состояний. Для СВД характерно сочетание психоэмоциональных и вегетативных расстройств, вовлечение в патологический процесс практически всех органов и систем организма. На фоне полисистемных нарушений (общих соматоформных расстройств) возможно доминирование проявлений повреждений отдельных органов и систем, которые могут трансформироваться в хронические психосоматические заболевания.

Таким образом, в сложившейся ситуации необходимо признать раннюю диагностику, совершенствование лечебной и профилактической помощи детям с патологией сердца и сосудов приоритетными направлениями отечественного здравоохранения. Повышенное внимание к заболеваниям сердечно-сосудистой системы в детском и подростковом возрасте станет одним из факторов общего снижения летальности от болезней системы кровообращения.

Основными направлениями развития детской кардиологии на современном этапе являются:

- изучение структуры патологии детского возраста;
- разработка и внедрение программы электрокардиографического и эхокардиографического скрининга для ранней диагностики и профилактики кардиоваскулярной патологии у новорожденных, что особенно актуально на уровне родильных домов;
- широкое внедрение компьютерных диагностических и экспертных систем для своевременного выявления и обследования детей с заболеваниями сердца и сосудов;
- выявление групп высокого риска по возникновению осложнений и внезапной смерти, в которых должны проводиться курсы лечебных и профилактических мероприятий;
- разработка и внедрение эффективной системы специализированной медицинской помощи детям с кардиологической патологией на всех этапах: в родильном доме, поликлинике, кардиологическом центре, терапевтическом или кардиохирургическом стационаре;
- усовершенствование системы взаимодействия медицинских учреждений для раннего выявления, терапевтического и хирургического лечения, профилактики кардиоваскулярной патологии в детском возрасте;
- активное содействие развитию региональных детских кардиологических и кардиоревматологических центров, объединение усилий городских и областных специалистов, внедрение новых высокотехнологичных видов помощи.

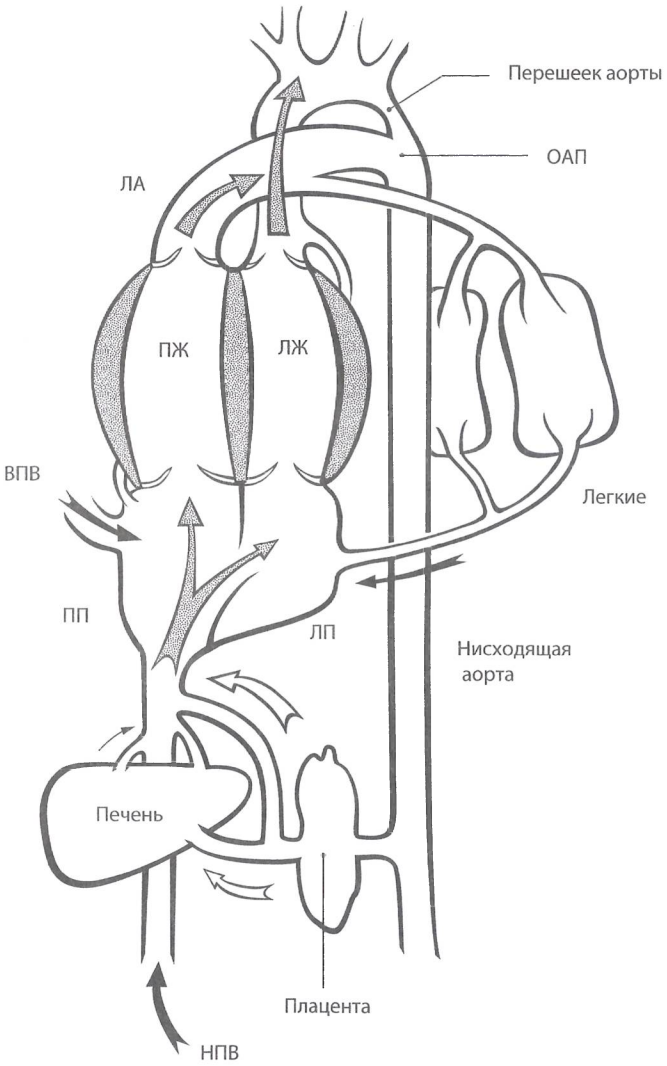


Рис. 2.1. Кровообращение плода (Шарыкин А.С., 2005): *ВПВ* – верхняя полая вена, *ЛЖ* – левый желудочек, *ЛП* – левое предсердие, *НПВ* – нижняя полая вена, *ОАП* – открытый артериальный проток, *ПЖ* – правый желудочек, *ПП* – правое предсердие (здесь и далее на рисунках); *белые стрелки* – артериальная кровь, *черные стрелки* – венозная кровь, *серые стрелки* – смешанная кровь.

У новорожденных сердце по отношению к массе тела больше, чем у взрослых. Оно составляет 0,8% от массы тела (около 22 г), а у взрослых – 0,4%. По данным Л.Г.Исраэлян (1959), на 1 кг массы тела новорожденного приходится 5,5 г миокарда, у взрослого – 4 г. Правый и левый желудочки примерно равны, толщина их стенок составляет 5 мм.

Возрастная динамика кровообращения. Наиболее активное функциональное и морфологическое совершенствование сердечно-сосудистой системы происходит в течение первых трех лет жизни ребенка. Однако и в дальнейшем продолжается непрерывное и неравномерное развитие органов кровообращения.

Самый интенсивный рост сердца наблюдается у детей в первые два года жизни и в 14–15 лет, причем в длину сердце растет быстрее, чем в ширину. Так, длина его удваивается к 4–5 годам, а ширина – к 8–9 годам. Очень интенсивно нарастает масса сердца: к 8 мес. она удваивается, к 3 годам – утраивается, к 6 годам – увеличивается в 11 раз. Левый желудочек (в связи с возрастающей на него нагрузкой) растет быстрее правого. К концу первого года жизни ребенка масса левого желудочка в 2,5 раза больше массы правого, а в пубертатном возрасте – в 3,5 раза. Толщина стенки левого желудочка к 14 годам равняется почти 10 мм, а правого – 6 мм. Толщина стенок обоих предсердий составляет 2 мм.

В первые месяцы жизни ребенка сердечная мышца гистоморфологически представляет собой симпласт из тонких, плохо дифференцированных миофибрилл с большим количеством овальных ядер и слабовыраженной поперечной исчерченностью. Соединительная ткань развита недостаточно, имеет мало эластических волокон. Кровоснабжение миокарда обильное из-за большого количества анастомозов между правой и левой венечными артериями. Нервные скопления и проводящая система сердца массивны и занимают большое пространство. Анатомическая дифференцировка в основном заканчивается к 2–3 годам жизни. В связи с этими особенностями миокард у детей раннего возраста более чувствителен к различным инфекционным и неинфекционным агентам и, следовательно, чаще повреждается при различных заболеваниях.

Экстракардиальная регуляция осуществляется главным образом симпатическими и парасимпатическими нервами, которые, в свою очередь, находятся под контролем коры головного мозга. Как симпатический, так и парасимпатический нервы имеют свои окончания в синусовом и АВ-узлах, оказывая свое влияние на сердечную деятельность.

У новорожденного преобладает влияние симпатических нервов. После рождения преобладающее влияние симпатической иннервации соответствует потребностям детского организма, отличающегося высокой интенсивностью обменных процессов. Вместе с тем большая ЧСС, напряженность работы сердца, близкая к предельной, уменьшают адаптационные возможности миокарда. С возрастом, по мере нарастания двигательной активности ребенка постепенно усиливается влияние парасимпатической иннервации. С 2–3 лет жизни начинает преобладать вагусное влияние

на сердечную деятельность, в связи с чем повышаются потенциальные возможности сердца и увеличивается его работоспособность.

Сосудистая система у детей раннего возраста характеризуется относительно большой шириной просвета артерий по отношению к массе сердца, массе тела и росту ребенка. Венозные сосуды, наоборот, несколько сужены. Соотношение между диаметром артерий и вен большого круга кровообращения у детей раннего возраста равно 1:1, в то время как у детей старшего возраста – 1:3, а у взрослых – 1:5. Это обусловливает более низкое АД у маленьких детей, меньшую скорость распространения пульсовой волны, более легкое развитие сосудистого коллапса. Капиллярная система у детей шире, чем у взрослых (относительно массы тела). В связи с этим у детей легче возникают нарушения температурного гомеостаза.

Особенностью сосудистой системы у детей раннего возраста является выраженная ее лабильность, предрасположенность к развитию централизации кровообращения. Централизация кровообращения характеризуется высоким периферическим сосудистым сопротивлением и неадекватной реакцией на патологические раздражители.

У новорожденных и детей грудного возраста наиболее интенсивно снабжаются кровью головной мозг и печень, заметно слабее – почки и скелетные мышцы. С возрастом увеличивается кровоток через почки и скелетные мышцы, а уменьшается – через головной мозг и печень. Колебания внутричерепного давления, иногда угрожающие состоянию здоровья, особенно при крике, нивелируются наличием у младенцев родничков.

С возрастом масса и объем сердца растут быстрее, чем просвет артерий. К 15 годам объем сердца увеличивается в 7 раз, а окружность аорты – в 3 раза. Дезинтеграция массы и объема сердца по сравнению с ростом емкости сосудистой сети в связи с феноменом акселерации усиливается.

ЧСС у детей больше, чем у взрослых. Это связано с более высокой интенсивностью обменных процессов и преобладающим влиянием симпатической иннервации. У девочек ЧСС больше, чем у мальчиков. У детей с развитой скелетной мускулатурой пульс реже, что связано с повышением у них активности парасимпатической нервной системы.

АД у детей ниже, чем у взрослых, и зависит от возраста. Венозное давление у детей, особенно раннего возраста, относительно высокое. Это обусловлено сужением просвета венозных сосудов, относительно большим объемом циркулирующей крови. Скорость кровотока с возрастом постепенно замедляется в связи с удлинением сосудистого русла, снижением интенсивности обмена веществ, уменьшением эластичности сосудов, урежением пульса и уменьшением количества циркулирующей крови на 1 кг массы тела ребенка. Минутный объем кровотока у детей с возрастом постепенно увеличивается преимущественно за счет нарастания систолического объема. Однако отношение величины минутного объема кровотока к массе тела ребенка, характеризующее потребность организма в крови, а также объем циркулирующей крови (в миллилитрах на 1 кг массы тела) с возрастом уменьшаются. У новорожденных преобладает объем циркулирующих

эритроцитов, в то время как у старших детей – объем циркулирующей плазмы.

Отмеченные особенности сердечно-сосудистой системы у детей – относительно большая масса сердца, относительно широкий просвет артерий – облегчают циркуляцию крови. Малый систолический объем крови, высокая ЧСС, ригидность сердечной мышцы, короткая диастола, особенности энергетического обмена ограничивают резервные возможности сердечно-сосудистой системы. В связи с этим у детей легче возникает дезадаптация сердечно-сосудистой деятельности.

3. СЕМИОТИКА ЗАБОЛЕВАНИЙ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ

3.1. Жалобы и анамнез заболевания

Сбор анамнеза и жалоб является важнейшей частью обследования, помогающей поставить правильный диагноз детям с возможной патологией сердечно-сосудистой системы. Ребенок старшего возраста может самостоятельно предъявлять жалобы. При расспросе необходимо уделить внимание таким аспектам, как давность появления жалоб, длительность и тяжесть проявления симптомов. У детей младшего возраста сбор жалоб менее информативен, так как родители обычно замечают уже выраженные симптомы заболевания.

К часто предъявляемым жалобам у детей с патологией сердечно-сосудистой системы относятся:

- *Обмороки (синкопе).* Важно узнать, при каких обстоятельствах произошла потеря сознания, длительность, частоту обморочных состояний, сопровождалась ли потеря сознания какими-то дополнительными симптомами, есть ли у ребенка или ближайших родственников неврологические заболевания, было ли сердцебиение в момент потери сознания. Необходимо подробно объяснить, что в случае синкопального состояния присутствующим рядом людям необходимо в первую очередь оценить наличие сердцебиения у ребенка.
- *Боль в области сердца.* Уточняются характер боли, время появления, связь с физической нагрузкой и положением тела, иррадиация.
- *Одышка.* Необходимо уточнить, существует ли одышка в покое или появляется при нагрузке. У ребенка старшего возраста можно спросить, сколько этажей по лестнице он может пройти до появления одышки. В раннем детском возрасте физическая нагрузка оценивается в зависимости от тех видов деятельности, которыми ребенок владеет в данном возрасте (например, для ребенка первых нескольких месяцев жизни нагрузкой является кормление, лежание на животе). В связи с тем что родители часто не владеют знаниями медицинской терминологии, вместо жалоб на одышку они могут предъявлять жалобы на быструю утомляемость ребенка.
- *Сердцебиение.* Необходимо узнать, резко или постепенно возникает сердцебиение, связано ли оно с переменой положения тела (характерно для пароксизмальной тахикардии [ПТ]), нарушается ли само-

чувствие и сознание, как купируется сердцебиение, есть ли связь с физической нагрузкой или страхами.

- *Отеки.* Уточняются локализация отеков, время суток, в которое они возникают; когда отеки впервые стали возникать и есть ли связь с недавно перенесенными заболеваниями; наличие патологии почек у ребенка или ближайших родственников.
- *Цианоз и бледность кожных покровов.* Важно узнать, внезапно ли возникает изменение цвета кожных покровов или существует постоянно, в какой период активности ребенка оно появляется (сон, плач и т.д.), генерализованно изменяется или имеет место специфическая локализация (например, акроцианоз или цианоз носогубного треугольника), дышит ли ребенок в момент возникновения изменения цвета кожных покровов, сопровождается ли цианоз какой-то дополнительной симптоматикой.
- *Низкая масса тела ребенка.* У детей с симптомами недостаточности кровообращения в связи с высокими энергозатратами на дыхание и сердцебиение часто наблюдается отставание в физическом развитии. Низкая масса тела является симптомом очень многих заболеваний, поэтому необходима тщательная дифференциальная диагностика.
- *Головная боль.* Также может быть симптомом многих состояний, в том числе повышенного АД.

3.2. Анамнез жизни

При сборе анамнеза жизни ребенка стоит начинать непосредственно с течения беременности. При подозрении на ВПС необходимо уделить внимание событиям 8–12-й недели беременности, так как именно в этот период формируется сердце. Профессиональные вредности, тератогенное действие препаратов нередко ассоциированы с врожденной патологией сердечно-сосудистой системы.

Для кардиоваскулярной патологии, особенно для аритмий и КМП, характерна частая генетическая детерминированность, поэтому при сборе анамнеза жизни выясняется, не было ли случаев внезапной смерти, а также отягощенного анамнеза по заболеваниям сердца среди ближайших родственников ребенка.

В старшем возрасте заболевания сердечно-сосудистой системы могут быть осложнением острых и хронических инфекционных процессов (ревматическая лихорадка и т.д.).

3.3. Осмотр

При общем осмотре стоит обратить внимание на объективные признаки, связанные с симптомами недостаточности кровообращения: одышку, отеки, вынужденное положение, отставание в физическом развитии, гипотрофию (рис. 3.1). При длительно существующей гипоксемии появляется характер-



Рис. 3.1. Внешний вид ребенка с гипотрофией на фоне ВПС.



Рис. 3.2. Утолщение кончиков пальцев по типу «барабанных палочек» и изменение формы ногтевых пластинок в виде «часовых стекол».

ное утолщение кончиков пальцев по типу «барабанных палочек» и изменение формы ногтевых пластинок, носящее название «часовые стекла» (рис. 3.2).

Цвет кожи у ребенка с патологией сердечно-сосудистой системы не обязательно должен иметь цианотичный оттенок. Цианоз заметен при содержании в крови восстановленного гемоглобина более 50 г/л и сложно различим у больных с тяжелой анемией (Hb<70 г/л), даже при значительном проценте восстановленного гемоглобина. Генерализованный цианоз возникает обычно в случае гипоксемии при наличии ВПС со сбросом

крови из системы малого круга кровообращения в большой. Цианоз может иметь и локальный характер (акроцианоз) в связи с замедлением кровотока на периферии.

К специфическим симптомам болезни сердечно-сосудистой системы относятся ксантомы на коже ребенка, которые являются признаком гиперхолестеринемии.

У многих детей в норме может присутствовать пульсация в области верхушечного толчка, видимая при осмотре грудной клетки. Верхушечный толчок – это удар верхушки сердца по небольшому участку стенки грудной клетки во время каждой систолы. В норме этот участок имеет размер до 1 $см^2$, а у детей старшего возраста может достигать площади в 2 $см^2$. Патологическим визуальным симптомом является сердечный толчок, который представляет собой колебание большого участка грудной клетки в проекции сердца в результате удара по ней не только верхушки, но и стенок желудочков. Присутствие сердечного толчка указывает на наличие кардиомегалии и увеличение силы сердечных сокращений.

При кардиомегалии, особенно у детей раннего возраста, возникает выпячивание грудной клетки в месте проекции сердца, называемое «сердечным горбом».

При осмотре ребенка может обращать на себя внимание пульсация периферических сосудов, которая в норме может наблюдаться и у здоровых детей, но только в горизонтальном положении. «Пляской каротид» называется пульсация сонных артерий, которые располагаются кнутри от грудиноключично-сосцевидных мышц. «Пляска каротид» указывает на недостаточность клапана аорты. При этом могут наблюдаться кивания головы в такт сердечных сокращений – «симптом Мюсси». Положительный венный пульс (видимая пульсация вен шеи) чаще всего появляется при недостаточности трехстворчатого клапана.

3.4. Пальпация

Основными целями пальпации являются определение состояния пульса (частота, ритм, напряжение), диагностика отеков, выявление гипертрофии и дилатации желудочков.

ЧСС определяется при пальпации верхушечного толчка, а частота пульса – при пальпации крупных артерий. В норме они должны быть абсолютно синхронными. Дефицитом пульса называется состояние, при котором частота пульса меньше ЧСС. Отсутствие или ослабление пульса на нижних конечностях является главным признаком коарктации аорты. Поэтому пульс на бедренных артериях необходимо определять при патронаже всех новорожденных детей.

Подсчет ЧСС проводится в спокойном состоянии ребенка за 1 мин, также подсчет можно проводить за 15 или 20 с и умножать полученный результат соответственно на 4 или 3. ЧСС с возрастом уменьшается. У здоровых детей она увеличивается при страхе, волнении, но в спокойном

Таблица 3.1. Возрастные нормы ЧСС

Возраст	ЧСС в минуту	
	в среднем	колебания
1 мес.	130	120–160
1–6 мес.	130	110–160
6–12 мес.	120	100–140
1–3 года	110	90–130
4–7 лет	100	80–120
8–12 лет	м – 85, ж – 90	70–100
Подростки, взрослые	м – 70, ж – 75	60–90

Таблица 3.2. Возрастные нормы положения верхушечного толчка

Возраст, лет	Положение верхушечного толчка
0–2	На 1–2 см кнаружи от левой срединно-ключичной линии в четвертом межреберье
3–7	По левой срединно-ключичной линии или на 0,5–1 см кнаружи от нее в четвертом или пятом межреберье
8–12	По левой срединно-ключичной линии или на 0,5–1 см кнутри от нее в пятом межреберье

состоянии должна восстановиться через 2–3 мин. Возрастные нормы ЧСС представлены в таблице 3.1.

При пальпации области сердца определяют верхушечный и сердечный толчок. При оценке верхушечного толчка выясняются его локализация, площадь и сила. Возрастные нормы положения верхушечного толчка представлены в таблице 3.2.

К патологическим симптомам, которые можно выявить при пальпации области сердца, относится симптом «кошачьего мурлыканья» (дрожание грудной клетки). Этот симптом указывает на наличие выраженного препятствия кровотоку – стенозов клапанов с выраженным градиентом давления.

Пальпаторно определяют скрытые сердечные отеки по отсутствию мгновенного расправления кожи в месте надавливания. Диагностику отеков проводят на тыльной поверхности стопы, внутренней поверхности голени, а у детей первого года жизни – еще и в области крестца.

3.5. Перкуссия

Перкуссия сердца позволяет оценить его размеры. Непосредственно к грудной клетке прилегает лишь небольшой участок сердца, который называется абсолютной сердечной тупостью. Остальная часть передней поверхности сердца прикрыта легкими. Истинные границы сердца, определяемые перкуторно, называются относительной сердечной тупостью. Границы относи-

Таблица 3.3. Возрастные нормы границ относительной сердечной тупости

Возраст, лет	Граница относительной сердечной тупости			Поперечник, см
	правая	левая	верхняя	
0–2	По правой парастернальной линии в четвертом межреберье	На 1–2 см кнаружи от левой срединно-ключичной линии в четвертом межреберье	II ребро	6–9
3–7	Между правой парастернальной линией и правым краем грудины в четвертом межреберье (ближе к середине этого расстояния)	На 1 см кнаружи от левой срединно-ключичной линии в четвертом или пятом межреберье	Второе межреберье	8–12
8–12	Ближе к правому краю грудины	По левой срединно-ключичной линии в пятом межреберье	III ребро	9–13
Подростки и взрослые	По правому краю грудины или чуть кнаружи от него (на 0,5 см)	На 0,5–1,5 см кнутри от левой срединно-ключичной линии в пятом межреберье	III ребро	11–13

Таблица 3.4. Возрастные нормы границ абсолютной сердечной тупости

Возраст, лет	Граница абсолютной сердечной тупости			Поперечник, см
	правая	левая	верхняя	
0–2	По левому краю грудины	По левой срединно-ключичной линии	III ребро	2–3
3–7	По левому краю грудины	Середина расстояния между левой срединно-ключичной и парастернальной линиями	Третье межреберье	3–4
8–12	По левому краю грудины	Ближе к левой парастернальной линии	IV ребро	4–5,5
Подростки и взрослые	По левому краю грудины	По левой парастернальной линии	IV ребро	–

тельной сердечной тупости с возрастом ребенка уменьшаются, а абсолютный поперечный размер сердца увеличивается.

Возрастные нормы относительной и абсолютной сердечной тупости представлены в таблицах 3.3 и 3.4 соответственно.

3.6. Аускультация

Из всех основных физикальных методов исследования наибольшее значение для диагностики болезней сердца имеет аускультация. Аускультацию детей проводят стетоскопом с диаметром раструба не более 2 см.

Основные правила аускультации сердца:
- при аускультации сердца необходимо соблюдать тишину;
- аускультация проводится в покое в горизонтальном, вертикальном положении ребенка, а при необходимости – и после физической нагрузки;
- поскольку проекции всех клапанов сердца располагаются близко друг от друга, то звуковые явления, возникающие в области этих клапанов, принято выслушивать в пяти точках аускультации, удаленных от истинной проекции клапанов.

Точки аускультации:
- *I точка* – верхушка сердца (звук, связанный с деятельностью митрального клапана);
- *II точка* – во втором межреберье справа от грудины (звук, связанный с деятельностью аортального клапана);
- *III точка* – во втором межреберье слева от грудины (звук, связанный с деятельностью клапана легочной артерии);
- *IV точка* – у основания мечевидного отростка, слева и справа от него (звук, связанный с деятельностью трехстворчатого клапана);
- *V точка* – точка Боткина–Эрба в четвертом межреберье слева от грудины (для дополнительного выслушивания клапана аорты).

В норме во всех этих точках выслушиваются два тона сердца:
- *I (систолический) тон сердца* возникает преимущественно в фазу изоволюметрического сокращения желудочков. Принято выделять три компонента I тона: клапанный, мышечный и сосудистый (колебание начальных отделов магистральных сосудов в самом начале изгнания крови);
- *II (диастолический) тон сердца* возникает в самом начале диастолы желудочков. Различают два компонента II тона: аортальный и пульмональный, каждый из которых включает колебание самого клапана и стенки магистрального сосуда. Иногда вместо одного II тона могут выслушиваться два коротких тона, что называется раздвоением или расщеплением тона. Причиной раздвоения является неодновременное закрытие полулунных клапанов.

Между тонами сердца во время систолы или диастолы аускультативно можно услышать дополнительные довольно продолжительные звуки, называемые шумами сердца. Они возникают при турбулентном движении крови. В детском возрасте шумы выслушиваются часто, в связи с этим необходимо уметь дифференцировать органические шумы, связанные с наличием анатомической патологии сердца, и функциональные шумы вследствие ускоренного движения крови через анатомически неизмененные отверстия.

При описании любого шума необходимо дать его подробную характеристику:
- отношение шума к фазам сердечной деятельности (систолический, диастолический);
- область максимального выслушивания шума;

Таблица 3.5. Шумы и изменения тонов сердца

Название тона или шума	Причина	Механизм, характеристика	Место выслушивания
Тон открытия митрального клапана	Появляется при стенозе левого АВ-отверстия в момент открытия створок митрального клапана. *Ритм перепела («спать по-ра»):* тон открытия митрального клапана + хлопающий первый тон + акцент II тона на легочной артерии при митральном стенозе	При сращении створок клапана у больных с митральным стенозом в момент их открытия начальная порция крови из левого предсердия под действием высокого градиента давления в предсердии и левом желудочке с большой силой ударяет в сросшиеся створки клапана, вызывая появление короткого щелчка	Хорошо выслушивается на верхушке сердца или слева от грудины в четвертом–пятом межреберьях или отделен от II тона коротким интервалом (фаза изоволюметрического сокращения желудочков)
Расщепление I тона	При несинхронном закрытии и колебании митрального и трикуспидального клапанов (например, при блокаде одной из ножек пучка Гиса)	*Физиологическое расщепление I тона:* непостоянно, расщепление становится хорошо заметным во время глубокого вдоха (когда ↑ приток крови к правым отделам, и трехстворчатый клапан закрывается позже), во время выдоха уменьшается и исчезает *Патологическое расщепление I тона:* более выражено и выслушивается на вдохе и на выдохе	–
Расщепление II тона	При увеличении продолжительности изгнания крови правым желудочком и/или уменьшении времени изгнания крови левым желудочком происходит более позднее возникновение пульмонального компонента и/или более раннее появление аортального компонента II тона	*Физиологическое расщепление II тона:* непостоянное, появляется в начале вдоха (↑ притока к правому сердцу и наполнение сосудов малого круга, когда пульмональный компонент возникает более поздно; ↓ наполнения левого желудочка на вдохе, когда аортальный компонент появляется более рано) *Патологическое расщепление II тона:* сохраняется на вдохе и на выдохе (↑ давления в легочной артерии и выраженная гипертрофия правого желудочка)	–

Название тона или шума	Причина	Механизм, характеристика	Место выслушивания
Невинные систолические шумы	Возникают в отсутствие каких-либо органических заболеваний сердца: • динамические: ↑ скорости кровотока при отсутствии каких-либо органических заболеваний сердца (тиреотоксикоз, кардионевроз, лихорадка); • анемические: ↓ вязкости крови и ↑ кровотока при анемиях	*Характеристики:* • непостоянны (меняются при положении тела и дыхании); • непродолжительные, короткие; • не проводятся далеко от места максимального выслушивания; • негрубые (чаще мягкие) дующие, нежные; • не сопровождаются резкой гипертрофией миокарда, дилатацией полостей и др. *Примеры:* • шум периферического стеноза легочной артерии у новорожденных (происхождение – бифуркация легочной артерии); • вибрирующий шум Стилла (в 3–8 лет, происхождение неизвестно); • каротидный шум в 3–8 лет (происхождение – сонные артерии); • шум легочного кровотока в 6–18 лет (происхождение – клапан легочной артерии)	• Шум на легочной артерии (соединение правого желудочка с легочным стволом): лучше всего выслушивается во втором межреберье у левого края грудины; может незначительно проводиться вверх и вниз; широкое, фиксированное расщепление II тона предполагает, что шум является патологическим и может быть вызван дефектом межпредсердной перегородки • Шум физиологического периферического пульмонального стеноза новорожденных (разветвление легочного ствола): лучше всего выслушивается в верхней трети у левого края грудины; хорошо проводится в обе подключичные области, спину, а также несколько вниз вдоль левого края грудины; исчезает в течение первого года жизни

Таблица 3.5 (*продолжение*)

Название тона или шума	Причина	Механизм, характеристика	Место выслушивания
			• Предсердный вибрирующий шум, или шум Стилла (соединение левого желудочка с аортой): лучше всего выслушивается кнутри от верхушки или над ней; проводится медиально к нижней и средней трети левого края грудины; обычно имеет значительно более сильный музыкальный компонент, чем любой из остальных нормальных шумов, и часто описывается при помощи различных определений – «вибрирующий», «стонущий», «звучащая струна» • Надключичный шум, или шум над сонной артерией (соединение плечеголовных сосудов с дугой аорты): лучше всего выслушивается на шее над ключицами, обычно двусторонний; может проводиться вниз в подключичные области

Название тона или шума	Причина	Механизм, характеристика	Место выслушивания
Органические систолические шумы	Недостаточность митрального или трикуспидального клапана	*Механизм:* турбулентный ток крови во время систолы желудочка, связанный с регургитацией части крови из желудочка в предсердие *Характеристика:* чаще занимает всю систолу, убывающего характера или лентовидной формы	Выслушивается на верхушке и проводится в левую подмышечную область (митральный); выслушивается в IV точке (трикуспидальный)
	Аортальный или легочный стеноз	*Механизм:* в систолу возникает турбулентный ток крови в результате затруднения изгнания крови из левого желудочка в аорту или из правого желудочка в легочную артерию *Характеристика:* чаще занимает всю систолу, грубый и громкий, имеет ромбовидную форму (шум изгнания)	Локализуется во II межреберье справа от грудины и в точке Боткина–Эрба, проводится на сосуды шеи (аортальный); локализуется в III точке (легочный)
Органические диастолические шумы	Недостаточность клапана аорты	*Механизм:* турбулентный ток крови возникает в диастолу и обусловлен регургитацией крови из аорты в левый желудочек *Характеристика:* начинается сразу после II тона, убывающего характера, занимает обычно всю диастолу	Максимум шума – во втором межреберье справа от грудины, проводится в точку Боткина–Эрба и на верхушку сердца
	Митральный стеноз	*Механизм:* турбулентный ток крови возникает в диастолу вследствие затруднения движения крови из левого предсердия в левый желудочек *Характеристика:* возникает после щелчка митрального клапана, имеет убывающий характер с пресистолическим усилением	Выслушивается на верхушке и никуда не проводится

Таблица 3.5 (*окончание*)

Название тона или шума	Причина	Механизм, характеристика	Место выслушивания
Невинные длительные шумы (систолодиастолические)	Выслушиваются в систолу и в диастолу	Встречаются редко: • «шум волчка» – ускорение кровотока у детей	«Шум волчка» (соединение яремной, подключичной и безымянной вен с верхней полой веной): непрерывный, часто с диастолической акцентуацией; лучше всего выслушивается под правой ключицей; может проводиться в верхнюю часть грудной клетки слева; полностью исчезает в положении лежа, что позволяет дифференцировать его с шумом ОАП или артериовенозной фистулы
Органические длительные шумы (систолодиастолические)		Шум ОАП (боталлова протока)	Максимально выслушивается во втором–третьем межреберье у левого края грудины, а также на спине в межлопаточной области слева

- проведение шума;
- тембр, громкость шума;
- зависимость от позы ребенка и физической нагрузки.

Характеристики основных шумов и изменения тонов сердца представлены в таблице 3.5.

Для оценки ритма сердца аускультацию проводят в течение достаточно длительного времени (не менее 1 мин). В норме между тонами должны быть приблизительно равные паузы. Нарушение ритма сердца называется аритмией. У детей дошкольного возраста может выслушиваться дыхательная аритмия, проявляющаяся в виде замедления ЧСС в момент вдоха и увеличения в фазу выдоха. Внеочередные сокращения, возникающие во время правильного ритма, называются экстрасистолами. Абсолютно ригидный ритм с высокой ЧСС характерен для ПТ. Однако аускультация позволяет только заподозрить аритмию, а окончательный диагноз может быть поставлен по данным ЭКГ.

4. ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫЕ МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ

Наиболее распространенными методами исследования состояния и функции сердца являются ЭКГ, рентгенография органов грудной клетки, пульсоксиметрия и ЭхоКГ. К высокоинформативным, но более редко используемым методам относятся катетеризация сердца с ангиокардиографией, КТ, МРТ, позитронно-эмиссионная томография и сцинтиграфия миокарда.

4.1. Электрокардиография

Электрокардиография – метод исследования электрических полей, образующихся при работе сердца. Результатом является получение электрокардиограммы (ЭКГ) – графического представления разности потенциалов, возникающих в результате сердечной деятельности.

I. Оценка ритма

Если скорость движения ленты V=25 мм/с, то каждая клетка на ЭКГ соответствует 0,04 с, если V=50 мм/с, то цена одного деления – 0,02 с.

Ритм определяют с помощью интервала *R–R*:

- *ритм правильный*, если все интервалы *R–R* одинаковые. ЧСС в таком случае рассчитывают по формуле: 60/*R–R*;
- *ритм неправильный (аритмия)*, если интервалы *R–R* не одинаковые. При аритмии берут самый узкий и самый широкий интервал *R–R* и для каждого из них считают ЧСС (например, ЧСС 80–120 в минуту). Возрастные нормы ЧСС представлены в таблице 3.1 (см. «Семиотика заболеваний сердечно-сосудистой системы у детей»).

II. Оценка зубцов, интервалов, сегментов и комплексов ЭКГ

Измерение интервалов и зубцов проводится во II стандартном отведении.

Зубцы ЭКГ. Характеристика зубцов ЭКГ представлена в таблице 4.1.

Интервалы ЭКГ:

- *Интервал P–Q* – отражает процесс деполяризации (охват возбуждением) предсердий и распространение возбуждения по атриовентрикулярному (АВ-) соединению, пучку Гиса и его разветвлениям с задержкой волны возбуждения в АВ-узле и АВ-соединении. Наибольшая продолжительность обычно во II стандартном отведении. АВ-проводимость зависит от возраста и ЧСС: чем выше ЧСС

Таблица 4.1. Характеристика зубцов ЭКГ

Зубец	Значение	Амплитуда	Продолжительность (ширина), с	Степень выраженности и направление	Форма
P	Предсердный комплекс: внутрипредсердная проводимость и процесс деполяризации предсердий. Начальная, восходящая часть (до вершины) – возбуждение правого предсердия, вершина и часть восходящей кривой – возбуждение правого и левого предсердий, конечная часть – возбуждение левого предсердия (можно судить о гипертрофии предсердий)	От 0,5 до 2,5 мм (определяют в I и II стандартных отведениях)	0,07–0,10	Более выражен в отведениях от конечностей и слабо – в грудных отведениях. Чаще положительный (в I, II, aVF, V_2–V_6), всегда отрицательный в aVR	Ровный, закругленный, куполообразный
Q	Первый начальный главный вектор – деполяризация межжелудочковой перегородки вместе со средней 1/3 и субэндокардиальной частью правого желудочка	До 3 мм, в aVR – до 8 мм, в III – до 4–7 мм; везде, кроме aVR, амплитуда должна быть не более 1/4 амплитуды *R*	0,02–0,03	Не бывает в I и II, но есть в III отведении. Определяется в отведениях от конечностей (aVL, aVF, aVL, V_4–V_6). Может не регистрироваться	–
R	Средний главный моментный вектор – распространение возбуждения по миокарду правого желудочка и левому желудочку, кроме базальных отделов	От 3 до 15 мм (до 20 мм в стандартных отведениях, до 25 мм – в грудных)	0,03–0,04	Нормограмма: $R_{II}>R_I>R_{III}$, правограмма: $R_{III}>R_{II}>R_I$, левограмма: $R_I>R_{II}>R_{III}$. В aVR и V_1 – минимальная амплитуда или может не регистрироваться	Ровный, остроконечный, без зазубрин и расширений

Таблица 4.1 (*окончание*)

Зубец	Значение	Амплитуда	Продолжительность (ширина), с	Степень выраженности и направление	Форма
S	Конечный главный моментный вектор – деполяризация базальных (верхних) отделов межжелудочковой перегородки и желудочков	от 0 до 20 мм	0,03	Нормограмма: самый глубокий в aVR, всегда есть в правых грудных отведениях, уменьшается к V_5–V_6. Всегда отрицательный	Ровный, остроконечный, без зазубрин и расщеплений
T	Быстрая конечная реполяризация миокарда желудочков	От 1 до 10 (15) мм	0,1–0,25	Чаще небольшой, положительный, наибольшей амплитуде соответствует наибольший *R*. Всегда положительный в I, II, aVF, aVL, низкоположительный – в III. В aVR – всегда отрицательный. Конкордантен зубцу *P*. У новорожденных и до 2 лет: положительный в V_5–V_6, отрицательный в V_1–V_4; у дошкольников: положительный в V_4–V_6, отрицательный в V_1–V_3; в младшем школьном возрасте: положительный в V_3–V_6, отрицательный в V_1–V_2; в старшем школьном возрасте: положительный в V_2–V_6, отрицательный в V_1; у взрослых: положительный в V_2–V_6, отрицательный, положительный или не регистрируется в V_1	Пологое восходящее колено, закругленная верхушка и более крутое нисходящее колено
U	Реполяризация волокон проводящей системы	1–2,5 мм	Сразу или через 0,02–0,04 с после *T*	Чаще в V_2, V_3, V_4–V_6. Положительный	–

Таблица 4.2. Возрастные нормы интервала *P–Q*

Возраст	Продолжительность интервала *P–Q*, с
Новорожденный	0,11–0,12
Грудной	0,11–0,14
1–2 года	0,11–0,15
2–6 лет	0,13–0,16
6–12 лет	0,15–0,18
Подростки и взрослые	0,15–0,2

Таблица 4.3. Возрастные нормы интервала *QRS*

Возраст	Продолжительность интервала *QRS*, с
До 2 лет	0,04–0,05
Дошкольники	0,05–0,06
Младший школьный возраст	0,06–0,07
Старший школьный возраст	0,07–0,08
Взрослые	0,10

и меньше ребенок, тем короче интервал *P–Q*. Возрастные нормы интервала *P–Q* представлены в таблице 4.2.

- *Интервал QRS* – отражает продолжительность проведения возбуждения по миокарду желудочков. Возрастные нормы интервала *QRS* представлены в таблице 4.3.
- *Интервал QRST (Q–T)* – отражает продолжительность электрической систолы желудочков. Норма интервала *Q–T* – 0,32–0,4 с. Чем младше ребенок и чем выше ЧСС, тем *Q–T* короче. Если он уширен, имеет место нарушение функционального состояния миокарда. Дети с удлинением интервала *Q–T* более 0,45 с составляют группу риска по развитию синдрома внезапной смерти. Длительность усредненного интервала *Q–T* (не зависящую от ЧСС) можно рассчитать по формуле Базетта:

$$0{,}38 \cdot \sqrt{\text{R–R}}$$

- *Интервал R–R* – отражает продолжительность сердечного цикла. Включает продолжительность предсердного (зубец *P*) и желудочкового (*QRST*) комплексов, сегмента *PQ* и электрической диастолы сердца (сегмент *TP*). Используется для оценки ритма: правильный или неправильный. При правильном ритме все интервалы *R–R* одинаковые. Если интервалы *R–R* разные – ритм нарушен (аритмия).
- *Интервал внутреннего отклонения* – время, соответствующее периоду от начала возбуждения желудочка до момента охвата возбуждением максимального количества его мышечных волокон (продолжительность активации правого и левого желудочка). Он измеря-

ется по изоэлектрической линии от начала зубца *Q* (*R*) до перпендикуляра, опущенного из вершины зубца *R* на изоэлектрическую линию в грудных отведениях. Норма: в V_1 – не более 0,03 с, в V_6 – не более 0,05 с.

Изолиния – регистрируется на ЭКГ, если разность потенциалов между возбужденным и невозбужденным участками миокарда равна нулю (или очень мала) или если сердце находится в состоянии покоя (диастола).

Сегменты ЭКГ – это отрезки кривой ЭКГ, находящиеся на уровне изоэлектрической линии или близко к ней (*PQ*, *ST*, *TP*):

- *Сегмент PQ* отражает распространение возбуждения по АВ-соединению, пучку Гиса и его разветвлениям. Величина разности потенциалов при этом очень мала, поэтому на ЭКГ регистрируется изоэлектрическая линия.
- *Сегмент ST* отражает период полного охвата возбуждением обоих желудочков, когда разность потенциалов отсутствует, и период начальной, ранней реполяризации, когда возникающая электродвижущая сила очень мала. Поэтому возможно небольшое смещение сегмента *ST* от изоэлектрической линии. Допускается отклонение сегмента *ST* в отведениях от конечностей до 1 мм вверх и до 0,5 мм вниз. В правых грудных отведениях допускается сдвиг до 2 мм вверх, а в левых – до 1 мм (чаще вниз).
- *Сегмент TP* соответствует той фазе диастолы, в которой восстанавливается поляризация мембраны клеток миокарда, последние находятся в невозбужденном состоянии (состоянии покоя), разность потенциалов отсутствует. На ЭКГ регистрируется изоэлектрическая линия.

Комплексы ЭКГ – сложные элементы ЭКГ, включающие от одного до нескольких зубцов, интервалы, сегменты:

- *Зубец P (предсердный комплекс)* отражает процесс возбуждения предсердий.
- *Комплекс QRS (начальная часть желудочкового комплекса)* отражает процесс возбуждения желудочков. Если амплитуда зубцов *R* и *S* больше 5 мм, а *Q* – больше 3 мм, их обозначают прописными буквами, если нет – строчными. При наличии нескольких зубцов *R* их обозначают как *R*, *R′*, *R″* (*r*, *r′*, *r″*), при наличии нескольких *S* – *S*, *S′*, *S″* (*s*, *s′*, *s″*). Нормальная продолжительность комплекса *QRS* – 0,07–0,1 с. В норме хотя бы в одном из стандартных или усиленных отведений от конечностей амплитуда зубцов должна превышать 5 мм, а в грудных – 8 мм. Если амплитуда меньше или сумма амплитуд зубцов *R* в трех стандартных отведениях меньше 15 мм, то вольтаж ЭКГ считается сниженным. Повышение вольтажа констатируется при амплитуде зубцов в отведениях от конечностей 20–22 мм, в грудных отведениях – 25 мм.
- *Комплекс QRST (желудочковый комплекс):* процесс возбуждения желудочков (электрическая систола желудочков) состоит из комплекса *QRS*, сегмента *ST* и зубца *T*.

Изменения зубца P (увеличение или уменьшение амплитуды, изменение формы и направления):

- увеличение длительности (уширение) зубца *P* → замедление внутрипредсердной проводимости;
- уширение зубца *P* в сочетании с расщеплением в отведениях I, II, aVL и V_4–V_6 → гипертрофия левого предсердия;
- увеличение амплитуды зубца *P* с заостренной вершиной в отведениях II, III, aVF (легочный *P*) → гипертрофия правого предсердия, легочная гипертензия, тахикардия, симпатикотония;
- снижение амплитуды зубца *P* с небольшим уширением → вегетативная дистония с преобладанием тонуса n. vagus и брадикардией, гетеротопные предсердные ритмы;
- инверсия зубца *P* – переход в отрицательный в отведениях II, III, aVF и положительный – в aVR; отрицательный зубец *P* в отведениях I стандартном и aVL → атриовентрикулярный, узловой или нижнепредсердный ритм; неправильное наложение электродов (перепутаны на правой и левой руке); декстрокардия – при истинной декстрокардии в левых грудных отведениях (V_4–V_6) отсутствует зубец *R*;
- отсутствие зубцов *P* → синоатриальная блокада, атриовентрикулярный (узловой) ритм;
- форма и величина зубцов *P* меняются в циклах одного и того же отведения (чаще в стандартных) → миграция водителя ритма по предсердиям;
- зубцов *P* больше, чем комплексов *QRS* → АВ-диссоциация, замещающие сокращения;
- зубцов *P* меньше, чем комплексов *QRS* → АВ-блокада II степени или полная АВ-блокада;
- зубец *P* положительный, следует сразу за комплексом *QRS* → АВ-диссоциация;
- зубец *P* отрицательный и следует сразу за комплексом *QRS* → узловой (АВ-) ритм;
- зубец *P* отсутствует перед всеми комплексами *QRS* → узловая или желудочковая тахикардия, фибрилляция предсердий;
- вместо зубцов *P* регистрируются зубцы пилообразной формы (волны *F*) → трепетание предсердий;
- вместо зубцов *P* регистрируются неритмичные волны *f* различной амплитуды и направления → мерцание предсердий.

Изменения зубца Q (его углубление больше ¼ зубца *R*, уширение и появление зазубрин):

- углубление и уширение зубца *Q* → замедление распространения возбуждения по межжелудочковой перегородке и субэндокардиальным участкам миокарда;
- глубокий зубец *Q* в отведениях III, aVF, V_1, V_2, V_3 → гипертрофия правого желудочка, блокада правой ножки пучка Гиса;
- глубокий зубец *Q* в отведениях I, aVL, V_5, V_6 → гипертрофия левого желудочка;

- глубокий, уширенный зубец *Q* типа *Qr* (*Q*>0,04 с и более 1/4 следующего за ним зубца *R*) или комплекс *QS* и изменения интервала *S–T* (элевация, депрессия), а также зубца *T* (инверсия) → маркер нарушения коронарного кровообращения, очаговое поражение миокарда (инфаркт). По локализации такого симптомокомплекса в разных отведениях судят о топике очага поражения.

Изменения зубца R (увеличение или уменьшение его амплитуды, удлинение и нарушение формы, появление зазубрин, расщеплений):

- увеличение или уменьшение амплитуды зубцов *R* → изменение вольтажа;
- меняющаяся высота зубцов *R* в одном и том же отведении → электрическая альтернация;
- увеличение амплитуды зубца *R* в отведениях V_1, V_2 → гипертрофия правого желудочка;
- увеличение амплитуды зубцов *R* в отведениях I, V_5, V_6 → гипертрофия левого желудочка;
- появление зазубрин, узелков, расщеплений зубца *R* → нарушение проведения возбуждения по миокарду желудочков, желудочковые экстрасистолы, блокады ножек пучка Гиса;
- низковольтажная ЭКГ (сумма амплитуд $R_I+R_{II}+R_{III}$<15 мм) → при ожирении, отеках, перикардите, миокардите, инфекционно-токсических КМП, гипотиреозе.

Изменения зубца S (уширение, углубление, расщепление):

- уширение и расщепление зубца *S* → нарушение проведения возбуждения по миокарду желудочков, блокада ножек пучка Гиса;
- углубление и уширение зубца *S* в отведениях I, V_5, V_6 → гипертрофия правого желудочка, блокада правой ножки пучка Гиса;
- углубление и уширение зубца *S* в отведениях III, V_1, V_2 → гипертрофия левого желудочка, блокада левой ножки пучка Гиса;
- глубокий зубец *S* в отведениях II, III, aVF (больше зубца R_{II}, R_{III}) → блокада передней ветви левой ножки пучка Гиса;
- глубокий зубец *S* в отведениях I, aVL (появляющийся в динамике) → блокада задней ветви левой ножки пучка Гиса;
- *S*-тип ЭКГ (преобладание зубцов *S* во всех отведениях при сниженной амплитуде зубцов *R*) → ВПС с переполнением малого круга, хронические заболевания легких (легочное сердце).

Изменения сегмента ST и зубца T (отражают фазу реполяризации желудочков):

- патологические изменения сегмента *ST* и зубца *T* без одновременных изменений комплекса *QRS* (конкордантность *ST* комплексу *QRS*) – *ST–T* изменения по субэпикардиальному типу → первичные нарушения процессов реполяризации (миокардиты, перикардиты, гипоксия миокарда, нарушение обмена электролитов, лекарственные воздействия и др.);
- одновременные изменения сегмента *ST*, зубца *T* и комплекса *QRS* (возникают дискордантные сдвиги сегмента *ST* и зубца *T* по отноше-

нию к основным зубцам комплекса *QRS*) (*ST–T* изменения по субэндокардиальному типу) → вторичные нарушения процессов реполяризации (гипертрофия желудочков, блокада ножек пучка Гиса, синдром Вольфа–Паркинсона–Уайта (WPW-синдром), желудочковая экстрасистолия, ПТ, миокардиты, инфекционно-токсические КМП, отравления, анемии, болезни обмена (амилоидоз, гликогенозы, мукополисахаридозы и др.), синдром Блэнда–Уайта–Гарленда, опухоли сердца, «корытообразный» *ST* – при приеме сердечных гликозидов);

- высокий *T* → корригированная транспозиция магистральных сосудов, выраженная гипертрофия желудочков, карнитиновая дилатационная КМП (ДКМП);
- уплощение зубца *T* → симпатикотония, миокардиты, гипотиреоз;
- сегмент *ST* смещен вниз (вместе с сегментом *PQ*), амплитуда зубца *T* снижена → вегетативная дистония с симпатикотонией и тахикардией;
- сегмент *ST* дугообразный, смещен вверх с выпуклостью книзу, зубец *T* высокий, заостренный, одновременно снижен и уширен зубец *P* → вегетативная дистония с ваготонией и брадикардией;
- удлиненный горизонтальный сегмент *ST*, удлинение интервала *Q–T* → гипокальциемия;
- укороченный сегмент *ST*, сниженный зубец *T* → гиперкальциемия;
- двугорбый зубец *T* (зубцы *T*+*U*), сниженный зубец *T*, удлинение интервала *Q–T*, выраженный зубец *U* в отведениях V_3–V_5 → гипокалиемия;
- высокий зубец *T* на узком основании → гиперкалиемия;
- сегмент *ST* дугообразно смещен вниз («корытообразный») и укорочен → влияние сердечных гликозидов;
- сегмент *ST* смещен вниз и удлинен, может сочетаться с отрицательным зубцом *T* → ишемия миокарда;
- сегмент *ST* выпуклый, высоко смещен вверх, переходит в инвертированный зубец *T* (или *T* отсутствует) → ишемия миокарда, инфаркт миокарда;
- небольшое смещение сегмента *ST* выпуклое, конкордантное с зубцом *T* в I, II, III отведениях → перикардит, миокардит;
- сегмент *ST* смещен вниз с выпуклостью, направленной вверх, и переходит в отрицательный или двухфазный *T* → гипертрофия желудочков, блокада ножек пучка Гиса;
- деформированный, отрицательный, заостренный («коронарный») зубец *T* → ишемия, миокардиодистрофия, миокардит, перикардит.

Изменения интервала P–Q (удлинение, укорочение):

- удлинение *P–Q* → нарушение АВ-проводимости, АВ-блокада I и II степени Мобитц I, токсические или медикаментозные воздействия, ваготония, ревмокардит;
- укорочение *P–Q* → тахикардия, симпатикотония, несинусовый ритм, синдром Клерка–Леви–Кристеско (синдром CLC);

- укорочение *P–Q* + наличие Δ-волны на восходящем колене зубца *R* с уширенным комплексом *QRS* → синдром WPW – преждевременное возбуждение желудочков;
- меняющаяся длительность интервала *P–Q* → миграция водителя ритма по предсердиям, полная АВ-блокада, АВ-диссоциация.

Изменения комплекса QRS (уширение, увеличение, уменьшение амплитуды, изменение формы):

- уменьшение амплитуды комплекса *QRS* (снижение вольтажа) → миокардит, миокардиодистрофия, перикардит, экстракардиальные причины (ожирение, отек подкожной жировой клетчатки, гидроперикард, выпотной плеврит, гидроторакс, эмфизема и др.);
- увеличение амплитуды комплекса *QRS* (увеличение вольтажа) → тонкая грудная клетка, гипертрофия желудочков;
- уширение комплекса *QRS*, появление зазубрин → нарушение внутрижелудочковой проводимости, миокардит, гипертрофия миокарда желудочков, влияние сердечных гликозидов;
- увеличение амплитуды комплекса *QRS* и его уширение → гипертрофия желудочков, блокада ножек пучка Гиса, преждевременное возбуждение желудочков;
- М- или W-образная форма комплекса *QRS* и его уширение → блокада ножек пучка Гиса.

Изменения интервала Q–T (удлинение, укорочение):

- удлинение интервала *Q–T* → первичные генетические синдромы (генетически обусловленные каналопатии – синдром Романо–Уорда, синдром Ервела–Ланге-Нильсена), изменения миокарда, гипокалиемия, гипокальциемия, гипертрофия желудочков, блокада ножек пучка Гиса, инфаркт миокарда, желудочковая экстрасистолия, ваготония, миокардиты, КМП, прием антиаритмических лекарственных препаратов, поражение центральной нервной системы (ЦНС);
- небольшое удлинение интервала *Q–T* в сочетании с уплощением зубцов *T* → обменные нарушения в миокарде;
- укорочение интервала *Q–T* → гиперкальциемия, влияние сердечных гликозидов, перикардит.

III. Определение электрической оси сердца (ЭОС)

1. По углу α:

- нормальное положение: ∠α=30–70°;
- горизонтальное положение: ∠α=0–30°;
- вертикальное положение: ∠α=80–90°;
- отклонение вправо: ∠α>90°;
- отклонение влево: ∠α=0° (–90°).

Возрастные нормы угла α представлены в таблице 4.4. Обычно величину угла α оценивают при построении треугольника Эйнтховена (рис. 4.1):

а) в I и III стандартных отведениях вычисляется алгебраическая сумма амплитудных значений зубцов *R* и *S*. Например, в I стандартном отведении зубец *R*=12 мм, а зубец *S*=3 мм, тогда сумма *R* (+12 мм)+*S*

Таблица 4.4. Возрастные нормы угла α

Возраст	Среднее значение, °	2-й – 98-й центили, °
0–1 день	+135	+59..+192
1–3 дня	+134	+64..+197
3–7 дней	+132	+77..+187
7–30 дней	+110	+65..+160
1–3 мес.	+75	+31..+114
Младше 3 лет	+60	+20..+120
Старше 3 лет	+60	+10..+105
Взрослые	+50	–30..+105

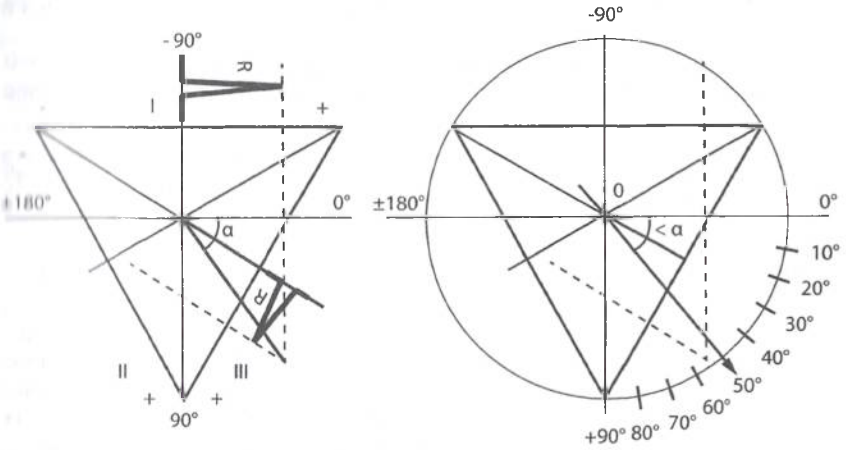


Рис. 4.1. Оценка угла α методом построения треугольника Эйнтховена.

(–3 мм)=*R* (+9 мм). Аналогично производится расчет в III стандартном отведении;

б) в треугольнике Эйнтховена находят центр – нулевую точку. От нулевой точки каждого отведения на линии отведения согласно общепринятой полярности откладывают вектор, модуль которого равен алгебраической сумме элементов *QRS* в конкретном отведении;

в) от конечной точки вектора одного отведения восстанавливают перпендикуляр до пересечения с перпендикуляром из конечной точки в другом отведении. Точка пересечения перпендикуляров и есть конечная точка ЭОС. Линия, соединяющая нулевую и конечную точки, – ЭОС;

г) для определения направления ЭОС во фронтальной плоскости находят угол между ней и горизонтальной линией, проходящей через центр треугольника и параллельной оси I стандартного отведения;

д) если треугольник вписать в окружность, центр которой – нулевая точка треугольника, то указанная горизонталь пройдет слева через 0°,

а справа – через +180°. На перпендикуляре к ней в точках пересечения с окружностью внизу будет +90°, а вверху – −90°. По этой окружности определяется величина угла α (в данном примере ∠α=+50°).

2. По сумме амплитуд $R_I+(-S_I)$ и $R_{III}+(-S_{III})$ → оценка по центильным таблицам.

3. По амплитуде зубцов:

- нормограмма: $R_{II}>R_I>R_{III}$;
- вертикальное положение ЭОС: $R_{III}>R_{II}>R_I$;
- горизонтальное положение ЭОС: $R_I>R_{II}>R_{III}$;
- правограмма: $R_{III}>R_{II}>R_I$, $S_I>R_I$, $S_I>S_{III}$;
- левограмма: $R_I>R_{II}>R_{III}$, $S_{III}>R_{III}$, $S_{III}>S_I$.

Возрастные нормы положения ЭОС и характеристика отдельных вариантов ее положения в детском возрасте представлены в таблицах 4.5 и 4.6 соответственно.

IV. Оценка наличия гипертрофии желудочков, предсердий

Гипертрофия левого предсердия (при стенозе, недостаточности, пролапсе митрального клапана (ПМК), стенозе аорты, ОАП, дефекте межжелудочковой перегородки (ДМЖП) (порок с гиперволемией малого круга кровообращения без легочной гипертензии), ДКМП, гиперплазии левого желудочка:

- уширение *P* (0,11–0,15 с);
- двугорбый *P* с увеличением амплитуды II фазы (в отведениях I, aVL, V_5, V_6);
- двухфазный *P* с отрицательной фазой в отведении V_1.

Гипертрофия правого предсердия (стеноз или недостаточность трикуспидального клапана, легочная гипертензия (синдром Айерсы – первичная легочная гипертензия), хроническая обструктивная болезнь легких (ХОБЛ), аномальный дренаж легочных вен, аномалия Эбштейна, дефект межпредсердной перегородки (ДМПП), рестриктивная КМП – РКМП):

- зубец *P* высокий, неширокий, заостренный;
- зубец *P* в отведении V_1 – двухфазный с преобладанием первой положительной фазы.

Гипертрофия обоих предсердий (атриовентрикулярная коммуникация, ДМПП, транспозиция магистральных сосудов, митрально-трикуспидальные пороки):

Таблица 4.5. Возрастные нормы положения ЭОС

Возраст	Нормальное положение ЭОС
Новорожденные	Правограмма, ∠α=90–180°
1–2 года	Правограмма, ∠α=90–160°
2–6 лет	Правограмма, ∠α=40–130°
6–12 лет	∠α=40–110°
Старше 12 лет	∠α=30–70°

Таблица 4.6. Характеристика отдельных вариантов положения ЭОС в детском возрасте

Положение ЭОС	Угол α, °	Особенности амплитуды комплекса *QRS*	Расшифровка
Отклонение вправо	+90..+120	Наибольшая положительная амплитуда – в отведениях II, III и aVF	В грудном возрасте – норма, позже – признак перегрузки правых отделов сердца
Вертикальное положение	+60 ..+90	Высокоамплитудный положительный комплекс во II и aVF	Самый частый вариант положения у детей младшего возраста
Не отклонена	+30 ..+60	Положительная амплитуда во II и aVF, отрицательная – в aVR	Нормальное положение оси у подростков и в младшем возрасте
Отклонение влево	+30 ..–30	Высокий положительный комплекс в I, aVL	Физиологический вариант у взрослых, но может указывать и на перегрузку левых отделов сердца
Резкое отклонение влево	Менее –30	Положительный в I, aVL, отрицательный в I, II, aVF	Самые частые причины у детей – открытый АВ-канал и блокада передней ветви левой ножки пучка Гиса
Резкое отклонение вправо (сагиттальное положение)	Более +120	Положительный в III, aVR, отрицательный в I, II, aVL	В грудном возрасте необходимо исключить открытый АВ-канал
Сагиттальное положение	ЭОС расположена перпендикулярно фронтальной плоскости, верхушка сердца направлена кпереди или кзади	S_I-S_{II}-S_{III}-или Q_I-Q_{II}-Q_{III}-тип: во всех отведениях низкоамплитудные *QRS*-комплексы, сначала следует положительный, затем отрицательный зубец	Сагиттальный тип S_I-S_{II}-S_{III} может быть при деформации грудной клетки или перегрузке правых отделов сердца

- зубец *P* высокий, уширенный, с расщепленной вершиной;
- в отведении V_1 зубец *P* двухфазный – высокая заостренная первая фаза, отрицательная глубокая вторая фаза.

Гипертрофия левого желудочка (стеноз аорты, коарктация аорты, гипертрофическая КМП (ГКМП), ДКМП, ДМЖП, недостаточность митрального и аортального клапанов, синдром Блэнда–Уайта–Гарленда):

- отсутствие правограммы у новорожденного;
- переходная зона сдвигается вправо (к V_1–V_2);
- максимальный *R* – в V_5–V_6;

- максимально глубокий *S* в V_1–V_2;
- уширение *QRS*;
- *ST–T* изменения по субэндокардиальному типу в V_5–V_6.

Гипертрофия правого желудочка (стеноз легочной артерии, тетрада Фалло, недостаточность клапана легочной артерии, недостаточность трикуспидального клапана, транспозиция магистральных сосудов):

- $\angle\alpha > 140°$ – у детей до 2 лет, $\angle\alpha > 110°$ – у детей старше 2 лет;
- переходная зона – V_5–V_6;
- максимальный *R* – в V_1–V_2, максимальный *S* – в V_5–V_6;
- уширение *QRS*;
- блокада правой ножки пучка Гиса+признаки увеличения правого предсердия;
- изменения *ST–T* и положительный *T* в V_1–V_2.

Гипертрофия обоих желудочков (пороки с легочной гипертензией): максимальный *R* в V_1–V_2 при отсутствии глубокого *S* в V_5–V_6 или максимальный *R* в V_5–V_6 при отсутствии глубокого *S* в V_1–V_2.

V. Оценка трофики миокарда

- Сегмент *ST* смещен вниз и удлинен, может сочетаться с отрицательным зубцом *T* → ишемия миокарда.
- Сегмент *ST* выпуклый, высоко смещен вверх, переходит в инвертированный зубец *T* (или *T* отсутствует) → ишемия миокарда, инфаркт миокарда.
- Глубокий, уширенный зубец *Q* типа *Qr* (*Q*>0,04 с и более 1/4 следующего за ним зубца *R*) или комплекс *QS* и изменения интервала *S–T* (элевация, депрессия), а также зубца *T* (инверсия) → ишемия миокарда, инфаркт миокарда.

Схема заключения по ЭКГ

1. Ритм (синусовый или нет, правильный или неправильный).
2. Оценка интервалов, зубцов, сегментов, комплексов ЭКГ.
3. Положение ЭОС.
4. Наличие гипертрофии желудочков, предсердий.
5. Оценка трофики миокарда.

Особенности ЭКГ у недоношенных детей

- ЭОС расположена вертикально или не отклонена (чаще, чем у доношенных);
- амплитуда комплексов *QRS* у недоношенных ниже (низкий вольтаж), чем у доношенных;
- длительность зубца *P* и комплексов *QRS* меньше (что обусловлено, вероятно, более высокой ЧСС у недоношенного ребенка);
- преобладание правого желудочка менее выражено.

Таблица 4.7. Изменения ЭКГ, обусловленные влиянием ВНС

Влияние ВНС	ЧСС	Зубец *P*	Сегмент *ST*	Зубец *T*	Интервал *Q–T*	Преимущественные отведения
Симпатикотония	Синусовая тахикардия	Высокоамплитудный (прежде всего во II отведении)	Небольшая восходящая депрессия	Уплощен, претерминально отрицательный	В пределах нормы, незначительно удлинен	Отведения от конечностей с максимальными зубцами *R*
Ваготония	Синусовая брадикардия, АВ-диссоциация, замещающие ритмы	Уплощен	Небольшой подъем, восходящий к зубцу *T*	Чаще всего высокоамплитудный положительный	Иногда незначительно укорочен	V_2–V_5

Основные характеристики наиболее распространенных у детей нарушений сердечного ритма и проводимости представлены в главе 16. Изменения ЭКГ, обусловленные влиянием вегетативной нервной системы (ВНС), приведены в таблице 4.7.

4.2. Рентгенография органов грудной клетки

ВПС часто сопровождаются изменениями легочного кровотока, размеров и силуэта сердца. В связи с этим важную роль в их диагностике играет рентгенография органов грудной клетки. Для полноценной оценки размеров сердца необходимо изучать рентгенограммы в переднезадней и боковой проекциях (рис. 4.2). В частности, при изолированном увеличении правого желудочка тень сердца в переднезадней проекции может быть не изменена. Следует отметить, что отсутствие увеличенных размеров сердца еще не исключает ВПС.

Расширение тени сердца обычно отражает переполнение его полостей избыточным объемом крови вследствие тяжелого поражения сократительного миокарда (миокардит, ДКМП, аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии), наличия пороков с большим внутрисердечным сбросом крови слева направо (ДМЖП, ОАП, дефект аортолегочной перегородки, транспозиция магистральных артерий с ДМЖП и т.д.) или выраженной клапанной недостаточности (аномалия Эбштейна, врожденная митральная недостаточность, врожденная аортальная недостаточность и др.). Обструктивные патологии (аортальный стеноз, коарктация аорты, легочный стеноз) редко сопровождаются увеличением объема полостей сердца, им в большей степени свойственна гипертрофия миокарда.

Определение рентгенологических индексов. Тень сердца на рентгенограмме органов грудной клетки в прямой проекции имеет правый и левый

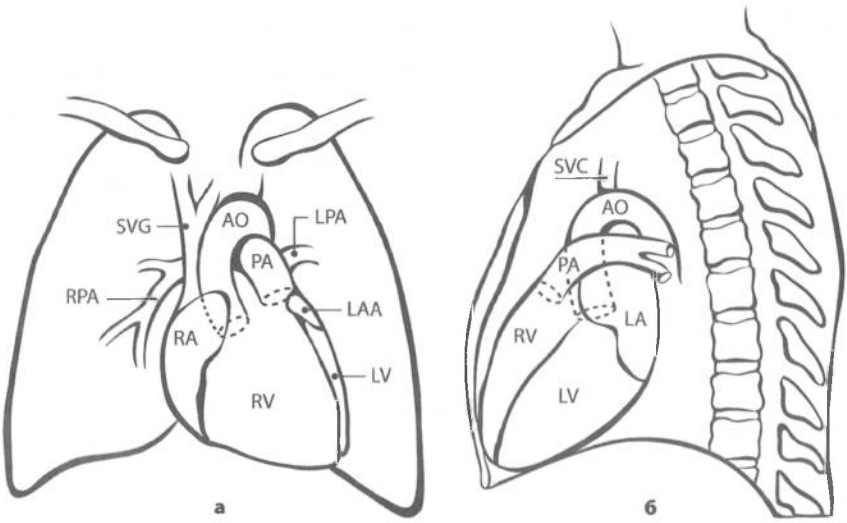


Рис. 4.2. Схема рентгенограмм сердца в переднезадней (*а*) и боковой (*б*) проекциях: *Ao* – аорта, *LAA* – ушко левого предсердия, *LPA* – левая легочная артерия, *LV* – левый желудочек, *PA* – легочная артерия, *RA* – правое предсердие, *RPA* – правая легочная артерия, *RV* – правый желудочек, *SVC* – верхняя полая вена.

контуры, снизу ограничена диафрагмой (см. рис. 4.2). Правый контур образован аортой и правым предсердием, левый контур – дугой аорты, дугой легочной артерии, небольшим участком левого предсердия и левым желудочком. Кардиоторакальный индекс (КТИ) характеризует поперечный размер сердца (отношение ширины тени сердца к ширине грудной клетки на уровне диафрагмы), индекс Мура – степень выбухания дуги легочной артерии (при ВПС с гиперволемией малого круга кровообращения), индекс Гудвина – увеличение правого предсердия и, косвенно, правого желудочка:

$$\text{КТИ}=((D+S)/AC)\times 100\%;$$
$$\text{индекс Мура}=(P/BC)\times 100\%;$$
$$\text{индекс Гудвина}=(D/AB)\times 100\%,$$

где D – максимальное отклонение дуги правого предсердия, S – максимальное отклонение дуги левого желудочка; AC, BC, AB – отрезки базального диаметра грудной клетки (рис. 4.3).

Нормальные значения рентгенокардиометрических индексов представлены в таблице 4.8.

У новорожденных существуют как минимум четыре характерные конфигурации сердца при ВПС (рис. 4.4): 1) небольшое сердце в виде «деревянного башмачка» – при тетраде Фалло или трикуспидальной атрезии; 2) «яйцо, лежащее на боку» – при транспозиции магистральных артерий; 3) «снежная баба» – при супракардиальной форме тотального аномального

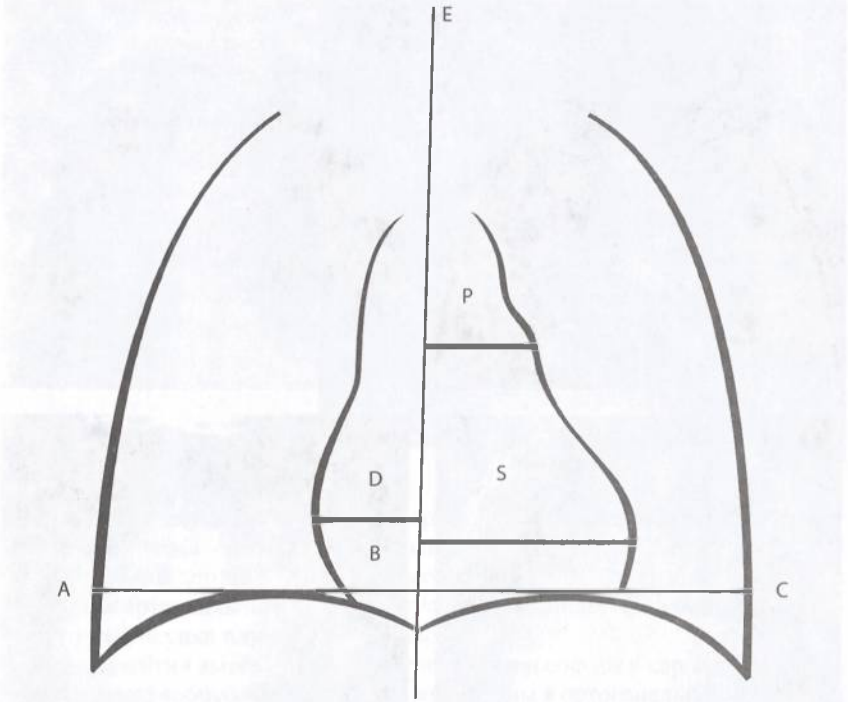


Рис. 4.3. Методика расчета рентгенокардиометрических показателей: *E* – срединная линия, *ABC* – базальный диаметр грудной клетки, *P* – максимальное отклонение дуги легочной артерии, *D* – максимальное отклонение дуги правого предсердия, *S* – максимальное отклонение дуги левого желудочка.

Таблица 4.8. Нормы рентгенокардиометрических индексов

	Норма	Увеличение		
		I степень	II степень	III степень
КТИ, %				
грудной возраст	<55	56–60	61–65	>65
старший возраст	<50	51–55	56–60	>60
Индекс Мура	25–30	31–35	36–40	>40
Индекс Гудвина	20–30	31–40	41–50	>50

дренажа легочных вен; 4) большое шарообразное сердце при аномалии Эбштейна.

Для характеристики гемодинамических нарушений важно оценить также изменения легочного рисунка, которые могут быть трех основных типов.

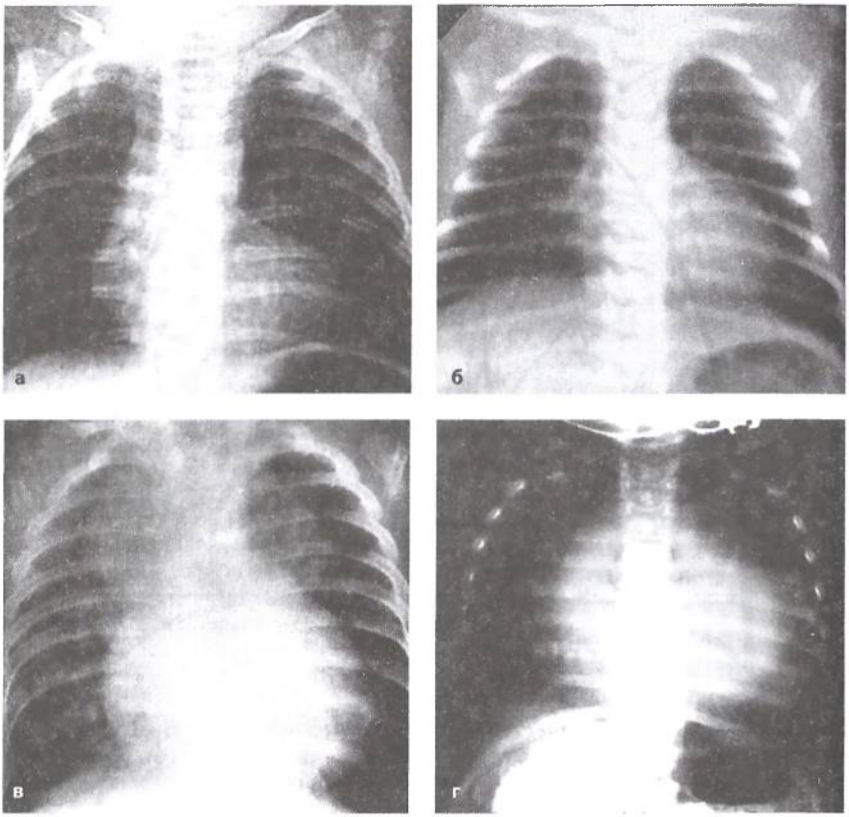


Рис. 4.4. Характерные силуэты сердца при ВПС: *а* – тетрада Фалло («деревянный башмачок»); *б* – транспозиция магистральных артерий («яйцо, лежащее на боку»); *в* – супракардиальная форма тотального аномального дренажа легочных вен («снежная баба»); *г* – аномалия Эбштейна (шарообразная форма).

1. Усиленный легочный рисунок (гиперволемия) – характерен для пороков со сбросом слева направо и поступлением повышенного объема крови в легочную артерию (ДМЖП, ОАП, полная форма открытого АВ-канала, дефект аортолегочной перегородки и т.п.) (рис. 4.5).
2. Обедненный легочный рисунок (гиповолемия) – сопровождает пороки, одним из компонентов которых является легочный стеноз или атрезия легочной артерии (тетрада Фалло, единственный желудочек со стенозом легочной артерии и т.п.) (см. рис. 4.4, *а*).
3. Изменения легочного рисунка по типу венозного застоя – характерны для патологий с затрудненным оттоком крови от легких вследствие обструкции легочных вен, стеноза митрального клапана или левоже-

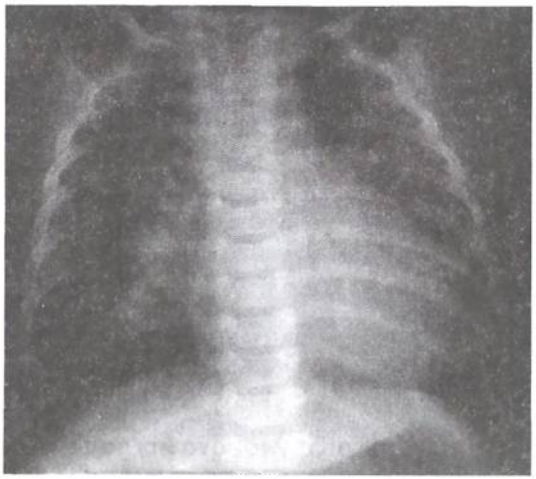


Рис. 4.5. Рентгенограмма органов грудной клетки при ДМЖП: легочный рисунок усилен по артериальному типу, тень сердца увеличена в поперечнике.

лудочковой недостаточности (рис. 4.4, *г*). Крайняя степень нарушений оттока – интерстициальный отек легких.

Изменения легочного рисунка могут носить и сочетанный характер (усиление артериального рисунка плюс венозный застой; обеднение артериального рисунка плюс венозный застой).

При развитии высокой легочной гипертензии сосуды в корне легких приобретают вид «обрубленных», резко расширены в ортогональной проекции, а на периферии легочных полей рисунок обеднен.

По результатам рентгенологического исследования дают заключение о ВПС с гипер-, гипо- или нормоволемией малого круга кровообращения.

4.3. Эхокардиография

ЭхоКГ является золотым стандартом при исследовании сердца у детей. Методика основана на анализе ультразвуковой волны, которая отражается от границы между тканями с разной плотностью. Так как скорость прохождения волны через ткани известна, можно определить глубину, на которой возникло отражение, и получить изображение в виде соответствующей кривой. Это позволяет измерить размеры полостей сердца, толщину миокарда и некоторые другие параметры сердца.

Данная методика является высокоинформативной, неинвазивной, безболезненной и удобной для применения как в клинических, так и в амбулаторных условиях. Безопасность для больного дает возможность проводить исследование многократно, в том числе у гемодинамически нестабильных детей.

Развернутая ЭхоКГ включает:

1) оценку положения сердца и ориентации его верхушки;

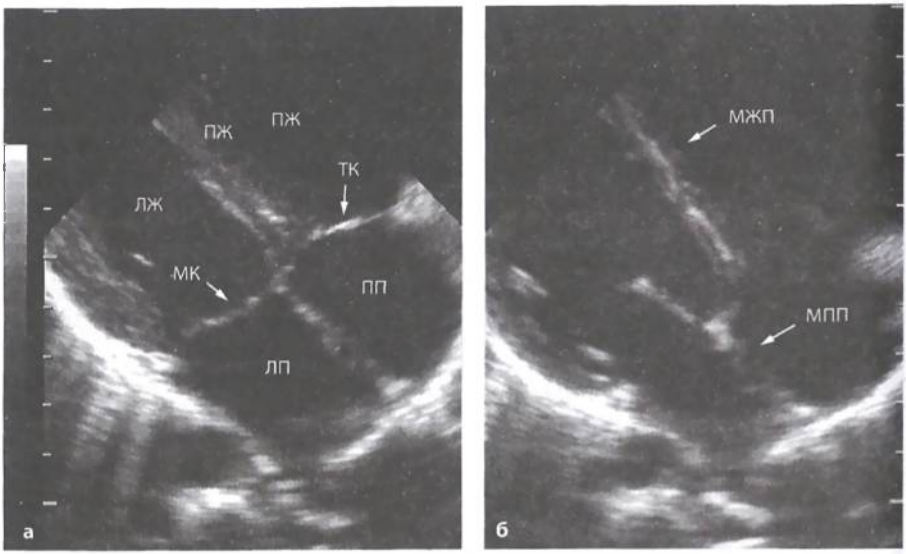


Рис. 4.7. Эхокардиограмма здорового сердца в проекции четырех камер: *а* – в систолу, *б* – в диастолу (*МК* – митральный клапан, *МПП* – межпредсердная перегородка, *ТК* – трикуспидальный клапан).

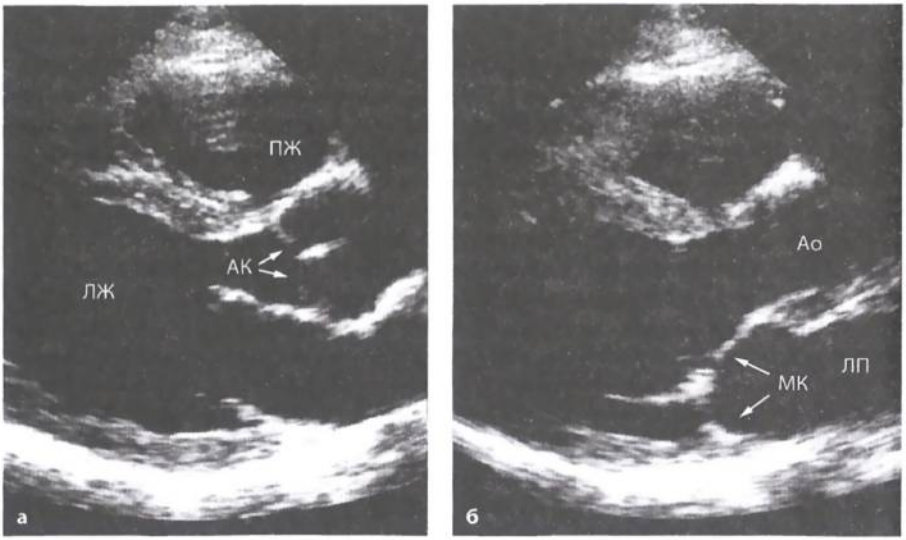


Рис. 4.8. Эхокардиограмма здорового сердца из парастернальной позиции по длинной оси: *а* – в диастолу, *б* – в систолу (*АК* – аортальный клапан).

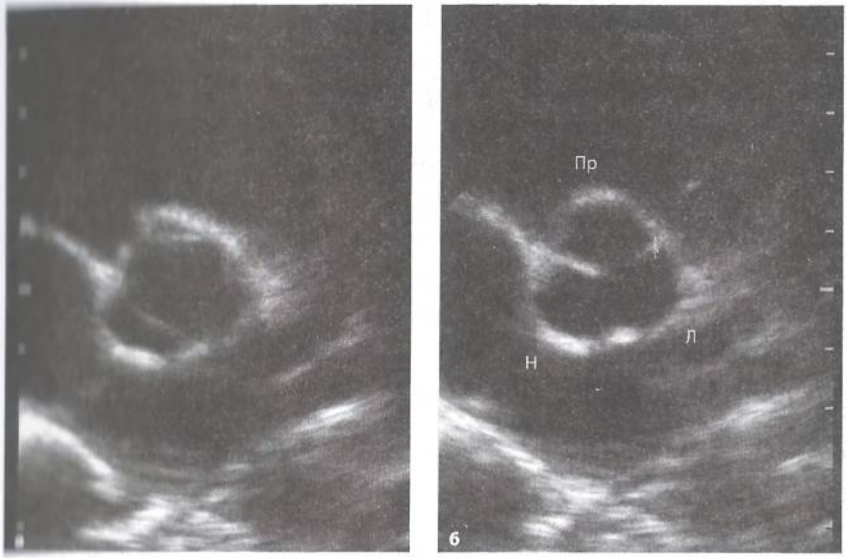


Рис. 4.9. Эхокардиограмма здорового сердца из парастернальной позиции по короткой оси на уровне аортального клапана: *а* – в систолу, *б* – в диастолу (створки аортального клапана: *Л* – левая коронарная, *Н* – некоронарная, *Пр* – правая коронарная).

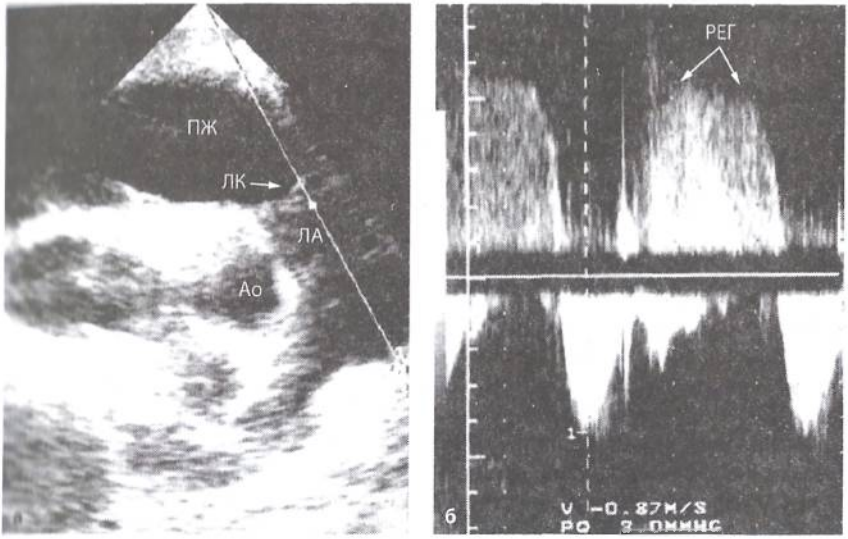


Рис. 4.10. Эхокардиограмма из парастернальной позиции по короткой оси на уровне легочного ствола: *а* – В-режим: лоцируются часть выводного отдела ПЖ, легочный клапан (*ЛК*), ствол и ветви легочной артерии (*ЛА*), восходящая аорта в ортогональном сечении (*Ао*); *б* – режим постоянноволновой допплерографии: регистрируются систолический кровоток изгнания и диастолический кровоток регургитации (*РЕГ*).

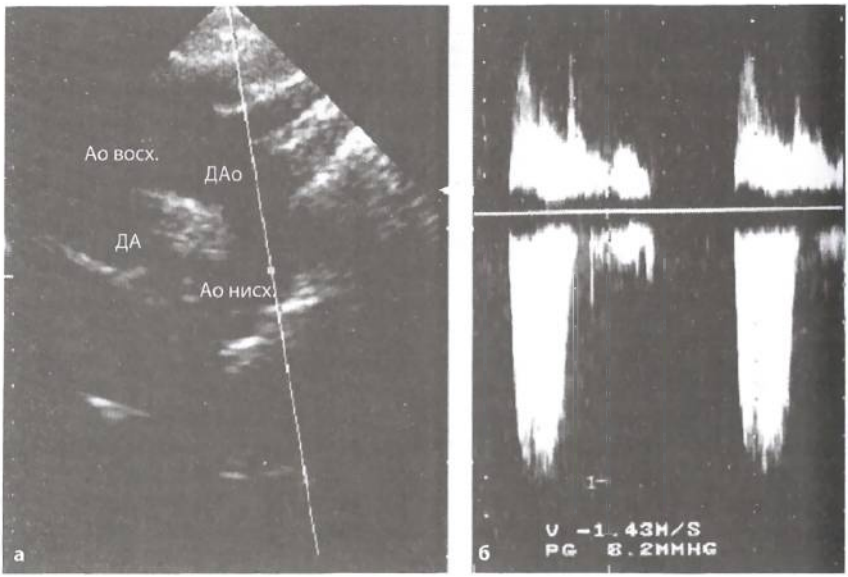


Рис. 4.11. Эхокардиограмма из супрастернального доступа по длинной оси аорты: *а* – В-режим: визуализируются восходящая аорта (Ао восх.), дуга аорты (ДАо) и ее ветви, перешеек и нисходящая часть грудной аорты (Ао нисх.), правая ветвь легочной артерии в ортогональном сечении (ЛА); *б* – режим постоянноволновой допплерографии: регистрируются систолический кровоток изгнания и незначительный кровоток в диастолу.

скоростей. Более чем у 65% здоровых людей в систолу можно зарегистрировать физиологическую регургитацию.

Аортальный клапан. Нормальный кровоток на аортальном клапане является ламинарным, с пиком, смещенным обычно к началу систолы. Над створками клапана после его закрытия можно зарегистрировать незначительный антеградный постсистолический поток. На здоровом клапане кровоток регургитации определяется крайне редко.

Клапан легочной артерии. У детей первых месяцев жизни скорость кровотока в легочной артерии в систолу может достигать 1,5 м/с. У детей старше года в состоянии покоя он обычно не превышает 1,10–1,20 м/с. Также важно отметить высокую лабильность скорости потока при изменении степени активности (сон, плач и др.). У преобладающего большинства детей под легочным клапаном регистрируется незначительная физиологическая регургитация крови. Уровень давления в легочной артерии можно вычислить, измеряя время ускорения систолического потока (от начала до пика кровотока) и время изгнания (от начала до окончания кровотока) из правого желудочка. Их отношение определяет среднее давление в легочной артерии.

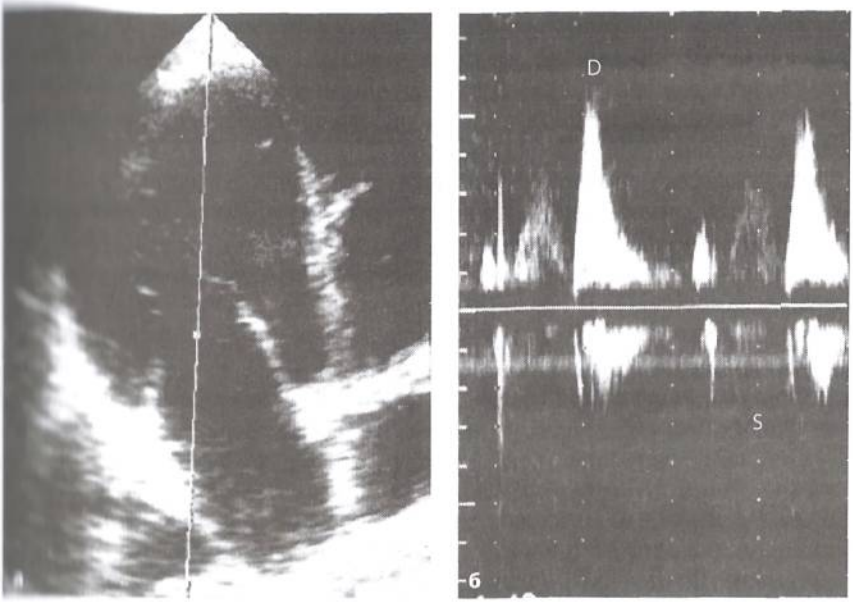


Рис. 4.12. Д-ЭхоКГ трансмитрального кровотока в постоянноволновом режиме из верхушечной четырехкамерной позиции: регистрируется двухфазный кровоток в диастолу (D), в систолу (S) кровоток отсутствует.

Оценка систолической функции желудочков

Основными показателями насосной функции левого желудочка являются ударный объем (УО), сердечный выброс (СВ) и фракция выброса (ФВ). Определение этих параметров обычно основано на измерении объемов желудочков, которое может осуществляться в М- и В-режимах.

$$УО\ (мл)=КДО-КСО;$$
$$СВ\ (л/мин)=(УО\times ЧСС)/1000;$$
$$ФВ=(КДО-КСО)/КДО,$$

где *КДО* – конечный диастолический объем желудочка, *КСО* – конечный систолический объем желудочка, *ЧСС* – частота сердечных сокращений.

Для стандартизации измерений принято рассчитывать эти показатели на 1 м^2 поверхности тела, и тогда они обозначаются как ударный (УИ) или сердечный (СИ) индексы.

Наиболее простая формула для расчета объемов левого желудочка в М-режиме предложена Тейхольцем (Teichgolz):

$$КДО=[7/(2{,}4+D_д)]\times D_д^3,$$
$$КСО=[7/(2{,}4+D_с)]\times D_с^3,$$

где *КДО* – конечный диастолический объем левого желудочка, *КСО* – конечный систолический объем левого желудочка, $D_д$ – диаметр полости левого желудочка в диастолу и D_c – диаметр полости левого желудочка в систолу.

Эта методика не используется для оценки систолической функции правого желудочка.

Что касается определения ФВ левого желудочка, следует помнить, что она является производной многих факторов. В частности, на ее величину влияет регургитация на митральном клапане или сброс через ДМЖП. При этом при наличии формально высокой ФВ антеградный кровоток в магистральные сосуды (УО) может быть значительно снижен. Нормальное значение ФВ левого желудочка, рассчитанное в М-режиме, составляет 60–65%, в В-режиме – 50–55%.

Фракция укорочения (ФУ) отражает степень изменения полости желудочка в М-режиме:

$$ФУ=КДР–КСР/КДР,$$

где *КДР* – конечный диастолический размер, *КСР* – конечный систолический размер левого желудочка.

В норме ФУ более 28% и не зависит от возраста.

В В-режиме также возможно вычислять объемы и выброс обоих желудочков. Чаще всего используют методику Simpson, которая основана на условном разделении полости желудочка на множество дисков (обычно 20) и подсчете суммарного объема дисков. При этом учитывают индивидуальные особенности желудочка, что позволяет достаточно объективно вычислять его объем даже при нарушениях формы или локальной сократимости. Измерения проводят в апикальной двухкамерной и четырехкамерной проекциях.

Другой способ измерения СВ основан на измерении выброса крови в магистральные сосуды. Допплерографический расчет УО на основании уравнения непрерывности потока для обоих желудочков успешно применяется при условии нормальной функции полулунных клапанов сердца:

$$УО=ППС\times ИК;$$
$$ППС=\pi\times D^2/4;$$
$$ИК=V_{ср.}\times ВВ,$$

где *ППС* – площадь поперечного сечения сосуда в месте регистрации кровотока; *ИК* – интеграл кровотока; *D* – диаметр сечения сосуда в месте регистрации кровотока; $V_{ср.}$ – средняя скорость кровотока; *ВВ* – время выброса.

Объем легочного кровотока исследуют над створками клапана легочной артерии методом импульсной допплерографии из парастернального доступа в проекции короткой оси аорты. Измерения кровотока в аорте также проводят в импульсном режиме из верхушечной позиции с визуализацией выводного тракта левого желудочка и корня аорты и помещением контрольного объема над створками аортального клапана. Диаметр сосуда измеряют

на уровне фиброзного кольца магистральных артерий в систолу. При ВПС, особенно с септальными дефектами или недостаточностью митрального клапана, целесообразно использовать именно данный метод, отражающий реальный выброс левого желудочка.

Оценка диастолической функции желудочков

Под диастолической функцией понимается способность желудочков к наполнению. Самым распространенным неинвазивным методом исследования диастолической функции является допплеровская оценка показателей трансмитрального кровотока в импульсно-волновом режиме: максимальной скорости кровотока раннего наполнения (VE), максимальной скорости потока предсердной систолы (VA), отношения VE/VA, времени изоволюметрического расслабления (ВИР), времени замедления потока раннего наполнения (ВЗ Е), фракции предсердного наполнения (рис. 4.13).

Характеристики трансмитрального потока могут существенно изменяться с возрастом. У плода человека пик А выше пика Е, отношение Е/А меньше единицы, однако по мере созревания миокарда и снижения его резистентности возрастает роль пассивного наполнения и величина Е. Данный процесс продолжается и после рождения, в период от 1 до 3–6 мес. отношение Е/А становится больше единицы. Нормативных границ для скоростных показателей наполнения не существует, так как они зависят от возраста пациентов, частоты ритма, времени предсердно-желудочкового проведения (интервала *P–R* на ЭКГ), условий пред- и постнагрузки на сердце и подвержены существенным колебаниям у одного и того же человека. Показатель скорости раннего диастолического наполнения для митрального клапана

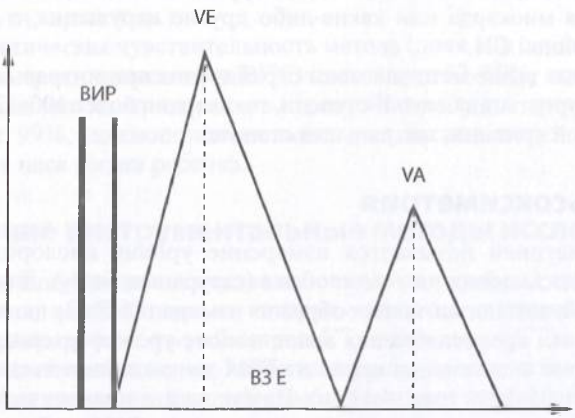


Рис. 4.13. Схема трансмитрального диастолического кровотока (Д-ЭхоКГ): *ВЗ Е* – время замедления потока раннего наполнения; *ВИР* – время изоволюметрического расслабления; *VA* – максимальная скорость потока предсердной систолы; *VE* – максимальная скорость кровотока раннего наполнения.

у детей может лежать в пределах от 55 до 110 м/с, скорости предсердного наполнения – 25–90 м/с. Границы нормальных значений E/A для левого желудочка более стабильны и тесно связаны только с частотой ритма. Даже при ЧСС>130 в минуту E/A превышает 1,1.

Нормальные значения ВИР ЛЖ у детей лежат в пределах 43±10 мс, ВЗ Е – 101±38 мс. Фракция предсердного наполнения, характеризующая отношение объема наполнения в фазу предсердной систолы к общему объему наполнения желудочка, в норме составляет 16–44%. Этот показатель наиболее высок у детей младшего возраста и у людей зрелого возраста.

Так как величина Е зависит от активной релаксации мышцы желудочка и преднагрузки, а величина А – от сократимости предсердия и растяжимости желудочка, оказалось возможным выделить различные типы нарушений трансмитрального кровотока.

Для ригидного (или гипертрофического) типа характерны величина соотношения E/A ниже возрастной нормы, удлинение ВЗ Е и ВИР. Любое из этих изменений указывает на замедление в первую очередь релаксации кардиомиоцитов.

Рестриктивный тип характеризуется резким преобладанием VE над VA (больше нормы), укорочением ВИР и ВЗ Е. Такие изменения указывают на высокое давление наполнения желудочка вследствие нарушения пассивных диастолических свойств, замедления клеточной релаксации либо их сочетания.

При псевдонормальном типе имеются нормальные значения E/A, ВИР и ВЗ Е при пропорциональном увеличении давления как в полости левого желудочка, так и в левом предсердии. Для клинициста важно, что при псевдонормальном типе диастолической дисфункции в отличие от нормального сердца обязательно имеют место нарушения систолической функции, гипертрофия миокарда или какие-либо другие нарушения, а также симптомы застойной СН.

Описанные выше методы имеют ограничения при митральной или аортальной регургитации более II степени, тахикардии более 100–120 в минуту, мерцательной аритмии, митральном стенозе.

4.4. Пульсоксиметрия

Пульсоксиметрией называется измерение уровня кислорода в крови по степени насыщения им гемоглобина (сатурация, SaO_2). Для выявления кардиальной патологии целесообразно измерение SaO_2 на правой руке и ноге (в зонах кровоснабжения выше и ниже уровня артериального протока). В норме оксигенация крови в обеих точках практически одинакова и составляет 95–96% (рис. 4.14, *а*). При наличии цианотического порока сердца регистрируют снижение показателя менее 92% в обеих точках, т.е. системную гипоксемию (рис. 4.14, *б*). Третий вариант – выявление разницы в сатурации крови между рукой и ногой, достигающей 5% и более.

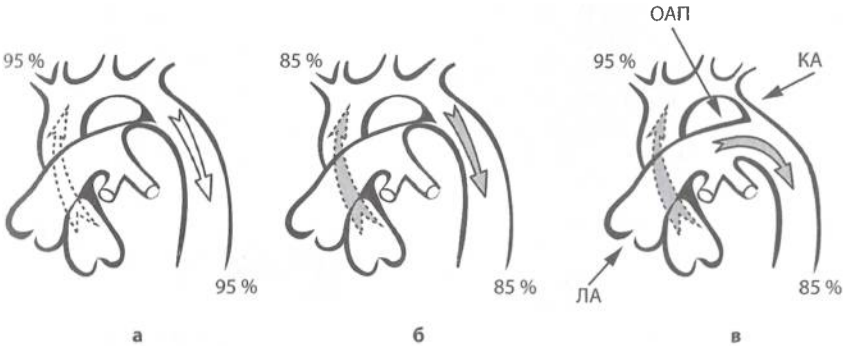


Рис. 4.14. Варианты кровоснабжения верхней и нижней половины туловища: *а* – норма, сатурация крови одинакова в обеих точках; *б* – при цианотическом пороке верхняя и нижняя половины туловища снабжаются кровью с пониженным содержанием кислорода (сатурация крови снижена в обеих точках); *в* – при дуктусзависимом системном кровообращении предуктальная зона кровоснабжается артериальной кровью, а постдуктальная – кровью с пониженным содержанием кислорода. *Белые стрелки* – артериальная кровь; *серые стрелки* – кровь со сниженным содержанием кислорода, *КА* – коарктация аорты, *ОАП* – открытый артериальный проток.

Последнее обстоятельство характерно для ряда патологий, когда зона выше уровня ОАП кровоснабжается из аорты артериальной кровью, а зона ниже него – смешанной венозной кровью, попадающей сюда из легочной артерии (рис. 4.14, *в*). Таким образом, пульсоксиметрия помогает выявить цианотические пороки и пороки с дуктусзависимым системным кровотоком (критический аортальный стеноз, коарктация аорты в сочетании с ОАП, перерыв дуги аорты и др.).

Диагностическая чувствительность метода (доля лиц с положительным результатом среди пациентов с ВПС) составляет 53–60%, специфичность метода (доля лиц с отрицательным результатом теста среди здоровых) составляет 99%, ложноположительные результаты могут наблюдаться в первые 24 часа жизни ребенка.

4.5. Прочие инструментальные методы исследования

Для визуализации сердца и сосудов используется целый ряд других методов исследования, важнейшими из которых являются катетеризация сердца и ангиокардиография, сверхбыстрая КТ, спиральная КТ с трехмерной реконструкцией изображения, МРТ, позитронно-эмиссионная томография, сцинтиграфия миокарда. Каждый из методов имеет определенные преимущества и недостатки.

Катетеризация сердца и ангиокардиография позволяют точно измерить давление в полостях сердца и сосудах, визуализировать все сегменты легоч-

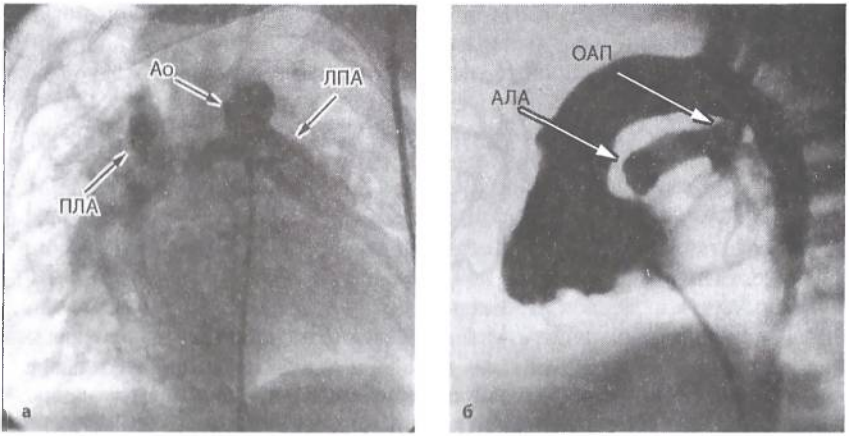


Рис. 4.15. Пример ангиокардиограммы при атрезии легочной артерии в прямой (*а*) и боковой (*б*) проекциях: легочная артерия не соединяется с сердцем, ее заполнение происходит из аорты через открытый артериальный проток (*АЛА* – атрезированная легочная артерия, *ЛЛА* – левая легочная артерия, *ОАП* – открытый артериальный проток, *ПЛА* – правая легочная артерия).

ных артерий, ветвей аорты, определить уровни и точную величину сброса крови и т.п. (рис. 4.15).

Однако данные исследования носят инвазивный характер, в связи с чем необходимо с осторожностью использовать их у тяжелых больных. Кроме того, пациент подвергается облучению, что ограничивает повторные исследования.

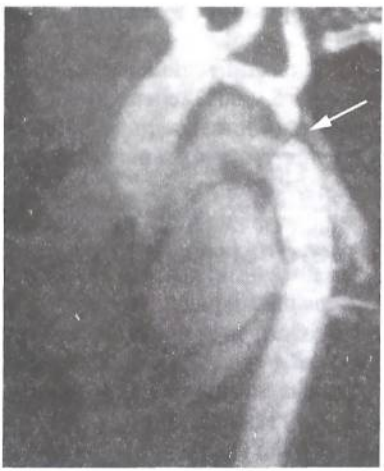


Рис. 4.16. КТ-ангиография у пациента с коарктацией аорты (указана *стрелкой*).

КТ в различных модификациях представляет собой рентгенографическое исследование, синхронизированное с ЭКГ пациента и позволяющее получить хорошее изображение структурных аномалий сердца и сосудов, их дистальных сегментов, отложений кальция (рис. 4.16).

Важно также, что процедура занимает в основном не более 15–20 мин. Недостатками являются облучение пациента, а также опасность использования контрастных веществ у больных с почечной недостаточностью.

МРТ использует магнитное поле для изображения структур организма.

Это один из наиболее точных методов оценки структуры и функции сердца, позволяющий дополнительно определить тип ткани (например, опухолевой, жировой), региональные поражения сердца. Использование контраста (более безопасного, чем при КТ) дает возможность эффективно исследовать различные сосуды. МРТ позволяет обнаружить патологию легочной ткани, расположенной позади тени сердца и недоступной для традиционной рентгенографии, одновременно показать паренхиму органа и его сосуды и т.д. Однако исследование достаточно длительное (45–90 мин), что не всегда приемлемо для детей. МРТ противопоказана больным с искусственным водителем ритма или при наличии в организме других металлических предметов.

Позитронно-эмиссионная томография и сцинтиграфия миокарда позволяют изучить состояние коронарной перфузии и метаболизма миокарда, выявить зоны измененного миокарда. Однако данные исследования требуют длительной неподвижности ребенка, что не всегда возможно.

5. БОЛЕЗНИ МИОКАРДА У ДЕТЕЙ

Болезни миокарда представляют собой большую и гетерогенную группу патологических состояний. Они могут формироваться внутриутробно; также условно их можно разделить на болезни воспалительной и невоспалительной природы.

Такие особенности миокарда новорожденного, как тонкие мышечные волокна с меньшим количеством миофибрилл и митохондрий, преобладание β-изомера миозина с относительно низкой АТФ-азной активностью и активностью кальциевых каналов, большой объем стромы сердца и сниженная ферментативная активность митохондрий, участвующих в метаболизме жирных кислот, обусловливают его меньшую, чем в другие возрастные периоды, инотропную активность. Это приводит к быстрому развитию вентрикулярного дезадаптивного ремоделирования в виде дилатации камер сердца с формированием сферической, шаровидной формы миокарда и эксцентрической гипертрофии левого желудочка с относительной недостаточностью АВ-клапанов. Нарушенная геометрия желудочков является гемодинамически невыгодной и создает основу для быстрого присоединения СН.

Ведущее значение в формировании дезадаптивного ремоделирования с развитием фиброзклеротических процессов придается ренин-ангиотензин-альдостероновой системе (РААС), особенно ее тканевому звену, а также норадреналину, активация которых происходит в ответ на миокардиальный стресс любой этиологии. Ангиотензин II и альдостерон вызывают микроповреждения эндотелия с ухудшением эндотелиальных функций, утолщением сосудистых стенок и усилением фиброза. Установлен токсический эффект ангиотензина II по отношению к миоцитам и его способность вызывать аккумуляцию коллагена как за счет стимуляции его синтеза кардиофибробластами, так и за счет торможения его распада.

В стимуляции внутриутробных пролиферативных (гиперпластических) и постнатальных гипертрофических процессов кардиомиоцитов участвует большое количество митогенов, гипертрофических агонистов, рецепторов и сигнальных белков, которые осуществляют тщательный генетический контроль за кардиальным ростом во время развития и болезни человека. В модуляции миокардиального роста участвуют инсулиноподобный фактор роста-1, белок gp130, цитокины, трансформирующий фактор роста, ангиотензин II, фибробластные факторы роста, нейрегулин, фактор роста эндотелия сосудов, а также свободные радикалы, факторы транскрипции, регуляторы клеточного цикла и др. Не исключена экспрессия фетальных

генов с подавлением функции нормальных генов, ответственных за синтез специфических белков миокарда, сопровождающаяся потерей миоцитов как путем некроза, так и путем апоптоза.

Потеря миоцитов за счет апоптоза и замещение их фиброзной тканью способствуют снижению миокардиальной функции. Патология в системе gp130-зависимых цитокинов способна привести к развитию вентрикулярной гипоплазии, апоптозу миоцитов с развитием ДКМП. Отсутствие трансформирующего фактора роста β_2 вызывает пороки сердца, сходные с тетрадой Фалло. Измененный кальциевый гомеостаз как следствие мутации в кальцийзависимых путях рассматривается как один из возможных путей формирования дефекта кардиального морфогенеза в виде некомпактности левого желудочка с развитием его избыточной трабекулярности.

РААС у новорожденных принимает активное участие в патогенезе СН, играя как компенсаторную, так и патологическую роль, способствуя процессам дезадаптивного вентрикулярного ремоделирования миокарда с развитием фибросклероза и фиброэластоза. Фиброэластоз, представляющий собой диффузное утолщение эндокарда одной или более сердечных камер, образуемое коллагеновой или эластической тканью, и встречающийся в подавляющем большинстве случаев у плодов, новорожденных и грудных детей, является неспецифической реакцией эндокарда на любой миокардиальный стресс. В качестве пусковых механизмов миокардиального стресса могут выступать гемодинамические, ишемические нагрузки, обусловленные врожденными пороками сердца и сосудов, генетическими аберрациями, гипоксией, вирусные или бактериальные инфекции и др. Причины, по которым миокардиальный стресс вызывает пролиферацию гладкомышечных клеток эндокарда с трансформацией их в фибробласты с последующим синтезом коллагена и эластина, до настоящего времени не ясны, но предполагается участие в этом процессе местных гуморальных взаимосвязей, что было показано в экспериментах на животных.

Общность патогенетических механизмов, однотипность морфофункциональных изменений в виде гипертрофии или дилатации миокарда, сходство электрокардиографических и эхокардиографических характеристик, тем не менее, предполагает этиологическое разнообразие поражений миокарда, особенно у новорожденных и грудных детей. Этот факт требует проведения тщательной «этиологической» дифференциальной диагностики с целью назначения адекватной терапии и определения прогноза заболевания.

5.1. Миокардит

Определение

Миокардит – воспалительное заболевание сердечной мышцы инфекционной, токсико-инфекционной, инфекционно-аллергической, аутоиммунной или токсической этиологии, характеризующееся увеличением сердца (кардиомегалией) и СН.

Классификация

В Международной классификации болезней 10-го пересмотра (МКБ-10) различные варианты миокардитов определяются рубриками I40, I41, I51. Например, острый миокардит – I40; инфекционный миокардит – I40.0; миокардит неуточненный – I51.4. В МКБ-10 присутствует рубрика «острые миокардиты» и отсутствует рубрика «хронические миокардиты». В ряде отечественных классификаций выделяются ревматические и неревматические миокардиты. Кроме того, в педиатрии выделяют врожденный (антенатальный) и приобретенный (постнатальный) миокардит.

Распространенность

Точная статистика распространенности миокардитов отсутствует. Это болезнь преимущественно детского возраста и молодых людей. Миокардит у новорожденных встречается достаточно редко. В связи с отсутствием специфических клинико-лабораторных симптомов и единых критериев миокардитов истинная частота этого заболевания неизвестна. Приводятся данные о частоте миокардитов у новорожденных 1:80 000. В связи с возможностью распространения воспалительного процесса на эндокард и перикард иногда используется термин «кардит».

Этиология

Выделяют инфекционные, аллергические и токсико-аллергические миокардиты. Инфекционными агентами, вызывающими как врожденные, так и приобретенные миокардиты, могут быть бактерии, вирусы (цитомегаловирус, вирус простого герпеса, вирусы ECHO и Коксаки, парвовирус 19, вирус гриппа), простейшие (токсоплазма), грибы. Возможно развитие поствакцинальных и лекарственных миокардитов, а также врожденных кардитов аутоиммунного происхождения, обусловленных системными болезнями соединительной ткани у матерей. Существуют отдельные описания вирусных миокардитов у новорожденных на фоне болезни Кавасаки. Врожденный кардит, как правило, является одним из симптомов генерализованной внутриутробной инфекции, а постнатальный миокардит новорожденного и/или грудного ребенка может быть симптомом текущего септического процесса.

Патогенез

Патогенез вирусных миокардитов трактуется как иммунопатологический процесс, запускаемый кардиотропными вирусами на фоне измененной иммунологической реактивности. При невирусной этиологии имеет место действие на миокард определенных токсинов путем инвазии инфекционного агента в миокард. Структурные изменения зависят от распространенности патологического процесса (очаговый или диффузный миокардит).

Макроскопически могут визуализироваться утолщение миокарда за счет его отека, тромбы в полостях сердца, микроабсцессы, геморрагии. Гистологически выявляются воспалительная инфильтрация миокарда, фиброз, некроз и/или дегенерация миоцитов. В зависимости от этиологии воспаления различен и клеточный состав инфильтрата (полинуклеары при гнойном процессе, лимфоциты при вирусном). Возможно вовлечение в патологический процесс проводящей системы сердца.

Клиническая картина

Клиническая картина заболевания определяется тяжестью миокардита, обусловленной степенью распространенности поражения миокарда и, соответственно, степенью снижения его сократительной способности. Клинические симптомы миокардитов неспецифичны, заболевание может иметь как бессимптомное или субклиническое течение без выраженных кардиальных симптомов, так и тяжелое течение с острой СН или синдромом внезапной смерти ребенка.

В случае врожденного кардита как одного из симптомов внутриутробной инфекции, помимо клинических проявлений со стороны сердца, с рождения у ребенка присутствуют симптомы поражения других органов и систем (желтуха, геморрагическая сыпь, гепатоспленомегалия, поражение нервной системы, тромбоцитопения и др.). Как при врожденном, так и при постнатальном кардите клиническая картина может начать манифестировать симптоматикой нарастающей СН (бледность кожных покровов, акроцианоз, тахипноэ, тахикардия, гепатомегалия, ухудшение аппетита) или внезапной резкой декомпенсацией в виде коллаптоидного состояния с застойными явлениями в малом круге или отеком легких. Перкуторно определяется расширение границ относительной сердечной тупости. Аускультативно имеет место ослабление I тона сердца, трехчленный ритм, систолический шум относительной недостаточности митрального или трикуспидального клапана. Возможны аритмии. У маленьких детей может наблюдаться неврологическая симптоматика в виде беспокойства, судорог или потери сознания.

Диагностика

1. *Анамнез жизни и заболевания ребенка.* Для диагностики миокардита у ребенка необходимо знание соматического и акушерско-гинекологического анамнеза его матери, качество ее ведения в дородовом периоде в женской консультации, наличие сведений о пренатальном обследовании плода, течении родов, особенностях ранней неонатальной адаптации. Крайне важна информация об инфекционном анамнезе новорожденного. В старшем возрасте также следует уточнить связь появления кардиальных симптомов с предшествующими вирусными, бактериальными инфекциями, а также с эпизодами неясной лихорадки, аллергическими реакциями, вакцинацией. Необходимо обратить вни-

мание на возможный контакт с больной матерью или родственниками, эпидемические вспышки вирусных инфекций в организованных коллективах, внутрибольничные вспышки. В то же время при миокардитах связь с предшествующей инфекцией и с другими этиологическими факторами может отсутствовать.

2. *ЭКГ и ЭКГ-мониторирование по Холтеру.* Самыми частыми изменениями на ЭКГ при миокардите являются синусовая тахикардия и нарушение процессов реполяризации миокарда (депрессия сегмента *ST* и инверсия зубца *T*). Амплитуда зубцов комплекса *QRS* может быть снижена, встречаются различные нарушения сердечного ритма и проводимости.
3. *Рентгенография органов грудной клетки.* Имеет место кардиомегалия различной степени с увеличением кардиоторакального индекса. На фоне лечения тень сердца уменьшается.
4. *ЭхоКГ.* Эхокардиографическая картина зависит от степени распространенности и тяжести миокардита и характеризуется различной степенью дилатации миокарда с различной степенью снижения его сократимости. Отмечается увеличение конечного диастолического объема левого желудочка, снижение ФВ и ФУ, могут определяться зоны гипокинезии и признаки относительной недостаточности митрального клапана. У части пациентов может иметь место сепарация листков перикарда, свидетельствующая о наличии выпота в полости перикарда и требующая проведения дифференциальной диагностики между перикардитом и правожелудочковой СН.
5. *Лабораторные методы исследования.* Лабораторная диагностика при подозрении на миокардит включает:
   - исключение текущих бактериальных или вирусных инфекций (посевы крови и других биологических жидкостей), выявление ДНК различных возбудителей с помощью полимеразной цепной реакции (ПЦР), серологическими и иммуноферментными методами;
   - определение степени активности воспалительного процесса (скорость оседания эритроцитов [СОЭ], содержание лейкоцитов, эозинофилов, уровень С-реактивного белка, провоспалительных цитокинов [ИЛ-1, ИЛ-6, ФНОα и др.]);
   - энзимодиагностику (при острых миокардитах вследствие повреждения или некроза кардиомиоцитов наблюдается повышение уровня КФК-МВ, изоферментов ЛДГ, трансаминаз, сердечных тропонинов I и T);
   - иммунологические методы с определением титра антикардиальных антител;
   - NT-proBNP-тест (N-терминальный промозговой натрийуретический пептид).
6. *Инвазивные методы исследования:* катетеризация сердца, коронароангиография, трансвенозная эндомиокардиальная пункционная биопсия миокарда. Эти методы в острой фазе заболевания не при-

меняются из-за высокого риска тромбоэмболических осложнений, асистолии и фибрилляции. Пункционную биопсию миокарда называют золотым стандартом диагностики миокардитов. Существуют определенные показания к ее применению. Гистологические критерии диагностики миокардитов были приняты в 1986 г. на конференции в Далласе, предполагая выделение определенного, вероятного (сомнительного) миокардита или его отсутствие на основании наличия воспалительной клеточной инфильтрации, некроза или повреждения кардиомиоцитов. Проведение повторной биопсии позволяет оценить динамику патологического процесса с выделением персистирующего (продолжающегося), разрешающегося («заживающего») или разрешившегося («зажившего») миокардита. В биоптате может быть проведена идентификация возбудителя (ПЦР-диагностика). С 1995 г. приняты также следующие гистологические критерии, позволяющие окончательно верифицировать диагноз:

- глубокая инфильтрация с количеством лейкоцитов на 1 мм^2, равным или более 14, с некрозом и дегенерацией кардиомиоцитов (острый миокардит);
- инфильтрация более 14 лейкоцитов на 1 мм^2, но без некроза и дегенерации (хронический миокардит);
- отсутствие инфильтрации или менее 14 лейкоцитов на 1 мм^2 (нет миокардита).

7. *Дополнительные инструментальные методы диагностики.* В сложных для диагностики случаях возможно использование таких методов, как МРТ, позитронно-эмиссионная томография и радиоизотопная сцинтиграфия с галлием-67, технецием-99 и др., позволяющих выявлять зоны гипоперфузии, изучать метаболизм и функцию миокарда. Перечисленные методы все больше и больше внедряются в педиатрическую практику, однако в связи с их определенными техническими особенностями в периоде новорожденности используются редко.

Дифференциальная диагностика

Миокардиты требуют проведения дифференциальной диагностики с большой группой невоспалительных заболеваний сердечной мышцы (транзиторная постгипоксическая ишемия миокарда, первичные идиопатические, а также вторичные (специфические) КМП, аритмогенная дисфункция миокарда, ВПС с миокардиальной дисфункцией (изолированная коарктация аорты, аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочного ствола), генетические синдромы [см. ниже]). У детей старшего возраста сложной задачей является дифференциальная диагностика легких форм миокардита с СВД. Главным отличием СВД служит отсутствие кардиомегалии и СН при наличии ярко выраженных вегетативных нарушений. ЭКГ-изменения могут исчезать на фоне физической нагрузки или при специальных лекарственных пробах.

Лечение

Дети любого возраста с подозрением на миокардит подлежат обязательной госпитализации. Немедикаментозное лечение включает в себя постельный режим, полноценное рациональное питание с ограничением поваренной соли (до 1–1,5 г/сут.) у детей старшего возраста, питьевой режим под контролем диуреза. Стратегия медикаментозной терапии миокардитов состоит в назначении противовоспалительных средств и препаратов, корригирующих гемодинамические нарушения за счет снижения пред- и постнагрузки на сердце.

Противовоспалительная терапия определяется этиологией миокардитов и включает в себя применение антибактериальных и противовирусных средств, внутривенное введение иммуноглобулинов, глюкокортикостероидов, цитостатических препаратов (азатиоприн, циклоспорин А). Сведения о целесообразности и эффективности назначения преднизолона (1–1,5 мг/кг/сут.) при миокардитах противоречивы. Определенным показанием к его использованию является аутоиммунный компонент воспаления, риск перехода миокардита в ДКМП и выраженное снижение сократительной способности миокарда.

Коррекция СН осуществляется традиционными лекарственными средствами. Используются диуретики (фуросемид (Лазикс) в дозе 1–2 мг/кг/сут., спиронолактон (Верошпирон) 2–3 мг/кг/сут., Триампур), ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента (иАПФ) (каптоприл (Капотен) 0,5–1 мг/кг/сут.). Дигоксин как средство инотропной поддержки назначается крайне осторожно из расчета 0,02–0,03 мг/кг/сут. или сразу в поддерживающей дозе из расчета 0,01 мг/кг/сут. в связи с возможностью развития гликозидной интоксикации и возможностью стимуляции провоспалительных цитокинов. При выраженной СН в качестве мощной инотропной поддержки показано внутривенное введение адреномиметиков (допамин 5–8 мкг/кг/мин или добутамин 5–10 мкг/кг/мин).

При нарушениях сердечного ритма, требующих применения антиаритмических препаратов, используется антиаритмический препарат 3-го класса амиодарон (Кордарон), имеющий наименьший отрицательный инотропный эффект. Доза насыщения составляет 15 мг/кг/сут. Переход к поддерживающей дозе в 5 мг/кг/сут. осуществляется постепенно.

С целью профилактики тромбозов и тромбоэмболий у новорожденных с миокардитами на фоне гипоконтрактильности миокарда в комплексное лечение показано включение препаратов, улучшающих микроциркуляцию, дезагрегантов и антикоагулянтов (Трентал, Курантил, Тромбо-АСС, гепарин).

Коррекцию метаболических процессов целесообразно проводить путем внутривенных инфузий таких препаратов, как фосфокреатин (Неотон), цитохром С, Актовегин, левокарнитин (Карнитен), инозин (Рибоксин), препараты калия.

Течение и прогноз

Течение и прогноз зависят от патогенности возбудителя, возраста пациента, сроков выявления заболевания, адекватности терапии, тяжести миокардита.

Своевременно назначенное лечение приводит к постепенному уменьшению симптомов сердечной недостаточности, улучшению аускультативной картины со стороны сердца (нормализуется ЧСС, исчезает ритм галопа и шум относительной недостаточности митрального клапана), сокращению размеров сердца по данным рентгенографии грудной клетки. Изменения на ЭКГ и эхокардиографические признаки дисфункции левого желудочка сохраняются в течение более длительного времени (несколько месяцев). Прогноз миокардитов может быть благоприятным и закончиться полным выздоровлением. Имеют место и менее благоприятные варианты с трансформацией в воспалительную кардиомиопатию либо в постмиокардитическую ДКМП. Летальный исход возможен в случаях тяжелого миокардита, протекающего с нарушениями сердечного ритма и проводимости.

5.2. Первичные (идиопатические) кардиомиопатии

Определение

Определение КМП в настоящее время носит самый общий характер – это заболевание миокарда, приводящее к дисфункции сердца. Согласно определению Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ), КМП – это неоднородная группа хронических болезней миокарда невоспалительного и некоронарогенного происхождения. Характерной чертой для всех вариантов болезни является формирование структурных изменений в миокарде и развитие недостаточности кровообращения.

Классификация

В МКБ-10 рубрика КМП обозначается I42. Попытки систематизировать данные аномалии основаны на преобладающих патофизиологических, этиологических или патогенетических факторах. В соответствии с классификацией ВОЗ (1995 г.) выделяют дилатационную, гипертрофическую, рестриктивную КМП, аритмогенную правожелудочковую КМП, специфические или вторичные КМП, а также неклассифицированные КМП. Примерно у 40% пациентов удается установить этиологию заболевания. В частности, первичные «идиопатические» варианты КМП (дилатационные, гипертрофические, рестриктивные) либо представляют собой генетически обусловленные семейные случаи заболевания, либо являются следствием впервые возникших генных мутаций. Результатом таких мутаций является нарушение нормальной структуры сократительных белков миокарда с последующим снижением насосной функции сердца и развитием дилатации полостей.

Отдельный раздел составляют так называемые неклассифицируемые КМП, к которым относят некомпактный миокард, фиброэластоз, митохондриальные заболевания и др. При специфических (вторичных) КМП патология миокарда является следствием или одним из симптомов какой-либо другой патологии. Сюда относят поражения сердца метаболического

происхождения (эндокринные, связанные с дефицитом некоторых субстанций, патологическую инфильтрацию миокарда при мукополисахаридозе, гликогенозе, амилоидной болезни), сопряженные с системными заболеваниями соединительной ткани, мышечными дистрофиями, аллергическими, токсическими реакциями и др.

Распространенность

Точная частота КМП неизвестна, так как во многих случаях они протекают бессимптомно. Выявляемость первичных КМП в детском возрасте сильно колеблется. Так, в Финляндии на 100 000 детей она составляет 0,65, в США – 1,13, в Австралии – 1,24. Основное количество (более 50%) КМП представлено ДКМП, около 40% – ГКМП. Частота КМП у грудных детей почти в 12 раз выше, чем в остальных возрастных группах. Среди плодов с патологией сердца КМП составляют 8,9% случаев, среди новорожденных – 3%.

Прогноз

КМП представляют серьезную проблему у детей: около 40% заболевших умирают или требуют трансплантации сердца в течение двух лет после появления клинических симптомов. При выявлении патологии во внутриутробном периоде около 13% беременностей прерывают, 63% плодов погибает в перинатальном периоде.

Дилатационная кардиомиопатия

Определение

Дилатационная КМП (ДКМП) – заболевание миокарда, характеризующееся резким расширением полостей сердца, нарушением систолической функции левого или обоих желудочков с развитием застойной СН, часто рефрактерной к проводимой терапии, и плохим прогнозом.

Классификация

Рубрика ДКМП по МКБ-10 – I42.0.

ДКМП может быть идиопатической, семейно-генетической, иммунной или развившейся после миокардита. В качестве возможных этиологических причин указывают на вирусную инфекцию (цитомегаловирус у плодов, наличие материнских анти-Ro- или анти-La-аутоантител (данный вариант часто сочетается с врожденной АВ-блокадой), энтеровирусы, аденовирусы и др.). В этиологии первичных (идиопатических) ДКМП бесспорна роль мутаций генов – замен нуклеотидной и аминокислотной последовательностей, приводящих к синтезу патологических по своей структуре белков кардиомиоцитов и нарушению их функциональных свойств. На сегодняшний день известна локализация мутаций генов более 12 белков кардиомиоцитов.

Эти мутации реально определить с помощью современных молекулярно-генетических методов исследования (ПЦР). К таким белкам относятся ламин А/С, сердечный тропонин Т, титин (коннектин), фосфоламбан, метавинкулин, тафаззин, актин, эмерин, десмин, миозин, дистрофин, телетонин.

Клиническая картина

ДКМП может манифестировать уже с периода новорожденности. У новорожденных она, как правило, является продолжением внутриутробного заболевания. Основанием для обследования плода обычно служат брадикардия, множественные пороки развития, необычное изображение сердца при акушерском УЗИ, сахарный диабет матери, случаи семейной КМП. Типичным проявлением заболевания является водянка плода. Более тщательное обследование позволяет выявить расширение полостей сердца, регургитацию на АВ-клапанах, нарушение систолической или диастолической функции желудочков. Патология в большинстве случаев затрагивает оба желудочка, однако может быть поражен только левый или только правый желудочек. Их систолическую дисфункцию определяют на основании уменьшения ФУ (менее 28%). Важное значение имеет также диастолическая дисфункция, которую определяют по отношению скоростей трансмитрального (транстрикуспидального) потока крови (VE/VA) и времени изоволюметрического расслабления желудочка, выходящих за два стандартных отклонения в соответствии со сроком гестации. При наличии диастолической дисфункции риск смерти повышается приблизительно в 8 раз.

У новорожденных и грудных детей ДКМП проявляется симптомами СН, беспокойством, отказом от груди, аритмиями. Нередко на первое место выходят симптомы дыхательной недостаточности. Может наблюдаться синдром внезапной смерти. Общая летальность, включая пренатальный период, составляет более 80%.

У детей старшего возраста клинические симптомы включают одышку, кашель, повышенную потливость, боли в животе, диспептические расстройства, синкопальные состояния, головокружения, быструю утомляемость. Объективно наблюдаются расширение границ относительной сердечной тупости, сердечный горб, приглушенные тоны сердца, неинтенсивный систолический шум на верхушке, увеличение печени и селезенки (у детей младшего возраста), периферические отеки, сосудистая недостаточность, застойные хрипы в легких.

Диагностика

1. *ЭКГ.* Чаще всего отмечают признаки перегрузки левого желудочка (глубокие зубцы *Q*, депрессия *ST* и инверсия зубца *T* в I, aVL и левых грудных отведениях) и левого предсердия, комбинированную перегрузку желудочков. Иногда регистрируют наджелудочковые и желудочковые аритмии.
2. *Рентгенография органов грудной клетки.* Для ДКМП характерны явления венозного застоя в малом круге кровообращения и выра-

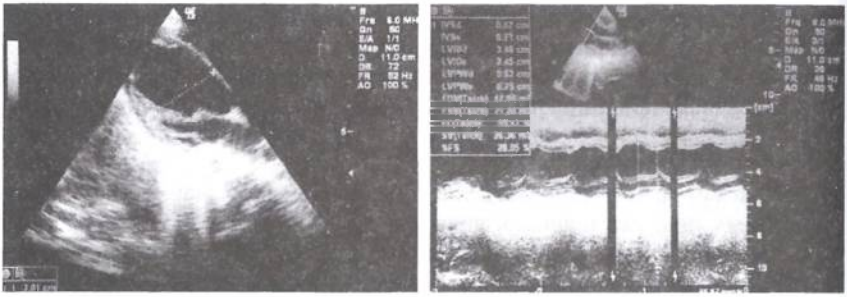


Рис. 5.1. Эхокардиограмма ребенка с ДКМП.

женное расширение тени сердца преимущественно за счет левых отделов. В редких случаях дилатация сердца выражена умеренно.

3. *ЭхоКГ.* Исследование выявляет расширение полостей сердца, выходящее за нормальные возрастные границы при нормальной толщине задней стенки левого желудочка и межжелудочковой перегородки. Систолическая, а иногда и диастолическая функция нарушена. Возможно поражение какого-либо одного или обоих желудочков. Определяются гипокинезия их стенок, нередко – относительная митральная недостаточность (рис. 5.1).

Лечение

Терапия направлена на облегчение симптомов СН и предотвращение внезапной смерти. С этой целью снижают пред- и постнагрузку на сердце с помощью мочегонных препаратов (в том числе спиронолактона), иАПФ, других вазодилататоров. В случаях наличия нарушений ритма назначают соответствующие антиаритмические препараты, в старшем возрасте используют электрокардиостимулятор с бифокальной стимуляцией или кардиовертер-дефибриллятор.

Имеются сообщения о благоприятном действии β-адреноблокаторов (карведилол), которые улучшают диастолическую и систолическую функцию сердца, уменьшают гипоксическое повреждение миокарда, предотвращают нарушения ритма и ремоделирование сердца.

В качестве дополнительной терапии можно использовать дезагреганты и препараты, улучшающие энергетический метаболизм клетки (левокарнитин, коэнзим Q_{10}, магния оротата дигидрат (Магнерот), фосфокреатин (Неотон), милдронат, цитохром С и др.).

Иммуносупрессивная терапия (преднизолон, дексаметазон) целесообразна только при доказанности аутоиммунного процесса в патогенезе заболевания у конкретного больного.

Кардиотонические препараты (дигоксин) добавляют к лечению при значительной дилатации миокарда и недостаточной эффективности мочегонных препаратов и иАПФ у больных с синусовым ритмом.

К основным видам нефармакологического лечения СН при ДКМП у детей и лиц молодого возраста в настоящее время относят ресинхронизирующую терапию, хирургическую коррекцию клапанной патологии, реконструктивные операции на левом желудочке, применение устройств, уменьшающих размер и изменяющих форму полости левого желудочка, устройств механической поддержки кровообращения, трансплантацию сердца.

Прогноз

Прогноз заболевания серьезный. Средняя продолжительность жизни больных с ДКМП составляет 3–5 лет. Причинами смерти являются хроническая СН, тромбоэмболии и нарушения ритма сердца. При проведении трансплантации сердца на фоне современной иммуносупрессивной терапии 5-летняя выживаемость больных с пересаженным сердцем достигает 70–80%.

Гипертрофическая кардиомиопатия

Определение

Гипертрофическая КМП (ГКМП) – заболевание миокарда, характеризующееся гипертрофией левого и/или правого желудочка с диффузным или сегментарным утолщением их стенок и межжелудочковой перегородки, нормальным или уменьшенным объемом левого желудочка, нормальной или увеличенной контрактильностью миокарда при значительном нарушении (снижении) диастолической функции.

Асимметричная гипертрофия межжелудочковой перегородки встречается у 70% пациентов, концентрическая гипертрофия левого желудочка – у 30%. При последней форме в процесс часто вовлекается правый желудочек (~75%).

Классификация

В МКБ-10 ГКМП рубрицируется следующим образом: обструктивная ГКМП – I42.1, другая ГКМП – I42.2.

Согласно классификации ГКМП, предложенной И.В.Леонтьевой (2002), различают 2 вида ГКМП: асимметричную и симметричную. По выраженности обструкции, которую определяют по наличию градиента в выводном отделе левого желудочка более 15 мм рт.ст., ГКМП может быть представлена в виде необструктивной или обструктивной (40%) форм. Степени выраженности градиента давления между левым желудочком и аортой градуируют следующим образом: 1-я степень (градиент до 30 мм рт.ст.), 2-я степень (30–60 мм рт.ст.), 3-я степень (более 60 мм рт.ст.). Обструктивная форма ГКМП имеет худший прогноз, так как приводит к повышенной нагрузке на стенку желудочка, к ишемии миокарда, гибели клеток и их замещению фиброзной тканью. Клиническое течение ГКМП представлено стадиями компенсации, субкомпенсации и декомпенсации.

Распространенность

ГКМП распространена во всем мире, встречается в любом возрасте, чаще у лиц мужского пола. Среди людей молодого возраста (25–35 лет) частота составляет 2:1000.

Этиология

ГКМП – генетически гетерогенное заболевание, причиной которого являются более 400 описанных мутаций нескольких генов, кодирующих белки сердечного саркомера и некоторые несаркомерные белки, а также митохондриальной ДНК. Молекулярно-генетические варианты идиопатических ГКМП включают в себя мутации генов таких сократительных белков, как β-миозин тяжелых цепей, сердечный тропонин Т, α-тропомиозин, миозинсвязывающий белок С и др. ГКМП в значительной части случаев имеет семейный характер и передается по аутосомно-доминантному типу. При выявлении пациента с данной патологией необходимо обследование ближайших родственников.

Патогенез

Внутрижелудочковое сужение может располагаться непосредственно в подаортальном или в среднем отделе левого желудочка. Как правило, обструкция носит не фиксированный, а динамический характер. В старшем возрасте ее обнаруживают с помощью провокационных тестов (с физической нагрузкой, с инотропными препаратами). В подаортальной области сужение образуется за счет передней створки митрального клапана, которая под действием мощного потока крови в систолу совершает движение кпереди и соприкасается с гипертрофированной межжелудочковой перегородкой. Данный феномен, помимо обструкции выхода, приводит к неполному смыканию створок митрального клапана и к регургитации, преимущественно в заднюю часть левого предсердия. При направлении струи регургитации кпереди или центрально можно предполагать самостоятельное поражение митрального клапана (миксоматозную дегенерацию, фиброз и др.). Примерно в 5% случаев сужение, располагающееся в средней части желудочка, связано с гипертрофией и аномальной локализацией папиллярных мышц. В этих случаях митральная регургитация не выявляется.

Клиническая картина

ГКМП можно выявить внутриутробно во время фетальной ЭхоКГ в случае, если толщина желудочковой стенки превышает два стандартных отклонения для данного гестационного возраста. У 30–50% плодов обнаруживают систолическую и диастолическую дисфункцию и регургитацию на АВ-клапанах.

Диагностика ГКМП представляет наибольшие трудности у детей первого года жизни. После рождения симптоматика может быть скудной. При аускультации у половины детей определяется систолический шум раз-

личной интенсивности. Возможны нарушения ритма. Если дисфункция сердца проявлялась еще внутриутробно, основными симптомами у новорожденных будут признаки СН (одышка, тахикардия, задержка жидкости). При бивентрикулярной обструкции не исключено возникновение цианоза и стремительное прогрессирование болезни. Тяжесть клинических проявлений зависит от степени выраженности гипертрофии.

У детей старшего возраста основными жалобами являются быстрая утомляемость, одышка при физической нагрузке, кардиалгии, головокружения и обмороки, сердцебиение. Возможны синкопальные состояния. При осмотре при необструктивной форме отклонений от нормы может не быть. При обструктивной форме выявляются усиленный, продолжительный верхушечный толчок, систолическое дрожание, быстрый пульс, грубый систолический шум изгнания. Первый тон на верхушке сердца нормальной звучности. Часто встречаются нарушения сердечного ритма. Внешний вид детей с ГКМП представлен на рисунках 5.2. и 5.3.

Диагностика

1. *ЭКГ и ЭКГ-мониторирование по Холтеру.* Отмечают признаки гипертрофии левого и правого желудочков, неспецифические нарушения процессов реполяризации, признаки увеличения левого предсердия, патологический зубец *Q*, нарушения ритма сердца, часто регистрируется синдром WPW или укорочение интервала *P–Q*.



Рис. 5.2. Внешний вид ребенка с синдромальной формой ГКМП (синдром Нунан).

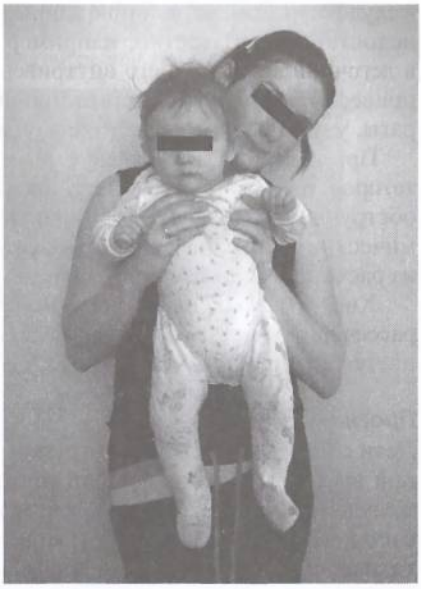


Рис. 5.3. Внешний вид матери и ребенка с семейной формой ГКМП.

2. *Рентгенография органов грудной клетки.* Тень сердца и легочный рисунок изменяются при развитии застойной СН. При ее отсутствии патологических изменений может не быть. Данные рентгенографии органов грудной клетки ребенка с ГКМП представлены на рисунке 5.4.
3. *ЭхоКГ.* При эхокардиографическом исследовании чаще всего выявляется асимметричная гипертрофия межжелудочковой перегородки, а примерно у трети пациентов – концентрическая гипертрофия левого желудочка (рис. 5.5). Дополнительно можно установить наличие переднего систолического движения митральной створки, среднежелудочковой обструкции, митральной регургитации. В большинстве случаев (около 80%) определяется диастолическая дисфункция желудочков – снижение пика Е и увеличение пика А.

Лечение

Лечение ГКМП направлено на уменьшение диастолической дисфункции, гипердинамической функции левого желудочка и устранение нарушений ритма сердца. Применяется лекарственное и хирургическое лечение заболевания. Основными препаратами, которые используют при ГКМП у взрослых, являются β-адреноблокаторы (атенолол), антиаритмик дизопирамид, блокаторы кальциевых каналов (верапамил), имеющие отрицательное инотропное действие. В результате их применения также происходит урежение ЧСС, удлинение диастолы и улучшение условий для пассивного наполнения желудочков. Однако действие данных препаратов у новорожденных изучено недостаточно. Известно, например, что верапамил повышает давление в легочной артерии, а его внутривенное введение у грудных детей может привести к внезапной смерти. Дополнительно можно использовать препараты, улучшающие энергетический метаболизм клеток.

При лечении ГКМП следует предостеречь от использования вазодилататоров, иАПФ или дигоксина, так как эти лекарства могут провоцировать обструкцию желудочков. При нарушениях ритма применяются антиаритмические препараты (амиодарон, соталол). Соталол (Соталекс) назначается из расчета 1–2 мг/кг/сут. в 2 приема.

Хирургическое вмешательство при ГКМП заключается в резекции или рассечении гипертрофированной межжелудочковой перегородки и выполняется в старшем возрасте и у взрослых больных.

Прогноз

Дети с ГКМП представляют группу риска по внезапной сердечной смерти при выраженной гипертрофии миокарда (если толщина миокарда левого желудочка более 3 см), при отягощенном по ГКМП семейном анамнезе с наличием в семье случаев внезапной сердечной смерти, при желудочковой тахикардии, обмороках, в детском возрасте (до 14 лет), а также при мутациях в генах, ассоциированных с неблагоприятным прогнозом заболевания. Проявление патологии в период новорожденности свидетельствует о ее

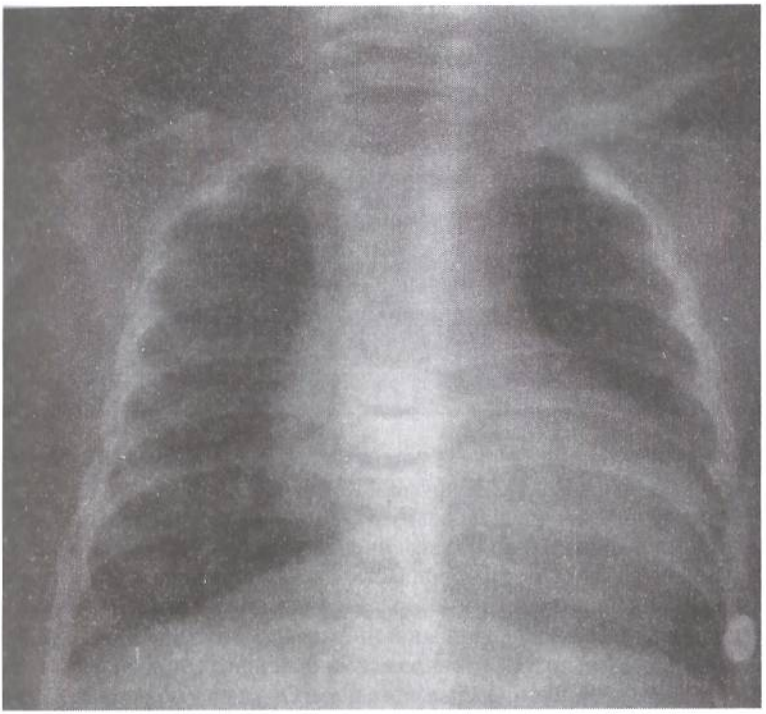


Рис. 5.4. Рентгенограмма органов грудной клетки ребенка с ГКМП.

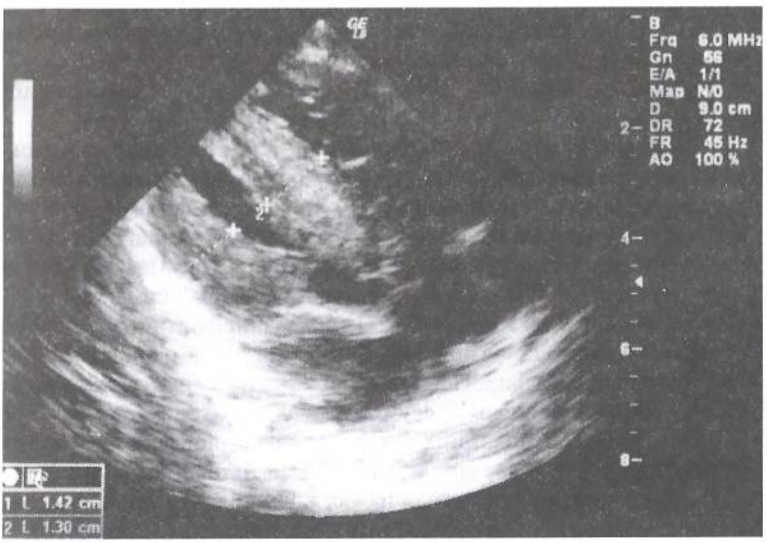


Рис. 5.5. Эхокардиограмма ребенка с ГКМП.

тяжести и сопровождается плохим прогнозом. Общая летальность, включая пренатальный период, составляет более 50%.

Рестриктивная кардиомиопатия

Определение

Рестриктивная КМП (РКМП) – редкое заболевание миокарда, характеризующееся нарушением диастолической функции и повышением давления наполнения желудочков при нормальной или малоизмененной систолической функции миокарда, отсутствии его значимой гипертрофии. Явления недостаточности кровообращения у таких больных не сопровождаются увеличением объема левого желудочка.

Классификация

В МКБ-10 РКМП рубрицируется следующим образом: эндомиокардиальная (эозинофильная) болезнь – I42.3, другая РКМП – I42.5.

Выделяют первично-миокардиальную (изолированное поражение миокарда) и эндомиокардиальную (поражение миокарда и эндокарда) формы РКМП, к последней относятся фибропластический эндокардит Леффлера (с эозинофильной инфильтрацией миокарда) и эндомиокардиальный фиброз Дэвиса (при отсутствии эозинофильной инфильтрации).

Распространенность

На долю РКМП приходится 5% всех случаев КМП. Чаще болеют дети, подростки и молодые мужчины. Возможны семейные случаи заболевания. В тропических странах Южной Африки и Латинской Америки встречаются эндомиокардиальные формы болезни.

Этиология и патогенез

РКМП может быть идиопатической (первичной) или вторичной, обусловленной инфильтративными системными заболеваниями (амилоидоз, саркоидоз, гемохроматоз и др.). Первичная РКМП генетически детерминирована, но характер и локализация генетического дефекта, лежащего в основе фибропластического процесса, еще не установлены. Одной из идентифицированных причин РКМП является гиперэозинофильный синдром.

В результате нарушений иммунитета, гиперэозинофильного синдрома с инфильтрацией дегранулированных форм эозинофилов в эндомиокарде формируются грубые морфологические нарушения структуры сердца, развивается эндомиокардиальный фиброз, инфильтративное поражение миокарда с уменьшением податливости желудочков, повышением в них конечного диастолического давления, перегрузкой и дилатацией предсердий, легочной гипертензией. Систолическая функция длительное время нормальная, отсутствует дилатация желудочков. В дальнейшем наруша-



Рис. 5.6. ЭКГ-признаки увеличения предсердий при РКМП.

ется диастолическая функция сердца, развивается резистентная к терапии хроническая СН.

Клиническая картина

Заболевание длительное время протекает малозаметно. Клиническая картина определяется степенью выраженности СН, преимущественно по правожелудочковому типу. Отмечается выраженная гепатомегалия, печень плотная, с заостренным краем. Наблюдаются периферические отеки, асцит. Аускультативно может выслушиваться ритм галопа, слабовыраженный шум недостаточности АВ-клапанов.

Диагностика

1. *ЭКГ.* На ЭКГ определяются признаки перегрузки предсердий (рис. 5.6).
2. *Рентгенография органов грудной клетки* выявляет признаки увеличения предсердий и венозный застой в легких. Размеры сердца могут быть нормальными. Рентгенограмма органов грудной клетки ребенка с РКМП представлена на рисунке 5.7.
3. *ЭхоКГ.* При Д-ЭхоКГ у пациентов с РКМП выявляются признаки выраженной дилатации предсердий, уменьшение размеров пораженного желудочка, клапанная (митральная и/или трикуспидальная) недостаточность, нормальная систолическая функция желудочков, рестриктивный тип диастолической дисфункции, признаки легочной гипертензии (рис. 5.8).
4. *КТ и МРТ* позволяют уточнить диагноз.

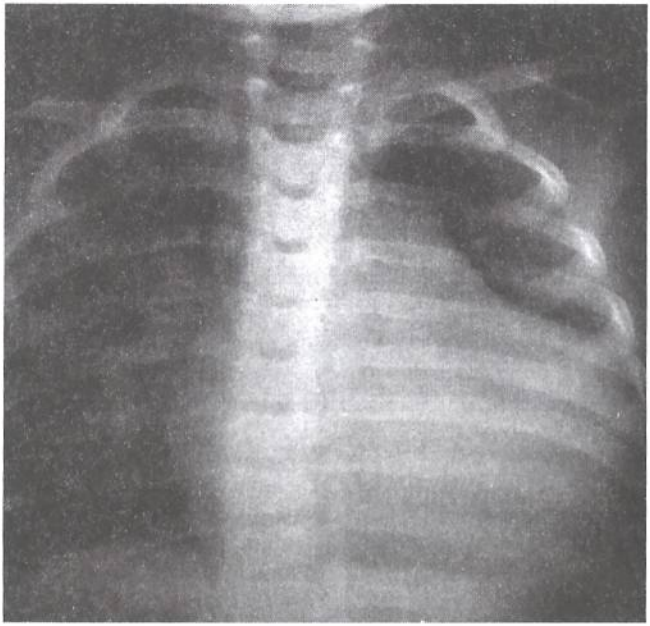


Рис. 5.7. Рентгенограмма органов грудной клетки ребенка с РКМП.



Рис. 5.8. Эхокардиограмма ребенка с РКМП.

Дифференциальная диагностика

РКМП требует дифференциальной диагностики с констриктивным перикардитом. Также дифференциальная диагностика проводится между отдельными видами РКМП.

Лечение

Терапия РКМП симптоматическая и заключается в коррекции СН. Радикальным методом лечения является трансплантация сердца.

Прогноз

Прогноз первичной РКМП неблагоприятный. Смерть наступает от рефрактерной хронической СН и тромбоэмболий.

Изолированная некомпактность левого желудочка

Определение

Изолированная некомпактность левого желудочка (ИНЛЖ), как одна из форм некомпактного миокарда желудочков, – редкая, генетически гетерогенная врожденная аномалия, характеризующаяся выраженной трабекулярностью и глубокими межтрабекулярными полостями в толще миокарда левого желудочка. В настоящее время ИНЛЖ относят к неклассифицированным КМП.

Распространенность

Распространенность ИНЛЖ в общей популяции – от 0,05 до 0,24%. Среди больных, направленных на эхокардиографическое исследование, ИНЛЖ выявляют в 0,014% случаев.

Этиология

Заболевание обусловлено прекращением в онтогенезе процесса превращения миокарда из свободнолежащей трабекулярной сети в компактную форму. Патология формируется в период 5–8 нед. гестации в результате разбалансировки взаимодействия транскрипционных факторов и факторов дифференцировки миокарда в эмбриогенезе. Таким образом, патология рассматривается как врожденная и должна иметь место уже у новорожденного ребенка при отсутствии других структурных поражений сердца, прежде всего различных форм аортального стеноза. В последнем случае повышенная трабекулярность левого желудочка возникает вследствие перегрузки давлением и ишемии миокарда, препятствующих регрессу синусоидов миокарда, связанных с коронарным руслом.

Выделяются семейные (от 18 до 50%) и спорадические формы заболевания, передающиеся по аутосомно-рецессивному или сцепленному с полом типу. Семейные формы связывают с мутацией генов структурных белков миокарда тафаззина (ген G4.5) и α-дистробревина. Описаны также мутации

в генах белка ламина А/С и рианодина, при которых имеется сочетание некомпактности миокарда с ДКМП или аритмогенной дисплазией правого желудочка.

Морфологические изменения затрагивают в основном среднелатеральную и верхушечную зоны левого желудочка, в которых его стенка значительно утолщена, имеется выраженный фиброз. Уменьшение толщины пораженного миокарда и наличие гипокинезии обычно коррелирует со снижением ФВ (менее 20–38%) и плохим прогнозом. Основную роль в генезе дисфункции миокарда играют субэндокардиальная гипоперфузия и расстройства микроциркуляции вследствие интрамуральной компрессии коронарных сосудов.

Клиническая картина

Заболевание может протекать бессимптомно, однако в большинстве случаев (более 60%) развиваются СН, аритмии, эпизоды эмболий из межтрабекулярного пространства. У трети больных выявляется лицевой дисморфизм.

Диагностика

1. *ЭКГ.* Изменения ЭКГ при ИНЛЖ неспецифичны. Могут выявляться гипертрофия левого желудочка, нарушения реполяризации, инвертированный зубец *Т*, нарушения АВ- и внутрижелудочковой проводимости; у детей относительно часто встречается синдром WPW (до 15%).
2. *Рентгенография органов грудной клетки.* Изменения неспецифичны, возможна кардиомегалия.
3. *ЭхоКГ.* У пациентов с ИНЛЖ при ЭхоКГ обнаруживаются следующие особенности:
   - множественные трабекулы и глубокие межтрабекулярные полости в левом желудочке;
   - направление потока крови в диастолу из просвета желудочка в межтрабекулярные полости, в систолу – из межтрабекулярных полостей в просвет желудочка (по данным цветной допплерографии);
   - отсутствие прочих структурных заболеваний сердца;
   - нарушение систолической и диастолической функции;
   - отношение толщины некомпактного и компактного слоев (N/C) больше или равно 2.

Дополнительные методы исследования включают ангиокардиографию (с контрастированием левого желудочка), МРТ, суточное мониторирование ЭКГ по Холтеру, электрофизиологическое исследование, молекулярно-генетическую диагностику, эндомиокардиальную биопсию.

Дифференциальная диагностика

Дифференциальная диагностика ИНЛЖ проводится с КМП другой этиологии. Обязательным является обследование ближайших родственников.

Лечение

Фармакотерапия при ИНЛЖ предусматривает применение β-адреноблокаторов (карведилол), антиаритмических средств, антикоагулянтов, дезагрегантов, лечение СН (диуретики, иАПФ), инотропную поддержку (дигоксин). Ряду пациентов выполняется имплантация кардиовертера-дефибриллятора, трансплантация сердца.

Прогноз

Прогноз ИНЛЖ различен: от фатального исхода на первом году жизни при прогрессирующей СН до длительного бессимптомного течения у взрослых. Возможна внезапная сердечная смерть.

5.3. Аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии

Определение

Аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии (АОЛКА; синдром Блэнда–Уайта–Гарленда; в англоязычной литературе ALCAPA, Bland–White–Garland syndrome) – врожденная патология сердца, при которой ствол левой коронарной артерии берет начало от системы легочной артерии. АОЛКА сопровождается выраженной дисфункцией миокарда и протекает с клинической картиной ДКМП.

Распространенность

Частота отхождения левой коронарной артерии от легочной – 0,025–0,05 на 1000 новорожденных, при этом АОЛКА составляет 0,22% всех ВПС и 0,4–0,7% критических ВПС.

Анатомия

Левая коронарная артерия обычно начинается от левого, реже – от правого синуса легочной артерии, дальнейший ее ход и ветвление такие же, как в норме. Правая коронарная артерия при этом расположена нормально. В случае выраженных межкоронарных анастомозов она расширена и извита. Состояние миокарда отражает степень нарушения коронарного кровоснабжения. Как правило, имеются фиброэластоз эндокарда, гипертрофия и склерозирование папиллярных мышц, нередки субэндокардиальные или трансмуральные инфаркты миокарда. Примерно в половине случаев имеется аневризма в области переднебоковой стенки и верхушки.

Сердце резко увеличено преимущественно за счет дилатации левого желудочка.

Гемодинамика

Особенности кровообращения при данной патологии зависят от соотношения давления в аорте и легочной артерии. У плода давление в этих сосудах одинаковое, что обеспечивает нормальное направление кровотока в коронарных артериях. При этом в аномально отходящую левую коронарную артерию поступает достаточно оксигенированная кровь из легочной артерии. В связи с этим ишемии или гипоксии миокарда не возникает. Сразу после рождения высокое давление в легочных сосудах некоторое время обеспечивает антеградный кровоток в коронарное русло, однако теперь туда поступает венозная кровь, в связи с чем возникает гипоксия миокарда. По мере снижения резистентности легочных сосудов давление в легочной артерии и антеградный кровоток в левой коронарной артерии также снижаются. В последующем поток крови меняет направление и возникает шунтирование из коронарного русла в легочную артерию, что приводит к синдрому обкрадывания (*англ.* coronary steal) с низким перфузионным давлением в коронарных сосудах. В этот период кровоснабжение миокарда в бассейне левой коронарной артерии осуществляется из расширенной правой коронарной артерии через межкоронарные анастомозы (коллатерали). При их слабом развитии (так называемый «инфантильный» тип кровообращения – 85% больных) рано возникают выраженная ишемия миокарда, дисфункция и дилатация левого желудочка, митральная недостаточность. При хорошем развитии коллатералей («взрослый» тип кровообращения – 10–15% случаев) функция желудочка страдает в меньшей степени.

Клиническая картина

Заболевание обычно проявляется в возрасте 2–3 мес., но может дать симптоматику и в период новорожденности. Обращает на себя внимание одышка, бледность кожных покровов, потливость. Возможны приступы резкого беспокойства с одышкой, криком, усилением бледности, потливости. Эти состояния могут провоцироваться кормлением, купанием, другими физическими усилиями и рассматриваются как эквиваленты стенокардии у взрослых. Аускультативная картина скудная. Отмечаются расширение границы относительной сердечной тупости влево, глухость сердечных тонов, возможен систолический шум митральной недостаточности, связанной как с дилатацией левого желудочка, так и с дисфункцией папиллярных мышц. СН носит бивентрикулярный характер.

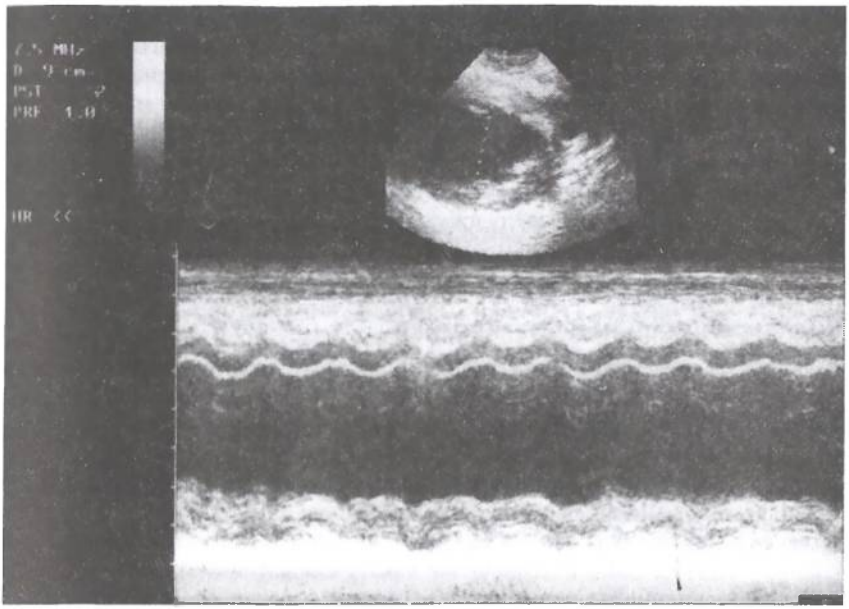


Рис. 5.9. Эхокардиограмма ребенка с АОЛКА.

Диагностика

1. *ЭКГ.* Данное исследование имеет большое диагностическое значение. При АОЛКА имеют место отклонение ЭОС влево, блокада левой ножки пучка Гиса, признаки гипертрофии миокарда левого желудочка с субэндокардиальной ишемией (смещение сегмента *ST* ниже изолинии, отрицательные зубцы Т). Характерным симптомом порока являются глубокий (≥3 мм) и расширенный (>30 мс) зубец *Q* в отведениях I, aVL, V_5, V_6. Диагностически значимо также сочетание глубокого зубца *Q* с инвертированным зубцом *T* в отведении aVL. При свежем инфаркте миокарда эти изменения нередко сочетаются с подъемом сегмента *ST* выше изолинии и уменьшением амплитуды зубца *R*.
2. *Рентгенография органов грудной клетки.* Для АОЛКА типичны резкое расширение тени сердца и явления застоя в малом круге кровообращения. Рентгенологическая картина напоминает таковую при ДКМП.
3. *ЭхоКГ.* При исследовании сердца обращают на себя внимание дилатация полости левого желудочка с признаками глобальной гипокинезии, аномальными сегментарными движениями стенки, повышенная эхогенность папиллярных мышц (рис. 5.9).

При изучении корня аорты выявляются нормально отходящая правая коронарная артерия и отсутствие левой коронарной артерии. Диагноз

считается подтвержденным при установлении соединения левой коронарной артерии с легочной артерией и наличия обратного кровотока из нее в легочный ствол. Частой сопутствующей патологией является митральная регургитация, которая может быть связана как с дисфункцией папиллярных мышц, так и с дилатацией клапанного кольца. В процессе исследования необходимо оценить степень поражения миокарда, так как это определяет лечебную тактику: при наличии массивного инфаркта или большой аневризмы желудочка реваскуляризация миокарда может не принести успеха.

Дифференциальная диагностика

В каждом случае тотальной миокардиальной дисфункции необходима настороженность в отношении АОЛКА. Учитывая наличие симптомов застойной СН, кардиомегалию, ишемические изменения на ЭКГ и шум митральной недостаточности, дифференциальная диагностика в первую очередь должна проводиться с ДКМП, аритмогенной дисфункцией миокарда, изолированной коарктацией аорты.

Лечение

Специфического медикаментозного лечения АОЛКА не существует. В дооперационном периоде необходима коррекция СН: ограничение физической активности ребенка, инотропная поддержка сердца (допамин 4–6 мкг/кг/мин), диуретики. Противопоказаны препараты, снижающие общее легочное сопротивление. Оксигенотерапия неэффективна.

Оперативное лечение показано в максимально ранние сроки. В зависимости от анатомического расположения сосудов и возможностей медицинского учреждения прибегают к различным методикам. Операцией выбора является прямая реимплантация левой коронарной артерии в аорту, в результате чего восстанавливается система двух коронарных артерий. Несколько менее эффективны шунтирование артерии с помощью внутригрудных артерий или операция Takeuchi (соединение аорты и левой коронарной артерии с помощью туннеля внутри легочного ствола). Простая перевязка устья левой коронарной артерии, направленная на ликвидацию обкрадывания коронарного бассейна и повышения в нем перфузионного давления, сопровождается неудовлетворительным отдаленным результатом.

Прогноз

Во внутриутробном периоде данная патология не приводит к нарушениям питания миокарда. В обе коронарные артерии кровь поступает под равным давлением и примерно с одинаковым содержанием кислорода. После рождения заболевание в большинстве случаев приводит к ранней ишемии

и инфаркту миокарда и заканчивается смертью 90% детей в пределах первого года жизни. При хорошем развитии коллатералей возможно длительное выживание пациентов, несмотря на наличие субклинической ишемии миокарда. Нередко единственными проявлениями порока могут быть лишь нарушения ритма. Однако, как правило, 80–90% выживших в детстве пациентов умирают внезапно в возрасте до 35 лет.

5.4. Вторичные (специфические) кардиомиопатии

Диабетическая кардиомиопатия

Недостаточная компенсация сахарного диабета у матери и постоянная гипергликемия являются факторами риска развития диабетической КМП у плода и новорожденного, одного из проявлений диабетической эмбриофетопатии у новорожденного. Так как глюкоза легко проникает через плаценту, ее концентрация в фетальной крови составляет 70–80% от материнской. Гипергликемия приводит к гиперплазии клеток Лангерганса у плода с последующей гиперинсулинемией, активацией инсулиноподобного фактора роста, стимуляцией поглощения глюкозы и аминокислот тканями, повышенному глюконеогенезу, липогенезу. Гипертрофия миокарда является одним из симптомов диабетической эмбриофетопатии, частным случаем генерализованной органомегалии. В последнее время у пациентов с диабетической КМП значительное внимание уделяют инсулиноподобному фактору роста ИФР-1 (IGF-1). В норме его концентрация в крови матери повышается в процессе беременности и к 36-й неделе гестации составляет в среднем 302±25 нг/мл; при недостатке ИФР-1 возникает задержка развития плода, и ребенок рождается с малой массой. У матерей с диабетом уровень ИФР-1 к 36-й неделе гестации существенно повышен по сравнению со здоровыми матерями (в среднем 389±25 нг/мл). Аналогичное повышение ИФР-1 (до 400±25 нг/мл) отмечают при наличии гипертрофии межжелудочковой перегородки у новорожденных, что также может свидетельствовать о роли этого фактора в развитии КМП.

Диабетическую КМП обнаруживают примерно у 30% детей, рожденных от матерей с сахарным диабетом. Она может проявляться в виде симметричной или асимметричной (45%) гипертрофии миокарда, нарушения систолической и диастолической функции сердца; в редких случаях возможно также сужение выводного отдела левого желудочка. Толщина межжелудочковой перегородки может достигать 14 мм (при нормальной величине до 8 мм у новорожденного ребенка). У одного и того же пациента иногда выявляется сочетание ВПС и гипертрофии миокарда.

Клиническая картина

Клиническая картина диабетической КМП зависит от степени выраженности гипертрофии. Наряду с бессимптомными вариантами может выслушиваться систолический шум различной интенсивности. Возможны

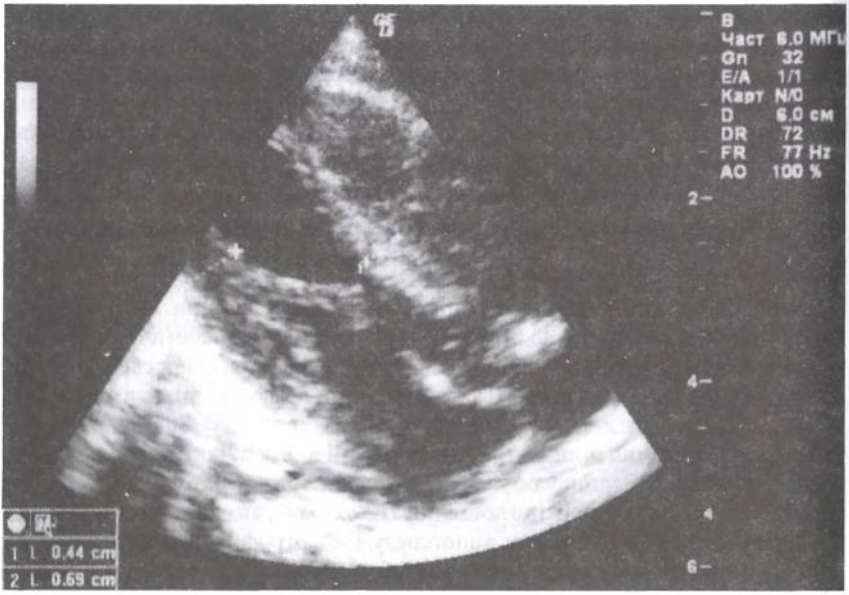


Рис. 5.10. Эхокардиограмма ребенка с диабетической КМП.

нарушения сердечного ритма. Симптомы СН появляются при нарушении систолической или диастолической функции желудочков.

Диагностика

Независимо от симптоматики, всем новорожденным от матерей с сахарным диабетом показано проведение скринингового эхокардиографического исследования.

1. *ЭКГ.* Изменения ЭКГ неспецифичны. Возможны признаки правожелудочковой или бивентрикулярной гипертрофии, чаще отмечаемые при сужении выводного тракта левого желудочка.
2. *Рентгенография органов грудной клетки.* Изменения неспецифичны. Примерно в 50% случаев имеется умеренная кардиомегалия.
3. *ЭхоКГ.* Чаще всего выявляется гипертрофия межжелудочковой перегородки; возможна также гипертрофия свободной стенки желудочков. Примерно в 45% случаев гипертрофия носит асимметричный характер (отношение толщины межжелудочковой перегородки к толщине задней стенки левого желудочка равно или более 1,3). Полость левого желудочка может быть уменьшена (рис. 5.10).

Лечение

При обструкции выводного отдела левого желудочка применяются β-адреноблокаторы. Противопоказано использование инотропных пре-

паратов (в том числе дигоксина). Диуретики назначаются по показаниям. Проводится коррекция гипогликемии, а также гипокальциемии.

Прогноз

Внутриутробная смерть плода у матерей с сахарным диабетом встречается чаще, чем в среднем в популяции. Однако это связано не столько с патологией самого плода, сколько с проблемами у матери – гипергликемией, поражением сосудов, многоводием, преэклампсией.

После рождения прогноз обычно благоприятен. К 6-му месяцу жизни наступает полный регресс гипертрофии миокарда. Однако гипертрофия может персистировать при сохраняющейся гиперинсулинемии, как это наблюдается при незидиобластозе. Описаны случаи летального исхода.

Врожденная гиперплазия коры надпочечников

Определение

Термин «врожденная гиперплазия коры надпочечников» (ВГКН) объединяет группу нарушений надпочечникового стероидогенеза, наследуемых по аутосомно-рецессивному типу, в основе которых лежит дефицит транспортного белка или одной из пяти ферментных систем, необходимых для синтеза кортизола.

Распространенность

Чаще всего встречается недостаточность 21-гидроксилазы (21-ОН). Установлено, что частота дефицита 21-ОН в Европе и Америке варьирует от 1:5000 до 1:13 000.

Этиология и патогенез

Недостаточность процессов 21-гидроксилирования, помимо нарушения синтеза кортизола и альдостерона, ведет к гиперсекреции адренокортикотропного гормона, гиперплазии коры надпочечников и избыточной продукции гормонов–предшественников прогестерона и 17-гидроксипрогестерона. Последние являются субстратом для избыточного синтеза андрогенов. Так как надпочечники плода начинают функционировать с 12-й недели гестации, повышенный уровень андрогенов наблюдается уже внутриутробно, вызывая вирилизацию гениталий. Кроме того, анаболическое влияние андрогенов приводит к увеличению мышечной массы; одним из клинических проявлений такого эффекта является развитие врожденной симметричной гипертрофии миокарда. Гипертрофия миокарда может усиливаться при назначении недостаточно адекватных доз лекарственного препарата Кортинефф.

Клиническая картина

Заболевание сопровождается дефицитом глюко- и минералокортикоидных гормонов на фоне избытка андрогенов. Основными клиническими формами заболевания являются простая (вирильная), сольтеряющая и атипичная. В период новорожденности чаще всего развивается синдром потери соли на фоне гермафродитного строения половых орагнов у девочек и в большинстве случаев нормального строения наружных половых органов у мальчиков. Гормональная недостаточность проявляется срыгиваниями, рвотой, частым жидким стулом, потерей массы тела, мышечной гипотонией, эксикозом, снижением АД, малым сердечным выбросом. Вероятно развитие КМП в виде симметричной гипертрофии миокарда.

Диагностика

Для сольтеряющей формы ВГКН характерны:

- гипонатриемия;
- гиперкалиемия;
- гипохлоремия;
- декомпенсированный метаболический ацидоз;
- повышенная экскреция нейтральных 17-кетостероидов с мочой.

Диагностический критерий недостаточности 21-ОН – повышение базального уровня 17-гидроксипрогестерона (17-ОНР, надпочечникового стероида, накапливающегося из-за энзимного блока). В план обследования необходимо включать цитогенетическое исследование, УЗИ органов малого таза.

ЭхоКГ выявляет симметричную гипертрофию миокарда; возможны нарушения систолической и диастолической функции желудочков.

Лечение

Комплексная терапия ВГКН проводится эндокринологом и кардиологом. С целью супрессии синтеза андрогенов назначают глюкокортикостероидные препараты (гидрокортизон 15–20 мг/м^2, преднизолон 4–5 мг/м^2, дексаметазон 0,5–0,75 мг/м^2). По мере стабилизации состояния возможен перевод ребенка с парентерального приема гидрокортизона на пероральный (Кортеф). Критерием адекватности терапии глюкокортикоидами является отсутствие симптомов глюкокортикоидной недостаточности и уровень 17-ОНР ниже 2 нг/мл.

При сольтеряющей форме терапия дополняется назначением минералокортикоидных препаратов. В настоящее время таковым является пероральный препарат флудрокортизон (Кортинефф), доза которого устанавливается строго индивидуально. Критериями адекватности терапии служат отсутствие клинических симптомов минералокортикоидной недостаточности, а также нормальные показатели АД, ренина плазмы и электролитов крови. В большинстве случаев препарат назначается в начальной дозе 300 мкг/сут. с постепенным снижением до 50–175 мкг/сут. и распределяется равномерно

на 2–3 приема. Следует иметь в виду, что при неадекватном подборе дозы Кортинеффа у ребенка повышается АД, что способствует прогрессированию гипертрофии миокарда левого желудочка и формированию фиброзклеротических процессов в сердечной мышце.

При необходимости проводится симптоматическая терапия артериальной гипертензии диуретиками (фуросемид, Триампур). Калийсберегающие диуретики (Верошпирон), а также иАПФ противопоказаны. При наличии обструкции в выводном отделе левого желудочка показано применение β-адреноблокаторов.

В острый период заболевания проводится инфузионная терапия для коррекции водного и электролитного баланса.

В процессе лечения необходимы систематический контроль АД, показателей натрия и калия в сыворотке крови, ЭКГ, проведение ЭхоКГ (контроль толщины миокарда, его систолической и диастолической функции, степени обструкции выходных отделов желудочков).

Прогноз

В большинстве случаев на фоне адекватно подобранной терапии основного заболевания наблюдается замедление и постепенный регресс изменений со стороны сердечно-сосудистой системы.

Феминизирующая пластика гениталий у девочек должна быть произведена не позднее двухлетнего возраста.

Патология щитовидной железы матери и новорожденного

Заболевания щитовидной железы у матери могут привести к формированию патологических изменений со стороны сердечной мышцы плода и новорожденного.

Тиреотоксикоз новорожденных

Самая частая причина патологии – диффузный токсический зоб матери. Патогенез заболевания обусловлен проникновением через плаценту длительно действующего тиреоидстимулирующего иммуноглобулина G (LATS-тиреоидстимулирующего иммуноглобулина G) с последующим усилением функции щитовидной железы плода. Тиреоидные гормоны влияют на сердечно-сосудистую систему, повышая активность метаболизма, потребление кислорода и, соответственно, СВ. Кроме того, они увеличивают чувствительность миокарда к катехоламинам.

Клиническая картина

У плода регистрируются тахикардия и повышенная двигательная активность. Новорожденные, как правило, рождаются преждевременно. У них рано выявляются расширение границ относительной сердечной тупости, акцентуированные тоны, тахиаритмии, предсердные экстрасистолы. Часто наблюдаются симптомы гипервозбудимости, тремор, судороги, приступы

асфиксии, в редких случаях – экзофтальм, увеличение щитовидной железы. Возможно развитие тиреотоксического криза, острой сердечной и надпочечниковой недостаточности, которые способны стать причиной неблагоприятного исхода у ребенка.

Диагностика

1. *Анамнез.* Есть указания на тиреотоксикоз у матери.
2. *Показатели тиреоидного статуса.* Характерно увеличение трийодтиронина (T_3) и тироксина (T_4), снижение тиреотропного гормона (ТТГ).
3. *ЭКГ.* На ЭКГ регистрируются неспецифические изменения: синусовая тахикардия, остроконечный зубец *P*, высокий вольтаж, ускорение АВ-проводимости, нарушения процессов реполяризации миокарда.
4. *ЭхоКГ.* При Д-ЭхоКГ обращает на себя внимание гиперкинетическое состояние сердца, увеличенная ФУ. При развитии СН первым симптомом является нарушение диастолической функции левого желудочка, в последующем наблюдается расширение полостей сердца.

Лечение

Лечение проводится эндокринологом и кардиологом. Применяются седативные препараты (фенобарбитал, Реланиум, Фенибут), β-адреноблокаторы (пропранолол), инфузионная терапия. При тиреотоксическом кризе с развитием симптомов надпочечниковой недостаточности назначаются глюко- и минералокортикоиды. В редких случаях используют антитиреоидные препараты (Мерказолил). Лечение симптомов СН проводят по общепринятым принципам.

Прогноз

Прогноз заболевания в большинстве случаев неблагоприятен.

Врожденный гипотиреоз

Определение

Врожденный гипотиреоз характеризуется снижением продукции гормонов щитовидной железы. Выделяют первичный врожденный гипотиреоз, который может быть обусловлен дисгенезией щитовидной железы или нарушениями гормоногенеза, вторичный гипотиреоз, а также транзиторный. Причиной транзиторного гипотиреоза может стать аутоиммунный тиреоидит матери при неадекватной заместительной терапии L-тироксином во время беременности, а также влияние принимаемых беременной женщиной с тиреотоксикозом тиреостатических препаратов (Мерказолил).

Клиническая картина

Клинические симптомы врожденного гипотиреоза общеизвестны. У новорожденных в 40–80% случаев он сопровождается патологией сердца. Опи-

саны ВПС (ОАП и стеноз легочной артерии), а также симптомокомплекс «микседематозного» сердца. Последний обусловлен интерстициальным отеком и внутриклеточной гипокалиемий, развитием дистрофии миокарда. Он включает брадикардию, глухость сердечных тонов, расширение границ относительной сердечной тупости. Основной причиной симптоматики является повышенная секреция антидиуретического гормона, которая нормализуется после терапии левотироксином.

Диагностика

1. *ЭКГ.* На ЭКГ отмечается низкий вольтаж, особенно в стандартных отведениях, удлинение интервалов *P–R* и *Q–T*, низкоамплитудный зубец *T*.
2. *ЭхоКГ.* Типичны дилатация полостей, снижение сократимости миокарда, жидкость в полости перикарда, асимметричная гипертрофия межжелудочковой перегородки.
3. *Показатели тиреоидного статуса.* Характерно снижение T_3 и T_4, повышение уровня ТТГ.
4. *УЗИ или сцинтиграфия щитовидной железы* позволяют выявить отсутствие или эктопическое положение тиреоидной ткани.

Лечение

Основное лечение проводится эндокринологом, определяющим длительность и дозировку заместительной терапии препаратами щитовидной железы (L-тироксин). У детей первого года жизни доза препарата составляет от 6–8 до 10–15 мкг/кг/сут. Следует иметь в виду, что L-тироксин обладает анаболическим эффектом и способен вызвать формирование вторичной симметричной гипертрофии миокарда через усиление синтеза белков. В большинстве случаев, однако, к концу первого полугодия жизни происходит регресс гипертрофии, что указывает на доброкачественность и преходящий характер данного процесса.

Показана дополнительная терапия ноотропными средствами (церебролизин, пирацетам и др.). Кардиологическая терапия проводится в соответствии с выявленными изменениями со стороны сердечно-сосудистой системы (СН, выпот в полость перикарда и др.).

Прогноз

Прогноз сердечных изменений при гипотиреозе зависит от степени компенсации основного заболевания.

Аритмогенная дисфункция миокарда

Этиология

Нарушения сердечного ритма и проводимости могут стать причиной поражений миокарда у детей различного возраста, в том числе у новорожденных

и грудных детей. Аритмогенная дисфункция, или брадизависимая дилатация миокарда, развивается как в результате нарушений возбудимости (наджелудочковые тахиаритмии в виде рецидивирующих пароксизмальных и непароксизмальных тахикардий, трепетание предсердий, мономорфная желудочковая тахикардия), так и нарушений проводимости (АВ-блокады II и III степени, СССУ). Этиологическими факторами аритмий у детей раннего возраста являются ВПС, опухоли сердца, митохондриальные КМП, дополнительные предсердно-желудочковые соединения различной локализации, в частности синдром WPW, синдром неонатальной волчанки с развитием полной АВ-блокады иммунологического генеза. Помимо полного врожденного сердечного блока, в симптомокомплекс синдрома неонатальной волчанки входит также поражение сердечной мышцы в виде КМП с признаками эндомиокардиального фиброэластоза и склероза.

Клиническая картина

Для аритмогенной дисфункции миокарда типичны умеренно выраженные симптомы СН на фоне основного нарушения сердечного ритма или проводимости.

Диагностика

При ЭхоКГ выявляется кардиомегалия с дилатацией полостей сердца, обычно левых, умеренное снижение сократимости миокарда. Возможно наличие митральной регургитации, незначительное нарушение диастолической функции. При биохимическом анализе сыворотки крови вероятно обнаружение синдрома миоцитолиза (повышение АЛТ, АСТ, ЛДГ-1, КФК, КФК-МВ).

Прогноз

Прогноз аритмогенных тахи- и брадизависимых миокардиальных нарушений хороший при условии адекватного лечения аритмий и нарушений проводимости. После купирования тахиаритмий происходит обратная динамика клинических симптомов и изменений, выявленных при инструментальном обследовании. Брадикардитическая дилатация миокарда требует постоянного мониторинга для решения вопроса о необходимости и возможных сроках имплантации электрокардиостимулятора.

Редкие специфические кардиомиопатии

Редко причинами КМП могут являться:

1. Генетически обусловленные заболевания:
   а) факоматозы (нейрофиброматоз, туберозный склероз Бурневиля–Прингла). При факоматозах поставить правильный диагноз помогает сочетание у больного кожных, неврологических и сердечных изменений (гипертрофия миокарда, рабдомиомы). Внешний вид



Рис. 5.12. Эхокардиограмма ребенка с туберозным склерозом (видны множественные рабдомиомы).

и эхокардиограмма ребенка с туберозным склерозом представлены на рисунках 5.11 (см. цв. вкл.) и 5.12;

б) болезни обмена веществ (гликогеноз II типа – болезнь Помпе, амилоидоз, мукополисахаридоз и др.), при которых происходит инфильтрация миокарда патологическими продуктами обмена веществ. У пациентов, как правило, имеет место рестриктивный тип миокардиальной дисфункции;

в) врожденные миопатии (немалиновая, центронуклеарная, центрально- и многостержневая), врожденные прогрессирующие мышечные дистрофии.

2. Болезни клеточной энергетики, или митохондриальные болезни (митохондриальные КМП), самой тяжелой из которых является гистиоцитоидная (онкоцитарная) КМП. При данной патологии наблюдается замещение нормальных клеток проводящей системы сердца гистиоцитами, что приводит к развитию стойких, трудно поддающихся лечению, злокачественных, жизнеугрожающих аритмий сразу после рождения ребенка с неблагоприятным прогнозом для жизни.
3. Ряд генетических синдромов, имеющих в своем составе ту или иную патологию миокарда. Дилатацией или гипертрофией миокарда левого желудочка и межжелудочковой перегородки сопровождаются

синдромы Нунан, Беквита–Видемана, Уивера, Костелло, Миллера–Дикера и др., правильно поставить диагноз при которых позволяет совокупность определенных диагностических признаков и консультация генетика.

4. Медикаментозно-обусловленная патология миокарда у новорожденных:
   а) длительное применение на ранних сроках беременности при угрозе ее прерывания токолитических препаратов, являющихся аналогами изопреналина (тербуталин (Бриканил), ритодрин, фенотерол), может привести к таким побочным эффектам, как тахикардия у женщины с повышением ЧСС плода и новорожденного. Тахикардия может стать причиной гипертрофии миокарда у плода и новорожденного;
   б) средства, применяемые для наркоза при родоразрешении путем операции кесарева сечения (пропофол, галотан, тиопенталнатрий), могут вызывать депрессивное влияние на сократимость миокарда плода и новорожденного;
   в) дексаметазон, применяемый у беременных и новорожденных с целью профилактики и лечения респираторного дистресс-синдрома, особенно у недоношенных детей, при длительном использовании приводит к развитию гипертрофии сердечной мышцы в сочетании с неонатальным кушингоидным синдромом. Патогенез гипертрофии миокарда в данном случае может быть связан как с внутриутробной или постнатальной гормонально-обусловленной гипертензией, так и с глюкокортикоидной гипергликемией и длительной гиперинсулинемией, приводящей к повышенному синтезу белков. Возможно также сочетание этих факторов.

6. БОЛЕЗНИ ПЕРИКАРДА У ДЕТЕЙ

Определение

Болезни перикарда – это гетерогенная по этиологии и клиническим проявлениям группа, представленная как первичной (воспалительные заболевания, пороки развития, опухоли перикарда), так и вторичной (на фоне течения диффузного системного воспалительного и опухолевого процесса, посттравматических изменений) патологией.

Историческая справка

Воспалительные и травматические повреждения, а также пороки развития перикарда были известны еще античным врачам.

В XVII–XVIII вв. при патологоанатомических исследованиях было получено более точное описание патологии перикарда (в первую очередь перикардитов). Благодаря разработанной методике перкуссии и пальпации в начале XIX в. стала возможной прижизненная диагностика перикардита. Были описаны такие признаки перикардита, как расширение абсолютной сердечной тупости (при «водянке околосердия») и шум трения перикарда. В начале XX в. были разработаны и усовершенствованы диагностические критерии и методики оперативных вмешательств при констриктивном перикардите.

В связи с широким внедрением в практическое здравоохранение высокотехнологических инвазивных и неинвазивных методов исследования сердечно-сосудистой системы (катетеризация и ангиография полостей сердца, мультиспиральная трехмерная КТ, МРТ органов грудной клетки и, безусловно, ЭхоКГ) стали чаще диагностироваться посттравматические перикардиты, гидроперикард, хилоперикард, а также опухолевые и кистозные поражения перикарда.

Эпидемиология

Среди всей патологии сердечно-сосудистой системы, по данным патологоанатомических исследований, болезни перикарда встречаются в 2–3% случаев (Белоконь Н.А., Кубергер М.Б., 1987; Леонтьева И.В., 2005). В структуре патологии перикарда преобладают перикардиты. У детей чаще, чем у взрослых, встречается острый перикардит, составляя, по данным аутопсий, 4% (Белоконь Н.А., Кубергер М.Б., 1987; Моисеев В.С., Сумаро-

ков А.В., 2001). Слипчивые перикардиты у детей обнаруживаются крайне редко.

Благодаря использованию антибиотиков в последние десятилетия частота инфекционных перикардитов снизилась. Стали чаще встречаться перикардиты вирусной этиологии. Значительно уменьшилось число перикардитов ревматической и туберкулезной этиологии. Увеличилась доля асептических перикардитов: уремического и реактивного (на фоне опухолевого и системного воспалительного процесса) (Белозеров Ю.М., 2004; Леонтьева И.В., 2005), стало больше ятрогенных форм травматического поражения перикарда – постперикардиотомного синдрома у больных, перенесших кардиохирургическое вмешательство (Шевченко Ю.Л., Кучеренко А.Д., 1999).

Профилактика и диспансерное наблюдение

Больные, перенесшие перикардит, независимо от его этиологии и характера течения должны находиться на диспансерном учете у кардиолога.

Диспансерный учет включает в себя:

- снятие ЭКГ 1 раз в 3 мес., выполнение ЭхоКГ 1 раз в 6 мес., рентгенографии органов грудной клетки – 1 раз в год, общеклиническое обследование (физикальное исследование, измерение АД, клинические анализы крови и мочи) не реже 1 раза в 3 мес. и при интеркуррентных заболеваниях;
- проведение терапии основной патологии, вызвавшей перикардит или другое заболевание перикарда (ревматической лихорадки, туберкулеза, патологии почек, опухолевого процесса и др.);
- санацию очагов хронических инфекций (аденотонзиллэктомия, лечение синуситов, кариеса зубов и др.) под «прикрытием» антибактериальной, антигистаминной терапии и нестероидных противовоспалительных средств (НПВС).

Таким образом, больные с патологией перикарда (в зависимости от ее этиологии и характера течения) наблюдаются разными специалистами: кардиоревматологом, фтизиатром, кардиохирургом, ЛОР-врачом, нефрологом, онкологом.

Классификация

Ниже представлена рубрикация болезней перикарда в МКБ-10:

I30–I52 Другие болезни сердца

I30 Острый перикардит

I30.0 Острый неспецифический идиопатический перикардит

I30.1 Инфекционный перикардит

I30.8 Другие формы острого перикардита

I30.9 Острый перикардит неуточненный

I31 Другие болезни перикарда

I31.0 Хронический адгезивный перикардит
I31.1 Хронический констриктивный перикардит
I31.2 Гемоперикард, не классифицированный в других рубриках
I31.3 Перикардиальный выпот (невоспалительный)
I31.8 Другие уточненные болезни перикарда
I31.9 Болезни перикарда неуточненные

I32* Перикардит при болезнях, классифицированных в других рубриках

I32.0* Перикардит при бактериальных болезнях, классифицированных в других рубриках
I32.1* Перикардит при других инфекционных и паразитарных болезнях, классифицированных в других рубриках
I32.8* Перикардит при других болезнях, классифицированных в других рубриках

В зависимости от этиологического фактора патологии перикарда Е.Е.Гогин в 1979 г. выделил шесть групп поражений и пороков развития околосердечной сумки (табл. 6.1).

В настоящее время существует рабочая клинико-морфологическая классификация заболеваний перикарда (табл. 6.2).

Этиология

Перикардиты воспалительного (инфекционного) генеза могут быть неспецифическими и специфическими.

*К **перикардитам, вызываемым инфекционными агентами***, относятся:

Таблица 6.1. Классификация болезней перикарда в зависимости от этиологического фактора (по Е.Е.Гогину, 1979)

I. Воспалительные заболевания сердечной сорочки.
II. Накопление в околосердечной сумке содержимого невоспалительного происхождения (при гемодинамических нарушениях, общих отеках, кровотечениях, свищах, разрывах и медицинских манипуляциях):
- гемоперикард;
- гидроперикард;
- хилоперикард;
- пневмоперикард.

III. Ранения и инородные тела перикарда.
IV. Опухоли перикарда:
- злокачественные (первичные и метастатические опухоли околосердечной сорочки);
- доброкачественные (ангиомы, фибромы, липомы, тератомы и т.д.).

V. Пороки развития перикарда:
- дивертикулы;
- целомические кисты.

VI. Паразитарные заболевания околосердечной сорочки.

Таблица 6.2. Современная клинико-морфологическая классификация заболеваний перикарда

I. Воспалительные заболевания сердечной сорочки (перикардиты):
1. *По этиологии:*
- инфекционные (бактериальные, вирусные, грибковые, паразитарные);
- неинфекционные или асептические:
  а) метаболические (уремические, при микседеме и т.д.);
  б) аллергоиммунологические (на фоне ревматической лихорадки, системных болезней соединительной ткани, системных васкулитов, сывороточной и лекарственной болезни, при повреждениях сердца – постинфарктном, посткардиотомном и т.д.);
  в) при воздействии физических факторов (травматические и радиационные);
  г) при опухолях перикарда;
  д) на фоне других заболеваний (талассемии, периодической болезни, болезни Уиппла, мулибрей-синдрома (*англ.* Mulibrey nanism (MUscle-LIver-BRain-EYe nanism), семейной средиземноморской лихорадки, панкреатита и т.д.);
- идиопатические.

2. *По клиническому течению:*
- острые (до 6 нед.);
- подострые (до 6 мес.);
- хронические (более 6 мес.).

3. *По морфологическим особенностям:*
- сухой или фибринозный;
- экссудативный или выпотной (с тампонадой сердца и без нее), представленный изменениями в листках перикарда и в экссудате серозно-фибринозного, геморрагического, гнойного, гнилостного характера;
- констриктивный («панцирное сердце»);
- экссудативно-адгезивный.

4. *По степени недостаточности кровообращения (НК):*
- НК степени 0;
- НК степени I;
- НК степени IIA;
- НК степени IIБ;
- НК степени III.

II. Накопление в околосердечной сумке содержимого невоспалительного происхождения (гемоперикард, гидроперикард, хилоперикард, пневмоперикард).
III. Ранения и инородные тела перикарда.
IV. Опухоли перикарда (злокачественные и доброкачественные).
V. Пороки развития перикарда (дивертикулы, кисты и др.).

- бактериальные неспецифического характера (вызываемые стафилококками, стрептококками, менингококками, пневмококками, кишечной палочкой, сальмонеллами);
- бактериальные специфического генеза (возникающие при ряде инфекционных заболеваний – брюшном тифе, дизентерии, холере, бруцеллезе, сибирской язве, чуме, туляремии);
- на фоне течения ревматической лихорадки и туберкулеза;

- на фоне течения оппортунистических инфекций (микоплазменной, хламидийной);
- вирусные (вызываемые вирусами Эпштейна–Барр, Коксаки А и В, ECHO, гриппа, парагриппа, ветряной оспы, краснухи, простого герпеса, цитомегаловирусом и парвовирусом В19);
- грибковые (на фоне актиномикоза, кандидоза);
- протозойные (амебиазные, токсоплазменные, малярийные);
- риккетсиозные (*Coxiella burnetii*).

Перикардиты воспалительного (неинфекционного, асептического) генеза составляют большую группу поражений перикарда, при которых повреждение перикарда возникает на фоне течения основного заболевания.

К данной этиологической группе перикардитов можно отнести:

- аллергоиммунологические перикардиты:
  - на фоне системных болезней соединительной ткани и системных васкулитов (при системной красной волчанке (СКВ), системных формах ревматоидного артрита, при склеродермии, гранулематозе Вегенера, болезни Уиппла, синдромах Рейтера и Бехчета);
  - на фоне применения ряда лекарственных препаратов – гидралазина, прокаинамида, фенитоина, изониазида, фенилбутазона, метисергида, пенициллина, антикоагулянтов, практолола, миноксидила;
  - при развитии сывороточной болезни – при применении препаратов крови, вакцин и сывороток;
- вызываемые физическими факторами:
  - посттравматические перикардиты (связанные в первую очередь с развитием гемоперикарда как травматического, так и ятрогенного генеза, например при катетеризации полостей сердца);
  - серозные перикардиты после травм сердца, операций на сердце и инфаркта миокарда;
  - при радиоактивном облучении;
  - при гемодиализе;
  - при инородных телах в миокарде;
- перикардиты на фоне анасарки вследствие развития застойной СН, а также почечной и печеночной недостаточности;
- при метаболических расстройствах на фоне уремии и микседемы;
- на фоне ВПС и КМП;
- при доброкачественных и злокачественных опухолях;
- при гемобластозах, гемоглобинопатиях и анемиях (лейкозах, талассемии, серповидно-клеточной и врожденной апластической анемиях);
- при различных заболеваниях (разрыве аневризм, остром панкреатите, язвенном колите, множественных миеломах, саркоидозе, амилоидозе, болезни Кавасаки);
- идиопатические.

Опухоли перикарда. В перикарде могут развиваться как доброкачественные, так и злокачественные опухоли.

Первичные опухоли перикарда происходят из эпикарда, чаще в области переходной складки. Исходной тканью роста опухоли могут быть соединительнотканные структуры оболочки сердца и покровные клетки мезотелия.

К доброкачественным опухолям относятся липомы, фибромы, ангиомы, тератомы и тимомы.

Злокачественные опухоли перикарда могут быть как первичными, так и метастатическими (вторичными).

К первичным злокачественным опухолям относятся мезотелиомы, саркомы и ангиосаркомы.

Пороки развития перикарда. Врожденные аномалии перикарда включают в себя дефекты, кисты и дивертикулы.

Дефекты перикарда могут быть как тотальными, так и частичными, а также связанными и не связанными с плевральной полостью. Они образуются в результате незаращения плеврально-перикардиального отверстия. Чаще локализуются слева. Если дефект перикарда тотальный, то сердце и левое легкое лежат в единой серозной полости. При тотальном дефекте перикарда, как правило, наблюдаются ВПС (ОАП, ДМПП, стеноз митрального клапана, тетрада Фалло и т.д.), а также пороки легких и почек.

Встречается сочетание неполного сращения грудины с эктопией сердца и с дивертикулом вентрикулярной части сердца. При этом в грыжеподобное выпячивание попадает левое предсердие или левый желудочек (при ущемлении последнего могут наблюдаться болевой синдром и синдром внезапной смерти). При дефекте перикарда справа в грыжевой мешок может попадать часть легкого, что, в свою очередь, может вызывать сочетание хронических воспалительных поражений как перикарда, так и легких.

При диафрагмальном дефекте перикарда, как правило, наблюдается сочетанный порок развития центральной части диафрагмы, передней брюшной и грудной стенки, при котором содержимое брюшной полости проникает в полость перикарда. Прогноз для жизни при такой патологии крайне неблагоприятный.

Приобретенные дефекты перикарда носят посттравматический характер, в том числе ятрогенный (в ходе хирургической коррекции ВПС).

Дивертикулы и кисты перикарда представляют собой тонкостенные полости, наполненные серозной жидкостью.

Врожденные кисты перикарда могут быть интра- и экстраперикардиальными, а также целомическими. Кисты встречаются у 14% больных, оперированных по поводу патологии средостения. Они возникают в эмбриональном периоде из переднепариетальных заворотов перикардиального целома. По своему строению кисты перикарда могут быть однокамерными, многокамерными, сообщающимися (дивертикулами) и не сообщающимися с полостью перикарда (отшнуровавшимися).

Кисты и дивертикулы перикарда могут локализоваться в правом и в левом кардиодиафрагмальных углах, в области переднего, верхнего и заднего средостения, а также загрудинно. Размеры кисты колеблются от 3 до 20 см (при этом в них может содержаться до 1 л серозной жидкости).

Целомические кисты перикарда возникают из мезотелия плевры. Они локализуются пристеночно или наддиафрагмально.

Дивертикулы сообщаются с полостью перикарда. Кроме врожденных дивертикулов перикарда, встречаются приобретенные тракционные и пульсионные дивертикулы. Тракционные дивертикулы образуются путем оттягивания наружного листка перикарда рубцовым процессом в прилежащих тканях, а пульсионные – при давлении изнутри перикардиальной полости за счет накопления в ней жидкости. Гистологически стенка дивертикула соответствует строению перикарда.

Патогенез

Пути проникновения инфекции в полость перикарда: лимфогенный, гематогенный, контактный (переход с соседних органов), а также внешнесредовой (при травматических повреждениях). При системных воспалительных заболеваниях соединительной ткани повреждение перикарда связано с возникновением гиперергической воспалительной реакции в ответ на воздействие эндо- и экзогенных антигенов бактериального и тканевого происхождения, а также продуктов распада. При васкулитах и аллергических перикардитах образование выпота в околосердечной сорочке опосредовано повышением проницаемости и повреждением сосудистой стенки. При микседеме, уремии происходит токсическое (асептическое) повреждение листков перикарда.

В развитии воспалительного процесса в полости перикарда выделяют 3 фазы:

1. Экссудативная фаза (острого воспаления): перикардиальный выпот сдавливает подэпикардиально расположенные сосуды → затрудняется отток по коронарным венам → сдавливаются лимфатические сосуды → резко снижается или прекращается всасывание выпота из перикарда.

Для экссудативной фазы типично:

- скопление выпота в местах физиологических карманов и углублений перикарда;
- кумуляция выпота в нижних отделах перикарда;
- редкое развитие СН в случаях медленного накопления небольшого количества жидкости в полости перикарда;
- развитие тампонады сердца при быстром накоплении значительного количества жидкости в полости перикарда.

2. Фаза рассасывания выпота и отложения фибрина: рассасывание выпота → образование богато васкуляризированной фибринозной грануляционной ткани → повреждение капиллярных сосудов работающим сердцем и развитие кровотечения → прорастание кровянисто-фибринозных масс молодой соединительной тканью → рубцевание полученной ткани → образование спаек с листками околосердечной сорочки.

3. Конечная, склеротическая фаза (рубцового перерождения): рубцевание и адгезия листков перикарда (нередко параллельно протекает обызвест-

вление перикарда) → медленное сдавление и атрофия подэпикардиальной жировой клетчатки (более выраженное в области правых отделов сердца) → снижение систолического и минутного объема сердца → уменьшение притока крови → повышение давления в правых отделах сердца → повышение венозного давления и застой в большом круге кровообращения → увеличение печени, селезенки, развитие асцита и периферических отеков (т.е. развиваются признаки СН по правожелудочковому типу, с нарушением диастолической функции) → прогрессирующее рубцевание и обызвествление перикарда → сдавление миокарда (изнутри – за счет увеличения давления в полостях сердца, снаружи – за счет спаечного процесса) → ишемия миокарда → дистрофия миокарда → усугубление нарушений диастолической функции и нарастание нарушений систолической функции желудочков.

Типичными признаками склеротической фазы являются:

- усугубление застойно-дистрофических изменений в печени с развитием цирроза;
- повышение проницаемости сосудистых стенок;
- нарушение лимфообращения в печени и в грудном протоке (ductus thoracicus);
- потеря белка, задержка воды и натрия в организме.

Клиническая картина

Клиническая картина у детей и подростков с заболеваниями перикарда разнообразна. Она зависит от этиологических и клинико-морфологических особенностей патологии.

Острый перикардит. Острый перикардит чаще всего развивается на фоне ревматической лихорадки, пневмонии, септического процесса и системных заболеваний соединительной ткани.

Острый перикардит может быть острым сухим (фибринозным) и острым экссудативным (выпотным).

Острый сухой перикардит. Острый сухой перикардит обычно развивается на фоне текущего инфекционного процесса бактериальной или вирусной этиологии. Характерно его возникновение и после перенесенной вирусной инфекции. Клиническая картина:

1. Болевой синдром:
   - является ранним и типичным симптомом сухого перикардита;
   - боль может быть колющей, режущей, сверлящей;
   - локализуется в области грудины и не иррадиирует в левую руку;
   - усиливается в положении лежа на спине, на левом боку;
   - интенсивность боли уменьшается при высоком сидячем положении больного с наклоненной вперед головой;
   - у детей младших возрастных групп эквивалентами боли в области сердца могут быть боли в животе и диспепсические расстрой-

ства (тошнота, рвота) и/или эпизоды общего резкого беспокойства с побледнением кожных покровов, усилением одышки и тахикардии.

2. Шум трения перикарда:
   - характерный симптом фибринозного перикардита;
   - выслушивается в разные фазы сердечной деятельности, не связан с тонами сердца и не иррадиирует (плохо проводится) в другие области сердца;
   - чаще локализуется во втором–четвертом межреберьях слева от грудины и над мечевидным отростком;
   - лучше выслушивается при откидывании головы или на глубоком вдохе;
   - при увеличении фибринозных наложений интенсивность шума возрастает, а по мере накопления экссудата – уменьшается.
3. Границы относительной сердечной тупости не изменены.
4. В абсолютном большинстве случаев отсутствуют признаки СН.

Острый экссудативный перикардит. Острый экссудативный перикардит в большинстве случаев развивается на фоне текущей ревматической лихорадки и системного воспалительного заболевания соединительной ткани, а также на фоне септических и онкологических состояний, пневмонии, оперативных вмешательств. Может быть первичным или возникнуть после сухого перикардита. В зависимости от характера экссудата выделяют серозный, геморрагический, гнойный и гнилостный перикардит. Клиническая картина включает:

1. Признаки текущего воспалительного инфекционного процесса (стафилококковой пневмонии, остеомиелита), усиливающиеся при присоединении явлений выпотного (гнойного или гнилостного) перикардита:
   - новый высокий подъем температуры тела;
   - усиление или появление болей в сердце, одышки, тахикардии и общего беспокойства;
   - нарастание лейкоцитоза, нейтрофилеза;
   - нарастание симптомов СН.
2. Перикардиальный синдром:
   - жалобы на чувство дискомфорта, давления и болей в грудной клетке, сердцебиение;
   - поза Брейтмана – ребенок сидит, наклонив туловище вперед и упираясь лбом в подушку (уменьшение кардиалгии);
   - симптом Герке – усиление кардиалгии при быстром отклонении головы назад;
   - кардиалгия с иррадиацией болей в надключичную и эпигастральную область;
   - при большом количестве жидкости в полости перикарда в результате раздражения блуждающего и диафрагмального нервов рефлекторно могут возникать икота, рвота, осиплость голоса;

- триада Бека: набухание шейных вен, глухие сердечные тоны и артериальная гипотензия;
- парадоксальный пульс – снижение АД более чем на 10–12 мм рт.ст. во время вдоха;
- признак Ауэнбруггера – выпячивание в области сердца и мечевидного отростка;
- сглаженность межреберных промежутков слева и отставание на вдохе левой половины грудной клетки;
- признак Винтера – отсутствие активных дыхательных движений мышц в области эпигастрия (ограничение подвижности диафрагмы);
- признак Опольцера – верхушечный толчок резко ослаблен и смещен кнутри, при этом его локализация может меняться при изменении положения тела;
- границы сердечной тупости расширены в обе стороны (границы относительной и абсолютной сердечной тупости сближаются);
- границы относительной сердечной тупости чаще расширены влево (до передней аксиллярной линии), вправо и вверх;
- верхушечный толчок определяется в третьем–четвертом межреберье кнутри от левой срединно-ключичной линии;
- в положении лежа верхушечный толчок усиливается;
- при большом количестве выпота верхушечный толчок смещается вправо и вверх или исчезает;
- при аускультации I тон на верхушке глухой, выслушивается лучше в V точке;
- шум трения перикарда может выслушиваться при серозно-фибринозном экссудативном перикардите в фазе рассасывания экссудата;
- симптомы Эварта и Пинса – притупление перкуторного звука, ослабление дыхания с периодическим появлением мелкопузырчатых и крепитирующих влажных хрипов в результате сдавления ткани левого легкого растянутым перикардом (симптом перемежающегося ателектаза нижней доли левого легкого).

3. Признаки гемодинамических нарушений в большом круге кровообращения (правожелудочковая СН):
   - одутловатость лица;
   - набухание шейных вен;
   - отеки нижних конечностей, поясницы, лица;
   - асцит;
   - гепатоспленомегалия.
4. Признаки тампонады сердца:
   - зависят от скорости накопления экссудата (при медленном накоплении они выражены слабо, а при быстром – развиваются стремительно, создавая угрозу для жизни больного);
   - возникают вследствие повышения давления в полости перикарда и в полостях сердца (в первую очередь в полостях желудочков,

ограничивая извне их экскурсию), а также из-за сдавления верхней полой вены;
- появление или быстрое нарастание одутловатости лица, бледности или цианоза, холодного пота, набухания шейных вен;
- выраженное беспокойство и появление нарастающего страха смерти;
- одышка, тахикардия, снижение АД и повышение венозного давления (до 200–400 мм вод.ст. и более);
- при давлении перикардиального выпота на трахею – «лающий» сухой кашель;
- при давлении на пищевод – дисфагия;
- при давлении на левый возвратный гортанный нерв – осиплость голоса или афония.

Хронический перикардит. Хронический перикардит является исходом острого перикардита, но иногда имеет место первично-хроническое течение. При течении острого перикардита более 6 мес. его следует расценивать как хронический. Выделяют три формы хронического перикардита: экссудативный (выпотной) сдавливающий перикардит, хронический адгезивный (слипчивый) перикардит без сдавления сердца и сдавливающий (констриктивный) перикардит со сдавлением сердца («панцирное сердце» с обызвествлением перикарда).

Хронический экссудативный перикардит. Хронический экссудативный перикардит развивается относительно редко. Чаще возникает на фоне воспалительного специфического инфекционного процесса (например, туберкулеза). Имеет медленное, малосимптомное течение.

В клинической картине можно выделить следующие симптомокомплексы:

1. Жалобы на одышку, повышенную утомляемость.
2. Отставание в физическом развитии. При этом наблюдается диспропорциональное развитие туловища (относительно маленькие размеры грудной клетки на фоне увеличенного живота).
3. Границы сердечной тупости:
   - расширены в обе стороны (сближаются границы относительной и абсолютной сердечной тупости);
   - не меняются при перемене положения тела.
4. Деформация грудной клетки:
   - сглаженность межреберных промежутков над областью сердца;
   - формирование «сердечного горба»;
   - при дыхании – отставание левой половины грудной клетки.
5. Верхушечный толчок:
   - не изменен;
   - расположен выше обычной локализации и не изменяется при перемене положения тела.
6. Глухость сердечных тонов.
7. Признаки правожелудочковой СН.

8. Признаки тампонады сердца.

Хронический адгезивный перикардит без сдавления сердца. Хронический адгезивный перикардит без сдавления сердца может быть как исходом острых перикардитов (ревматического, гнойного, туберкулезного, посттравматического, постперикардиотомного, уремического и т.д.), так и первично-хроническим. Встречается чаще хронического экссудативного перикардита. Клиническая картина не выражена и скудна:

1. Болевой синдром непостоянный и неинтенсивный (боли за грудиной возникают чаще при физической нагрузке).
2. Тахикардия и одышка не выражены.
3. Шум трения перикарда не характерен.
4. Границы сердечной тупости:
   - относительной сердечной тупости – не изменены;
   - абсолютной сердечной тупости – не изменяются на вдохе (признак Сейка).
5. При аускультации выслушивается дополнительный клик в позднюю часть систолы – систолический хлопающий плевроперикардиальный тон.
6. Признаки СН развиваются крайне редко или выражены незначительно.

Хронический сдавливающий (констриктивный) перикардит. Хронический сдавливающий (констриктивный) перикардит встречается чаще других форм хронического перикардита и возникает как в результате перенесенных острых перикардитов (вирусных, гнойных, посттравматических, постперикардиотомного), так и в результате течения системных воспалительных заболеваний соединительной ткани. Иногда он носит идиопатический характер.

Макроскопически листки перикарда резко утолщены (до 3 см). Гистологически они представлены грубой рубцовой тканью с участками обызвествления и срастания с миокардом (на поздних стадиях с развитием миокардиофиброза).

Существует два патофизиологических механизма сдавления сердца: первичный, при котором происходит истинная ретракция рубцовой капсулы, и вторичный с нарушением растяжимости сердечной капсулы. Нарушения гемодинамики возникают рано при первичной ретракции, а при вторичной – нарастают постепенно.

При констриктивном перикардите нарушается диастолическое расслабление миокарда, что обозначается термином «гиподиастолия», предложенным Е.Е.Гогиным.

Патогенез констриктивного перикардита включает в себя следующие звенья: гиподиастолия → повышение диастолического давления в правом желудочке → повышение давления в полых венах → тахикардия → ретроградная СН → повышение давления в системе печеночных и воротных вен → цирроз Пика и асцит.

Клиническая картина зависит от степени выраженности рубцовых изменений в перикарде и в миокарде, сдавления сердца и магистральных сосудов, давности и этиологии заболевания, а также от наличия сопутствующих заболеваний или осложнений.

Характерно отставание в физическом и половом развитии.

В течении хронического констриктивного перикардита можно выделить 3 стадии: начальную, выраженную и дистрофическую.

Для начальной стадии характерно длительное бессимптомное течение. Ребенок предъявляет жалобы на слабость, одышку при ходьбе и сухой кашель, возникающие преимущественно после нагрузки. Могут беспокоить боли в области сердца, усиливающиеся при физической нагрузке. Постепенно появляются и нарастают симптомы портальной гипертензии: асцит, гепатомегалия, увеличение в объеме живота с развитием венозной сети по типу «головы медузы».

В стадии выраженных изменений уровень венозного давления превышает 250 мм вод.ст. Характерна триада Бека: набухание шейных вен и асцит (за счет постоянной венозной гипертензии), глухие сердечные тоны и артериальная гипотензия (малое «тихое сердце»).

Клиническая картина:

1. Характерный внешний вид: цианоз щек, ушей, кистей рук, отечность лица и шеи («консульская голова», «воротник Стокса»).
2. Акроцианоз, усиливающийся в горизонтальном положении.
3. Набухшие пульсирующие шейные вены, которые видны более отчетливо при надавливании рукой на область правого подреберья (гепатоюгулярный феномен).
4. Внутриполостные транссудаты и отеки при повышении давления в грудном протоке.
5. Постоянные одышка и сухой кашель при отсутствии застойных явлений в легких.
6. Объективно:
   - границы сердечной тупости не расширены при наличии симптомов правожелудочковой СН;
   - верхушечный толчок не определяется;
   - приглушение или глухость сердечных тонов;
   - трехчленный сердечный ритм за счет появления «перикардиального тона» или «тона броска» – дополнительный тон в начале диастолы (кровь под высоким давлением быстро заполняет желудочки);
   - тахикардия, мерцательная аритмия;
   - парадоксальный пульс (снижение наполнения при вдохе);
   - систолическое и пульсовое АД снижены, диастолическое АД не изменено;
   - приступообразная сжимающая боль в области сердца с иррадиацией в левую руку.
7. Признаки портальной гипертензии, а также жалобы на чувство тяжести и давления в правом подреберье.

В дистрофическую стадию развивается гипопротеинемия, в связи с чем отечный синдром при констриктивном перикардите представлен не только асцитом, но и периферическими отеками. Развиваются общетрофические нарушения в виде атрофии мышц, трофических язв, снижения тургора тканей, контрактуры суставов.

Опухоли перикарда. Опухоли перикарда клинически проявляются рядом симптомокомплексов:

- симптомами общего характера (слабость, вялость, утомляемость, потеря массы тела, повышение температуры тела);
- симптомами сдавления и нарушения функции органов средостения (одышка, цианоз, тахикардия, приступы асфиксии и сдавления полых вен);
- неврологическими и вегетативными нарушениями (гиперестезии, болевой синдром, вегетовисцеральные пароксизмы).

Для доброкачественных опухолей перикарда (липома, ангиома и тимома) клиническая симптоматика, как правило, является скудной. Течение доброкачественных опухолей (по гистологической структуре) считается неблагоприятным, если клиническая картина складывается из выраженных проявлений СН и развития гидро- или гемоперикарда с симптомами тампонады сердца, а также из нарушений сердечного ритма.

Первичные злокачественные опухоли перикарда (мезотелиома, саркома и ангиосаркома) и метастатические опухоли перикарда имеют неблагоприятное течение. Они часто осложняются геморрагическим или экссудативным перикардитом. Клинически отмечаются симптомы интоксикации, явления СН и тампонады сердца, а также кардиалгии.

Пороки развития перикарда. Кисты и целомические кисты перикарда клинически проявляются симптомами интоксикации, гипертермией, а при больших размерах – симптомами сдавления сердца и полых вен, одышкой, асфиксией и болевым синдромом (болями в области сердца стенокардического характера, болями в области правого подреберья и эпигастрия за счет раздражения диафрагмального нерва).

Клиническая симптоматика дивертикулов перикарда, как правило, скудная. Однако при больших размерах накопившейся жидкости в полости дивертикула появляются кардиалгии, симптомы асфиксии и сдавления сердца.

Диагностика

Диагностика болезней перикарда включает сбор анамнеза, клинических проявлений, выявление воспалительных изменений в анализах крови, изучение характера выпота в полости перикарда (транссудат или экссудат). *Диагностические критерии различных вариантов острого и хронического перикардита* представлены в таблице 6.3.

Диагностика отдельных вариантов острых перикардитов:

Таблица 6.3. Диагностические критерии перикардитов

Вариант перикардита	Методы исследования		
	ЭКГ	**ЭхоКГ**	**Рентгенография органов грудной клетки**
Острый сухой перикардит	Изменения по типу субэпикардиальной ишемии: I фаза – в течение первых 7 дней: конкордантный (однонаправленный) подъем сегмента *ST* на 3 мм в отведениях I, II, III, aVF, V_5–V_6; снижение сегмента *ST* в отведениях aVR, V_1–V_2; уплощение или заостренность зубца *T*. II фаза – в течение 2 нед.: подъем сегмента *ST* нивелируется, снижается зубец *T*. III фаза – продолжительность различна: зубец *T* отрицательный в отведениях I, II, III, aVF, V_5–V_6. IV фаза – восстановление параметров ЭКГ	Небольшое количество жидкости в полости перикарда (расслоение листков перикарда до 3–4 мм). Уплотнение и утолщение листков перикарда	Малоинформативна
Острый экссудативный перикардит	Снижение вольтажа зубцов комплекса *QRS* во всех отведениях, с признаками альтернации (изменение вольтажа зубцов в следующих друг за другом комплексах). Возможны признаки перегрузки предсердий. Уплощенный зубец *T*	Расслоение листков перикарда более 4–5 мм (при большом количестве выпота от 15 мм). Гиперкинезия контура сердца и межжелудочковой перегородки. Признаки тампонады сердца (на вдохе транстрикуспидальный поток увеличивается, а трансмитральный – снижается; уменьшение диастолического объема левого желудочка). Феномен «плавающего» или «качающегося» сердца	Выраженное расширение тени сердца в обе стороны, со сглаженностью контуров. Пульсация контуров сердца значительно снижена. Пульсация крупных сосудов не нарушена. Легочный рисунок не изменен

Вариант перикардита	Методы исследования		
	ЭКГ	ЭхоКГ	Рентгенография органов грудной клетки
Хронический экссудативный перикардит	Снижение вольтажа зубцов комплекса *QRS* во всех отведениях, без признаков альтернации и перегрузки предсердий. Инверсия зубца *T*.	Расслоение листков перикарда более 4–5 мм (при большом количестве выпота – от 15 мм). Гиперкинезия контура сердца и межжелудочковой перегородки. Признаки тампонады сердца (на вдохе транстрикуспидальный поток увеличивается, а трансмитральный – снижается; уменьшение диастолического объема левого желудочка). Феномен «плавающего» или «качающегося» сердца	Характерно увеличение тени сердца в обе стороны, трапециевидной формы, со сглаженностью контуров. Пульсация контуров сердца значительно снижена. Пульсация крупных сосудов не нарушена. Легочный рисунок не изменен
Хронический адгезивный перикардит	Малоинформативна	Утолщение листков перикарда, иногда с небольшой сепарацией. Плевроперикардиальные спайки	Признаки кальцификации сердца. Выявление плевроперикардиальных и плевродиафрагмальных спаек
Хронический констриктивный перикардит	ЭКГ-триада: расширенный, высокий зубец *P*, низковольтажный комплекс *QRS*, отрицательный зубец *T* во всех стандартных и прекардиальных отведениях. Появление глубокого зубца *Q* свидетельствует о развитии выраженного кардиосклероза	Резко утолщенный перикард, окружающий сердце в виде единой линии. Дилатация полых вен и предсердий. Уменьшение полости желудочков	Тень сердца не расширена. Дилатация верхней полой вены и правого предсердия. Резкое снижение пульсации сердца, деформированность сердечных контуров и сглаженность дуг. Плевроперикардиальные спайки. Обызвествление перикарда

1. Вирусный перикардит – характерны экстракардиальные симптомы вирусного заболевания на фоне признаков СН, шума трения перикарда, данных ЭКГ и ЭхоКГ.
2. Гнойный перикардит – имеют место связь с текущим септическим процессом, со стафилококковой деструкцией легкого, с гематогенным остеомиелитом; признаки интоксикации и системной воспалительной реакции (гипертермия, ознобы, гиперлейкоцитоз, увеличение СОЭ, С-реактивного белка); при пункции перикарда – экссудат гнойный, геморрагический, гнилостный.
3. Ревматический перикардит – развивается на 2-й неделе от начала ревматической атаки; чаще возникает в области левого предсердия; усугубляются проявления СН, нарастают воспалительные изменения в крови, появляется шум трения перикарда; выпот незначительный, серозно-фибринозный.
4. Туберкулезный перикардит – по характеру может быть экссудативным или в виде милиарного туберкулеза («жемчужницы») перикарда; начало малосимптомное с постепенным нарастанием явлений СН; диагностически важными являются положительные туберкулиновые пробы.
5. Асептический (поствакцинальный) перикардит – сочетается с сыпью аллергического характера, артритом, лимфаденитом, эозинофилией; связь с проведением прививок, с введением противостолбнячного анатоксина, с использованием ряда препаратов.
6. Перикардиты при ряде системных воспалительных заболеваний соединительной ткани (на фоне СКВ, ревматоидного артрита, узелкового периартериита):
   - при СКВ перикардит протекает в виде сухого, экссудативного или адгезивного; выпот серозно-фибринозный, геморрагический; часто развиваются констриктивный перикардит и тампонада сердца; диагностируется на основе критериев СКВ, явлений СН и перикардита, обнаружения в крови антинуклеарных антител;
   - при ревматоидном артрите перикардит экссудативный (серозного или геморрагического характера, с низким содержанием глюкозы, с высоким уровнем иммуноглобулинов класса G и ревматоидного фактора (РФ));
   - при склеродермии перикардит носит также экссудативный характер (серозный или геморрагический), при этом в выпоте определяется большое количество белка и низкий цитоз.
7. Уремический перикардит – возникает на фоне почечного заболевания с развитием терминальной стадии хронической почечной недостаточности; чаще протекает как фибринозный; на фоне программного гемодиализа и гепаринотерапии может приобретать черты экссудативного (геморрагического) с угрозой развития тампонады сердца.

8. Постинфарктный перикардит – появляется на 3-й неделе от перенесенного острого инфаркта миокарда, имеет аутоиммунный характер (с большим содержанием эозинофилов в выпоте).
9. Постперикардиотомный синдром – возникает на 1–2-й неделе после перенесенного оперативного вмешательства на сердце в виде экссудативного перикардита геморрагического характера.
10. Перикардит на фоне гемобластозов – экссудативный геморрагический, трансформирующийся в хронический адгезивный.

Диагностика опухолей и пороков развития (дефекты, кисты и дивертикулы) перикарда. В 44% случаев наблюдается бессимптомное течение данной патологии, а в 56% – отмечаются выраженные клинические проявления.

Основной метод диагностики – ЭхоКГ. Дополнительными методами диагностики являются рентгенография, спиральная КТ (с контрастным усилением) и МРТ органов грудной клетки.

Дифференциальная диагностика

Дифференциальная диагностика острых форм перикардитов обычно не вызывает затруднений. Наибольшие трудности в диагностике возникают при хронических формах (длительное время диагностируются заболевания печени, миокардит, КМП, пороки сердца).

Дифференциальную диагностику перикардитов чаще всего проводят с тремя следующими группами заболеваний:

1) заболеваниями желудочно-кишечного тракта (ЖКТ);
2) опухолевыми поражениями средостения;
3) заболеваниями сердца и магистральных сосудов.

Дифференциальная диагностика перикардитов и заболеваний ЖКТ в первую очередь включает их разграничение с болезнями печени (цирроз, рак, эхинококкоз), портальной гипертензией, болезнью Гирке.

Отличительными чертами заболеваний печени являются:

- плотная, бугристая печень;
- спленомегалия;
- резкое повышение в крови уровня трансаминаз;
- варикозное расширение вен пищевода (периодически с кровотечением);
- дистрофия, некроз гепатоцитов, замещение их соединительной тканью, лейкоцитарная инфильтрация печени по данным биопсии.

При перикардитах вышеперечисленные симптомы отсутствуют, отмечаются изменения ЭКГ, расширение границ сердца, резкое повышение венозного давления.

При портальной гипертензии, не связанной с поражением перикарда, синдромом сдавления нижней полой вены, гепатомегалия сочетается со спленомегалией и с расширением вен пищевода. В дальнейшем присоединяется отечный синдром. В клиническом анализе крови наблюдается угнетение ростков кроветворения за счет явлений гиперспленизма.

При болезни Гирке (гликогенозе I типа) и при слипчивом перикардите наблюдаются схожие симптомы в виде гепатомегалии, асцита. К отличительным чертам болезни Гирке относятся:

- «кукольное лицо», короткие шея и ноги;
- выраженная мышечная гипотония;
- рвота, гипогликемические судороги, кома;
- большое количество гликогена в гепатоцитах, дефицит фермента глюкозо-6-фосфатазы.

Дифференциальная диагностика перикардитов и заболеваний сердца и магистральных сосудов имеет ряд особенностей. При перикардитах и стенозе митрального клапана общим является увеличение тени сердца со сглаженностью дуг и талии сердца. Отличительными признаками при стенозе митрального клапана являются увеличение размеров правого желудочка, сохраненная пульсация сердца, грубый диастолический шум и застойные явления в легких, а при хроническом перикардите – значительное снижение пульсации сердца, глухость сердечных тонов, отсутствие шума.

При недостаточности трехстворчатого клапана общими с перикардитами симптомами являются повышение венозного давления и гепатомегалия. Отличительные признаки недостаточности трехстворчатого клапана – грубый систолический шум у нижнего края грудины, положительный пульс яремных вен (совпадающий с пульсацией правого желудочка).

При стенозе трехстворчатого клапана наблюдается увеличение правого предсердия и смещение сердечной тени вправо, развиваются симптомы правожелудочковой недостаточности. Отличительными чертами этой патологии от перикардитов служат:

- застойные явления в легких;
- диастолический шум в нижней половине грудной клетки;
- сохраненная пульсация сердца при рентгеноскопии.

Экссудативный перикардит имеет общие черты с миокардитом и ДКМП: кардиомегалия, глухие тоны сердца, рефрактерная застойная СН, аритмии. Вместе с тем имеются отличительные признаки:

- при хроническом перикардите доминируют симптомы повышенного венозного давления и диастолическая дисфункция;
- при ДКМП преобладает нарушение систолической функции желудочков за счет резкого снижения сократительной способности миокарда.

Основными методами для дифференциальной диагностики перикардитов с заболеваниями сердца и магистральных сосудов являются ЭхоКГ и пункция перикарда.

Констриктивный перикардит и РКМП или хронический кардит с малой полостью левого желудочка клинически протекают с симптомами правожелудочковой недостаточности.

Однако существуют характерные симптомы, позволяющие отличить данные заболевания друг от друга.

Для констриктивного перикардита характерны:

- отсутствие застойных явлений в малом круге кровообращения;

- хорошая переносимость горизонтального положения;
- появление асцита, а затем периферических и других полостных отеков;
- парадоксальный пульс и гепатоюгулярный синдром;
- перикардиальный стук;
- отсутствие сердечного горба и атриомегалии;
- выраженная перегрузка правого предсердия, низкий вольтаж комплекса *QRS* и отсутствие признаков гипертрофии левого желудочка на ЭКГ;
- признаки кальцификации перикарда и наличие плеврокардиальных спаек, резкое утолщение перикарда по данным ЭхоКГ.

Для РКМП и хронического кардита с уменьшенной полостью левого желудочка характерны признаки легочной гипертензии, усиление верхушечного толчка, снижение сократительной способности миокарда, увеличение толщины миокарда и отсутствие изменений листков перикарда по данным ЭхоКГ.

Острый сухой перикардит следует дифференцировать с инфарктом миокарда. Основным методом диагностики является ЭКГ. В отличие от инфаркта миокарда, при сухом перикардите отмечаются конкордантная (однонаправленная) динамика сегмента *ST* и зубца *T* в трех стандартных отведениях и отсутствие патологического зубца *Q*.

Опухоли сердца необходимо дифференцировать с выпотными перикардитами в связи с общими клиническими проявлениями (кардиомегалия, рефрактерная СН). При внутриполостном расположении опухоли сердца могут возникать явления обструкции АВ-клапанов, клинически напоминающие тампонаду сердца (приступы удушья, цианоза, синкопальные состояния). При этом для опухолей сердца в отличие от выпотных перикардитов нехарактерны резкое повышение венозного давления и симптомы сдавления верхней полой вены. Основным методом диагностики является ЭхоКГ.

Опухоли средостения (тимомы, гематобластомы, лимфосаркомы, лимфангиомы, бронхогенные и энтерогенные кисты, тератодермоидные опухоли, ангиоматозная лимфоидная гематома и др.) и заболевания перикарда могут протекать со схожими симптомами (явления тампонады сердца, СН). Однако при опухолях средостения отсутствуют изменения ЭКГ. Решающими методами дифференциальной диагностики являются рентгенологическое исследование, КТ и МРТ грудной клетки.

Лечение

Из немедикаментозных методов лечения болезней перикарда у детей применяются постельный режим (полусидячее или сидячее положение), диета (с ограничением поваренной соли и жидкости, с дополнительным введением мясных блюд, свежих овощей и фруктов, обогащенных белком и микроэлементами).

Медикаментозную терапию условно можно разделить на этиотропную, противовоспалительную, инотропную и симптоматическую.

Этиотропная терапия при всех бактериальных и вирусно-бактериальных перикардитах, а также при перикардитах ревматической и септической этиологии является основной и включает в себя назначение антибактериальных препаратов широкого спектра действия (пенициллин 200 мг/кг/сут., ванкомицин 20 мг/кг/сут., цефтриаксон (Медаксон) 50–100 мг/кг/сут.). При перикардитах, возникших на фоне гемофильной инфекции, назначают хлорамфеникол в дозе 30–50 мг/кг/сут. При верификации туберкулезного процесса применяют изониазид, пиразинамид, рифампицин.

Противовоспалительная терапия при перикардитах включает в себя применение НПВС и глюкокортикостероидов.

НПВС используются при сухом и экссудативном перикардите (на фоне снижения и отмены преднизолона). Эти лекарственные средства оказывают не только противовоспалительный, но и анальгетический эффект, что имеет большое значение при выраженных кардиалгиях. Как правило, применяются ацетилсалициловая кислота 75–90 мг/кг/сут., диклофенак натрия (Вольтарен) 1–3 мг/кг/сут., ибупрофен 5–15 мг/кг/сут.

При экссудативных формах перикардитов, в том числе возникших на фоне иммуновоспалительных, аутоиммунных и аллергических заболеваний, с противовоспалительной целью применяются глюкокортикостероиды – преднизолон 1–2 мг/кг/сут. (с учетом суточного ритма коры надпочечников). Продолжительность курса введения препарата в терапевтической дозе составляет 2 нед. (максимум – 3 нед.), в последующем дозу постепенно снижают.

Инотропная терапия назначается при симптомах СН. Применяются препараты дофаминергической поддержки (добутамин (Добутрекс) 2–5 мкг/кг/мин).

Симптоматическая терапия заболеваний перикарда предусматривает применение иАПФ для уменьшения преднагрузки и постнагрузки (каптоприл, эналаприл).

Сердечные гликозиды противопоказаны при выпотных и констриктивном перикардите! Они применяются только в поддерживающей дозе 0,005–0,007 мг/кг/сут. при наличии сочетанного поражения перикарда и миокарда.

С целью уменьшения признаков сдавления сердца (при экссудативных перикардитах) применяются мочегонные препараты (Лазикс 1–2 мг/кг/сут., Верошпирон 3–5 мг/кг/сут.).

Обязательно применение кардиотрофической терапии (Магнерот, Предуктал, Элькар, Кудесан).

Хирургическое лечение применяется при выпотных перикардитах (в том числе при констриктивном), а также при наличии опухолей, кист и дивертикулов перикарда, сопровождающихся симптомами сдавления сердца и магистральных сосудов.

Показаниями к пункции перикарда (перикардиоцентезу) являются:

- нарастающие явления тампонады сердца;
- подозрение на гнойный перикардит;
- отсутствие уменьшения количества выпота в полости перикарда на фоне проводимой консервативной терапии;
- с диагностической целью.

Пункция перикарда проводится на фоне премедикации диазепамом (Седуксен, Реланиум) или кетамином (Кеталар) под контролем ЭхоКГ, в точке, находящейся ниже мечевидного отростка, слева от него или в области четвертого межреберья слева от края грудины. Эвакуация полученного содержимого должна проходить медленно с целью профилактики коллаптоидного состояния. В полость перикарда вводятся антибиотики широкого спектра действия и антисептические препараты. При наличии гнойного, серозно-геморрагического и геморрагического перикардита проводят дренирование полости перикарда для местного введения лекарственных препаратов.

Кардиолизис или перикардэктомия (частичное иссечение перикарда – его париетального листка) проводится при хроническом констриктивном и адгезивном, а также при затянувшемся экссудативном перикардите, когда возникают признаки тампонады сердца. При экссудативных перикардитах, протекающих без угрозы тампонады сердца и с выраженными воспалительными изменениями, применение кардиолизиса противопоказано.

После операции кардиолизиса (при хронических формах экссудативного или затянувшихся формах острого выпотного перикардита) вследствие острого атонического расширения миокарда (после длительной хронической констрикции) необходимо назначение кардиотонической и кардиотрофической терапии. Кроме того, назначаются гепатопротекторы (Эссенциале, Карсил).

Прогноз

При доброкачественном идиопатическом, аллергическом и вирусном перикардитах течение заболевания доброкачественное. Оно заканчивается рассасыванием экссудата и выздоровлением.

Как правило, острый перикардит (ревматической, туберкулезной этиологии, а также острый выпотной гнойный) переходит в хронический.

При течении гнойного перикардита, связанного с септическим процессом, прогноз для жизни серьезный (летальность до 85%). У 15% выживших больных с высокой степенью вероятности (в течение 1,5–3 мес.) формируется слипчивый констриктивный перикардит. В этих случаях проведение перикардиоцентеза с двойным дренированием при гнойном перикардите и перикардэктомии при констриктивном перикардите значительно улучшает прогноз заболевания.

7. ИНФЕКЦИОННЫЙ (БАКТЕРИАЛЬНЫЙ) ЭНДОКАРДИТ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ

Определение

Инфекционный (бактериальный) эндокардит – это инфекционное заболевание сердечно-сосудистой системы, при котором поражаются пристеночный эндокард, клапанный аппарат сердца, эндотелий прилегающих к сердцу магистральных сосудов и развиваются инфекционно-токсические поражения внутренних органов, СН и тромбоэмболические осложнения.

Классификация

Рубрикация эндокардита в МКБ-10 представлена ниже:

I33 Острый и подострый эндокардит

I33.0 Острый и подострый инфекционный эндокардит

I33.9 Острый эндокардит неуточненный

I38 Эндокардит, клапан не уточнен

I39* Эндокардит и поражения клапанов сердца при болезнях, классифицированных в других рубриках

I39.0* Поражения митрального клапана при болезнях, классифицированных в других рубриках

I39.1* Поражения аортального клапана при болезнях, классифицированных в других рубриках

I39.2* Поражения трехстворчатого клапана при болезнях, классифицированных в других рубриках

I39.3* Поражения клапана легочной артерии при болезнях, классифицированных в других рубриках

I39.4* Множественные поражения клапанов при болезнях, классифицированных в других рубриках

I39.8* Эндокардит, клапан не уточнен, при болезнях, классифицированных в других рубриках

Общепринятой является терапевтическая классификация инфекционных эндокардитов А.А.Демина и Ал.А.Демина (1978, 2004). Одна из модификаций инфекционного эндокардита (Н.А.Белоконь, М.Б.Кубергер, 1987) представлена в таблице 7.1.

Клинически выделяют 3 стадии эндокардита:

Таблица 7.1. Терапевтическая классификация инфекционного эндокардита

Классификационный критерий	Группы
1. Этиологическая характеристика	• грамположительные бактерии (*Staphyllococcus aureus, Streptococcus viridans*, семейство *Enterococcus* и т.д.); • грамотрицательные бактерии (*E. coli*, роды *Klebsiella, Proteus, Salmonella*, синегнойная палочка); • бактериальные ассоциации; • грибы (род *Candida*, аспергиллы, гистоплазма); • вирусы (Коксаки, ECHO, гриппа, простого герпеса и т.д.); • риккетсии
2. Клинико-морфологическая форма	• первичная (на интактных клапанах); • вторичная (на фоне врожденных и приобретенных пороков сердца, травматических повреждений и т.д.)
3. Патогенетическая фаза	• инфекционно-токсическая; • иммуновоспалительная; • дистрофическая
4. Степень активности	• максимальная (III); • умеренная (II); • минимальная (I)
5. Вариант течения	• острый (до 6 нед.); • абортивный (выздоровление); • подострый (затяжной, более 6 нед.); • хронический (рецидивирующий, возвратный эндокардит) или первично-хронический
6. Ведущая органная патология	• сердце (эндокардит, миокардит, перикардит, порок, инфаркт миокарда); • сосуды (геморрагии, васкулит, тромбоэмболии); • почки (очаговый или диффузный нефрит, инфаркт почек, нефротический синдром); • печень (гепатит, цирроз печени); • селезенка (спленомегалия, инфаркт селезенки); • легкие (пневмония, абсцесс или инфаркт легких); • нервная система (менингоэнцефалит, абсцесс мозга)
7. Степень недостаточности кровообращения (НК)	• НК степени 0; • НК степени I; • НК степени IIA; • НК степени IIБ; • НК степени III

- I стадия (начальных проявлений) – соответствует мукоидному неспецифическому эндокардиту;
- II стадия (микросимптомов) – соответствует бородавчатому эндокардиту;
- III стадия (септических проявлений) – соответствует тромбоязвенным изменениям эндокарда.

Выделяют типичную форму инфекционного эндокардита, для которой характерны все клинико-лабораторные признаки, а также скрытую (с малоыраженными симптомами, проявляющимися после провоцирующих факторов) и атипичную (церебральную, неврологическую) формы.

Критерии степени активности инфекционного эндокардита представлены в таблице 7.2. Важными для оценки степени активности инфекци-

Таблица 7.2. Критерии степени активности инфекционного эндокардита

Степень активности	Критерии активности
I степень (минимальная)	• субфебрильная или нормальная температура; • бледность кожных покровов; • умеренная интоксикация; • клапанный порок сердца формируется медленно, затрагивая один клапан; • признаков миокардита и СН нет; • внутренние органы не поражены; • умеренный лейкоцитоз, увеличение СОЭ до 20 мм/ч; • тест восстановления нитросинего тетразола (НБТ-тест) 15–20%; • посев крови отрицательный
II степень (умеренная)	• субфебрильная температура; • выражена бледность кожных покровов и слизистых оболочек; • умеренная интоксикация; • умеренные геморрагические высыпания; • артралгии и оссалгии; • клапанный порок сердца; • умеренные признаки миокардита и СН; • анемия, лейкоцитоз до $12–15 \cdot 10^9$/л, ускорение СОЭ до 30–40 мм/ч; • диспротеинемия с гипергаммаглобулинемией до 20–25%; • положительный С-реактивный белок и формоловая проба; • НБТ-тест 20–30%; • посев крови положительный
III степень (максимальная)	• фебрильная температура и озноб; • выражена бледность кожных покровов и слизистых оболочек; • выраженные интоксикация и геморрагический синдром; • быстрое формирование клапанных пороков сердца; • признаки миокардита и перикардита с СН; • выражены изменения со стороны внутренних органов (гепатоспленомегалия, диффузный нефрит, прогрессирующая анемия, тромбоэмболический синдром и инфаркты органов); • лейкопения или лейкоцитоз со сдвигом формулы влево, тромбоцитопения, ускорение СОЭ до 40–60 мм/ч; • диспротеинемия с гипергаммаглобулинемией более 25%; • гиперфибриногенемия; • положительный С-реактивный белок и формоловая проба; • НБТ-тест более 35%; • посев крови положительный

онного эндокардита являются тяжесть и скорость изменений со стороны сердечно-сосудистой системы.

Историческая справка

Впервые патологоанатомические изменения сердечно-сосудистой системы при инфекционном эндокардите были описаны в 1646 г. в работе Лазаря Ривьера. Он обнаружил в полости левого желудочка тромботические вегетации в виде «округлых образований, напоминающих орешки, располагающиеся в виде гроздей винограда и закрывающие просвет аорты».

В 1883 г. Г.Л.Эйххорст предложил клиническую классификацию бактериального эндокардита, выделив острую (или септическую), подострую (или бородавчатый эндокардит) и хроническую формы.

В 1884 г. А.П.Лангов впервые описал данное заболевание в России.

В 1885 г. У.Ослер провел клиническое и патологоанатомическое описание инфекционного эндокардита, доказав, что в 75% случаев заболевание возникает на поврежденном клапане и что микроорганизм является составной частью тромботических вегетаций.

Впоследствии было показано, что эндокардит может вызываться не только бактериями, но и хламидиями, риккетсиями, грибами и вирусами.

Эпидемиология

Среднегодовая заболеваемость инфекционным эндокардитом в США и в странах Западной Европы колеблется от 1,7 до 6,5 случая на 100 тыс. населения (Белов Б.С., 2000; Мишнаевский А.Л., 2001; Bayer A. et al., 1994). В России инфекционный эндокардит выявляется в 46,3–150 случаях на 1 млн населения (Тюрин В.П., 2005).

Риск возникновения инфекционного эндокардита в популяции составляет 0,004%. Лица мужского пола болеют чаще. С возрастом это соотношение сохраняется, увеличиваясь до 8:1. В большинстве случаев инфекционный эндокардит возникает в возрасте от 21 до 50 лет (Белов Б.С., 2000; Мишнаевский А.Л., 2001).

Эксперты Европейского конгресса кардиологов (Вена, 2003) указывают на увеличение случаев нозокомиальных форм бактериального эндокардита: «эндокардита оперированного сердца», «протезного эндокардита», «эндокардита вследствие катетеризации полостей сердца, эндомиокардиальной биопсии, радиочастотной аблации, установки пейсмейкеров», «эндокардита после операции аортокоронарного шунтирования», а также на фоне продленной венепункции и установки дренажей, катетеризации полых органов и гемодиализа.

В последнее десятилетие наблюдается распространение наркомании среди подростков, что увеличивает число случаев инфекционного эндокардита правых отделов сердца (Шевченко Ю.Л., 1995; Буткевич О.М., Виноградова Т.Л., 2005). В связи с широким применением постоянных

Таблица 7.3. Критерии групп риска возникновения инфекционного эндокардита, разработанные экспертами AHA (2009)

Группа высокого риска	Группа умеренного риска	Группа незначительного риска (не выше, чем в популяции)
• искусственные клапаны сердца (в том числе биопротезы и аллотрансплантаты); • инфекционный эндокардит в анамнезе; • комбинированные с цианозом ВПС (тетрада Фалло, транспозиция магистральных сосудов и т.д.); • оперированные системные легочные шунты	• неоперированные ВПС (ОАП, ДМЖП, первичный ДМПП, коарктация аорты, двустворчатый клапан аорты); • ППС; • ГКМП; • ПМК с митральной регургитацией и/или утолщением створок	• состояние после катетеризации полостей сердца, аортокоронарного шунтирования, установки искусственного водителя ритма и имплантации дефибриллятора; • оперированные ВПС: ДМЖП и ДМПП, ОАП; • изолированный вторичный ДМПП; • ПМК без митральной регургитации; • функциональные («невинные») сердечные шумы; • болезнь Кавасаки и ревматическая лихорадка без поражения клапанных структур сердца

катетеров и зондов для парентерального питания выросла частота инфекционного эндокардита в неонатальном периоде (Белозеров Ю.М., 2004).

Профилактика и диспансерное наблюдение

Высокая летальность при инфекционном эндокардите (20–45%) определяет важность не только адекватного лечения, но и профилактических мероприятий. Антибактериальная профилактика инфекционного эндокардита осуществляется в соответствии с рекомендациями экспертов Американской ассоциации кардиологов (AHA) (2007, 2009), а также рабочей группы Европейского общества кардиологов (ESC) (2009).

В 1997 г. AHA были разработаны критерии риска развития инфекционного эндокардита с выделением групп высокого, умеренного или незначительного риска. Эти критерии были переработаны и представлены AHA в 2009 г. (табл. 7.3).

ESC в 2004 г. предложило свои факторы риска развития инфекционного эндокардита.

Факторы риска, связанные с патологией сердечно-сосудистой системы (* – группа высокого риска):

- искусственные клапаны сердца*;
- созданные во время кардиохирургической операции кондуиты*;
- инфекционный эндокардит в анамнезе*;
- сложные ВПС с цианозом*;
- приобретенные пороки клапанов сердца;

- ПМК с митральной регургитацией или значительным утолщением створок клапана;
- ВПС без цианоза (кроме вторичного ДМПП), включая двустворчатый аортальный клапан;
- ГКМП.

Некардиальные факторы риска:

- приводящие к образованию абактериальных тромботических вегетаций
- обусловливающие снижение антибактериальной защиты организма;
- повышающие риск возникновения и интенсивность бактериемии;
- пожилой возраст.

Диагностические и лечебные мероприятия, сопровождающиеся бактериемией:

- бронхоскопия (жестким инструментом);
- цистоскопия при наличии инфекции мочевой системы;
- биопсия мочевых путей или предстательной железы;
- стоматологические процедуры, сопровождающиеся риском травмы десны или слизистой оболочки;
- тонзиллэктомия или аденотомия;
- эзофагеальная дилатация и склеротерапия;
- манипуляции на желчевыводящих путях при их обструкции;
- трансуретральная резекция предстательной железы;
- инструментальные диагностические и лечебные вмешательства на мочеяиспускательном канале;
- литотрипсия;
- вскрытие и дренирование любых инфицированных тканей;
- гинекологические процедуры при наличии инфекции.

Согласно рекомендациям AHA, антибактериальная профилактика показана пациентам из групп высокого и умеренного риска развития инфекционного эндокардита, в то время как рабочая группа ESC рекомендует проведение антибактериальной профилактики только пациентам самого высокого риска. Пациентам из группы незначительного риска антибактериальная профилактика не показана. Ниже представлены манипуляции, требующие проведения антибактериальной профилактики инфекционного эндокардита, особенно среди лиц с высоким риском его развития (AHA, 2009).

Антибиотикопрофилактика показана при следующих манипуляциях:

- *стоматология:*
  - экстракция зуба;
  - манипуляции на периодонте;
  - установка имплантатов;
  - вмешательства на корне зуба и др.;
- *дыхательные пути:*
  - тонзиллэктомия и/или аденотомия;
  - операции с нарушением целостности слизистой оболочки;
  - бронхоскопия жестким бронхоскопом;
- *ЖКТ:*

- склеротерапия варикозно-расширенных вен пищевода;
- дилатация стриктуры пищевода;
- эндоскопическая ретроградная холангиография при наличии холестаза;
- операции на желчных путях;
- операции с нарушением целостности слизистой оболочки кишечника;

• урогенитальный тракт:
- операции на простате;
- цистоскопия;
- дилатация уретры.

Процедуры пирсинга и нанесения татуировки также могут представлять опасность для лиц из групп высокого риска. Выбор антибиотика для профилактики инфекционного эндокардита определяется особенностью клинической ситуации и личным опытом врача. Согласно последним рекомендациям, продолжительность антибиотикопрофилактики сокращена до однократного приема. В таблице 7.4 представлена примерная схема антибактериальной профилактики инфекционного эндокардита перед стоматологическими процедурами, вмешательствами в полости рта и в области верхних дыхательных путей (AHA, 2007).

Диспансеризация детей с ВПС и ППС включает в себя:

• физикальное исследование;

Таблица 7.4. Ориентировочные режимы профилактики инфекционного эндокардита

Ситуация	Препарат	Однократная доза за 30–60 мин до процедуры (для взрослых)	Однократная доза за 30–60 мин до процедуры (для детей)
Стандартная ситуация, пероральный прием	Амоксициллин	2 г	50 мг/кг
Невозможность перорального приема	Ампициллин	2 г в/м или в/в	50 мг/кг в/м или в/в
	или цефазолин/цефтриаксон	1 г в/м или в/в	50 мг/кг в/м или в/в
Аллергическая реакция на пенициллины и/или ампициллин, пероральный прием	Цефалексин	2 г	50 мг/кг
	или клиндамицин	600 мг	20 мг/кг
	или азитромицин/кларитромицин	500 мг	15 мг/кг
Аллергическая реакция на пенициллины или ампициллин и невозможность перорального приема	Цефазолин/цефтриаксон	1 г в/м или в/в	50 мг/кг в/м или в/в
	или клиндамицин	600 мг в/м или в/в	20 мг/кг в/м или в/в

- измерение АД, ЧСС;
- регистрацию ЭКГ;
- общий анализ крови и мочи;
- ЭхоКГ, рентгенографию грудной клетки, а также консультации стоматолога и оториноларинголога (2 раза в год).

При инфекционно-воспалительных заболеваниях (острые респираторные вирусные инфекции (ОРВИ), ангина, бронхит, инфекции мочеполовой системы и т.д.) необходимо проводить курс антибактериальной, противовоспалительной и антигистаминной терапии. Санация хронических очагов инфекции должна проводиться комплексно (после курса консервативной терапии, через 2–3 нед. после купирования воспалительного процесса).

Пациенты, у которых проводилось хирургическое лечение ВПС и ППС, в первые 2–6 месяцев имеют высокую степень риска по развитию инфекционного эндокардита. В связи с этим у них ежедневно должна проводиться термометрия, в течение первого месяца после операции каждые 10 дней, затем в течение первых 6 месяцев – 2 раза в месяц, а в последующем – ежемесячно контролироваться клинические анализы крови и мочи. ЭКГ и ЭхоКГ проводятся в первые полгода после операции каждые 3 месяца, а затем 2 раза в год. Рентгенография органов грудной клетки назначается 1 раз в год.

Оперированные больные должны быть направлены в кардиологическое (педиатрическое) отделение для проведения курса 4-недельной противорецидивной терапии (антибактериальной, противовоспалительной, иммуномодулирующей и кардиотрофической). После выписки из стационара показан курс реабилитационной терапии в кардиоревматологическом санатории.

При «плоской» весовой кривой, периодическом появлении у оперированных больных субфебрилитета, при снижении толерантности к нагрузкам, при наличии изменений в аускультативной картине сердца, изменений в анализах крови (анемия, ускорение СОЭ, лейкоцитоз и нейтрофилез, диспротеинемия, повышение С-реактивного белка) показано проведение трехкратного посева крови на стерильность.

Дети, оперированные по поводу цианотических ВПС, а также дети с декомпенсированными ВПС и ППС и с перенесенным в анамнезе острым инфекционным эндокардитом для профилактики тромбозов и тромбоэмболического синдрома должны постоянно принимать в малых дозах дезагреганты и антикоагулянты.

Детям с цианотическими ВПС, с ВПС и ППС, протекающими с признаками СН II–III степени, а также детям с наличием признаков текущего подострого инфекционного эндокардита профилактические прививки не проводятся.

Этиология

Клиническая картина заболевания определяется его возбудителем. В 70–80% случаев инфекционный эндокардит вызывается стрептококками (из них 2/3 составляют зеленящий и гемолитический) и стафилококками.

Эндокардиты, вызванные данными микроорганизмами, чаще всего возникают у детей с ВПС, особенно после манипуляций в полости рта и носоглотки, и протекают подостро.

Пневмококки (как и другие α-гемолитические стрептококки) встречаются всего в 2% случаев. Они чаще поражают митральный клапан и способствуют возникновению острого эндокардита, приводящего к быстрому развитию деструктивных изменений неизмененных клапанов и высокой летальности.

β-гемолитические стрептококки группы В способствуют образованию крупных вегетаций на клапанах и развитию тромбоэмболического синдрома.

Бычий стрептококк (*Streptococcus bovis*), обитающий в ЖКТ, в 10% случаев вызывает инфекционный эндокардит на фоне воспалительных и онкологических заболеваний толстой кишки.

Эндокардиты стафилококковой этиологии возникают после оперативных и диагностических манипуляций на сердце и характеризуются манифестным, острым началом эндокардита.

Золотистый стафилококк (*Staphylococcus aureus*) способен вызывать абсцедирование миокарда, клапанных колец, а также развитие септического процесса и тромбоэмболического синдрома. Метициллинрезистентные штаммы золотистого стафилококка способствуют возникновению резистентных к терапии вариантов инфекционного эндокардита.

С развитием кардиохирургии и эндопротезирования возросла частота развития протезного эндокардита, вызываемого коагулазонегативными стафилококками (*Staphylococcus epidermidis* et *hominis*). Протезный эндокардит имеет высокую летальность (до 75%) и характеризуется острым началом, частым развитием застойной СН и неврологическими осложнениями.

Инфекционный эндокардит, вызываемый грамотрицательными бактериями, как правило, возникает на фоне ожогового сепсиса, иммуносупрессивной терапии, длительного внутривенного введения лекарственных препаратов, после проведения эндопротезирования или манипуляций на ЖКТ, нарушающих его целостность. При диагностике обнаруживаются большие вегетации на клапанах. В клинической картине преобладают частые тромбоэмболические осложнения с быстрым развитием злокачественной по течению СН, обусловливающие крайне высокую летальность.

Особая роль уделяется группе медленно растущих (2–3 нед.) и требующих специальных условий культивирования грамотрицательных палочек (коккобацилл). Коккобациллы объединены аббревиатурой HACEK (*Haemophilus* spp., *Actinobacillus* spp., *Cardiobacterium* spp., *Eikenella* sp., *Kingella* spp.). Как правило, ими объясняется большинство случаев культуронегативных эндокардитов. Для инфекционных эндокардитов HACEK-этиологии характерны подострое течение, поражение клапанных структур сердца и ЦНС, а также эмболические осложнения.

Грибы выявляются в 3–4% случаев инфекционного эндокардита. Они чаще определяются после кардиохирургических вмешательств, затяжного

применения антибиотиков, а также при длительной катетеризации периферической и центральной вен. Как правило, грибковый эндокардит вызывается грибами рода *Candida* и *Aspergillus*. Грибковый эндокардит относится к культуронегативным. Он обычно протекает подостро, с частыми тромбоэмболическими осложнениями и с системным грибковым поражением глаз, кожи, слизистых оболочек и т.д. При ЭхоКГ выявляют крупные, массивные вегетации. Применение противогрибковых препаратов малоэффективно из-за плохого их проникновения в вегетации. Высок процент развития токсических реакций. Грибковый эндокардит требует хирургического лечения. Летальность при нем достигает 80%.

У подростков-наркоманов инфекционный эндокардит ассоциирован с полимикробной инфекцией, вызванной риккетсиями, хламидиями, легионеллами, бруцеллами, разнообразными вирусами.

В последние десятилетия стали чаще встречаться абактериальные, культуронегативные формы инфекционного эндокардита, регистрируемые в 5–20% случаев. Этот факт связан с нерациональным применением антибактериальной терапии, безмикробной стадией (иммуновоспалительной, дистрофической) патологического процесса и поражением правых отделов сердца. Неадекватная техника забора крови и нарушение условий культивирования бактерий (в том числе L-форм), вирусов и грибов также объясняет отрицательные результаты посевов гемокультуры.

Патогенез

В развитии инфекционного эндокардита имеют значение следующие факторы: наличие предшествующих изменений эндотелия сосудов, клапанного аппарата и пристеночного эндокарда; стрессорные и адаптационные сдвиги; иммунологические нарушения реактивности макроорганизма; вирулентность микроорганизмов и массивность инвазии.

Данные факторы определяют характер фаз в развитии патологического процесса: инфекционно-токсической, иммуновоспалительной, дистрофической.

Инфекционно-токсическая фаза характеризуется рядом последовательных этапов (нарушением гемодинамики, формированием небактериального тромботического эндокарда, транзиторной бактериемией и взаимодействием микроорганизма с небактериальным тромботическим эндокардитом).

Неповрежденный эндотелий клапанов высокорезистентен к инфекции.

При наличии турбулентного регургитантного потока крови («инжектор-фактора») нарушение гемодинамики приводит к снижению перфузии интимы и травмированию эндотелия. На возникновение «инжектор-фактора» влияют струи регургитации большого градиента давления и степень узости отверстий на пути кровотока. Этим объясняется тот факт, что при небольшом септальном дефекте или при поражении митрального клапана (с преобладанием его недостаточности) инфекционный эндокардит раз-

вивается чаще, чем при пороках с небольшим градиентом давления (при больших ДМПП и ДМЖП).

При недостаточности аортального клапана гемодинамическим воздействиям в первую очередь подвергаются желудочковая поверхность аортального клапана или хорды передней створки митрального клапана.

При недостаточности митрального клапана регургитантный поток способствует повреждению предсердной поверхности митрального клапана и эндокарда левого предсердия.

В формировании воспалительного процесса эндокарда правых отделов сердца важную роль играют ятрогенные вмешательства, во время которых может возникнуть травматизация эндотелия сосудов концом подключичного катетера или «бомбардировка» эндокарда большим количеством мельчайших пузырьков воздуха (возникающих при быстром внутривенном введении лекарственных препаратов) (Белов Б.С., 2000).

Турбулентный поток и удар струи крови травмируют поверхность эндотелия, способствуя агрегации и адгезии тромбоцитов и образованию нитей фибрина на измененной поверхности. В этой зоне макроскопически и микроскопически происходят экссудативная, пролиферативная и интерстициальная деформация клапанов. На клапанах возникают больших размеров асептические тромботические вегетации (состоящие из дегенеративных тромбоцитов, волокон фибрина, фибриноида и коллагена). Таким образом, формируется небактериальный тромботический эндокардит («ложе» для инфекционного эндокардита).

Транзиторная бактериемия, возникающая на фоне формирующегося небактериального тромботического эндокардита, способствует оседанию и фиксации микроорганизмов на пораженных клапанах и на поверхности вегетаций (тромбоцитарно-фибриновый матрикс).

Транзиторная бактериемия наблюдается при различных медицинских манипуляциях (кардиохирургические вмешательства, санация носоротоглотки, эндоскопические исследования, пункционные биопсии, гинекологические манипуляции и т.д.). От возникновения транзиторной бактериемии и до развития тромбоцитарно-фибринового матрикса (на фоне небактериального тромботического эндокардита) проходит около 20 ч. Это возникает, безусловно, на фоне измененной иммунологической реактивности, чему способствуют хронические интоксикации и соматические заболевания, хирургические вмешательства, переутомление и эмоциональные стрессы.

Взаимодействие микроорганизмов с небактериальным тромботическим эндокардитом объясняется их патогенными свойствами – способностью оседания и адгезии на пораженных клапанах и на поверхности тромбоцитарно-фибринового матрикса. Микробы в вегетациях находятся под «защитным» слоем, состоящим из тромбоцитов и фибрина, который создает зону локального агранулоцитоза. Это формирует благоприятную среду для роста и размножения патогенных микроорганизмов с образованием нарастающих инфекционных бородавчатых вегетаций.

Грамположительные бактерии обладают большей адгезивной способностью по сравнению с грамотрицательными. Способность к адгезии наиболее выражена у стрептококков (в первую очередь у *Streptococcus viridans)* благодаря продуцируемому ими полисахариду – декстрану.

Конечным звеном инфекционно-токсической фазы является формирование полипозно-язвенного эндокардита.

Макроскопически он характеризуется наличием обширных вегетаций на створках клапана, пристеночном эндокарде с распространением на интиму аорты и крупных сосудов. При разрушении и отторжении вегетаций образуются множественные тромбоэмболы, возникают перфорации створок клапанов и межжелудочковой перегородки, разрывы сухожильных нитей и отрывы створок клапанов. Во многих внутренних органах развиваются васкулиты, висцериты, кровоизлияния и инфаркты.

Микроскопически микробно-тромботические вегетации имеют широкое основание и содержат некротические бесклеточные массы, воспалительные клетки, нити фибрина, кальцификаты бактериальных и грибковых телец. Тромботические массы имеют вид цветной капусты или шара, легко разрушаются, образуя эмболы и язвенные дефекты на пораженных клапанах.

Полипозно-язвенный эндокардит часто осложняется формированием абсцессов фибринозного клапанного кольца, проводящей системы сердца и миокарда. Это характерно для стафилококкового эндокардита. В миокарде развиваются аутоиммунный воспалительный процесс, дистрофические изменения, некроз сердечной мышцы, а также диффузный и очаговый кардиосклероз.

Иммуновоспалительная фаза развивается при отсутствии, несвоевременном или неадекватном лечении, а также на фоне генетически детерминированной или вторичной иммунологической недостаточности.

Постоянный внутрисосудистый очаг инфекции сопровождается накоплением антигенов бактериального и тканевого происхождения. Это приводит к образованию антител, к циркуляции иммунных комплексов и к их отложению в интиме сосудов с развитием системного аутоиммунного васкулита.

При инфекционном эндокардите наблюдаются сложные иммунологические расстройства, характеризующиеся нарушениями клеточного и гуморального звеньев иммунитета. Клеточные нарушения представлены снижением активности Т-супрессоров, на фоне которой нарастают изменения в гуморальном ответе. Системный воспалительный ответ характеризуется увеличением продукции провоспалительных цитокинов (ИЛ-1, ИЛ-6, ИЛ-8) и растворимых форм рецепторов ФНОα. В крови повышаются уровни циркулирующих иммунных комплексов (ЦИК) и иммуноглобулинов (IgA, IgG, IgM). Аутоиммунные нарушения характеризуются продукцией аутоантител к тканям сердца, почек, печени и к эндотелию сосудов. В крови в значимом количестве накапливаются антифосфолипидные антитела. Важную роль в их синтезе играет тромбоцитарно-фибриновый матрикс.

Системная воспалительная реакция сопровождается нарушениями в системе гемостаза, развитием ДВС-синдрома.

В коагулограмме наблюдается увеличение фактора Виллебранда, что отражает процессы повреждения эндотелия сосудов, обусловленного действием инфекционных агентов (их токсинов). ДВС-синдром характеризуется чередованием геморрагических и тромботических осложнений, возникновением тромбоцитопении, внутрисосудистой активацией тромбоцитов, увеличением продуктов деградации фибриногена, потреблением антитромбина III. Соответственно, ДВС-синдром при инфекционном эндокардите имеет фазовое течение, характеризуясь чередованием периодов гипер- и гипокоагуляции.

При инфекционном эндокардите тромбообразование на клапанах может приводить как к тромбоэмболическому синдрому, так и к геморрагическому васкулиту.

Таким образом, иммуновоспалительная фаза заболевания представлена клиническими и лабораторно-инструментальными проявлениями кардиальной и экстракардиальной патологии (иммунокомплексного нефрита, гепатоспленомегалии, эндартерита с эндотелиальным отеком и периваскулярной инфильтрацией лимфоцитами, анемии, лейкопении, тромбоцитопении, моноцитоза), в основе которой лежат развитие системного аутоиммунного воспалительного процесса и нарушения системы гемостаза.

Дистрофическая фаза патологического процесса характеризуется дистрофическими изменениями во внутренних органах (в сердце, почках, печени, костном мозге, сосудах и т.д.), приводящими к полиорганной недостаточности.

Клиническая картина

Клиническая картина инфекционного эндокардита у детей и подростков разнообразна. Ее многообразие отражает течение патогенетических фаз основного патологического процесса. Она зависит, с одной стороны, от пола и возраста ребенка, от преморбидного фона (наличие или отсутствие поражения сердечно-сосудистой системы, состояние иммунной системы), с другой – от вирулентных и иммуногенных свойств микроорганизма, входных ворот инфекции, наличия осложнений заболевания.

Клиническая картина инфекционного эндокардита обычно манифестирует спустя 2 нед. после возникновения бактериемии. Начало его неспецифично и характеризуется явлениями интоксикации и острой воспалительной реакции: гектической лихорадкой, потрясающими ознобами с профузным потом, головными болями, артралгиями и миалгиями, снижением аппетита, нарушением сна.

Инфекционный эндокардит у новорожденных протекает остро, с явлениями септического процесса, что свидетельствует о стафилококковой природе заболевания. Рост числа случаев инфекционного эндокардита среди новорожденных обусловлен развитием реанимационной службы новорож-

денных (в первую очередь недоношенных с экстремально низкой массой тела). Иммунологические особенности (снижение местного и гуморального иммунитета), пневмопатия, коагулопатия и тромбоцитопения являются ведущими патогенетическими механизмами в возникновении инфекционного эндокардита у недоношенных новорожденных.

В клинической картине фиксируются гипертермия, респираторный дистресс-синдром, бледность кожных покровов с серовато-землистым оттенком, похолодание конечностей, тахикардия и тахипноэ, гепатоспленомегалия, тромбоэмболические и метастатические проявления в различных органах (легких, плевре, почках, тонком и толстом кишечнике и т.д.). В сердце выслушиваются ритм галопа, систолический шум в области мечевидного отростка и эпигастральная пульсация (явления недостаточности трикуспидального клапана). Наблюдается картина застойной СН.

У новорожденных детей летальность в случае инфекционного эндокардита составляет 65–80%.

Инфекционный эндокардит у детей и подростков при остром течении может протекать по типу септического или инфекционно-токсического шока.

При первично-подостром и хроническом вариантах течения заболевание может длительно проявляться в виде неспецифических симптомов хронической интоксикации: слабости, вялости, недомогания, бледности, нарушения аппетита и сна, а также эпизодической рвоты. На фоне этих жалоб отмечаются эпизоды выраженной (иногда профузной, в ночные часы) потливости с эпизодами субфебрилитета. За месяц до начала заболевания отмечаются эпизоды обострения хронического тонзиллита или перенесенной лакунарной ангины, гнойного отита. Ранее перенесенные манипуляции в полости ротоносоглотки и предшествующие кардиохирургические вмешательства являются факторами высокого риска развития инфекционного эндокардита через 2–4 нед.

Таким образом, если у ребенка или подростка с патологией сердечно-сосудистой системы на фоне очагов хронической инфекции появляются вышеперечисленные симптомы хронической интоксикации, субфебрилитет, изменяется интракардиальная аускультативная картина (появляются дополнительные и/или усиливаются ранее выслушиваемые патологические шумы) в сочетании с симптомами поражения других внутренних органов, с тромбоэмболическими и системными иммунопатологическими реакциями, то необходимо в первую очередь исключить развитие инфекционного эндокардита.

Основные симптомы при инфекционном эндокардите

Симптомы, связанные с поражением сердца, являются ведущими для инфекционного эндокардита. Они проявляются одышкой, сердцебиением и сниженной толерантностью к физической нагрузке. Тупые ноющие боли в области сердца могут быть как связаны с миозитами, так и обусловлены развитием миокардита и инфаркта миокарда, а также тромбоэмболией

легочной артерии. При аускультации может выявляться усиление или появление нового шума.

Для первичного инфекционного эндокардита характерно появление ранее не выслушиваемых шумов через 2–3 нед. от возникновения первых симптомов заболевания. Чаще поражается аортальный клапан (в 36–45% случаев). Патологические изменения митрального клапана наблюдаются в 36% случаев, а комбинированное поражение (митрального и аортального клапанов) – в 15% случаев. Трехстворчатый клапан и клапан легочной артерии поражаются в 5% случаев (Мишнаевский А.Л., 2001; Hogevik H. et al., 1995; Tornos M. et al., 1995). При вторичном инфекционном эндокардите наблюдается усиление ранее выслушиваемых или появление новых патологических шумов.

При поражении аортального клапана аускультативно во втором межреберье справа и в точке Боткина–Эрба выслушивается протодиастолический шум. Присоединение поражения митрального клапана характеризуется появлением нежного дующего систолического шума на верхушке с приглушением или ослаблением в этой точке I тона.

В случае развития комбинированного поражения аортального клапана (недостаточность+стеноз) добавляется жесткий мезосистолический шум, выслушиваемый на верхушке и во втором межреберье справа от грудины, связанный с I тоном.

Развитие митральной недостаточности точно так же, как и аортальной недостаточности в сочетании со стенозированием устья аорты, обусловлено язвенно-некротическим поражением створок клапанов (с последующим грубым рубцеванием язв).

Сужение левого АВ-отверстия сопровождается появлением на верхушке сердца короткого, жесткого диастолического шума. Оно обусловлено развитием полипозных образований на створках клапана и шаровидного тромба в полости левого предсердия.

Резкое нарастание интенсивности шума (до птичьего писка), сопровождаемое явлениями острой левожелудочковой недостаточности, связано с отрывом створок клапана, разрывом хорд или папиллярных мышц, с перфорацией створок или межжелудочковой перегородки.

На фоне ВПС с гиповолемией малого круга кровообращения и транспозицией магистральных сосудов разрастание вегетаций на клапанах и тромбирование аортолегочного анастомоза может приводить к усилению гипоксических приступов, а на фоне дефекта межжелудочковой перегородки – к спонтанному закрытию дефекта и исчезновению шума.

Пристеночный париетальный эндокардит локализуется в левых отделах, а при ВПС – в области септальных дефектов.

При врожденном стенозе аорты разрастание вегетаций, изъязвление и деформация приводят к усилению стеноза, к нарастанию интракардиальных и гемодинамических нарушений, выражающихся в усилении левожелудочковой недостаточности, стенокардитического синдрома и в появлении синкопальных состояний.

Инфекционный эндокардит правых отделов сердца (правосторонний, правосердечный эндокардит) сопровождается поражением трикуспидального клапана. Он характеризуется развитием выраженной интоксикации, метастатической пневмонии, инфарктами легких, тромбоэмболией ветвей легочной артерии, а также полиорганной недостаточностью.

Правосторонний эндокардит развивается в связи с увеличением объема и частоты проведения кардиохирургических вмешательств (катетеризация полостей сердца, эндомиокардиальная биопсия, постановка постоянных кардиостимуляторов) (Muller P., Wertenbruch R., 1998). Его причиной могут быть катетеризация правой подключичной вены, различные лечебно-диагностические и хирургические манипуляции (в том числе на фоне хронического гемодиализа) (Zdrojevski Z. et al., 1995). У 81% наркоманов диагностируется первичный эндокардит трехстворчатого клапана (Шевченко Ю.Л., Хубулава Г.Г., 1996; Уланова В.И. и др., 2005). Наблюдается значительный рост частоты этой патологии в среде подростков-наркоманов (DeWitt D., Paauw D., 1996). Чаще всего вторичный правосторонний инфекционный эндокардит возникает на фоне ВПС (дефект межжелудочковой перегородки, ОАП, тетрада Фалло), а также у пациентов с пролапсом или миксоматозной дегенерацией трикуспидального клапана.

Клинически эндокардит трикуспидального клапана проявляется расширением границ вправо. У детей выслушиваются ослабление и глухость I тона в области мечевидного отростка, систолический шум у основания мечевидного отростка, усиливающийся на вдохе. Характерны признаки СН по правожелудочковому типу.

Поражение миокарда при инфекционном эндокардите встречается в 45% случаев. При этом в гемокультуре чаще всего высевается зеленящий стрептококк. Поражение миокарда обусловлено развитием иммуновоспалительного процесса с исходом в дистрофические изменения. В клинической картине отмечаются нарастание признаков СН (в том числе тахикардии и одышки), приглушение или глухость сердечных тонов, расширение границ сердца влево. Выслушиваются и регистрируются нарушения сердечного ритма и проводимости.

Перикардит встречается реже (до 10% случаев) и носит характер сухого (фибринозного). Он проявляется жалобами на боли в области сердца, выслушиваемым шумом трения перикарда, а также характерными изменениями на ЭКГ. Крайне редко, при абсцессе миокарда или аортального клапана, развивается гнойный перикардит.

Лихорадка, являясь одним из самых частых признаков инфекционного эндокардита, отражает течение системного воспалительного процесса.

Как правило, при остром варианте течения лихорадка имеет гектический и волнообразный характер, сопровождаясь профузным потоотделением в вечерние и ночные часы.

Для подострого варианта течения заболевания характерны длительный субфебрилитет с периодическими «свечками» повышения температуры до 39°С.

В инфекционно-токсическую фазу температура снижается при введении антибиотиков и антипиретиков, а в иммуновоспалительную фазу – гормонов.

Важно помнить, что у 10% больных наблюдается анергическое состояние иммунной системы, при котором не регистрируются как клинические, так и лабораторные признаки, характерные для системной воспалительной реакции при инфекционном эндокардите.

Симптомы хронической интоксикации являются неспецифическими и самыми разнообразными. К ним относятся недомогание, повышенная утомляемость и головная боль, нарушения сна и аппетита, а также потеря массы тела. У 16–20% больных (особенно у детей младшего возраста) могут наблюдаться тошнота, рвота и боли в животе, которые могут быть как проявлениями СН по правожелудочковому типу, так и симптомами тромбоэмболии в мезентериальные сосуды.

Симптомы, связанные с бактериемией и иммунопатологическими реакциями

Симптомы, связанные с бактериемией и иммунопатологическими реакциями, отражают полисистемный характер поражения при инфекционном эндокардите.

Кожа и слизистые оболочки бледные. В процессе развития основного патологического процесса кожа приобретает землистый оттенок типа «кофе с молоком» с невыраженной желтушностью. Эти изменения связаны с интоксикацией, анемизацией и с развитием инфекционно-токсического гепатита.

На коже шеи, груди и на слизистых оболочках иногда наблюдаются петехии как проявления геморрагического васкулита. Могут обнаруживаться субконъюнктивальные кровоизлияния (симптом Лукина), а при осмотре глазного дна – овальной формы геморрагии со светлым центром (симптом Рота). Кроме того, в некоторых случаях определяются пятна Джейнуэя, узелки Ослера.

Пятна Джейнуэя выглядят как мелкие эритематозные высыпания (болезненные экхимозы) на подошвах и ладонях, обусловленные развитием септической эмболии, некроза и подкожного кровоизлияния.

Узелки Ослера выглядят как гиперемированные плотные болезненные подкожные образования в области пальцев рук, являющиеся результатом развития воспалительной реакции и поражения мелких сосудов.

Таким образом, патологические изменения кожи и слизистых оболочек обусловлены развитием иммунокомплексного васкулита, септическими эмболиями с развитием подкожных кровоизлияний и некроза.

Неврологические нарушения встречаются в 20–40% случаев. При этом инфекционный эндокардит может манифестировать поражением центральной и периферической нервной системы: клинической симптоматикой асептического или гнойного менингита, эмболических абсцессов мозга или менингоэнцефалита. Инфекционно-токсическая фаза может способствовать

развитию токсической энцефалопатии. Окклюзия сосудов сетчатки глаз может сопровождаться потерей зрения.

Поражения костно-мышечной системы наблюдаются у 24–40% больных и, как правило, проявляются в виде миалгий и артралгий. Может развиться полиартрит с поражением коленных, голеностопных, плечевых и мелких суставов конечностей, а также нижних отделов позвоночника.

Гепатомегалия и спленомегалия обусловлены инфекционно-токсическими и иммунопатологическими реакциями, вызывающими развитие инфекционно-токсического гепатита и септического мезенхимального спленита. Гепатолиенальный синдром может быть также связан с правожелудочковой СН.

Поражение легких характерно для правостороннего инфекционного эндокардита. Оно проявляется в виде двусторонней метастатической пневмонии (в том числе деструктивной). Отек легких обусловлен левожелудочковой СН.

Поражение почек вызвано развитием иммунокомплексного гломерулонефрита, протекающего в виде изолированного мочевого синдрома. Диффузный гломерулонефрит проявляется нефротическим синдромом. Часто наблюдаются симптомы почечной недостаточности. Исходом поражения почек является амилоидоз почек.

Симптомы, обусловленные тромбоэмболическим синдромом

Системная или легочная тромбоэмболия при инфекционном эндокардите выявляется в 65% случаев и обусловлена левосторонней или правосторонней локализацией бактериальных вегетаций.

Системная (левосторонняя) эмболизация проявляется развитием инфарктов или кровоизлияниями во внутренние органы (печень, почки, тонкую и толстую кишку). Возникает большая вероятность развития ишемического инсульта и инфаркта миокарда. Гемиплегии и гемипарезы, а также судорожный синдром могут манифестировать в течение длительного времени от начала инфекционного эндокардита.

Правосторонние вегетации на трикуспидальном клапане и на клапане легочной артерии могут приводить к развитию тромбоэмболии ствола и ветвей легочной артерии. Тромбоэмболия легочной артерии сопровождается внезапной бледностью и цианозом кожных покровов, выраженной болью в грудной клетке, нарастанием удушья и инспираторной одышки. Легочная эмболия приводит к развитию вторичной легочной гипертензии или легочного сердца.

Осложнения инфекционного эндокардита

Недостаточность кровообращения клинически может быть левожелудочковой, правожелудочковой или бивентрикулярной. Она характеризуется рефрактерностью к проводимой терапии кардиотониками, мочегонными препаратами и иАПФ. Это связано с нарастающими интракардиальными

гемодинамическими изменениями и с развитием иммуновоспалительного процесса в миокарде.

Инфекционно-токсический шок – типичное и грозное осложнение, возникающее в инфекционно-токсическую фазу текущего патологического процесса. Он характеризуется системной гипотензией и гипоперфузией тканей. Клинически отмечаются неврологические и психические нарушения (беспокойство, повышенная тревожность, сменяющиеся вялостью, адинамией и спутанностью сознания, а также судорожный синдром). Кожные покровы, слизистые оболочки с выраженной бледностью. Кожа холодная и липкая, с периоральным цианозом и с выраженным акроцианозом. АД ниже 60/40 мм рт.ст. Пульс частый, нитевидный. Тоны сердца резко приглушены и ослаблены, выслушивается ритм галопа, отмечаются застойные явления в легких, явления метаболического ацидоза и олигоанурия.

Диагностика

I. Лабораторная диагностика

Посев крови на стерильность является специфическим методом диагностики для выявления возбудителя инфекционного эндокардита. При инфекционном эндокардите посев крови необходимо проводить в первые сутки от начала заболевания, при остром – более 3 раз в течение часа, при подостром – более 2 раз с интервалом 12 ч.

Как при положительных, так и при отрицательных результатах посева крови на стерильность в динамике выполняют не менее 2–3 таких посевов в течение 3–4 нед. от манифестации заболевания, постановки диагноза и начала антибактериальной терапии.

Должны использоваться обогащенные и специальные среды как для выявления бактериальных агентов (в том числе группы HACEK), так и для специфических возбудителей (грибы, хламидии, риккетсии, вирусы).

Прокальцитонин – один из новых биомаркеров сепсиса. Метод определения прокальцитонина более чувствителен и высокоспецифичен при тяжелой бактериальной инфекции. Тест на прокальцитонин отличается высокой точностью измерения в диапазоне низких значений от 1 до 5 нг/мл, что особенно важно при очаговых инфекциях без признаков бактериемии.

Прокальцитонин является предшественником гормона кальцитонина. Он образуется в нейроэндокринных клетках человека (С-клетки щитовидной железы, легких и печени) и в обычных условиях подвергается последующему расщеплению на три молекулы: кальцитонин (32 аминокислотных остатка), катакальцин (21 аминокислотный остаток) и *N*-концевой пептид (57 аминокислотных остатков). При инфекции нерасщепленная молекула прокальцитонина попадает в кровоток (при этом уровень кальцитонина не повышается).

При системных болезнях соединительной ткани, ревматической лихорадке или при воспалительных заболеваниях органов пищеварения значе-

ния прокальцитонинового теста остаются все время низкими, в отличие от других маркеров воспаления (СОЭ, С-реактивный белок, ИЛ-6, ФНОα).

Общий анализ крови отражает текущий воспалительный процесс: при бактериальной этиологии выявляются лейкоцитоз с нейтрофильным сдвигом до миелоцитов, увеличение СОЭ. Важно помнить, что при гиперергической или анергической реакции на фоне генерализации бактериального процесса в клиническом анализе крови выявляется лейкопения с уменьшением количества нейтрофилов и моноцитов. Данные изменения говорят о развитии грозных гематологических осложнений – гиперспленизма и гемофагоцитарного синдрома. В инфекционно-токсическую фазу и на фоне ДВС-синдрома наблюдаются анемия гипорегенераторного характера, токсическая зернистость нейтрофилов и тромбоцитопения. Для инфекционного эндокардита на фоне ВПС характерен синдром вторичной полицитемии.

Биохимический и иммунологический анализы, а также показатели коагулограммы крови при инфекционном эндокардите имеют ряд особенностей.

Острое течение инфекционного эндокардита характеризуется диспротеинемией (гипоальбуминемией, увеличением α_2- и γ-глобулинов), увеличением белков острой фазы (С-реактивного белка, ревматоидного фактора), иммуноглобулинов (за счет IgG, IgM и IgA).

Повышение ЦИК наблюдается при остром инфекционном эндокардите, но чаще всего уровень ЦИК коррелирует с подострым течением и внесосудистыми проявлениями заболевания, с персистированием рефрактерной бактериемии и поражением почек.

С диагностической целью используют НБТ-тест, характеризующий фагоцитарную активность лейкоцитов. Данный тест основан на способности восстановления нейтрофилами нитросинего тетразолия (нитроблутетразол, НБТ) в нерастворимый преципитат формазина. В норме только до 10% нейтрофилов и моноцитов человека способны восстанавливать НБТ. При инфекционном эндокардите показатели НБТ-теста возрастают в 5–7 раз, что имеет значение при отсутствии лихорадки, отрицательной гемокультуре и нормальной СОЭ.

Диагностическое значение имеют серологические методы, позволяющие обнаружить антистрептококковые и антистафилококковые антитела.

Применение молекулярно-биологического метода (ПЦР) позволяет не только идентифицировать бактериальную ДНК возбудителя, но и оценить его резистентность к антибиотикам по гену антимикробной устойчивости (Тюрин В.П., 2005).

Инфекционный эндокардит характеризуется нарушениями в системе гемостаза, определяемыми с помощью геморрагического синдрома и коагулограммы.

У больных с инфекционным эндокардитом выявляются повышенная агрегация тромбоцитов, высокий уровень β-тромбоглобулина и низкое содержание антитромбина III в плазме крови (при нормальном уровне

ингибитора α-плазмина). Все это указывает на развитие гиперкоагуляции на фоне повышенной наклонности к тромбообразованию.

II. Инструментальная диагностика

Ведущим визуальным методом диагностики инфекционного эндокардита является ЭхоКГ, с помощью которой выявляются главные критерии – вегетации.

Чувствительность *одномерной М-ЭхоКГ* в выявлении вегетаций колеблется от 13 до 48%. Характерным признаком вегетаций при М-ЭхоКГ является обнаружение грубых, нерегулярных эхо-сигналов на створках клапанов (называемых «лохматыми», «shaggy»). Однако схожие изменения в виде «лохматости» и утолщенности створок могут обнаруживаться при миксоматозе створок митрального клапана, при фиброзировании или кальцификации створок клапанов. М-ЭхоКГ позволяет обнаружить только вегетации размером более 5 мм в диаметре.

Чувствительность *двухмерной ЭхоКГ* гораздо выше одномерной и колеблется от 81 до 100%. Данный метод позволяет обнаружить вегетации размером от 2–3 мм. Как правило, вегетации имеют сферическую форму. Они бывают плотно фиксированными на клапанах или подвижными (перемещаясь по направлению тока крови).

Вегетации могут быть представлены в виде единичного узла или быть множественными (как гроздья винограда).

При двухмерной ЭхоКГ бактериальные вегетации могут имитировать миксоматозную дегенерацию створок при ПМК, фиброз или кальцификацию при ревматическом поражении клапанного аппарата, спонтанный отрыв хорд, узелки на створках при системных болезнях соединительной ткани.

Чувствительность и специфичность *чреспищеводной ЭхоКГ* во много раз выше аналогичных показателей трансторакальной ЭхоКГ. Чреспищеводный доступ позволяет выявлять незначительные по размеру (до 2 мм в диаметре) и трудные для диагностики вегетации при митральном стенозе и при двустворчатом клапане аорты, миксоматозной дегенерации створок, отрыве хорд (как с вегетациями, так и без них), микотических аневризмах с образованием фистул, а также перфорацию створок.

ЭКГ позволяет диагностировать признаки нарушения внутрисердечной гемодинамики и перегрузки различных отделов сердца с формированием пороков сердца (в том числе умеренную гипертрофию различных отделов сердца, чаще левых).

При комбинированном поражении эндокарда и миокарда (т.е. при присоединении миокардита) на ЭКГ появляются низкий вольтаж комплекса *QRS*, нарушения сердечного ритма и проводимости (политопные экстрасистолы, АВ-блокады) и нарушения процессов реполяризации миокарда (депрессия сегмента *ST*, уплощение или инверсия зубца *T*).

При поражении трикуспидального клапана и развитии тромбоэмболического синдрома (с инфарктами легких) быстро нарастает легочная

Таблица 7.5. Диагностические критерии инфекционного эндокардита Duke (Li J., Sexton D., Mick N. et al., 2000)

Клинические диагностические критерии	
Большие критерии	***Положительная гемокультура:*** • типичные для инфекционного эндокардита микроорганизмы, выделенные из двух раздельно взятых проб крови: *Streptococcus viridans*, *Streptococcus bovis*, микроорганизмы группы HACEK, или *Staphylococcus aureus*, или внебольничные энтерококки при отсутствии первичного очага, *или* • стойкая бактериемия с наличием микроорганизмов, типичных для инфекционного эндокардита, определяемая при неоднократных посевах крови: – две и более положительные культуры, взятые с интервалом 12 ч; – три или более раздельно взятых проб крови с интервалом не менее 1 ч между первой и последней пробами; – единственная положительная культура крови для *Coxiella burnetii* или титра антител антифазы I IgC к этому микроорганизму более 1:800. ***Доказательства поражения эндокарда (по данным трансторакальной или чреспищеводной ЭхоКГ)*** • вегетация, абсцесс или отхождение протеза, выявленные при ЭхоКГ; • новая клапанная регургитация
Малые критерии	• предрасполагающее заболевание сердца, частые внутривенные инфузии, внутривенное введение наркотиков; • лихорадка (повышение температуры выше 38°С); • сосудистые феномены: эмболии крупных артерий, септические инфаркты легких, микотическая аневризма, внутричерепное кровоизлияние, конъюнктивальные геморрагии, пятна Джейнуэя; • иммунологические феномены: гломерулонефрит, узелки Ослера, пятна Рота, РФ; • микробиологические признаки: положительная гемокультура, не соответствующая большим критериям, или серологические доказательства активной инфекции с микроорганизмами, связанными с инфекционным эндокардитом
Достоверный инфекционный эндокардит ***Патоморфологические критерии:*** • микроорганизмы, выделенные из вегетаций, эмболов или миокардиальных абсцессов с помощью культурального метода или гистологически, или • патологические изменения: наличие вегетаций или внутрисердечного абсцесса, подтвержденных гистологически, свидетельствующих об активном эндокардите ***Клинические критерии:*** • два больших критерия, или • один большой и три малых критерия, или • пять малых критериев	

Таблица 7.5 (*окончание*)

Возможный инфекционный эндокардит • один большой и один малый критерий, *или* • три малых критерия
Исключенный инфекционный эндокардит • обоснованный альтернативный диагноз; • устойчивое разрешение проявлений инфекционного эндокардита при лечении антибиотиками в течение 4 дней или менее; • отсутствие патологического свидетельства инфекционного эндокардита при хирургическом вмешательстве или аутопсии после антибактериальной терапии в течение 4 дней или менее; • недостаточно критериев для возможного инфекционного эндокардита

гипертензия и возникает систолическая перегрузка правых отделов сердца (появление высоких зубцов *P*, депрессия сегмента *ST* и инверсия зубца *T* в правых отведениях).

При *рентгенографии органов грудной клетки* выявляются усиление легочного рисунка и множественные многофокусные очаги инфильтрации легочной ткани, свидетельствующие о развитии метастатической пневмонии и инфарктов легких, связанных с тромбоэмболическим синдромом при наличии вегетаций на трикуспидальном клапане (при этом тень сердца расширяется вправо за счет увеличения правых отделов сердца).

КТ позволяет подтвердить и уточнить характер экстракардиальных поражений (с развитием инфарктов и абсцессов органов брюшной полости и головного мозга).

Диагностические критерии инфекционного эндокардита были утверждены в 1994 г. Службой эндокардита Университета Duke, затем модифицированы J.Li, D.Sexton, N.Mick с соавт. в 2000 г. и одобрены Американской кардиологической ассоциацией в 2005 г. Модифицированные критерии Duke представляют собой набор больших и малых критериев, базирующихся на совокупности клинических, эхокардиографических и микробиологических данных (табл. 7.5). Чувствительность и достоверность критериев Duke составляет около 80%.

Дифференциальная диагностика

Чаще всего инфекционный эндокардит дифференцируется со следующими заболеваниями: сепсисом, острой ревматической лихорадкой, СКВ, узелковым полиартериитом, болезнью Такаясу, первичным антифосфолипидным синдромом, лимфопролиферативными и опухолевыми заболеваниями, а также рядом соматических заболеваний (циррозом печени, хроническим пиелонефритом, сахарным диабетом, гломерулонефритом, туберкулезом).

Для *острой ревматической лихорадки* характерна связь с перенесенной стрептококковой инфекцией (β-гемолитическим стрептококком группы А) в сочетании с развитием симметричного и мигрирующего полиартрита,

преимущественным поражением митрального клапана с более медленным формированием ППС.

СКВ возникает чаще у девочек, при этом развиваются эритема на щеках и скуловых дугах в виде бабочки на фоне фотосенсибилизации, алопеции и язв на слизистых оболочках рта и носа. При СКВ сердце поражается в виде перимиокардита. При ЭхоКГ диагностируется неинфекционный тромботический эндокардит Либмана–Сакса в виде утолщения и уплотнения створок митрального и/или аортального клапана с признаками регургитации (без наличия вегетаций на клапанах). В крови определяются в высоких титрах антитела к кардиолипину, к ДНК, антинуклеарный фактор и РФ, а также ЦИК.

При *антифосфолипидном синдроме* наблюдается сочетание артериальных и/или венозных тромбозов с тромбоцитопенией и различной соматической патологией: неврологической (хорея, судороги, инсульт), кардиологической (клапанные пороки, инфаркт миокарда), гематологической (гемолитическая анемия). При антифосфолипидном синдроме, так же как и при инфекционном эндокардите, быстро развиваются клапанные тромботические поражения, что затрудняет дифференциальную диагностику. В подобной ситуации при инфекционном эндокардите решающим является повторное выделение положительной гемокультуры.

Неинфекционный тромботический эндокардит (без формирования пороков сердца и положительной гемокультуры) в сочетании с лихорадкой может возникать при некоторых формах *системных васкулитов: узелковом полиартериите, аортоартериите Такаясу, височном артериите Хортона, облитерирующем тромбангиите,* что обусловлено образованием антител к кардиолипинам и эндотелию.

Для неспецифического аортоартериита Такаясу характерно формирование аортальной недостаточности и дилатации аорты, что подтверждается данными ультразвуковой допплерографии сосудов и контрастной аортографии. При ЭхоКГ не выявляются выраженная деструкция аортального клапана и вегетации на его створках.

В редких случаях при системных васкулитах на фоне присоединения вторичных (инфекционных, бактериальных) осложнений могут развиваться вторичные деструктивные поражения клапанов, что значительно затрудняет дифференциальную диагностику с инфекционным эндокардитом. В подобных ситуациях может потребоваться взятие биоптата костно-мышечного лоскута (в котором будут обнаруживаться признаки васкулита).

Лимфопролиферативные и опухолевые заболевания, сочетаясь с высокой лихорадкой, выраженными воспалительными изменениями в крови и со вторичными инфекционными поражениями внутренних органов, также требуют проведения дифференциальной диагностики с инфекционным эндокардитом. Решающим является обнаружение в биоптатах лимфатических узлов и в аспиратах костного мозга опухолевых клеток.

Обострения хронического пиелонефрита, проявляющиеся высокой лихорадкой с ознобом, выраженными воспалительными изменениями

в крови, требуют исключения развития септического процесса и инфекционного эндокардита. В пользу инфекционного эндокардита свидетельствуют повторные положительные посевы крови на стерильность и тест на прокальцитонин, а также характерные патологические изменения при проведении ЭхоКГ.

Лечение

Лечение инфекционного эндокардита может быть терапевтическим, или консервативным (поликомпонентным: этиотропным, патогенетическим и посиндромным), и хирургическим (радикальным).

Ведущим принципом ***терапевтического (консервативного) лечения*** является *этиотропная терапия*, состоящая из ранней, массивной и длительной (не менее 6 нед.) антибактериальной терапии (препаратами бактерицидного действия). Антибактериальная терапия должна быть поликомпонентной с применением синергетических антибактериальных препаратов. Антибиотики должны вводиться парентерально (в/м или в/в) в высоких дозах. До получения результатов посева гемокультуры с определением чувствительности к антибиотикам применяется эмпирическая антибактериальная терапия (Лукьянов С.В., 2005; табл. 7.6).

Антибактериальная терапия инфекционного эндокардита, назначаемая в зависимости от возбудителя, приведена в таблице 7.7.

Пролонгированный токсико-септический процесс при инфекционном эндокардите усугубляет развитие вторичного иммунодефицитного состояния.

Иммунотерапия может существенно снизить резистентность к антибиотикам и оказать иммуномодулирующее и иммуностимулирующее действие.

Варианты иммунотерапии и их механизм действия представлены в таблице 7.8.

При подостром и остром течении инфекционного эндокардита в иммуновоспалительную фазу для эффективного уменьшения и элиминации криоглобулинов, криофибриногена и ЦИК, поражающих внутренние органы, эффективно проведение курса плазмафереза из 3–9 сеансов с интервалами в 2 дня. Плазмаферез следует сочетать с введением глюкокортикостероидов (до и после сеанса).

В иммуновоспалительную фазу заболевания (при наличии миокардита, артрита, иммунокомплексного нефрита и спленита, геморрагического васкулита), когда в крови обнаруживаются в высоких титрах ЦИК, иммуноглобулины, РФ и антикардиальные антитела, когда отсутствуют признаки явных гнойных поражений, на фоне продолжающейся антибактериальной терапии используются *глюкокортикостероиды* (преднизолон 0,5–1,0 мг/кг/сут., с учетом суточного ритма синтеза эндогенных глюкокортикостероидов, курсом продолжительностью не более 2 нед.). Препаратами выбора являются НПВС (Вольтарен 2–3 мг/кг/сут. в 3 приема, ибупрофен 10–15 мг/кг/сут. в 3 приема) в сочетании с препаратами аминохинолино-

Таблица 7.6. Эмпирическая антибактериальная терапия инфекционного эндокардита при неизвестном возбудителе

Клиническая форма	Основная схема	Альтернативная схема
Острое течение с поражением естественного клапана	Оксациллин в/в 150–200 мг/кг/сут. 6 раз в сутки + гентамицин в/в 3–5 мг/кг/сут. 3 раза в сутки	Ванкомицин в/в 40 мг/кг/сут. 2 раза в сутки + гентамицин в/в 3–5 мг/кг/сут. 3 раза в сутки
Подострое течение с поражением естественного клапана	Ампициллин (Сульбактам) в/в 150 мг/кг/сут. 4 раза в сутки в течение 4 нед. + гентамицин в/в 3–5 мг/кг/сут. 3 раза в сутки в течение 10 дней	Ванкомицин в/в 40 мг/кг/сут. 2 раза в сутки в течение 4 нед. + гентамицин в/в 3–5 мг/кг/сут. 3 раза в сутки в течение 10 дней *или* цефтриаксон в/в 80–100 мг/кг/сут. 1 раз в сутки в течение 4 нед. + гентамицин в/в 3–5 мг/кг/сут. 3 раза в сутки в течение 10 дней
Подострое течение с поражением искусственного клапана	Ванкомицин в/в 40 мг/кг/сут. 2 раза в сутки в течение 4 нед. + гентамицин в/в 3–5 мг/кг/сут. 3 раза в сутки в течение 10 дней. Рифампицин в/в 8–10 мг/кг/сут. 2 раза в сутки в течение 4 нед.	Цефтриаксон в/в 80–100 мг/кг/сут. 1 раз в сутки в течение 4 нед. + гентамицин в/в 3–5 мг/кг/сут. 3 раза в сутки в течение 10 дней
Инфекционный эндокардит у инъекционных наркоманов	Оксациллин в/в 150–200 мг/кг/сут. 6 раз в сутки в течение 4 нед. + гентамицин в/в 3–5 мг/кг/сут. 3 раза в сутки в течение 10 дней	Ванкомицин в/в 40 мг/кг/сут. 2 раза в сутки в течение 4 нед. + гентамицин в/в 3–5 мг/кг/сут. 3 раза в сутки в течение 10 дней

вого ряда, оказывающими длительное противовоспалительное действие (Плаквенил 5–7 мг/кг/сут. в 1 прием, на ночь).

При повышении активности тромбообразования и свертываемости крови, с целью *улучшения реологических свойств крови и профилактики тромбоэмболического синдрома* назначается дипиридамол (Курантил или Персантин) из расчета 2–4 мг/кг/сут. в 3 приема (является дезагрегантом и коронаролитиком) или пентоксифиллин (Трентал), который также блокирует ФНОα (вырабатываемый макрофагами и моноцитами, оказывающий непосредственное повреждающее действие на эндокард). При развитии эмболий и значительном снижении концентрации антитромбина III вводят гепарин (50–100 ЕД/кг/сут.), свежезамороженную плазму (20 мл/кг/сут.).

Коррекция СН при инфекционном эндокардите больше направлена на устранение гемодинамических нарушений.

Препараты, повышающие инотропную функцию миокарда (сердечные гликозиды, допамин, добутамин), имеют крайне ограниченное примене-

Таблица 7.7. Антибактериальная терапия в зависимости от возбудителя

Возбудитель	Антибактериальная терапия
α-гемолитический, зеленящий стрептококк или *Streptococcus bovis*, *Streptococcus pneumoniae*	Пенициллины (пенициллин по 200–300 мг/кг/сут., ампициллин по 100–200 мг/кг/сут., оксациллин по 200–300 мг/кг/сут.) в сочетании с аминогликозидами (гентамицин по 2–3 мг/кг/сут.). в/в или в/м. При устойчивости к пенициллинам последние заменяются на цефалоспорины (цефтриаксон (Роцефин) по 50–100 мг/кг/сут., цефотаксим по 100–150 мг/кг/сут.). При непереносимости пенициллинов и цефалоспоринов назначают ванкомицин по 20–40 мг/кг/сут.
Staphylococcus aureus (при метициллинчувствительном стафилококковом эндокардите)	Оксациллин по 100–150 мг/кг/сут. в сочетании с гентамицином по 3 мг/кг/сут. в/в и в/м. Цефалоспорины (цефтриаксон (Роцефин) по 50–100 мг/кг/сут., цефотаксим по 100–150 мг/кг/сут.) с гентамицином по 3 мг/кг/сут. в/в и в/м. Карбапенемы (Тиенам: при массе тела до 40 кг – 60 мг/кг/сут., более 40 кг – по 1–2 г/сут. в/в и в/м или Меронем: при массе тела до 50 кг – 35 мг/кг/сут., более 50 кг – по 1,5 г/сут. в/в и в/м). Рифампицин по 10 мг/кг/сут. *per os* (резерв)
Staphylococcus aureus (при метициллинрезистентном стафилококковом эндокардите)	Гликопептиды (ванкомицин по 40 мг/кг/сут. в/в) или оксазолидиноны (линезолид у детей старше 5 лет по 20 мг/кг/сут. в/в). При протезном эндокардите – сочетание ванкомицина по 40 мг/кг/сут. в/в или гентамицина по 3 мг/кг/сут. в/в + рифампицин по 10 мг/кг/сут. *per os*
Энтерококки	Гентамицин по 3 мг/кг/сут. + ампициллин по 150 мг/кг/сут. в/в. Гентамицин по 3 мг/кг/сут. + ванкомицин по 40 мг/кг/сут. в/в
Синегнойная палочка	Карбенициллин по 300 мг/кг/сут. + амикацин по 15 мг/кг/сут. в/в. Амикацин по 15 мг/кг/сут. + Меронем по 35 мг/кг/сут. в/в
Грамотрицательные бактерии группы HACEK	Цефтриаксон по 80 мг/кг/сут. + гентамицин по 3 мг/кг/сут. в/в
Грибковые эндокардиты	Амфотерицин В по 1 мг/кг/сут. в/в или флуконазол по 6 мг/кг/сут. в/в

ние в связи с увеличением вероятности тромбоэмболических осложнений вследствие отрыва бактериальных вегетаций или усиления клапанной дисфункции (разрыв хорд, отрыв створок или их перфорация). Сердечные гликозиды (в дозе 0,01 мг/кг/сут. в 2 приема) и дофаминергические препараты (допамин и/или добутамин 2–4 мкг/кг/мин) назначаются в случае нарастающей и рефрактерной к терапии СН.

Препаратами выбора для купирования явлений СН являются мочегонные (фуросемид 1–2 мг/кг/сут. в 2–4 приема, спиронолактон (Верошпирон)

Таблица 7.8. Иммунотерапия при инфекционном эндокардите

Препарат	Показания и механизм действия
Гипериммунная противостафилококковая одногруппная плазма из расчета 5–8 мг/кг (подросткам по 125–250 мл) в/в капельно в течение 5 дней Антистафилококковый иммуноглобулин по 1 дозе в/м в течение 5 дней Антисинегнойная плазма 5–8 мг/кг (подростку по 250 мл) в/в капельно в течение 6 дней Ронколейкин (рекомбинантный ИЛ-2 человека) по 0,25–0,5 мг на 1 м^2 поверхности тела. Повторное введение через 3 дня	Применяются в инфекционно-токсическую фазу для усиления противобактериального и противогрибкового иммунитета. Активируют процессы роста, дифференцировки и активации Т- и В-лимфоцитов. Повышается активность макрофагов и моноцитов. Усиливается цитолитическая активность натуральных киллеров и цитотоксических Т-лимфоцитов
Пентаглобин (иммуноглобулины человека, обогащенные IgM и IgA) из расчета 5 мл/кг/сут., ежедневно в течение 3 дней, с повторным курсом через 7 дней	Применяется в инфекционно-токсическую фазу и при развитии септического шока. Повышается активность иммунитета за счет активации фагоцитоза при грамотрицательном и грамположительном инфекционном эндокардите
Интраглобин (5% человеческий иммуноглобулин) 100–400 мг/кг в/в капельно медленно 1 раз в 2–3 нед.	В иммуновоспалительную фазу (при повышении уровня иммуноглобулинов в крови и развитии аутоиммунных и иммунокомплексных поражений внутренних органов) способствует развитию противовоспалительного эффекта, восстанавливается иммунное равновесие, уменьшается повышенная продукция антител и увеличивается активность Т-супрессоров, а также усиливается элиминация ЦИК из организма
Полиоксидоний 0,1 мг/кг/сут. в/м или в/в капельно в растворе Реополиглюкина или 5% раствора глюкозы 1 раз в сутки в течение 7 дней	При снижении активности фагоцитарного звена и инфекционно-токсической фазы
Галавит 50–100 мг в/м 1 раз в сутки в течение 5 дней, с 6-го дня – по 50–100 мг 1 раз в сутки, 15 инъекций на курс	При снижении аффинности иммуноглобулинов. Нормализуется синтез цитокинов макрофагами и лимфоцитами, стимулируется бактериальная активность нейтрофилов и фагоцитоз
Миелопид 1,5–3,0 мг в/м в течение 5 дней	При снижении содержания В-лимфоцитов
Ликопид 5–10 мг/сут. в течение 10 дней	При подостром вялотекущем и рецидивирующем процессе

3–5 мг/кг/сут. в 2 приема, в 16:00 и в 20:00) и иАПФ (каптоприл 0,5–1,0 мг/кг/сут. в 2 приема или эналаприл 0,3–0,5 мг/кг/сут. в 1–2 приема).

Кардиотрофическая, гепатопротекторная и антиоксидантная терапия имеют важное значение, так как уменьшают степень повреждений внутренних органов при инфекционном эндокардите, оказывая антитоксическое, антигипоксантное действие. Они улучшают состояние белкового и электролитного обмена.

К кардиотрофическим и антиоксидантным препаратам можно отнести фосфокреатин (Неотон, по 1–2 г в/в капельно в 150 мл 5% раствора глюкозы 2 раза в сутки в течение 10 дней), цитохром С (15 мг/кг/сут.), Кудесан (20–40 кап./сут.), Мексидол (10 мг/кг/сут. в 3 приема), Милдронат (1–2 табл. в сутки), L-Карнитин (250–750 мг/сут.) в сочетании с комплексом витаминов группы В и С (в/в или *per os*).

С целью гепатопротекции применяют Эссенциале (5–10 мл в/в капельно или по 1 капс. 3 раза в сутки в течение 1–2 мес.).

В случае неэффективности консервативной терапии альтернативным методом лечения является ***хирургический***, цель которого – радикальное удаление инфицированных и некротизированных тканей с последующей реконструкцией клапанного аппарата и других поврежденных сердечных структур. Хирургическое лечение проводится после снижения остроты процесса и относительной стабилизации состояния пациента. Однако оно может проводиться по витальным показаниям на высоте развития заболевания.

Показаниями к оперативному лечению инфекционного эндокардита *нативных* клапанов являются:

- острая аортальная недостаточность, сопровождающаяся СН;
- острая аортальная недостаточность, сопровождающаяся тахикардией и ранним закрытием митрального клапана;
- грибковый эндокардит;
- абсцесс, аневризма синуса Вальсальвы или аорты;
- нарушение функции клапана и персистирование инфекции (лихорадки, лейкоцитоза, бактериемии) в течение 3 нед., несмотря на проведение адекватной антибактериальной терапии;
- рецидивирующие эмболии после адекватной антибактериальной терапии;
- инфекционный эндокардит, вызванный грамотрицательными бактериями или другими микроорганизмами, плохо поддающимися антибактериальной терапии, в сочетании с признаками дисфункции клапанов;
- подвижные вегетации размером более 10 мм.

Показаниями к оперативному лечению инфекционного эндокардита *искусственных* клапанов являются:

- раннее развитие инфекционного эндокардита (в течение первых 2 месяцев после оперативной коррекции);
- СН на фоне дисфункции клапана;
- грибковый эндокардит;

- стафилококковый эндокардит, не поддающийся консервативной терапии;
- абсцессы, аневризмы синуса Вальсальвы или аорты, образование фистул, нарушение проводимости;
- инфекционный эндокардит, вызванный грамотрицательными бактериями или другими микроорганизмами, плохо поддающимися антибактериальной терапии;
- нарушение функции клапана и персистирование инфекции (лихорадки, лейкоцитоза, бактериемии) в течение 7–10 дней, несмотря на проведение адекватной антибактериальной терапии;
- рецидивирующие эмболии после адекватной антибактериальной терапии;
- вегетации любого размера на искусственном клапане или около него.

Абсолютными показаниями к оперативному лечению инфекционного эндокардита являются:

- СН;
- обструкция сердечных клапанов;
- периваскулярный абсцесс;
- аневризма синуса Вальсальвы;
- некандидозный грибковый инфекционный эндокардит;
- инфекционный эндокардит искусственных клапанов.

Относительными показаниями к оперативному лечению инфекционного эндокардита являются:

- перивальвулярный абсцесс по данным ЭхоКГ;
- персистирующая бактериемия;
- ранний инфекционный эндокардит искусственных клапанов;
- аневризма синуса Вальсальвы;
- кандидозный грибковый инфекционный эндокардит.

Прогноз

Течение и прогноз заболевания зависят от вирулентности возбудителя, исходного ВПС или ППС и возникших осложнений.

При стрептококковом эндокардите наблюдается подострое прогредиентное развитие патологического процесса, приводящее к прогрессированию пороков сердца, СН и тромбоэмболических осложнений. При неэффективности консервативного и хирургического лечения до 85% больных умирают через 5 лет после начала заболевания.

Инфекционный эндокардит, вызванный стафилококковой, грамотрицательной или ассоциированной инфекцией, характеризуется тяжелым течением, быстрым прогрессированием септического процесса, деструкции и абсцедирования клапанов с нарастающей рефрактерной СН. Летальный исход может наступить в течение нескольких недель или в течение 2 мес. в результате развития инфекционно-токсического шока или ДВС-синдрома. При проведении своевременной, рациональной, адекватной и массивной

терапии, отсутствии грубых пороков развития сердца и сосудов выздоровление может наступать в 80% случаев. Однако у 20% пациентов в течение ближайших 10 лет может наблюдаться рецидивирование патологического процесса (Белоконь Н.А., Подзолков В.П., 1991; Коршунова Р.А. и др., 2000).

У инъекционных наркоманов инфекционный эндокардит, как правило, стафилококковой этиологии, характеризуется острым течением, полиорганным поражением с развитием прогрессирующей СН и полипозно-язвенного эндокардита интактного трикуспидального клапана. Летальность колеблется от 40 до 90% (Мазуров В.И., Уланова В.И., 2001; Мишнаевский А.Л., 2001).

В 2002 г. Т.Л.Виноградова выделила факторы, способствующие прогрессированию, инвалидизации и летальным исходам при подостром инфекционном эндокардите:

- поздняя диагностика и позднее начало терапии (более 4 нед.);
- первичный инфекционный эндокардит;
- комбинированное поражение митрального и аортального клапанов;
- III–IV степень распространенности вегетаций (выделяют 4 степени распространенности вегетаций (Sanfilipo A., 1991): I степень характеризуется единственной вегетацией на одной створке, II степень – вегетациями на 2–3 створках одного клапана, III степень – вегетациями на 2 клапанах и более, IV степень – распространением процесса за пределы клапана);
- III–IV степень митральной и/или аортальной недостаточности;
- наличие периферических симптомов аортальной недостаточности;
- наличие легочной гипертензии;
- ФВ менее 50% и конечный диастолический размер левого желудочка более 60 мм;
- недостаточность кровообращения II–III степени при выписке.

В последние годы в связи с разработкой более четких показаний к оперативному вмешательству, улучшением техники оперативных вмешательств и методов защиты миокарда госпитальная летальность снизилась до 14%, а годовая и 5-летняя выживаемость увеличилась до 75% (Цукерман Г.И., Скопин И.И., 1996; Magvarti et al., 1984). Однако в результате анализа катамнеза больных, подвергшихся кардиохирургическому лечению, было установлено, что у них высока вероятность развития тромбоэмболических осложнений, дисфункции протезов, протезного эндокардита (16% случаев) с посттравматическим повреждением проводящей системы сердца. Таким образом, эти пациенты вынуждены всю жизнь принимать антикоагулянты (Дземешкевич С.Л., Стивенсон Л.У., 2000; Буткевич О.М., Виноградова Т.Л., 2005).

8. ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

ВПС – это дефект строения или функции сердца и крупных сосудов, имеющийся при рождении ребенка и способный оказывать влияние на кровообращение.

Эпидемиология

ВПС – одна из самых распространенных аномалий развития у детей. По частоте встречаемости они занимают третье место после врожденных пороков опорно-двигательного аппарата и ЦНС. ВПС обнаруживают примерно у 1% новорожденных. Наиболее распространенными являются пороки так называемой «большой шестерки»: ДМЖП, ОАП, транспозиция магистральных артерий, ДМПП, тетрада Фалло, коарктация аорты. Вместе с группой стенозов и атрезии легочной артерии они составляют более 70% всех ВПС, которые требуют оперативного лечения.

Среди недоношенных детей наиболее часто выявляют персистирующие фетальные коммуникации – открытое овальное окно и артериальный (боталлов) проток, связанные с незрелостью механизмов, участвующих в их закрытии. В настоящее время обе коммуникации при сохранении проходимости после периода новорожденности считаются ВПС.

Этиология

ВПС – это группа заболеваний, обусловленных нарушением эмбриогенеза на 2–8-й неделях внутриутробного развития. Поэтому они нередко сочетаются с врожденными аномалиями развития других органов и стигмами дизэмбриогенеза. Этиологические факторы можно разделить на две большие группы: 1) хромосомные или генные мутации и 2) тератогенные факторы, воздействующие на эмбрион и плод на ранних сроках беременности. Некоторые генетически обусловленные синдромы представлены в таблице 8.1.

Среди тератогенных воздействий можно отметить лекарства (талидомид, противосудорожные препараты, оральные контрацептивы) и другие токсины, в частности алкоголь и наркотики, профессиональные вредности, облучение. Особое значение придается влиянию кардио- и эмбриотропных микроорганизмов: TORCH-инфекциям (T – Toxoplasmosis, O – other infections, R – Rubella, C – Cytomegalovirus, H – Herpes simplex virus), вирусу ветряной оспы, Коксаки и другим энтеровирусам. Учитывая высокую рас-

Таблица 8.1. ВПС, ассоциированные с синдромальной патологией

Синдром	Основные внесердечные проявления	Характерный ВПС	Частота ВПС
Хромосомные аберрации			
Синдром Дауна (трисомия 21)	Слабоумие, эпикант, монголоидное лицо, макроглоссия, гипотония	АВК, ДМЖП, ДМПП, ТФ	40%
Синдром Патау (трисомия 13)	Слабоумие, микроцефалия, дефекты средней части лица, полидактилия, пороки внутренних органов	ОАП, ДМЖП, ДМПП, КА, ДОС от ПЖ	80%
Синдром Эдвардса (трисомия 18)	Слабоумие, мелкие черты лица, микрогнатия, деформация пальцев рук и ног, пороки внутренних органов	ДМЖП, ОАП, ДМПП, КА, дисплазии клапанов	90%
Синдром кошачьего крика (делеция 5p)	Крик ребенка напоминает кошачий, микроцефалия, микрогнатия, гипертелоризм, синдактилия	ДМЖП, ОАП, ДМПП, СЛА	20%
Синдром Вольфа–Хиршхорна (делеция 4p)	Микроцефалия, расщелина губы, микрогнатия, гипертелоризм	ДМЖП, ОАП, ДМПП, СЛА	50%
CATCH 22 (делеция 22, включает синдром Ди Георга, велокардиофациальный синдром)	Лицевые аномалии, гипоплазия тимуса, нёбно-глоточные аномалии, гипокальциемия и гипопаратиреоз, пороки почек	ОАС, ТФ, ДМЖП	75%
Генные болезни			
Синдром Клиппеля–Фейля	Аномалии шейных и верхнегрудных позвонков, слабоумие	ДМЖП	5–70%
Синдром Нунан	Низкий рост, крипторхизм, птоз, короткая перепончатая шея, воронкообразная грудная клетка	СЛА, ГКМП	
Синдром Алажилля	Артериопеченочная дисплазия	СЛА	
VACTER	Речевые нарушения, атрезия ануса, трахеопищеводный свищ, дисплазия лучевой кости, пороки почек	ДМЖП	

Примечание: АВК – открытый АВ-канал, ГКМП – гипертрофическая кардиомиопатия, ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки, ДМПП – дефект межпредсердной перегородки, ДОС от ПЖ – двойное отхождение сосудов от правого желудочка, КА – коарктация аорты, ОАП – открытый артериальный проток, ОАС – общий артериальный ствол, СЛА – стеноз легочной артерии, ТФ – тетрада Фалло.

пространенность этих инфекций, очевидно, правильнее говорить о нарушении иммунных механизмов защиты материнского организма в период беременности и о сочетании неблагоприятных инфекционных и генетических факторов.

К настоящему времени доказано, что вероятность ВПС у плода будет высока (20–100%) при аномальном ультразвуковом изображении четырех камер сердца, постоянной брадикардии плода, праворасположенном желудке, нарушенном кариотипе, перенесенной вирусной инфекции, неиммунной водянке плода, омфалоцеле. Значительно реже (в 7–10%) подтверждается ВПС при наличии таких обстоятельств, как сахарный диабет, алкоголизм и прием антиконвульсантов матерью, диафрагмальная грыжа плода.

Классификация

Ниже представлена рубрикация ВПС в МКБ-10:

Q20–Q28 Врожденные аномалии (пороки развития) системы кровообращения

Q20.0 Общий артериальный ствол

Q20.3 Дискордантное желудочково-артериальное соединение – транспозиция магистральных артерий

Q21.0 Дефект межжелудочковой перегородки

Q21.1 Дефект межпредсердной перегородки

Q21.2 Дефект предсердно-желудочковой перегородки – общий АВ-канал

Q21.3 Тетрада Фалло

Q21.8 Синдром Эйзенменгера

Q22.1 Врожденный стеноз клапана легочной артерии

Q22.2 Врожденная недостаточность клапана легочной артерии

Q22.4 Врожденный стеноз трехстворчатого клапана

Q22.5 Аномалия Эбштейна

Q22.6 Синдром правосторонней гипоплазии сердца

Q23.0 Врожденный стеноз аортального клапана

Q23.1 Врожденная недостаточность аортального клапана – двустворчатый аортальный клапан

Q23.2 Врожденный митральный стеноз

Q23.3 Врожденная митральная недостаточность

Q23.4 Синдром левосторонней гипоплазии сердца

Q24.0 Декстрокардия

Q25.0 Открытый артериальный проток

Q25.1 Коарктация аорты

Q25.2 Атрезия аорты
Q25.3 Стеноз аорты
Q25.6 Стеноз легочной артерии

В повседневной деятельности чаще всего используется деление ВПС на четыре основные группы: 1) ВПС с артериовенозным сбросом – так называемые пороки бледного типа (ДМЖП, ДМПП, ОАП и др.); 2) ВПС с веноартериальным сбросом – так называемые пороки синего типа (тетрада Фалло, атрезия трехстворчатого клапана и др.); 3) ВПС без сброса, но с препятствием к выбросу крови из желудочков (стенозы аорты или легочной артерии, коарктация аорты), 4) ВПС без нарушений гемодинамики (аномалии положения сердца, дуги аорты и ее ветвей). Однако более важно акцентировать внимание на *синдромах*, которые существенны для быстрого выявления порока, идентификации ведущих гемодинамических нарушений и применения адекватной терапии. Хирургические вмешательства, по своей сути, направлены также на устранение или уменьшение проявлений того или иного синдрома.

Таким образом, большую часть пороков возможно классифицировать по следующей схеме.

Синдромальная классификация ВПС (Шарыкин А.С., 2005):

1. ВПС, проявляющиеся артериальной гипоксемией (хроническая гипоксемия, гипоксический приступ, гипоксический статус):

а) вследствие шунтирования венозной крови в системное русло;

б) вследствие уменьшения легочного кровотока;

в) вследствие разобщения малого и большого кругов кровообращения;

г) вследствие закрытия ОАП при дуктусзависимом легочном кровообращении.

2. ВПС, проявляющиеся СН (острая СН, застойная СН, кардиогенный шок):

а) вследствие объемной перегрузки;

б) вследствие нагрузки сопротивлением;

в) вследствие поражения миокарда;

г) вследствие закрытия ОАП при дуктусзависимом системном кровообращении.

3. ВПС, проявляющиеся как СН, так и гипоксемией – цианотические пороки с увеличенным легочным кровотоком.

4. ВПС, проявляющиеся нарушениями ритма или проводимости (постоянная тахикардия, полная АВ-блокада, пароксизмы тахикардии и т.п.).

5. ВПС, не приводящие к нарушениям кровообращения и/или гипоксемии и нарушениям ритма.

Важным является также разделение ВПС по зависимости от функционирования ОАП (дуктуса) (рис. 8.1).

Выделяют:

1. Дуктусзависимые ВПС:

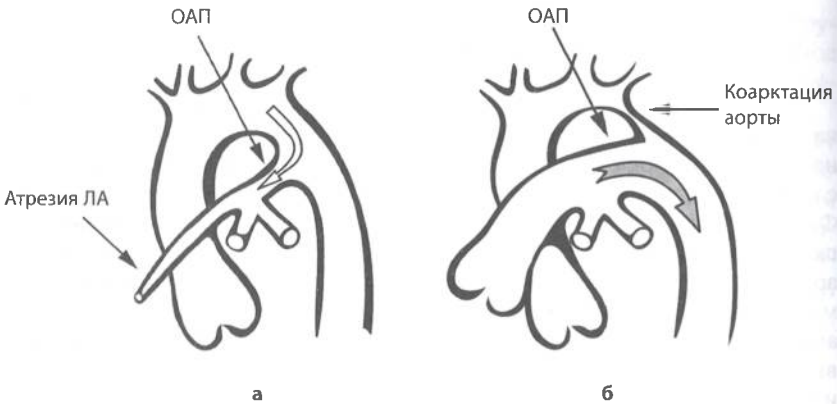


Рис. 8.1. Схема кровообращения при дуктусзависимых пороках: *а* – при атрезии ЛА антеградный кровоток в легочную артерию отсутствует, источником кровотока в легкие является ОАП; *б* – при предуктальной коарктации аорты кровоток в нисходящую аорту осуществляется из легочной артерии через ОАП.

- с обеспечением через ОАП легочного кровотока (пороки с атрезией легочной артерии, критическим стенозом легочной артерии, транспозицией магистральных артерий);
- с обеспечением через ОАП системного кровотока (коарктация аорты, перерыв дуги аорты, критический аортальный стеноз, синдром гипоплазии левого сердца).

2. Дуктуснезависимые ВПС: ДМЖП, ДМПП, открытый АВ-канал и др.

При дуктусзависимых ВПС противопоказаны оксигенотерапия (так как кислород инициирует спазм гладкомышечных волокон в стенке протока и его закрытие) и гиповолемия. Для поддержания проходимости протока используют препараты простагландинового ряда, которые вводят вплоть до выполнения оперативного вмешательства.

Кроме того, выделяют критические ВПС, которые характеризуются острым дефицитом СВ, быстрым прогрессированием СН, кислородным голоданием и нарушением функции жизненно важных органов. Они требуют хирургической коррекции в периоде новорожденности вследствие нестабильности легочной и/или системной гемодинамики. К критическим ВПС относятся транспозиция магистральных артерий, атрезия легочной артерии, критический аортальный и легочный стенозы, критическая коарктация аорты, общий артериальный ствол, большой ДМЖП, тотальный аномальный дренаж легочных вен, АОЛКА.

Клинические проявления

Во внутриутробном периоде ВПС редко приводят к серьезным осложнениям или смерти плода, они проявляются только после рождения ребенка.

Это связано с особенностями кровообращения плода, которые определяют его толерантность к ВПС: 1) в аорту и легочный ствол поступает смешанная артериовенозная кровь с примерно одинаковым парциальным давлением кислорода, 2) существуют два параллельных, а не последовательных круга кровообращения (в отличие от постнатального периода). Это позволяет легко перераспределять, при необходимости, потоки крови между правой и левой половинами сердца и избегать гипоксемии. При рождении ребенка существовавшая внутриутробно компенсация ВПС нарушается, сердце нагружается повышенным объемом перекачиваемой крови или сопротивлением на выходе из желудочков, развивается СН и/или гипоксемия.

Определяющим моментом и важнейшим прогностическим фактором при оценке тяжести пороков является ***возможность двухжелудочкового кровообращения*** (естественного или после оперативного вмешательства) (табл. 8.2).

Дети с ВПС рождаются с обычными антропометрическими данными. Исключение составляют пациенты с синдромальной генетической патологией либо дети от матерей с патологически протекавшей беременностью (гестозы, алкоголизм, тяжелые соматические заболевания, сахарный диабет).

Особенности клиники наиболее распространенных ВПС описаны ниже для каждого порока отдельно.

Таблица 8.2. Классификация тяжести выявляемых ВПС (Шарыкин А.С., 2005)

Категория	Морфологические характеристики	Прогностические характеристики
1	Отсутствуют или гипоплазированы камеры сердца и/или клапаны, или имеются общие клапаны	ВПС являются неоперабельными, не полностью корректабельными или подлежащими только паллиативным операциям; двухжелудочковое кровообращение невозможно
2	Имеются 4 камеры сердца и 4 клапана, сформированные с серьезными дефектами	ВПС без коррекции приводят к высокой летальности (двухжелудочковое кровообращение нарушено); после коррекции двухжелудочковое кровообращение восстанавливается
3	Имеются 4 камеры и 4 клапана сердца, сформированные с незначительными дефектами	Относительно простые пороки, не угрожающие жизни; сохраняется двухжелудочковое кровообращение
4	Опухоль сердца, КМП, изолированная аритмия	Патологии, подвергающиеся терапевтическому или оперативному лечению в зависимости от характера проявлений; сохраняется двухжелудочковое кровообращение
5	ОАП, межпредсердное сообщение	Физиологические коммуникации во внутриутробном периоде; сохраняется двухжелудочковое кровообращение

Диагностика

Основными инструментальными методами в диагностике ВПС являются ЭхоКГ с допплеровским исследованием, рентгенография органов грудной клетки, ЭКГ, пульсоксиметрия.

ЭКГ при ВПС важна для определения:

- положения ЭОС, нарушений ритма и проводимости (наличие и форма зубца *P*, длительность интервала *P–Q*, длительность и форма комплекса *QRS*);
- перегрузки камер сердца (форма и длительность зубца *P*, смещение переходной зоны, вольтаж зубцов комплекса *QRS* в грудных отведениях);
- метаболических изменений миокарда (изменения комплекса *ST–T*).

При *рентгенографии органов грудной клетки* важно оценить:

- размеры сердца (КТИ, индексы Мура и Гудвина);
- конфигурацию сердца и магистральных сосудов («деревянный башмачок», «снежная баба», «яйцо, лежащее на боку», выбухание или западение дуги легочной артерии и аорты);
- структуру и ширину корней легких;
- характер легочной гемодинамики (без нарушений, гипер-, гиповолемия, «обрубленное дерево»), застойные явления;
- изменение воздушности легочной ткани (пневмония, ателектаз, эмфизема);
- наличие плеврита.

ЭхоКГ позволяет определить:

- анатомическое строение сердца и сосудов;
- размер камер и толщину стенок сердца;
- патологию клапанов;
- направление тока крови (патологические шунты и регургитации);
- участки гипокинезии (сниженной сократимости) миокарда;
- градиенты давления (физиологические и патологические на клапанах, при септальных дефектах, стенозах).

Исходя из градиентов давления рассчитываются такие важнейшие параметры, как давление в желудочках и предсердиях, ФВ, ударный и минутный объемы сердца. Нормальные показатели давления в полостях сердца и магистральных сосудах представлены на рисунке 8.2.

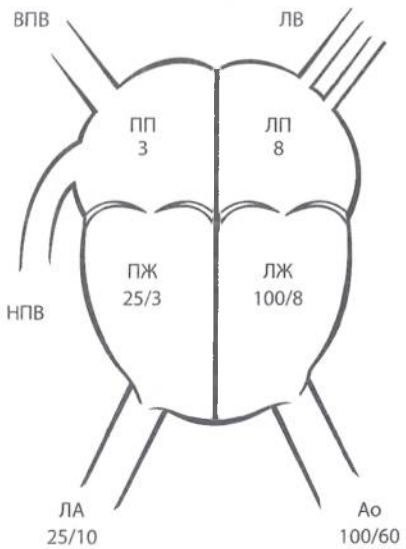


Рис. 8.2. Давление в полостях сердца и магистральных сосудах в норме.

Помимо стандартных инструментальных методов исследования в кардиохирургическом стационаре для уточнения диагноза применяют ангиокардиографию с катетеризацией полостей сердца, КТ, внутрисосудистое УЗИ легочных сосудов.

8.1. Врожденные пороки сердца, сопровождающиеся артериальной гипоксемией

Для патологий, представленных в данном разделе, характерно снижение парциального давления кислорода (PaO_2) и сатурации кислородом артериальной крови (SaO_2), а также развитие метаболического ацидоза. Основная причина гипоксемии – сброс венозной крови в системный кровоток, а при транспозиции магистральных артерий – разобщение кругов кровообращения. Многие пороки имеют дуктусзависимый легочный кровоток. Для некоторых патологий характерно также развитие СН.

Для оценки тяжести гипоксемии можно воспользоваться следующей схемой (Шарыкин А.С., 2007):

1. *Легкая степень гипоксемии* – снижены PaO_2 и SaO_2; сдвиг буферных оснований (BE) на нижней границе нормы, показатель pH не изменен (метаболический ацидоз отсутствует). Функция органов не страдает.
2. *Средняя степень гипоксемии* – снижены PaO_2, SaO_2 и BE; уровень pH не изменен (имеется компенсированный метаболический ацидоз). Функция органов не страдает. Терапевтические мероприятия компенсируют ацидоз.
3. *Тяжелая степень гипоксемии* – снижены PaO_2, SaO_2, BE и pH (имеется декомпенсированный метаболический ацидоз). Транзиторные нарушения функции органов. Терапевтические мероприятия только временно компенсируют ацидоз.
4. *Гипоксический шок* – выраженные нарушения функции органов, связанные с декомпенсированным метаболическим ацидозом, не купирующимся терапевтическими мероприятиями.

Ниже представлены ВПС, имеющие наиболее характерные для данной группы нарушения гемодинамики.

8.1.1. Транспозиция магистральных артерий

Транспозиция магистральных артерий – порок, при котором аорта отходит от морфологически правого желудочка и несет венозную кровь к тканям организма, а легочная артерия – от морфологически левого желудочка и доставляет артериальную кровь к легким. Среди новорожденных частота транспозиции магистральных артерий составляет 0,22–0,33 на 1000, среди всех ВПС – 6–7%, среди критических ВПС – до 23%.

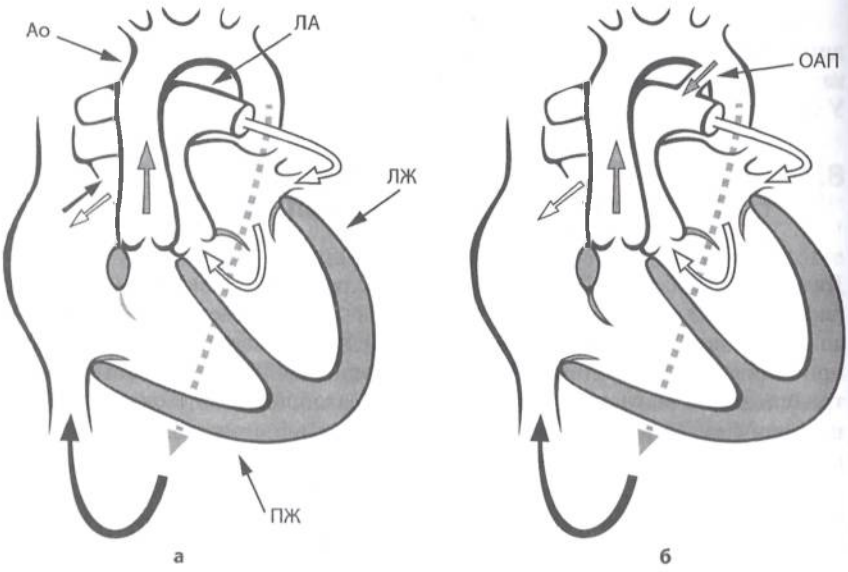


Рис. 8.3. Схема кровообращения при простой транспозиции магистральных артерий (*а*) и в сочетании с ОАП (*б*): *белые стрелки* – артериальная кровь, *черные стрелки* – венозная кровь, *серые стрелки* – смешанная кровь.

Гемодинамика

Нарушения гемодинамики во многом определяются конкретно представленным вариантом порока: ДМЖП добавляет к симптомам гипоксемии симптомы объемной перегрузки желудочков, легочный стеноз ограничивает легочный кровоток. Однако основой патологии во всех случаях является анатомическое разделение малого и большого кругов кровообращения. При этом венозная кровь, приходящая в правый желудочек, поступает в аорту и, пройдя большой круг кровообращения, через полые вены вновь возвращается в правые отделы сердца. Артериальная кровь, приходящая в левый желудочек, поступает в легочную артерию и, пройдя малый круг кровообращения, через легочные вены вновь возвращается в левые отделы сердца. Таким образом, в большом круге кровообращения постоянно циркулирует кровь с низким содержанием кислорода, а в малом круге кровообращения – с высоким (рис. 8.3).

При таких обстоятельствах условием для выживания ребенка является наличие коммуникаций между кругами кровообращения, чаще всего – открытого овального окна, через которое возможно поступление оксигенированной крови в большой круг кровообращения. Оптимальным для гемодинамики является сочетание открытого овального окна с небольшим ОАП. При этом приток венозной крови в легкие осуществляется преиму-

щественно через ОАП, а артериальной – в большой круг кровообращения через межпредсердное сообщение.

Основными последствиями транспозиции магистральных артерий являются выраженная системная гипоксемия с развитием метаболического ацидоза, а также гипоксия миокарда. При наличии ДМЖП дополнительно развиваются СН и легочная гипертензия.

Естественное течение

В силу особенностей внутриутробного кровообращения транспозиция магистральных артерий практически не влияет на развитие плода, верхняя и нижняя половина тела оксигенируются адекватно. В большинстве случаев ребенок рождается в срок, с нормальной массой тела. Однако вскоре после родов возникает дефицит кислорода в тканях, развиваются метаболический ацидоз и нарушения функций различных органов. Это сопровождается быстрой гибелью больных: 30% умирают на первой неделе жизни, 50% – в периоде новорожденности и 90% – в течение первого года жизни. Относительно благоприятный прогноз имеют дети с большим межпредсердным сообщением или при комбинации транспозиции магистральных артерий с ДМЖП и с умеренным легочным стенозом. Однако при изолированном большом ДМЖП легочная гипертензия определяется уже в 3–4 мес. и быстро достигает склеротической стадии.

Клинические проявления

Диагноз транспозиции магистральных артерий возможно поставить уже в роддоме. Основанием служит появление выраженного цианоза, одышки, тахикардии через 1–2 ч после пережатия пуповины у ребенка, которого первоначально расценивали как здорового. Шум в сердце выслушивается в редких случаях (примерно у 25% больных) и обычно отражает наличие сопутствующей патологии – ДМЖП, ОАП, стеноза легочной артерии.

Прогрессирующее ухудшение состояния обычно связано с закрытием артериального протока и недостаточным диаметром межпредсердного сообщения. Состояние таких детей характеризуется вялостью, заторможенностью; они легко охлаждаются. В некоторых наблюдениях, наоборот, отмечают повышенное беспокойство пациентов, связанное с гипоксией ЦНС.

При наличии большого ДМЖП диагноз может быть затруднен в первые несколько дней, так как имеется только незначительный цианоз, сердце остается небольшим, а шум отсутствует. Однако на 2–3-й неделе, по мере снижения резистентности легочных сосудов, нарастают симптомы СН с развитием кардиомегалии, одышки, с увеличением печени, хрипами в легких.

Другая причина СН – выраженная гипоксия миокарда, так как в коронарные артерии из аорты поступает венозная кровь. Одышечно-цианотические приступы для транспозиции магистральных артерий не характерны.

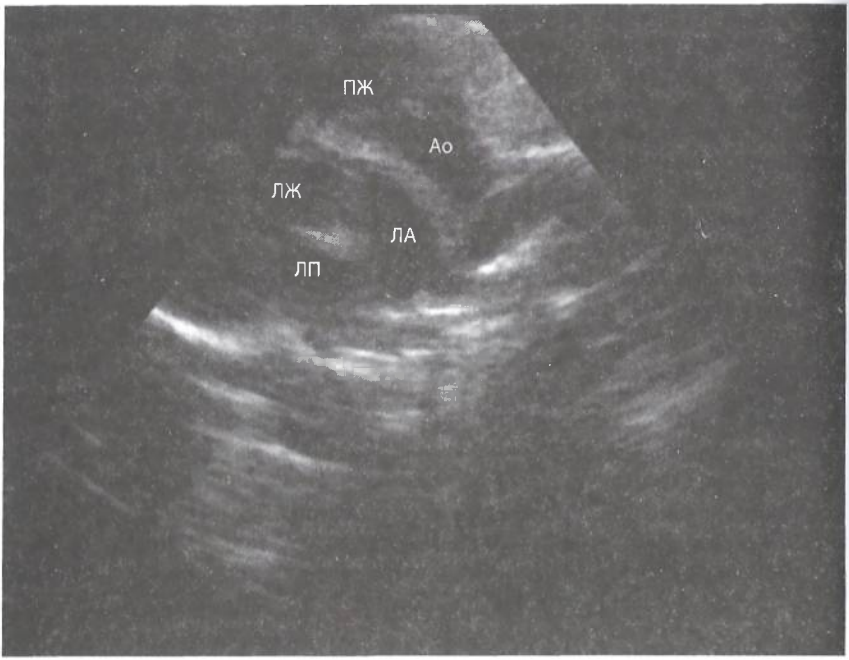


Рис. 8.4. Эхокардиограмма в проекции длинной оси левого желудочка при транспозиции магистральных артерий. Параллельный ход обоих сосудов.

Инструментальные методы исследования

ЭКГ неспецифична. У новорожденных соответствует норме с обычным отклонением ЭОС вправо. В последующем могут появиться и персистировать признаки гипертрофии правого желудочка и предсердия. При ДМЖП или ОАП с увеличенным легочным кровотоком появляются симптомы гипертрофии обоих желудочков.

Рентгенографическая картина легких может изменяться по мере роста ребенка. У новорожденных легочный рисунок нормальный. Тень сердца несколько расширена в поперечнике, имеет характерный овоидный вид («яйцо, лежащее на боку»). При сопутствующих ОАП и ДМЖП к концу 1-го месяца отмечают усиление легочного рисунка по артериальному типу; специфический характер конфигурации сердца теряется.

ЭхоКГ. Диагностика основана на идентификации морфологии желудочков и отходящих от них магистральных сосудов. Характерен параллельный ход выводных отделов желудочков и обоих сосудов в проекции длинной оси левого желудочка (рис. 8.4).

При этом определяют отхождение легочной артерии от левого желудочка с наличием митрально-легочного продолжения. Анализируют также

величину и функцию открытого овального окна, наличие ОАП, ДМЖП и легочного стеноза, других сопутствующих патологий.

Лечение

Базовое лечение направлено на снижение потребностей организма в кислороде (создание комфортных температурных условий, ограничение физической активности), коррекцию метаболических нарушений и концентрации гемоглобина. Важно обеспечить нормальный объем циркулирующей крови (с помощью инфузионной терапии). При наличии симптомов СН, наоборот, применяют диуретики и дигоксин. Оксигенотерапия малоэффективна.

До радикальной хирургической коррекции важным является поддержание межсистемных коммуникаций. С этой целью используют инфузию простагландинов группы Е и закрытую атриосептостомию с помощью специального баллона (процедура Рашкинда). Эффективной считают процедуру, после которой SaO_2 повышается на 10% и более, и устраняется метаболический ацидоз.

Радикальное вмешательство заключается в анатомической коррекции порока (артериальное переключение). Предсердное переключение или гемодинамическая коррекция (операции Мастарда и Сеннинга) менее предпочтительны, так как после них системным остается правый желудочек, функция которого постепенно ухудшается.

8.1.2. Тетрада Фалло

В основе формирования данного порока лежит недоразвитие инфундибулярного отдела (конуса) правого желудочка, в результате чего возникают четыре ее классических признака: большой ДМЖП, обструкция выводного отдела правого желудочка, гипертрофия правого желудочка и декстропозиция аорты. Частота патологии составляет 0,21–0,26 на 1000 новорожденных, 6–7% – среди всех ВПС и 4% – среди критических ВПС.

Обструкция выхода из правого желудочка представлена различными комбинациями инфундибулярного и клапанного стеноза.

Гемодинамика

Можно выделить 4 основных варианта порока, определяемые степенью нарушения антеградного кровотока из правого желудочка:

1. *Классическая форма тетрады Фалло.* Во время систолы кровь в аорту изгоняют оба желудочка; минутный объем в большом круге кровообращения увеличен, кровоток в малом круге ограничен. Так как в аорту поступает венозная кровь, возникает артериальная гипоксемия, коррелирующая со степенью легочного стеноза. Из-за большого ДМЖП и «верхом сидящей» над ним аорты препятствие для выброса крови из правого желудочка отсутствует, поэтому правожелудочковая СН не возникает. Оснований для развития СН левожелудочкового типа также нет, поскольку левые отделы сердца недогружены. В некоторых случаях отмечают даже относительную гипоплазию левого желудочка.

2. Бледная форма тетрады Фалло. Гемодинамика аналогична гемодинамике при ДМЖП в сочетании с легочным стенозом.

3. Тетрада Фалло с атрезией легочной артерии. Крайняя форма порока; кровь в аорту изгоняют оба желудочка, кровоток в легкие осуществляется через ОАП или коллатеральные сосуды.

4. Тетрада Фалло с агенезией легочного клапана. Характерна дополнительная объемная перегрузка правого желудочка из-за возврата в него крови из легочного ствола. Этот вариант тетрады Фалло может сопровождаться СН.

Основными последствиями тетрады Фалло являются системная гипоксемия, а также гипоксия миокарда.

Естественное течение

Во внутриутробном периоде тетрада Фалло не оказывает влияния на развитие плода. Синхронная работа обоих желудочков обеспечивает адекватный системный кровоток, а плацента – оксигенацию. В постнатальном периоде основным прогностически неблагоприятным фактором является артериальная гипоксемия, воздействующая как на общее состояние пациента, так и на миокард. В соответствии с этим течение бледной формы тетрады Фалло относительно благоприятное, а классическая форма тетрады Фалло протекает более тяжело. В последнем случае хроническая гипоксия приводит к дисфункции органов, отставанию ребенка в физическом и умственном развитии, ранней смертности. Уже к 3–6 годам можно выявить жировую дистрофию миокарда.

Всего на 1-й неделе жизни погибают около 6% больных с тетрадой Фалло, к 6 мес. – 14%, к концу года – до 25%, к 40 годам – 95%.

Клинические проявления

Дети с тетрадой Фалло обычно имеют нормальные показатели развития при рождении. Однако у большинства вскоре развивается умеренный центральный цианоз. Из ранних симптомов следует отметить продолжительный систолический шум изгнания, выслушивающийся на основании сердца и слева от грудины.

Спектр проявлений гипоксемии достаточно широк: от умеренного цианоза до затяжного гипоксемического статуса. Характерными для тетрады Фалло являются одышечно-цианотические (гипоксические) приступы. Приступ начинается часто после крика, кормления или дефекации. Ребенок становится беспокойным, усиливаются одышка и цианоз, затем нарастает вялость, пропадает шум над областью сердца. В тяжелых случаях возможны апноэ и потеря сознания, судороги. Развитие приступов связано со спазмом инфундибулярного отдела правого желудочка. Хроническая гипоксия приводит к формированию пальцев в форме «барабанных палочек» и ногтей по типу «часовых стекол».

В *анализе крови* выявляют полицитемию, повышение уровня гемоглобина, эритроцитоз, снижение СОЭ. Следует отметить, что релятивная (относительная) анемия играет существенную роль в симптоматике заболевания.

С одной стороны, она уменьшает видимый цианоз, скрывая тяжесть заболевания, а с другой – уменьшает возможность доставки кислорода к органам. В результате гипоксические приступы у пациентов с анемией возникают чаще, протекают тяжелее и чреваты мозговыми осложнениями. Внешний вид ребенка с тетрадой Фалло представлен на рисунке 8.5 (см.цв. вкл.).

Инструментальные методы исследования

ЭКГ. Отклонение ЭОС вправо, признаки гипертрофии правого желудочка. Возможны блокада правой ножки пучка Гиса, гипертрофия правого предсердия. При «бледной» форме порока на ЭКГ возможна перегрузка обоих желудочков, с преобладанием нагрузки на правый.

Рентгенография органов грудной клетки. В типичную рентгенографическую картину органов грудной клетки при тетраде Фалло входят обедненный легочный рисунок и небольшое сердце с характерной конфигурацией (в виде «деревянного башмака») за счет закругленной, приподнятой над диафрагмой верхушки и западения дуги легочной артерии. Имеются признаки гипертрофии правого желудочка, левый представлен в виде небольшой «шапочки» во II косой проекции (рис. 8.6).

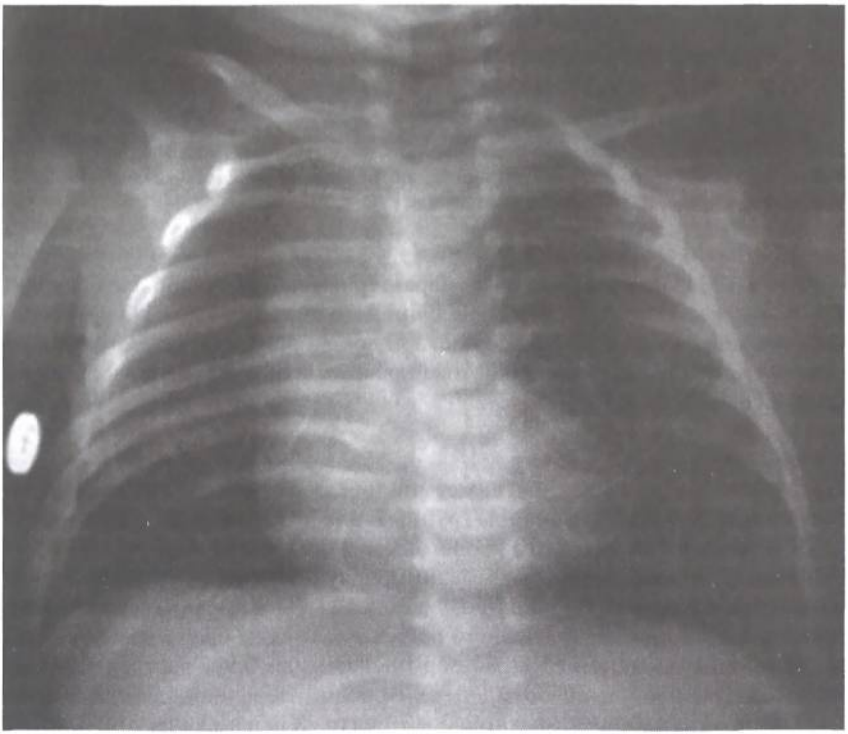


Рис. 8.6. Рентгенограмма органов грудной клетки ребенка с тетрадой Фалло.

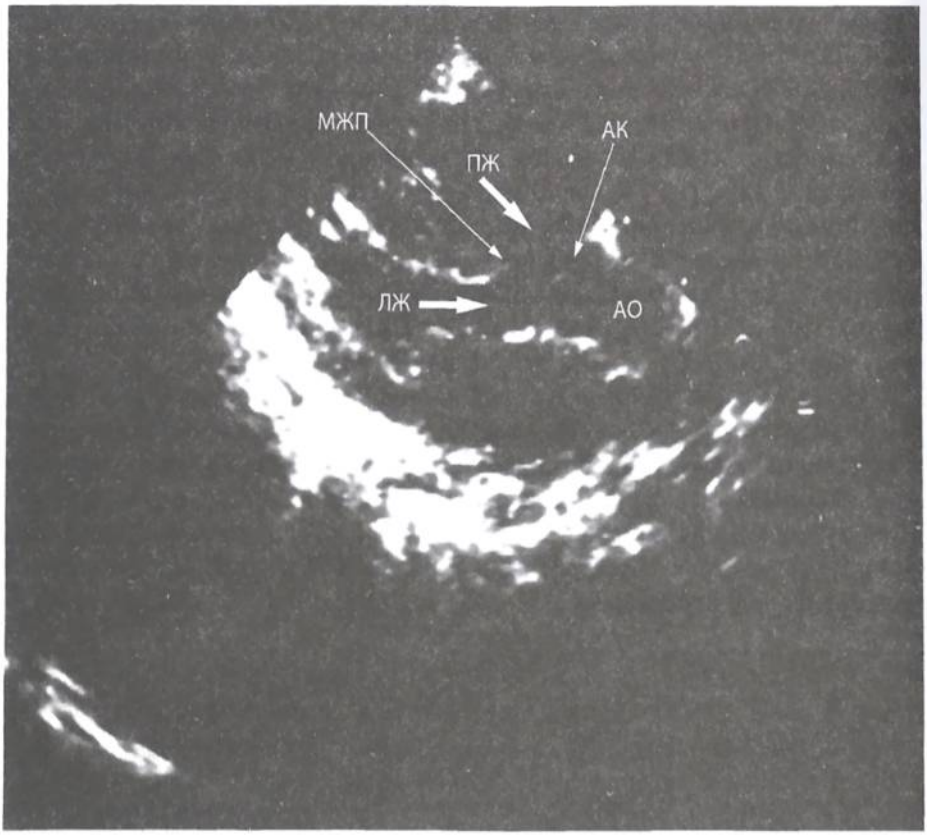


Рис. 8.7. Эхокардиограмма при тетраде Фалло. *Белыми стрелками* указано направление потоков крови из ЛЖ и ПЖ в аорту.

ЭхоКГ. Можно обнаружить все характерные признаки порока: большой ДМЖП, декстропозицию аорты, наличие легочного стеноза и гипертрофии правого желудочка. С помощью цветной допплерографии можно зафиксировать типичное направление потока крови из правого желудочка в аорту (рис. 8.7).

Лечение

Направлено на уменьшение гипоксемии и ее последствий. У новорожденных применяют простагландины группы Е для поддержания проходимости ОАП и увеличения легочного кровотока.

Назначение кислорода возможно при дуктуснезависимом легочном кровотоке, особенно в период возникновения типичного гипоксического

(в дозе 0,1 мг/кг), а затем *per os* (в дозе 1 мг/кг/сут.). Таким больным не следует назначать дигоксин. Обязательный компонент терапии – устранение метаболического ацидоза с помощью гидрокарбоната натрия. Первым признаком эффективности лечения приступа служит усиление систолического шума над сердцем.

В качестве экстренной хирургической помощи прибегают к наложению обходного анастомоза. Увеличение легочного кровотока приводит к уменьшению артериальной гипоксемии и стимулирует рост легочно-артериального дерева. Радикальную операцию выполняют, как правило, после 6 мес., но до 3 лет. Цель операции – закрыть ДМЖП и устранить обструкцию выхода из правого желудочка.

8.1.3. Стеноз легочной артерии

Стеноз легочной артерии – патология, создающая обструкцию выхода из правого желудочка. Частота изолированного стеноза легочной артерии составляет 0,08–0,36 на 1000 новорожденных, 4–6% – среди всех детей с ВПС, 1,3% – среди детей с критическими ВПС. У новорожденных данный порок может проявиться как *критический клапанный стеноз* с отверстием на грани атрезии и умеренной гипоплазией правого желудочка.

Гемодинамика

Препятствие выходу из правого желудочка приводит к значительному повышению в нем давления. Развивается градиент давления на клапане, отражающий усиленную работу желудочка по обеспечению достаточного СВ. При тяжелой форме порока быстро развивается декомпенсация правого желудочка и возрастает конечное диастолическое давление в нем. В ответ на это повышается давление в правом предсердии и возникает сброс венозной крови через межпредсердное сообщение, приводящий к снижению содержания кислорода в артериальной крови.

Основными последствиями легочного стеноза являются ремоделирование правого желудочка (концентрическая или эксцентрическая гипертрофия), а также системная гипоксемия при наличии межпредсердного сообщения.

Естественное течение

Во внутриутробном периоде порок не приводит к существенным нарушениям гемодинамики, синхронная работа обоих желудочков обеспечивает адекватный системный кровоток. Недостаточности кровообращения и гипоксии плода не возникает. В постнатальном периоде изолированный стеноз легочной артерии имеет один из самых благоприятных прогнозов среди ВПС. В первые 6 месяцев умирают лишь 4% больных с обструкцией клапана критического характера. До 15 лет доживают более 95% детей.

Клинические проявления

Симптоматика зависит от степени стеноза и наличия межпредсердного сообщения. Самочувствие детей с незначительным изолированным стенозом легочной артерии не страдает. Аускультативно выслушивается систолический шум во втором–третьем межреберье слева от грудины, интенсивность которого нарастает по мере увеличения степени стеноза. Если имеется межпредсердное сообщение, развивается сброс крови справа налево, что приводит к появлению цианоза. Симптомы правожелудочковой недостаточности (увеличенная, плотная печень, отечность, одышка) развиваются обычно лишь при критическом легочном стенозе.

Инструментальные методы исследования

ЭКГ. Характерны резкое отклонение ЭОС вправо, гипертрофия миокарда правого желудочка. Возможны признаки нарушения коронарного кровообращения в правом желудочке.

Рентгенография органов грудной клетки. Легочный рисунок при критическом легочном стенозе у новорожденных обеднен, в более старшем возрасте – не изменен. Размеры сердца при стенозе с малым шунтом через межпредсердное сообщение сравнительно небольшие, преобладают признаки гипертрофии правого желудочка. Кардиомегалию выявляют у больных, имеющих большой сброс крови и/или недостаточность трикуспидального клапана.

ЭхоКГ. Наиболее заметный признак порока – гипертрофия правого желудочка и межжелудочковой перегородки. При исследовании обнаруживают также нарушение открытия легочного клапана, утолщенные створки которого во время систолы дугообразно выбухают в легочный ствол. Д-ЭхоКГ показывает турбулентный кровоток на клапане, наличие градиента давления. При наличии межпредсердного сообщения регистрируют сброс крови справа налево.

Лечение

Для поддержания достаточного легочного кровотока через ОАП применяют простагландины. Хирургическое лечение включает вальвулотомию и резекцию инфундибулярного стеноза. В последние годы основным видом вмешательства стала транслюминальная баллонная вальвулопластика. Относительная простота и безопасность процедуры позволяют выполнять ее с высокой эффективностью в любом возрасте, повторно и неоднократно.

8.1.4. Единственный желудочек

Существует большой спектр ВПС, при которых нет двух нормально развитых желудочков. В этих случаях используют различные термины, однако наиболее удачный и распространенный термин – «единственный желудочек». Характерной особенностью патологии считают соединение полостей предсердий лишь с одним, хорошо развитым и доминирующим желудочком

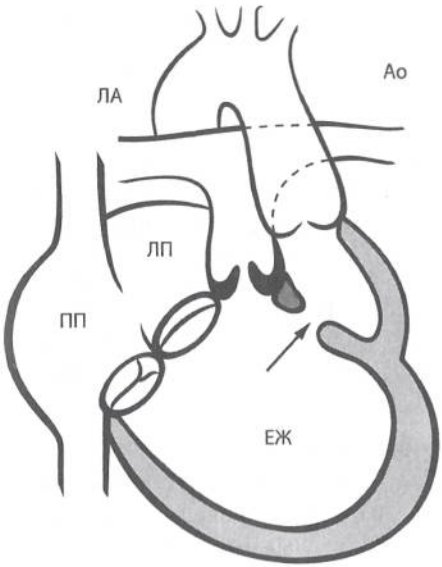


Рис. 8.8. Схема единственного желудочка с транспозицией магистральных артерий. Аорта (*Ао*) отходит от выпускника; *стрелкой* указано бульбовентрикулярное окно; *ЕЖ* – единственный желудочек.

в отличие от нормального сердца, когда полость каждого из предсердий сообщается со своим желудочком (рис. 8.8).

Частота единственного желудочка составляет около 0,13 на 1000 новорожденных, среди всех ВПС – 2,5%, среди критических ВПС – 5,5%. Наиболее частый вариант (до 70% случаев) – двуприточный левый желудочек с транспозицией магистральных артерий (аорта отходит от выпускника).

Гемодинамика

Особенности гемодинамических нарушений при единственном желудочке определяются смешиванием в одной камере потоков оксигенированной крови из легочных вен (средняя сатурация SaO_2=95–100%) и неоксигенированной крови из системных вен (средняя сатурация SaO_2=55–60%). Результирующая SaO_2 может колебаться в широких пределах в зависимости от степени легочного стеноза и составляет в среднем 75–80%; сатурация крови одинакова в легочной артерии и аорте.

Единственный желудочек обеспечивает параллельное кровообращение в малом и большом кругах; варианты гемодинамики зависят от степени сопротивления легочному и системному кровотоку. При постоянно высоком легочном кровотоке развивается застойная СН И наоборот, в случае препятствия легочному кровотоку (анатомическое или вследствие высокого общего легочного сопротивления) СН менее выражена, но значительно снижается SaO_2.

Основными последствиями функционирования единственного желудочка являются системная гипоксемия, гипоксия миокарда, СН и ригидность СВ.

Естественное течение

Единственный желудочек практически не нарушает развития плода, обеспечивая нормальный системный кровоток как через восходящую аорту, так и через ОАП в нисходящую аорту. СН развивается только в случае регургитации на АВ-клапанах. После рождения прогноз неблагоприятный: первый год жизни переживают лишь 39% детей с двуприточным желудочком; нали-

чие легочного стеноза улучшает прогноз, легочная гипертензия – ухудшает. Частые причины смерти – СН на фоне прогрессирующей гипоксемии, нарушения ритма и пневмония.

Клинические проявления

У больных с единственным желудочком вскоре после рождения отмечают цианоз, особенно при стенозе легочной артерии. При отсутствии легочного стеноза развивается клиническая картина, как при большом внутрисердечном сбросе слева направо: одышка, тахикардия, застойные хрипы в легких, увеличение печени, повторные пневмонии. Систолический шум во втором–третьем межреберье связан с легочным стенозом. Систолический шум на верхушке соответствует недостаточности какого-либо АВ-клапана. Следует помнить, что единственный желудочек часто сочетается с аномалиями положения сердца, меняющими локализацию шумов.

Инструментальные методы исследования

ЭКГ. Характерен выраженный полиморфизм ЭКГ в связи с большим количеством анатомо-гемодинамических вариантов. Чаще всего отмечают отклонение ЭОС вправо, высокий вольтаж в грудных отведениях, за исключением V_1, преобладание зубцов *S* над зубцами *R* или равнозначные комплексы *RS*. Часто встречаются нарушения ритма и проводимости, примерно у 12% пациентов развивается полная АВ-блокада.

Рентгенография органов грудной клетки. Данное исследование используют для оценки степени кардиомегалии и состояния легочного кровотока. Определение гипо- или гиперволемии малого круга кровообращения важно для составления плана терапии.

ЭхоКГ позволяет установить полноценный диагноз. Выявляют открытие обоих АВ-клапанов в единственный желудочек, полость второго желудочка значительно уменьшена или полностью отсутствует (рис. 8.9). Важны также характеристики легочного кровотока.

Лечение

Для физиологии единственного желудочка характерен избыточный или сниженный легочный кровоток. Поэтому терапевтические мероприятия направлены на регулировку резистентности легочных и/или системных сосудов. При легочном стенозе назначают простагландины группы Е для поддержания проходимости ОАП. Для регуляции баланса легочного и системного кровотока применяют также искусственную вентиляцию легких с изменяемой концентрацией кислорода и давления в дыхательных путях. При лечении СН используют дигоксин, диуретики, иАПФ. Необходимо также корригировать кислотно-щелочное состояние, функцию почек и печени.

Показания к оперативному лечению определяются в основном уровнем легочного кровотока. При его относительной недостаточности накладывают шунт между аортой и легочной артерией. У больных с резко увеличенным легочным кровотоком показана операция суживания легочной артерии,

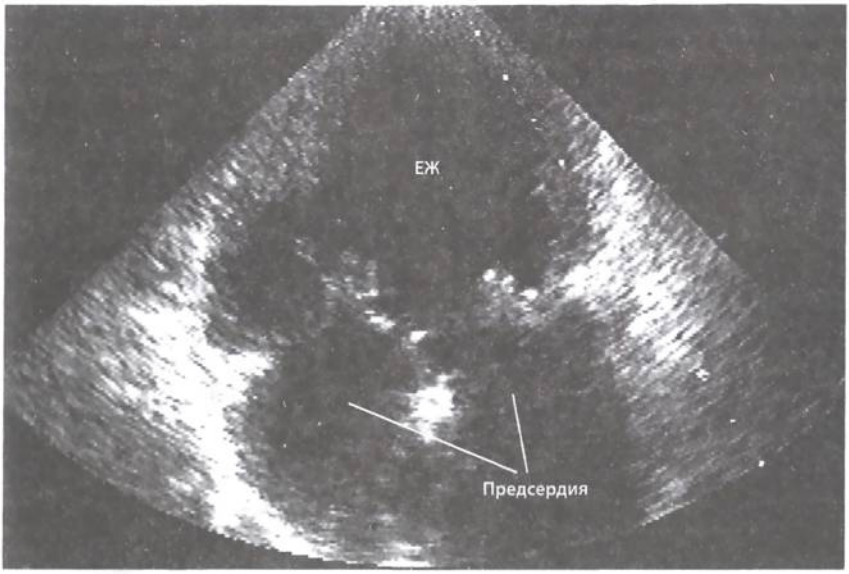


Рис. 8.9. Эхокардиограмма при ЕЖ, в который открываются оба АВ-клапана.

способствующая уменьшению СН и защищающая сосуды малого круга от развития неблагоприятных изменений. Гемодинамическую коррекцию порока выполняют в старшем возрасте с помощью операции Фонтена в ее различных модификациях. Операции по созданию межжелудочковой перегородки («септация» желудочка) крайне редки и сопровождаются высокой летальностью.

8.2. Врожденные пороки сердца, сопровождающиеся сердечной недостаточностью

8.2.1. Дефект межжелудочковой перегородки

ДМЖП по частоте занимает первое место среди всех ВПС: 20–41% случаев (в зависимости от критериев его «изолированности»). Различают дефекты в мышечной и мембранозной части межжелудочковой перегородки (рис. 8.10). Дефекты могут быть единичными или множественными.

Гемодинамика

Направление сброса крови и его величина определяются размером ДМЖП и разницей давления между левым и правым желудочками. Последняя зависит в основном от соотношения общего легочного и общего периферического сопротивлений. Сразу после рождения из-за высокого сопро-

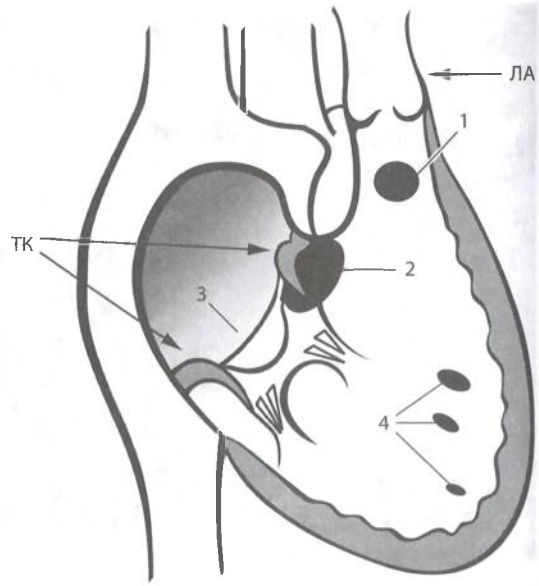


Рис. 8.10. Основные типы ДМЖП (вид со стороны правого желудочка). Цифровые обозначения ДМЖП: *1* – инфундибулярный, *2* – перимембранозный, *3* – приточный дефект типа АВ-канала, *4* – мышечный.

тивления легочных сосудов и «жесткого» правого желудочка сброс крови слева направо может отсутствовать или быть перекрестным. Объем крови, протекающий через легкие и приходящий в левый желудочек, небольшой. Размеры сердца в пределах возрастной нормы. После физиологического снижения общего легочного сосудистого сопротивления оно становится ниже общего периферического сосудистого сопротивления в несколько раз. Это приводит к нарастанию левоправого сброса и объемного кровотока через малый круг кровообращения (гиперволемия малого круга кровообращения). В связи с повышенным возвратом крови в левые отделы развивается объемная перегрузка левого предсердия и левого желудочка. При длительном существовании ДМЖП возникает компенсаторный спазм легочных артериол, а затем их перестройка вплоть до склерозирования (склеротическая фаза легочной гипертензии), что приводит к нарастанию общего легочного сопротивления и, как следствие, гипертрофии и дилатации правого желудочка. Развивается правожелудочковая недостаточность.

Основными последствиями ДМЖП являются объемные перегрузки левого предсердия и желудочка, а также гиперволемия малого круга кровообращения. При больших ДМЖП в пределах нескольких лет развивается высокая легочная гипертензия.

Естественное течение

Во внутриутробном периоде ДМЖП не оказывает влияния на гемодинамику и развитие плода в связи с тем, что давление в желудочках равное, и большого сброса крови не возникает. В постнатальном периоде при

небольших дефектах течение благоприятное, совместимое с длительной активной жизнью.

Большие ДМЖП в первые месяцы жизни могут привести к гибели ребенка, а в старшем возрасте – к развитию необратимой легочной гипертензии. Критические состояния в этой группе развиваются у 18–21% больных. Спонтанное закрытие ДМЖП встречается достаточно часто (в 45–78% случаев), но точная вероятность данного события неизвестна.

Клинические проявления

В течение первых дней жизни шум может полностью отсутствовать в связи с высокой резистентностью легочных сосудов и отсутствием сброса крови через дефект. Характерным аускультативным признаком порока является постепенное появление и нарастание голосистолического или раннего систолического шума у левого нижнего края грудины. По мере развития большого сброса второй тон на легочной артерии становится усиленным и расщепленным.

В целом клиническая картина определяется величиной и направлением сброса крови через дефект. При маленьких дефектах (болезнь Толочинова–Роже) пациенты, кроме шума, практически не имеют других патологических симптомов, нормально развиваются и растут. Дефекты с большим сбросом слева направо клинически обычно манифестируют в 4–8 нед., сопровождаются задержкой роста и развития, повторными респираторными инфекциями, снижением толерантности к физической нагрузке, СН со всеми классическими симптомами: потливостью, одышкой, тахикардией, застойными хрипами в легких, гепатомегалией, отечным синдромом. Следует отметить, что причиной тяжелого состояния у грудных детей с ДМЖП почти всегда служит объемная перегрузка сердца, а не высокая легочная гипертензия.

В более старшем возрасте, когда давление в обоих желудочках сравнивается, сброс крови через ДМЖП становится перекрестным и даже праволевым. Клинически это проявляется уменьшением интенсивности или исчезновением шума и появлением диффузного цианоза (синдром Эйзенменгера).

Внешний вид ребенка с ДМЖП не имеет характерных черт. Однако обнаружение стигм дизэмбриогенеза позволяет заподозрить его наличие (рис. 8.11, см. цв. вкл.).

Инструментальные методы исследования

ЭКГ. Признаки перегрузки левого желудочка и левого предсердия, с развитием легочной гипертензии – перегрузки правых отделов.

Рентгенография органов грудной клетки. Усиление сосудистого рисунка по артериальному типу, кардиомегалия. При развитии легочной гипертензии – выбухание дуги легочной артерии (рис. 8.12). При синдроме Эйзенменгера – легочный рисунок по типу «обрубленных ветвей».

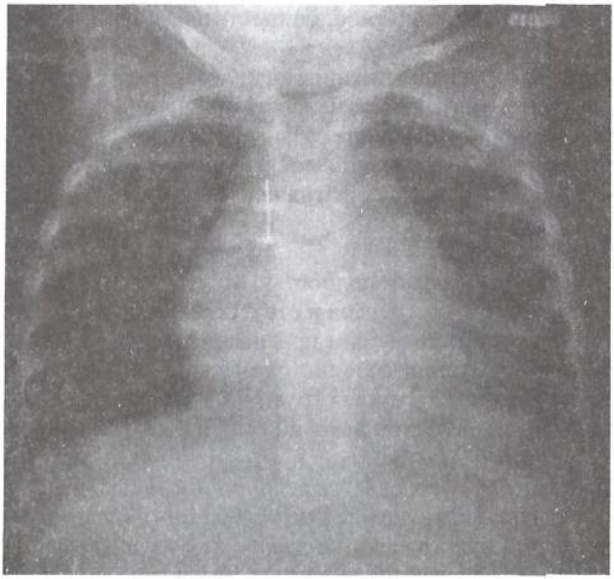


Рис. 8.12. Рентгенограмма органов грудной клетки ребенка с ДМЖП: кардиомегалия (КТИ – 65%), признаки гиперволемии в легких.

ЭхоКГ помогает определить размер и локализацию дефекта, градиент давления между желудочками, степень гипертрофии и дилатации камер сердца (рис. 8.13).

Лечение

Терапия недостаточности кровообращения включает диуретики, сердечные гликозиды, кардиотрофики, лечение легочной гипертензии. Хирургические методы подразделяются на: 1) радикальные – закрытие ДМЖП заплатой; 2) паллиативные – суживание легочной артерии при помощи наложения манжеты.

8.2.2. Дефект межпредсердной перегородки

Частота порока колеблется от 0,1 до 0,53 на 1000 новорожденных в зависимости от критериев его изолированности; среди всех врожденных пороков он занимает около 6,3%. Открытое овальное окно выявляется у 25–30% взрослого населения. Выделяют первичные ДМПП (низкие, располагаются непосредственно над АВ-клапанами), вторичные (в области вторичной перегородки) и дефекты в области венозного синуса (sinus venosus defect). В настоящее время нет общепризнанных критериев для разделения понятий открытого овального окна и ДМПП. Оба варианта являются патологией, которая не должна присутствовать у здоровых людей. Интуитивно термин

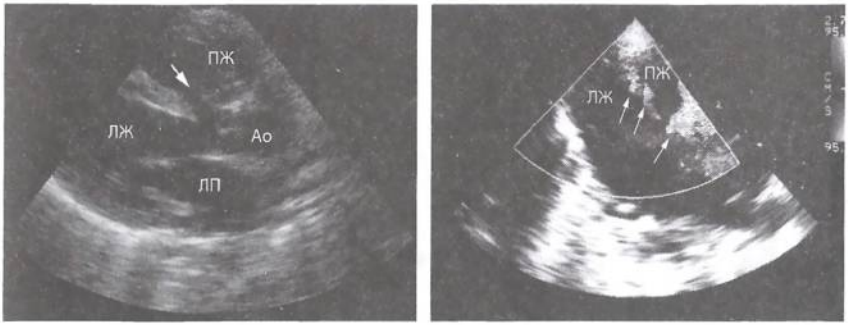


Рис. 8.13. Эхокардиограммы ребенка с ДМЖП: *а* – субаортальный дефект (отмечен *стрелкой*); *б* – потоки крови через множественные ДМЖП (отмечены *стрелками*).

«ДМПП» используют для относительно больших дефектов, требующих оперативного закрытия, а «открытое овальное окно» – для маленьких отверстий. Кроме того, особенностью ДМПП является локализация не только в области овальной ямки, а в любом месте перегородки. Дефекты также могут носить множественный характер.

Гемодинамика

Основой нарушений является сброс крови из одного предсердия в другое, обычно слева направо из-за большего давления в левом предсердии, растяжимости правого предсердия и низкого общего легочного сопротивления.

Основными последствиями ДМПП являются объемные перегрузки правого предсердия и желудочка, а также гиперволемия малого круга кровообращения.

Естественное течение

Течение порока благоприятное, летальность невысока. Основные осложнения – СН, рецидивирующая легочная инфекция и нарушения ритма. Вторичные дефекты склонны к самопроизвольному закрытию. Значительная резервная емкость и низкое сопротивление легочных сосудов позволяют длительное время избегать высокой легочной гипертензии.

Клинические проявления

Так как течение ДМПП обычно благоприятное, в большинстве случаев он рано не диагностируется и нередко обнаруживается случайно при ЭхоКГ, выполненной по другим поводам. Признаки недостаточности кровообращения по правожелудочковому типу появляются поздно, высокая легочная гипертензия развивается редко. При аускультации сердца шум выслушивается не всегда. Как правило, он средней интенсивности, определяется во втором–третьем межреберье слева от грудины. Его причиной является

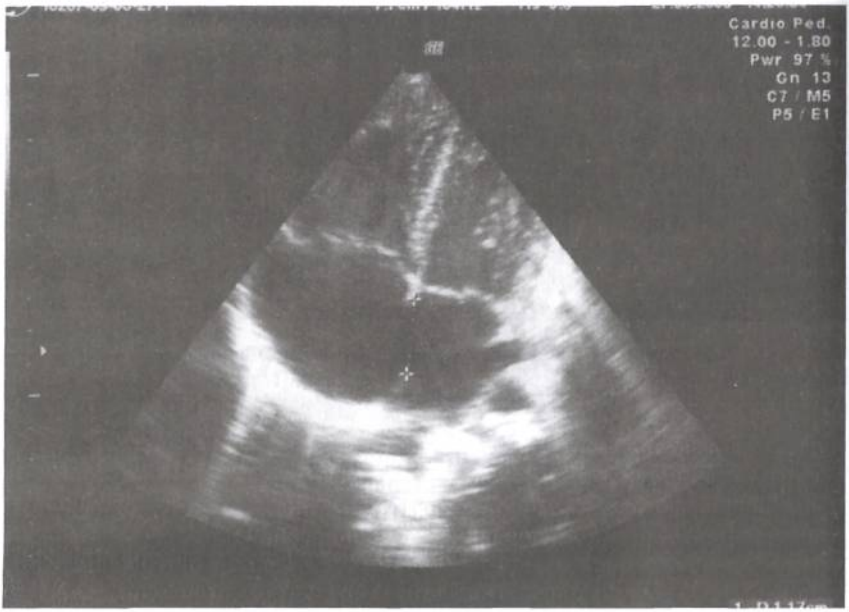


Рис. 8.14. Эхокардиограмма ребенка с ДМПП.

относительный стеноз легочной артерии как следствие усиленного потока крови через клапан легочной артерии.

Инструментальные методы исследования

ЭКГ. Отклонение ЭОС вправо, признаки перегрузки правых отделов сердца, нарушения ритма.

Рентгенография органов грудной клетки. Гиперволемия в легких, расширение границ сердца вправо.

ЭхоКГ. Определяют размер и локализацию дефекта, в том числе с выявлением шунта в виде мозаичного потока через межпредсердное сообщение, объем сброса, давление в правом желудочке, степень гипертрофии и дилатации правых отделов сердца (рис. 8.14).

Лечение

Проводится терапия СН. Хирургическое лечение сводится к закрытию ДМПП заплатой или окклюдером без вскрытия грудной клетки (рис. 8.15).

8.2.3. Открытый атриовентрикулярный канал

Открытый АВ-канал характеризуется недоразвитием перегородок, прилежащих к АВ-клапанам, и аномалиями самих клапанов. Таким образом, откры-

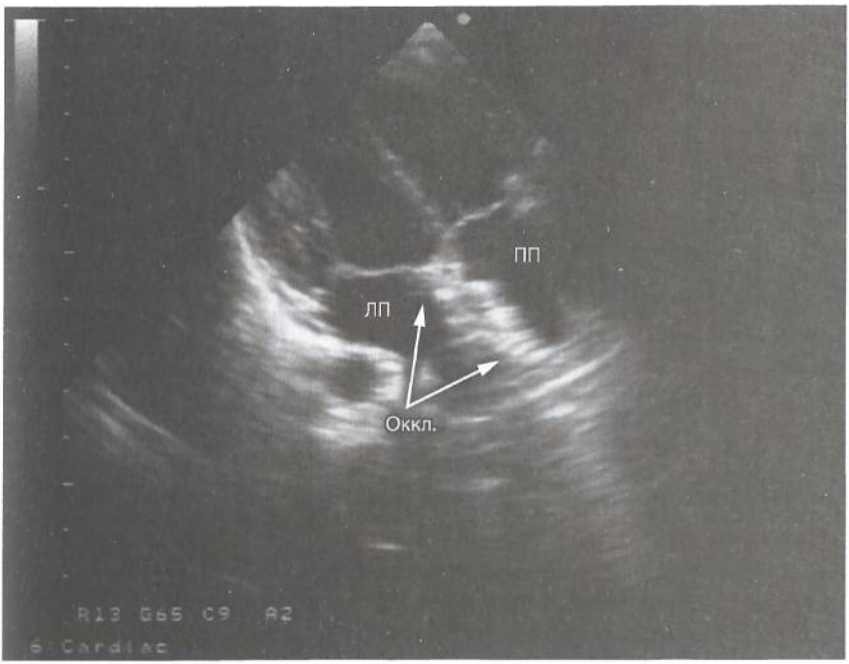


Рис. 8.15. Эхокардиограмма после закрытия ДМПП с помощью окклюдера (*Оккл.*, указан *стрелками*).

тый АВ-канал составляют первичный ДМПП, дефект приточной части межжелудочковой перегородки и дефекты формирования митрального и трикуспидального клапанов (рис. 8.16). Различают полную и неполную формы открытого АВ-канала. Частота порока составляет 0,25 на 1000 живорожденных, около 4% – среди всех ВПС и 6% – среди критических ВПС.

Гемодинамика

Гемодинамические изменения связаны с недостаточностью АВ-клапанов, шунтированием крови на уровне межпредсердной и межжелудочковой перегородок, которые развиваются уже на первом месяце жизни; давление в правом и левом желудочках быстро становится равным.

Основными последствиями открытого АВ-канала являются объемные перегрузки обоих предсердий и желудочков, а также гиперволемия малого круга кровообращения. Высокая легочная гипертензия развивается в пределах двух лет.

Естественное течение

Полная форма открытого АВ-канала в большинстве случаев создает нагрузку на сердце уже внутриутробно и может приводить к СН и водянке

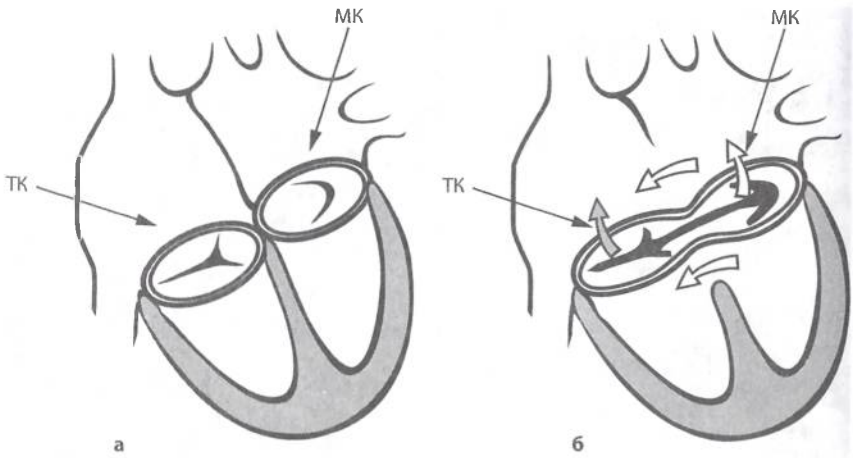


Рис. 8.16. АВ-клапаны нормального сердца (*а*) и при полной форме АВ-канала (*б*).

плода. После рождения порок в большинстве случаев характеризуется тяжелым течением: до 6 мес. погибают 27% больных, до конца первого года жизни – 40%. Причинами смерти являются СН, высокая легочная гипертензия, аритмии. В единичных случаях больные доживают до зрелого возраста, однако являются тяжелыми инвалидами.

Легочная гипертензия достигает высокой степени уже к концу первого года жизни, а к концу второго возникают необратимые морфологические изменения в легочных сосудах. Особенно подвержены этим изменениям больные с синдромом Дауна (рис. 8.17, 8.18).

Клинические проявления

Порок характеризуется развитием тяжелого состояния вскоре после рождения ребенка. В качестве первых симптомов отмечают быструю утомляемость при кормлении, потливость. Основное ухудшение наступает к концу первого месяца, когда снижается резистентность легочных сосудов и увеличивается легочный кровоток. В этот период нарастают симптомы СН (тахикардия, одышка, застойные хрипы в легких, гепатомегалия). Дети начинают отставать в развитии. У них нередки повторные респираторные заболевания и пневмонии. При нагрузке может возникать цианоз, связанный со сбросом крови справа налево. Как правило, рано формируется сердечный горб.

При пальпации грудной клетки определяется систолическое дрожание. Тоны сердца усилены, акцент II тона над легочной артерией. Вдоль левого края грудины выслушивается систолический шум разной интенсивности. На верхушке – систолический шум митральной недостаточности, проводящийся в подмышечную область.

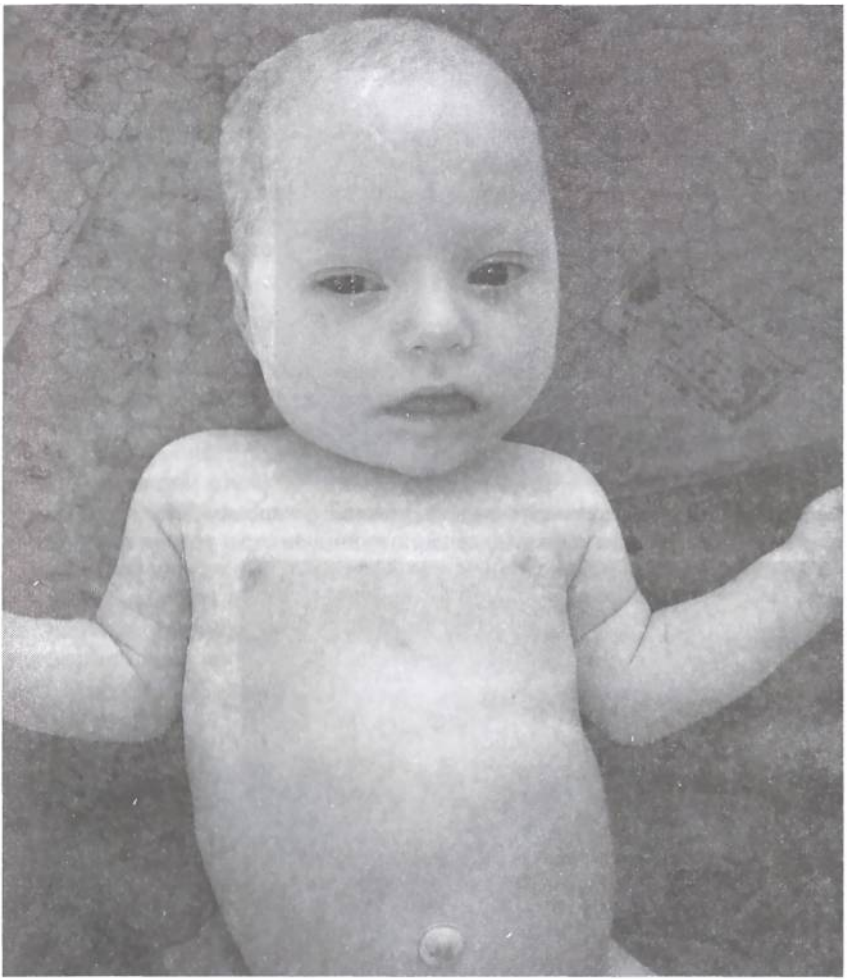


Рис. 8.17. Внешний вид ребенка с полной формой открытого АВ-канала на фоне генетической патологии (синдрома Дауна).

Инструментальные методы исследования

ЭКГ. В большинстве случаев регистрируется отклонение ЭОС влево, левограмма обычно сочетается с выраженной перегрузкой желудочков и предсердий.

Рентгенография органов грудной клетки. Легочный рисунок значительно усилен по артериальному руслу, в меньшей степени – по венозному, могут отмечаться признаки высокой легочной гипертензии, тень сердца обычно увеличена в размерах за счет всех камер (рис. 8.19).

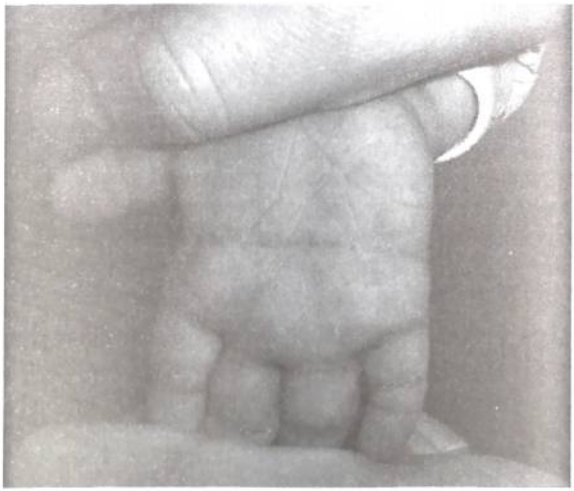


Рис. 8.18. Поперечная ладонная складка у ребенка с синдромом Дауна.

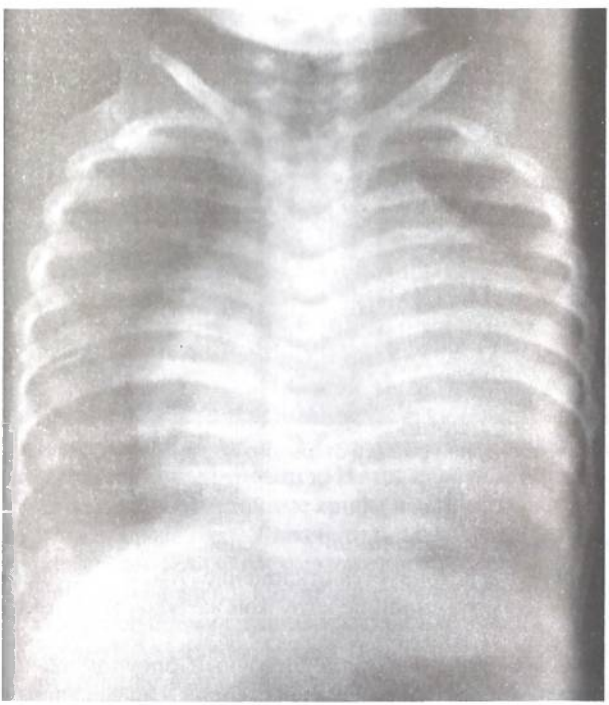


Рис. 8.19. Рентгенограмма органов грудной клетки ребенка с полной формой открытого АВ-канала: гидроперикард, признаки гиперволемии в легких.

ЭхоКГ. Выявляются первичный ДМПП, приточный ДМЖП, наличие общего АВ-клапана (со створкой, пересекающей межжелудочковую перегородку) (рис. 8.20). К функциональным характеристикам, требующим анализа, относят направление и величину сброса на уровне септальных дефектов, давление в правом желудочке и легочной артерии, а также величину митральной и трикуспидальной регургитации.

Лечение

Проводится хирургическая коррекция порока и терапия СН.

8.2.4. Открытый артериальный (боталлов) проток

ОАП – сосуд, соединяющий грудную часть аорты с легочной артерией.

Гемодинамика

Во внутриутробном периоде артериальный проток является нормальной физиологической коммуникацией, через которую течет кровь из легочного ствола в нисходящую аорту. После рождения ребенка направление потока крови через проток и его величина определяются разницей давления между аортой и легочной артерией и диаметром протока. Обычный для внутриутробного периода сброс крови справа налево значительно уменьшается после окклюзии пуповины и при повышении оксигенации крови. По мере падения общего легочного сопротивления возникает двунаправленный,



Рис. 8.20. Эхокардиограмма ребенка с полной формой открытого АВ-канала.

а затем левоправый поток крови через открытый артериальный проток. В первые недели жизни в связи с высокой резистентностью легочных сосудов кровь течет в них преимущественно в систолу. В последующем, когда диастолическое давление в аорте начинает превышать давление в легочной артерии, сброс слева направо приобретает постоянный, систолодиастолический характер. Возникает та или иная степень легочной гиперволемии. У недоношенных детей в связи с плохим развитием гладких мышц в стенке легочных сосудов и слабым их сопротивлением гиперволемия быстро достигает значительной степени, что приводит к застойной СН и хроническому поражению легких.

Основными последствиями ОАП являются объемные перегрузки левого предсердия и желудочка, а также гиперволемия малого круга кровообращения.

Естественное течение

Персистирующие небольшие протоки (диаметром до 3 мм) совместимы с длительной активной жизнью. Однако имеется риск развития бактериального эндокардита. Протоки большого диаметра могут привести к развитию тяжелого состояния и даже гибели ребенка в первые месяцы жизни. Драматические ситуации развиваются примерно у 3% больных. Основной группой риска являются недоношенные дети с синдромом дыхательных расстройств, у которых частота критических состояний на порядок выше.

Спонтанное закрытие протока после 3 мес. жизни встречается чрезвычайно редко. Это связано с фиксированными структурными изменениями его стенки. Однако возможно относительное уменьшение диаметра ОАП по сравнению с диаметрами растущих магистральных сосудов и, соответственно, уменьшение гемодинамической значимости порока.

Клинические проявления

Функционирование ОАП у новорожденных детей с синдромом дыхательных расстройств представляет отдельную серьезную проблему. В этих случаях проток усугубляет нарушения газообмена в легких и СН.

У доношенных новорожденных без сопутствующих заболеваний клинические проявления порока могут широко варьировать. Маленький проток, как правило, не имеет симптомов и обнаруживается случайно при плановом обследовании. ОАП с большим сбросом сопровождается СН, респираторными инфекциями, отставанием в физическом развитии. В этих случаях тахикардия и одышка при нагрузке могут быть первыми симптомами заболевания. При наличии высокой легочной гипертензии с обратным сбросом через ОАП можно отметить цианоз нижней половины туловища – дифференцированный цианоз.

Аускультативная картина определяется величиной шунта. Второй тон на легочной артерии чаще нормальный, но при большой легочной гиперволемии или гипертензии становится усиленным, расщепленным. Сразу после рождения шума может не быть в связи с высокой резистентностью

легочных сосудов и небольшим сбросом крови через проток. Однако при сохранении его открытым к середине месяца развивается систолический шум, а к концу месяца – типичный «машинообразный» систолодиастолический шум, выслушивающийся под левой ключицей или во втором межреберье слева. Пульсовое АД увеличивается за счет повышения систолического и снижения диастолического компонента (вплоть до нуля), что создает картину высокого и быстрого периферического пульса.

Инструментальные методы исследования

ЭКГ. При небольшом открытом артериальном протоке ЭКГ не отличается от нормальной. При наличии значительного сброса постепенно развиваются признаки перегрузки левых отделов сердца.

Рентгенография органов грудной клетки. Степень кардиомегалии и выраженности легочного рисунка зависят от величины шунта через проток. При небольшом ОАП рентгенограмма может быть нормальной. Заметное усиление легочного артериального рисунка наступает при соотношении легочного и системного кровотока более чем 2:1. Увеличение тени сердца связано в основном с левым желудочком и левым предсердием, в меньшей степени – с правым желудочком.

ЭхоКГ является ведущим методом диагностики ОАП. При сканировании из высокого парастернального или супрастернального доступа возможно получить прямую визуализацию протока или установить сброс крови в легочную артерию (рис. 8.21).

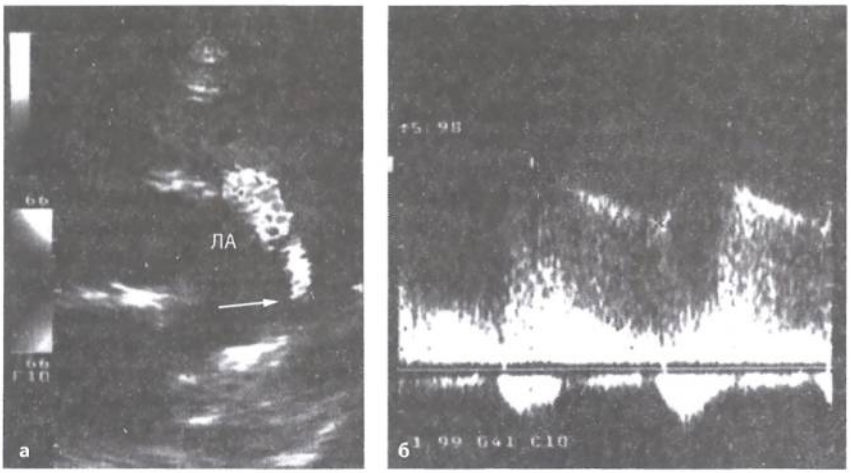


Рис. 8.21. Эхокардиограмма ребенка с ОАП: *а – стрелкой* отмечен турбулентный кровоток (сброс крови) в области бифуркации легочной артерии; *б* – при допплерографии в этой зоне регистрируется систолодиастолический кровоток.

Изменение полостей левого предсердия и левого желудочка позволяет косвенно судить о величине шунта (чем больше их размер, тем больше шунт). Возможно также сопоставление поперечного размера левого предсердия с диаметром аорты (в норме <1,4).

Лечение

Возможна специфическая терапия ингибиторами синтеза простагландинов (индометацин) в течение первой недели жизни. Хирургическое лечение заключается в открытой операции по перевязке (лигированию) ОАП, рентгеноэндоваскулярной окклюзии, а также эндохирургическом видеоторакоскопическом клипировании протока.

8.2.5. Коарктация аорты

Данная патология представляет собой врожденное сегментарное сужение, которое может локализоваться на любом участке аорты. Однако в подавляющем большинстве случаев (89–98%) коарктация располагается на участке от левой подключичной артерии до ОАП (так называемый перешеек аорты) или сразу ниже ОАП. По морфологическим критериям целесообразно выделять локальную коарктацию (мембрану в просвете аорты), коарктацию с тубулярным сужением перешейка аорты и коарктацию с гипоплазией дуги аорты. В описательных целях используют также термины «предуктальная», «юкстадуктальная», «постдуктальная» коарктация.

Гемодинамика

Гемодинамические сдвиги при коарктации аорты вызваны препятствием кровотоку в аорте. Основным следствием этого является высокое давление в левом желудочке и верхней половине туловища. В нижней половине тела перфузионное давление резко снижено, и кровоснабжение зависит либо от проходимости ОАП, через который поступает кровь из легочной артерии (дуктусзависимое кровообращение), либо от наличия коллатералей.

В период внутриутробного развития основную нагрузку несет правый желудочек, в значительной мере осуществляющий системное кровообращение. После рождения ребенка эта функция полностью переходит к левому желудочку, который при коарктации аорты должен быстро гипертрофироваться. Если нарастание массы миокарда не сопровождается достаточным увеличением его кровоснабжения, это ведет к кислородному голоданию мышцы сердца, развитию зон ишемии, мелкоочаговых некрозов, фиброэластоза. ФВ желудочка снижается как вследствие механического препятствия, так и вследствие последующей миокардиальной недостаточности.

Изменения легочного кровотока обычно связаны с наличием ОАП и других ВПС в сочетании с коарктацией аорты. Кровоток через ОАП может быть направлен как в сторону нисходящей аорты, так и в сторону легочной артерии. Сброс слева направо через сопутствующий ДМЖП приводит к быстрому развитию высокой легочной гипертензии. При изолированной

коарктации в связи с повышением давления в левом предсердии возможны застой в малом круге кровообращения и шунтирование крови в правое предсердие через открытое овальное окно. При пороках со сбросом крови справа налево обращают на себя внимание симптомы артериальной гипоксемии.

Основными последствиями коарктации аорты являются ремоделирование левого желудочка – концентрическая гипертрофия с постепенным развитием фиброза, а также гипоперфузия нижней половины тела. Высокое артериальное давление в верхней половине тела может приводить к поражению головного мозга.

Естественное течение

Во внутриутробном периоде коарктация аорты не оказывает влияния на развитие плода. Даже при полном перерыве аорты кровоснабжение нижней половины туловища успешно осуществляется через ОАП. После рождения закрытие артериального протока у дуктусзависимых больных приводит к кардиогенному шоку и сопровождается высокой летальностью. Основные причины смерти – сердечная и почечная недостаточность.

Клинические проявления

Резкая коарктация аорты проявляется уже на первом месяце жизни как общими, так и специфическими симптомами. Для детей этого возраста характерно повышенное беспокойство, отсутствие аппетита, дефицит массы тела. Чаще всего имеется небольшой систолический шум слева от грудины, проводящийся в межлопаточную область. Легче всего выявляется такой симптом коарктации аорты, как резкое ослабление пульса на ногах. Точный диагноз можно поставить при сочетании СН, артериальной гипертензии на верхних конечностях с градиентом систолического давления между правой рукой и ногой.

При недостаточно быстрой гипертрофии левого желудочка его насосная функция быстро падает, что резко утяжеляет состояние. У таких детей наблюдается выраженная кардиомегалия за счет миогенной дилатации. Тоны сердца приглушены, нередко выслушивается шум митральной недостаточности.

Инструментальные методы исследования

ЭКГ. Симптомы перегрузки левых отделов сердца становятся преобладающими только при достижении возраста 6–12 мес. Более чем у половины больных первого года жизни с СН регистрируют изменения, характерные для хронической ишемии миокарда, в виде деформации конечной части желудочкового комплекса.

Рентгенография органов грудной клетки. Рентгенологическая картина представлена явлениями умеренного венозного застоя и увеличением размеров сердца. Сердце имеет в основном аортальную конфигурацию, но может быть и овоидной формы (рис. 8.22).

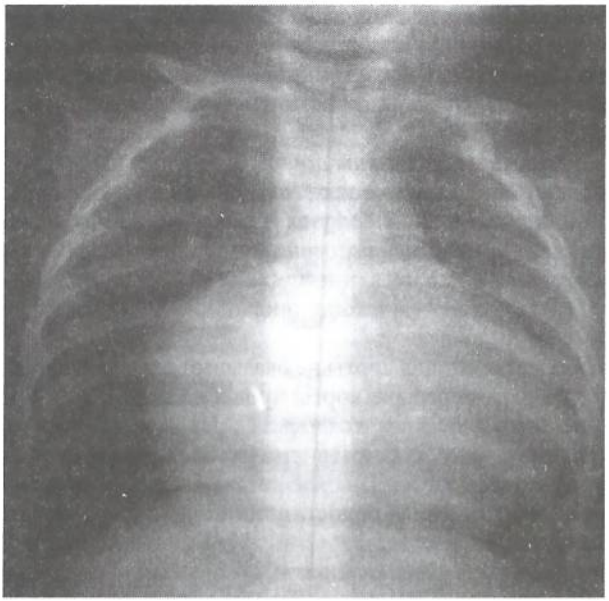


Рис. 8.22. Рентгенограмма органов грудной клетки ребенка с коарктацией аорты и ОАП.

ЭхоКГ. На участке коарктации аорты визуализируется сужение просвета с активной пульсацией выше этого места (рис. 8.23).

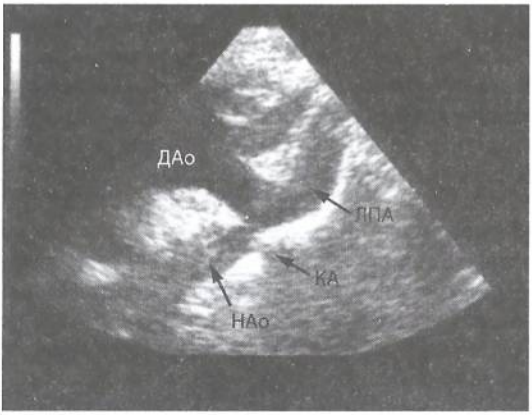


Рис. 8.23. Эхокардиограмма при коарктации аорты, супрастернальная проекция. Визуализируется сужение аорты ниже значительно расширенной левой подключичной артерии: *ДАо* – дуга аорты, *НАо* – нисходящая аорта.

Косвенными признаками порока могут быть также расширение левой подключичной артерии, гипертрофия и дилатация желудочков. При использовании допплер-методики регистрируется турбулентный кровоток в месте сужения аорты и сниженный кровоток в брюшном отделе аорты.

Лечение

Консервативное лечение включает терапию СН, применение простагландинов группы Е для предотвращения закрытия артериального протока при дуктусзависимом состоянии. Хирургическое лечение заключается в баллонной дилатации аорты либо резекции коарктации с анастомозом «конец в конец».

8.2.6. Аортальный стеноз

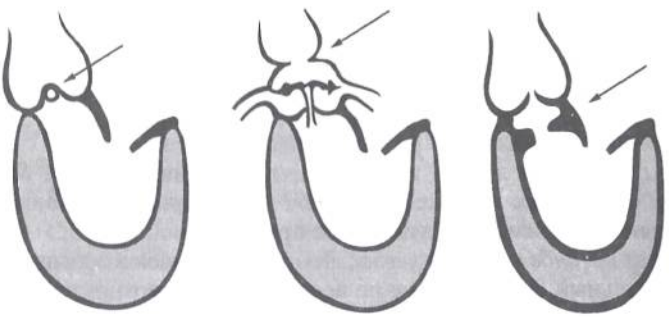
Данная патология характеризуется обструкцией выхода из системного желудочка на клапанном, надклапанном или подклапанном уровне (рис. 8.24).

У новорожденных чаще встречается критический стеноз, обычно представленный мембраной с эксцентрично расположенным отверстием и одной комиссурой (одностворчатый клапан).

Особенностью надклапанного стеноза является поражение коронарных артерий, которые расширены и извиты из-за повышенного в них давления. Интима сосудов склонна к пролиферации, в сосудах легко возникают атеросклеротические изменения.

Гемодинамика

Аортальный стеноз затрудняет выброс крови в аорту, особенно в ответ на физическую нагрузку. В результате возникает компенсаторная гипертрофия левого желудочка; его усиленная работа создает градиент систолического давления на клапане, позволяющий сохранить достаточный СВ.



а б в

Рис. 8.24. Основные варианты стеноза аорты (отмечены *стрелками*): *а* – клапанный стеноз; *б* – надклапанный стеноз; *в* – подклапанный стеноз.

У новорожденных с тяжелой обструкцией выводного тракта и недостаточно гипертрофированным левым желудочком (критический аортальный стеноз) синдром низкого СВ реализуется в первые дни после рождения. При низком СВ в гипертрофированном миокарде возникает дефицит коронарной перфузии, развиваются ишемия миокарда и эндомиокардиальный фиброэластоз.

Основными последствиями аортального стеноза являются ремоделирование левого желудочка – концентрическая гипертрофия с постепенным развитием фиброза, а также ригидный выброс левого желудочка.

Естественное течение

В случае критического аортального стеноза рост и развитие желудочка резко замедляются уже внутриутробно, значительно дилатируется левое предсердие. Затрудняется венозный возврат из легких, что в последующем приводит к формированию легочной гипертензии по венозному типу.

Среди детей с пороками, выявленными в постнатальном периоде, смертность в течение первого месяца составляет 5%. При современной терапии простагландинами, баллонной дилатации клапанов и оперативных вмешательствах до 1 года доживает 90% пациентов, до 15 лет – 88%.

Клинические проявления

У новорожденных с критическим клапанным стенозом аорты некоторое время сохраняется относительно стабильное состояние за счет ОАП. После его закрытия картина резко ухудшается, возникают признаки низкого СВ: тахикардия и тахипноэ, пульс на периферических артериях нитевидный или не определяется, выражена бледность кожных покровов. При небольшом аортальном стенозе порок может протекать без признаков СН и проявляться только систолическим шумом. Надклапанный стеноз аорты можно заподозрить у детей со специфическим «лицом эльфа» и задержкой умственного развития (синдром Вильямса).

При аускультации первый тон громкий, сразу за ним следует грубый систолический шум с эпицентром во втором–третьем межреберье справа. Шум проводится на сосуды шеи. Систолическое АД тем меньше, чем выше степень стеноза. Следует отметить, что особенностью аортального порока является его прогрессирующий с течением времени характер.

Инструментальная диагностика

ЭКГ. Признаки перегрузки левого желудочка, депрессия сегмента *ST* в левых грудных отведениях и инверсия зубца *T*. При мониторировании ЭКГ часто выявляются сложные желудочковые аритмии.

Рентгенография органов грудной клетки. Легочный рисунок в большинстве случаев нормальный. Его усиление по венозному типу возникает как проявление застойной СН. Сердечная тень имеет характерную конфигурацию – хорошо выражена талия сердца, верхушка закруглена и приподнята над диафрагмой (аортальная конфигурация).

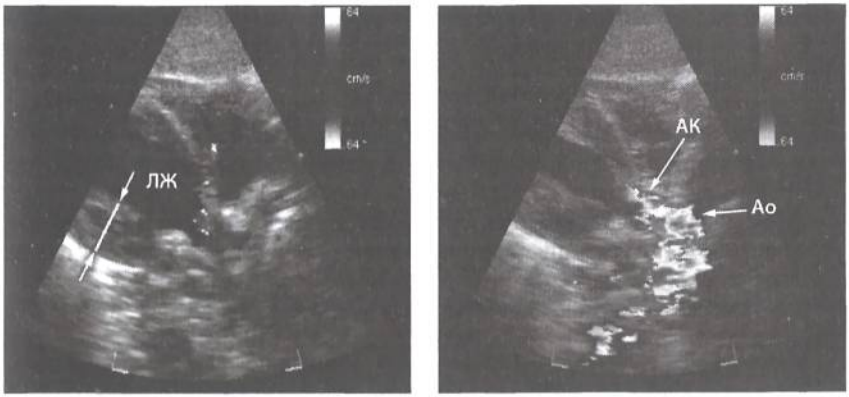


Рис. 8.25. Эхокардиограмма при аортальном стенозе. *а* – в диастолу: *стрелками* отмечена выраженная гипертрофия миокарда ЛЖ; *б* – в систолу: область стеноза АК, турбулентный поток крови в Ао.

ЭхоКГ выявляет степень выраженности и уровень стеноза. Оцениваются гипертрофия левого желудочка, его систолические и диастолические параметры (рис. 8.25).

Лечение

В ряде случаев применяется инотропная и мочегонная терапия, при дуктус-зависимом кровообращении – простагландины группы Е. Хирургическое лечение включает баллонную дилатацию, хирургическую вальвулопластику или протезирование клапана.

8.3. Осложнения врожденных пороков сердца

К основным осложнениям ВПС относятся:

1) СН;
2) легочная гипертензия;
3) артериальная гипоксемия;
4) нарушения сердечного ритма и проводимости;
5) инфекционный эндокардит;
6) тромбоэмболические нарушения.

Следует понимать, что зачастую не представляется возможным разделить клинические проявления и осложнения ВПС.

СН при ВПС

СН – синдром, характеризующийся неспособностью сердца обеспечить системный кровоток, адекватный метаболическим потребностям орга-

низма. В отечественной педиатрии принята формулировка «недостаточность кровообращения», которая включает сердечную и сосудистую недостаточность.

Причины СН при ВПС:

1) увеличение преднагрузки (нагрузка большими объемами перекачиваемой крови при ДМЖП, ОАП, тотальном аномальном дренаже легочных вен и др.);
2) увеличение постнагрузки (нагрузка сопротивлением при аортальном стенозе, коарктации аорты, стенозе легочной артерии, легочной гипертензии);
3) гипоксически-ишемическое повреждение миокарда (транспозиция магистральных артерий, АОЛКА).

Классификация СН:

I. По преимущественному поражению миокарда:
- левожелудочковая (застой в малом круге кровообращения);
- правожелудочковая (застой в большом круге кровообращения);
- бивентрикулярная.

II. По стадии сердечного цикла:
- систолическая;
- диастолическая;
- смешанная.

III. По течению:
- острая;
- хроническая.

IV. По тяжести.

Существует несколько классификаций СН у детей, учитывающих тяжесть проявлений. Приведем наиболее используемые из них (табл. 8.3, 8.4).

Лечение СН. Дети с СН нуждаются в повышении калорийности питания, ограничении объема жидкости до 80% от возрастной нормы, у старших

Таблица 8.3. Стадии СН у детей (Белоконь Н.А., 1987)

Стадии	Левожелудочковая недостаточность	Правожелудочковая недостаточность
I	СН отсутствует в покое и появляется после нагрузки в виде одышки и тахикардии	
IIA	ЧСС увеличена на 15–30%, ЧД увеличена на 30–50%	Печень выступает на 2–3 см из-под края реберной дуги
IIБ	ЧСС увеличена на 30–50%, ЧД увеличена на 50–70%, возможны акроцианоз, навязчивый кашель, влажные хрипы в легких	Печень выступает на 3–5 см из-под края реберной дуги. Возможны пастозность, набухание вен шеи
III	ЧСС увеличена на 50–60%, ЧД увеличена на 70–100%, клиническая картина предотека и отека легких	Гепатомегалия, отечный синдром, асцит, гидроперикард

Таблица 8.4. Классификация СН у детей грудного и раннего возраста по Ross, 1992 (модифицированная классификация NYHA для детей)

Функциональный класс	Клинические проявления
I	Бессимптомная СН
II	Небольшое тахипноэ или потливость во время кормления у детей грудного возраста и незначительное диспноэ при нагрузке у старших детей
III	Значительное тахипноэ или потливость во время кормления у детей грудного возраста и выраженное диспноэ при нагрузке у старших детей. Удлинение времени кормления. Задержка физического развития
IV	Тахипноэ, втяжение уступчивых мест грудной клетки или потливость в покое

детей необходимо ограничение соли до уровня менее 0,5 г/сут. Дети грудного возраста с выраженной СН вскармливаются через зонд. Обязательно проводится контроль массы тела и диуреза. При сопутствующей дыхательной недостаточности показана кислородотерапия. Медикаментозное лечение направлено на увеличение эффективности сердечных сокращений, уменьшение пред- и постнагрузки, улучшение метаболических процессов в миокарде и тканях, коррекцию электролитных нарушений. Основные лекарственные препараты для лечения СН при ВПС представлены в таблице 8.5.

Также в терапии СН используют препараты, нормализующие трофику миокарда и корригирующие электролитные нарушения: препараты калия и магния (Панангин, Аспаркам), карнитин (Элькар), витамины и коферменты (Рибоксин, Кудесан, кокарбоксилаза и др.).

Легочная гипертензия при ВПС

Легочная гипертензия – это состояние, при котором среднее давление в легочной артерии превышает 25 мм рт.ст.

Классификация. Выделяют прекапиллярную (артериальную), посткапиллярную (венозную) и смешанную легочную гипертензию. По фазам течения артериальная легочная гипертензия при ВПС с левоправым шунтом проходит гиперволемическую, переходную и склеротическую стадии. Клинически склеротической стадии легочной гипертензии соответствует синдром Эйзенменгера. Для всех типов легочной гипертензии характерно развитие СН по правожелудочковому типу. Для практики наиболее удобной является классификация, основанная на величине давления в легочной артерии, степени сброса крови и соотношении общелегочного сопротивления к показателям большого круга кровообращения (табл. 8.6).

Таблица 8.5. Основные лекарственные препараты для лечения СН при ВПС

Препарат	Суточная доза	Побочные эффекты
Инотропная терапия		
Дигоксин	Доза насыщения 0,05 мг/кг за 1–3 дня. Поддерживающая доза 0,01 мг/кг/сут.	Брадикардия, АВ-блокада, экстрасистолия, головная боль, тошнота, анорексия
Допамин (Дофамин)	Инотропная доза 5–15 мкг/кг/мин в/в, ренальная доза 2–5 мкг/кг/мин в/в	Тошнота, рвота, головная боль, нарушения сердечного ритма, стенокардия, повышение АД, аллергические реакции
Добутамин	2–20 мкг/кг/мин в/в	Тахикардия, экстрасистолия, мерцательная аритмия, тошнота, рвота, головная боль, бронхоспазм, аллергические реакции
Адреналин	1–10 мкг/кг/мин в/в	Тахиаритмии, артериальная гипертензия, головная боль, тошнота
Левосимендан (Симдакс)	0,05–0,2 мкг/кг/мин в/в	Снижение АД, нарушения сердечного ритма, головная боль, тошнота, рвота, анемия, гипокалиемия, диарея, запор
Диуретики (уменьшение пред- и постнагрузки)		
Фуросемид (Лазикс)	1–3 мг/кг в/в и *per os*	Гипокалиемия, гипохлоремия, гипокальциемия, гипергликемия, азотемия, метаболический алкалоз, гиперурикемия, ото- и гепатотоксичность, головокружение, головная боль, агранулоцитоз, аллергические реакции, фотосенсибилизация
Спиронолактон (Верошпирон)	2–4 мг/кг *per os*	Диспепсия, диарея, головная боль, сонливость, атаксия, психические расстройства, гинекомастия, гирсутизм, аллергические реакции
Гидрохлоротиазид + триамтерен (Триампур композитум)	2–3 мг/кг/сут.	Мышечная слабость, судороги, сердцебиение, выраженное снижение АД, тромбоз, диспепсические явления, гипонатриемия, гипомагниемия, гипохлоремия, гипо- или гиперкалиемия, гиперкальциемия, нефроуролитиаз, гиперурикемия, подагра, гипертриглицеридемия, снижение толерантности к глюкозе
иАПФ (уменьшение пред- и постнагрузки, кардиопротекторное действие)		
Каптоприл	0,1–0,3 мг/кг с повышением до 2 мг/кг/сут. *per os*	Сухой кашель, сухость во рту, ортостатические реакции, тахикардия, нейтропения, агранулоцитоз, гиперкалиемия, гипонатриемия, аллергические реакции, фотосенсибилизация

Таблица 8.5 (*окончание*)

Препарат	Суточная доза	Побочные эффекты
Эналаприл	0,1 мг/кг *per os*	Тошнота, диарея, головная боль, гипотензия, нейтропения, гиперкалиемия, гипогликемия, хронический кашель, аллергические реакции
β-адреноблокаторы (уменьшение симпатических влияний)		
Атенолол	0,5–2 мг/кг *per os*	Брадикардия, АВ-блокада, прогрессирование СН, бронхоспазм, гипогликемия, гипотиреоз, диспепсия, головная боль, головокружение, аллергические реакции

Клиническая симптоматика. Жалобы пациентов при легочной гипертензии и ВПС трудно дифференцировать между собой. Основой диагноза являются данные физикального и инструментального обследования.

Аускультативные признаки легочной гипертензии у больных с заболеваниями сердца можно условно разделить на универсальные (характеризующие сам факт повышения давления в легочной артерии) и специфические (свойственные изменениям шумовой внутрисердечной симптоматики при определенных заболеваниях в случаях присоединения высокой легочной гипертензии).

Появление усиленного (акцентированного) II тона, раздвоение и расщепление II тона над легочной артерией являются важными признаками повышения давления в легочной артерии при многих формах легочной гипертензии.

Шум Грехема–Стилла – это функциональный диастолический шум относительной недостаточности клапана легочной артерии, возникающий при длительном повышении в ней давления. Этот шум выслушивается во втором межреберье слева от грудины.

Таблица 8.6. Классификация легочной гипертензии при ВПС по степени тяжести (Бураковский В.И., 1975)

Стадия легочной гипертензии	$САД_{ЛА}/САД_{Ao}$, %	Объем шунта за минуту МОК в МКК, %	ОЛСС/ОПСС, %
Ia	<30	<30	<30
Iб	<30	>30	<30
II	30–70	50–60	<30
IIIa	70–100	>40	30–60
IIIб	70–100	<40	60–100
IV	>100	Справа налево	>100

Примечание: МКК – малый круг кровообращения, МОК – минутный объем крови, ОЛСС – общее легочное сосудистое сопротивление, ОПСС – общее периферическое сосудистое сопротивление, САД – систолическое артериальное давление.

Шум недостаточности трикуспидального клапана образуется турбулентным потоком крови во время систолы желудочков и обусловлен регургитацией крови из правого желудочка в правое предсердие. Шум систолический, лучше всего выслушивается у основания мечевидного отростка, его особенностью является усиление на вдохе (симптом Риверо-Корвальо) в результате увеличения притока крови к правому сердцу и систолического объема правого желудочка (в том числе объема регургитации).

При легочной гипертензии всегда имеются симптомы правожелудочковой недостаточности. На *ЭКГ* отмечаются признаки перегрузки правых отделов сердца.

Рентгенография органов грудной клетки. В гиперволемической стадии заболевания обнаруживают обогащение сосудистого рисунка по артериальному типу. В склеротической стадии расширенные от корней легких крупные артерии имеют вид «обрубленных ветвей». Заметно обеднение легочного рисунка на периферии, свидетельствующее о склерозировании артериального сосудистого русла на уровне микроциркуляции.

ЭхоКГ. Выявляют признаки хронического повышения давления в правом желудочке: увеличение толщины стенок, парадоксальное движение межжелудочковой перегородки, дилатацию и на поздних стадиях гипокинезию его стенок, трикуспидальную регургитацию. Легочная артерия расширена. При помощи допплерографии определяют соотношение легочного и системного кровотока, объем шунта, среднее давление в легочной артерии, общее легочное сосудистое сопротивление, общее периферическое сосудистое сопротивление.

Лечение. До операции у детей грудного и раннего возраста основной задачей является лечение правожелудочковой или бивентрикулярной недостаточности, что включает применение сердечных гликозидов (дигоксин), диуретиков (спиронолактон, фуросемид) и иАПФ (каптоприл, эналаприл). Применяются метаболические и витаминные препараты (Панангин, Рибоксин, Элькар, Кудесан и др.).

В случае развития комплекса Эйзенменгера состояние улучшают ингаляции кислорода и оксида азота, вазодилататоры – блокаторы кальциевых каналов (нифедипин, амлодипин), иАПФ (каптоприл), антикоагулянты (варфарин). За последнее десятилетие в практику вошли новые лекарства, оказывающие благоприятное влияние на качество жизни пациентов с высокой легочной гипертензией – аналоги простациклина (эпопростенол), антагонисты эндотелиновых рецепторов (бозентан), ингибиторы фосфодиэстеразы 5-го типа (силденафил).

Диспансерное наблюдение. Диспансерное наблюдение за детьми с ВПС проводят участковый педиатр и детский кардиолог. План диспансеризации должен быть индивидуальным у каждого больного, составлен с учетом характера порока, состояния гемодинамики, симптомов СН, наличия сопутствующей патологии. После коррекции порока дети находятся также под наблюдением специалистов кардиохирургических центров.

9. СЕРДЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ У ДЕТЕЙ

Определение

СН – это синдром, при котором сердце неспособно обеспечить органы и ткани необходимым количеством артериальной крови, несмотря на мобилизацию адаптационно-компенсаторных механизмов организма. Наиболее важным критерием сердечной деятельности является показатель СВ, величина которого зависит от *преднагрузки и постнагрузки на сердце, сократительной способности (контрактильности) миокарда*. Преднагрузку отражает давление при наполнении кровью желудочков сердца в фазу диастолы. Постнагрузка – это напряжение, которое испытывает сердечная мышца по преодолению сопротивления, связанного с изгнанием крови. Сократительную способность (контрактильность) миокарда отражает сила сокращений миокардиальных волокон.

В МКБ-10 СН относится к IX классу (болезни системы кровообращения) и обозначается кодами I50.0 (застойная СН) и I50.1 (левожелудочковая СН).

Эпидемиология

В России хроническая СН определяется у 6–7 млн человек, что составляет 4–5% населения. Смертность от заболеваний сердечно-сосудистой системы и в первую очередь от СН у детей в возрасте до 14 лет установлена на уровне 14,4 на 100 000 детского населения (Мутафьян О.А., 2008).

Профилактика

Профилактика СН заключается в своевременной диагностике и адекватной терапии основного заболевания с помощью консервативных или хирургических методов лечения.

Этиология

Основные причины развития СН:

- повреждение миокарда;
- перегрузка сердца;
- нарушение диастолического наполнения сердца;
- нарушение сердечного ритма.

в гипертрофированном сердце) – ее ослаблением. Когда при СН истощаются кардиальные адаптационно-компенсаторные механизмы, то усиливается значение экстракардиальных механизмов. Однако следует отметить, что активность последних повышается с самого начала неблагоприятного воздействия на сердце, еще на доклиническом этапе (Горбачев В.В., 1997). В обеспечении экстракардиальных компенсаторно-приспособительных реакций при развитии СН ведущую роль играют РААС, симпатоадреналовая система и предсердный натрийуретический фактор, которые активно взаимодействуют друг с другом (Климанд Джон Г.Ф., 1998; Скворцов А.А., Пожарская Н.Н., 1999). Уменьшение СВ, возникающее при СН, вызывает спазм прекапиллярных артериол в результате включения рефлекса «ударный объем – тонус прекапиллярных артериол» (чем меньше УО, тем выше тонус сосудов) и увеличения активности симпатоадреналовой системы. Спазм прекапиллярных артериол сопровождается ишемией почек, повышенным образованием ренина. Секреция ренина усиливается также под влиянием симпатической стимуляции и гипонатриемии. Повышенная продукция ренина ведет к активации РААС. При этом ангиотензиноген, образующийся главным образом в печени, превращается в ангиотензин I. Последний под влиянием ангиотензинпревращающего фермента (АПФ-кининазы-2) трансформируется, в основном в легких, в ангиотензин II. Активация симпатоадреналовой системы и РААС при СН, безусловно, носит компенсаторный характер, особенно на начальных этапах ее развития. Стимуляция указанных систем поддерживает адекватную насосную функцию сердца через увеличение ЧСС и сократимости миокарда, обеспечивает сохранение нормального АД в условиях сниженного СВ за счет констрикции артериол и венул. В результате задержки натрия и воды в организме увеличивается объем циркулирующей крови. Это, а также веноконстрикция вызывает нарастание притока крови к сердцу, вторичное включение механизма Франка–Старлинга с последующим увеличением СВ. В то же время отмеченные реакции организма способствуют развитию отечного синдрома. Кроме того, при активации симпатоадреналовой системы и РААС возникают и другие неблагоприятные эффекты. При уменьшении СВ наступает активация системы вазопрессина, повышается концентрация норадреналина в плазме периферической крови. При длительной активации симпатоадреналовой системы в миокарде снижается плотность β_1-адренорецепторов с 80 до 60%, а плотность β_2-адренорецепторов увеличивается с 20 до 40%. Это приводит к нарушению сократительной функции сердечной мышцы за счет утраты положительного инотропного действия катехоламинов (Талнер Н., Карбони М., 2006). Длительная активация симпатоадреналовой системы сопровождается гибелью кардиомиоцитов в результате некроза и апоптоза. Это связано с перегрузкой кардиомиоцитов кальцием, с угнетением в них митохондрий, развитием оксидантного стресса, ишемии. Неблагоприятные эффекты, отмеченные при повышении активности симпатоадреналовой системы, явились основанием для использования при СН адреноблокаторов.

Центральное место в РААС занимает ангиотензин II. Действуя через AT_1-рецепторы, он стимулирует биосинтез альдостерона в коре надпочечников, вызывает мощную вазоконстрикцию артерий и вен, усиливает реабсорбцию натрия в дистальных отделах почечных канальцев. За счет активации образования кортикотропина и вазопрессина ангиотензин II задерживает выведение жидкости и увеличивает объем циркулирующей крови, способствует секреции катехоламинов из мозгового слоя надпочечников. Его синтез усиливается при дилатации камер сердца. Повышенное содержание ангиотензина II в организме индуцирует развитие гипертрофии миокарда за счет повышения экспрессии протоонкогенов. Кроме того, он стимулирует рост фибробластов и коллагеновых волокон в сердечной мышце, способствуя формированию кардиосклероза. Действуя через AT_2-рецепторы, ангиотензин II усиливает дифференцировку клеток, вызывает торможение апоптоза и оказывает ангиопролиферативное влияние. В последние годы установлено, что основную роль в превращении ангиотензина I в ангиотензин II играют специфические химазы, катепсины и танины (85–90%), а не АПФ (10–15%). Оценка значимости ангиотензина II в патогенезе СН позволила обосновать использование при ее лечении иАПФ и блокаторов ангиотензиновых рецепторов.

При СН увеличивается остаточный объем крови в левых отделах сердца (левожелудочковая СН), что обусловливает повышение давления в легочных венах. Венозный застой в легких ведет к уменьшению жизненной емкости легких, к нарушению альвеолярно-капиллярного газообмена, к развитию гипоксии и ацидоза. При этом сосуды легких сужаются, нарастает легочная гипертензия, формируется правожелудочковая недостаточность.

СН и застой крови в печени сопровождаются нарушением ее функции, снижением продукции альбумина, что является дополнительным фактором развития вторичного гиперальдостеронизма, а уменьшение коллоидно-онкотического давления, связанное с дефицитом синтеза альбумина, играет важную роль в патогенезе отечного синдрома. При гиперальдостеронизме снижается активность протеинлипазы, в результате чего в организме повышается содержание общих липидов, жирных кислот, холестерина, липопротеидов. Следовательно, энергетическое обеспечение адаптационно-компенсаторных механизмов осуществляется за счет липидов, т.е. обмен веществ переключается преимущественно на липидный. Такие метаболические сдвиги указывают на усиление реакций долговременной адаптации, что характерно для состояния хронического стресса. Гиперлипидемия ведет к развитию иммунодепрессии, к уменьшению образования соматотропного гормона, инсулина и гормонов щитовидной железы, к повышению агрегационной способности эритроцитов и тромбоцитов, увеличению вязкости крови, к усилению активности процессов тромбообразования. При этом нарастает общее периферическое сопротивление сосудов, нарушается микрогемоциркуляция, развивается тканевая гипоксия. Последняя индуцирует кроветворение, в результате чего увеличивается объем циркулирующих эритроцитов. По современным представлениям, гиперальдосте-

ронизм вызывает усиление синтеза коллагена в интерстиции миокарда, нарушение диастолического расслабления желудочков сердца, особенно левого. Значение предсердного натрийуретического фактора заключается в противостоянии эффектам РААС, симпатоадреналовой системы и вазопрессина. Посредством активации цГМФ предсердный натрийуретический фактор усиливает клубочковую фильтрацию, уменьшает реабсорбцию натрия и воды в канальцах почек, увеличивает кровоток в мозговом веществе почек, снижает образование ренина, альдостерона и вазопрессина, вызывает вазодилатацию. В начальной стадии хронической СН имеется альтернативное равновесие между системой РААС и предсердным натрийуретическим фактором. В дальнейшем при нарастании СН усиление активности предсердного натрийуретического фактора отстает от усиления активности РААС. В терминальной стадии СН активность предсердного натрийуретического фактора, скорее всего, не повышается, а снижается.

Классификация

По характеру этиологических факторов, приводящих к развитию СН, можно выделить следующие ее формы:

- энергетически-динамическую, или миокардиально-обменную, или недостаточность миокарда от повреждения, обусловленную первичным нарушением обменных и энергетических процессов в сердечной мышце без предшествующей ее гипертрофии;
- гемодинамическую, или недостаточность сердца от перегрузки, связанную с вторичным нарушением обменных и энергетических процессов в сердечной мышце на фоне ее гипертрофии;
- смешанную, обусловленную одновременным действием факторов повреждения и перегрузки миокарда. Она может возникать при ревматическом миокардите с поражением клапанов сердца, при тиреотоксикозе, анемиях, нарушениях сердечного ритма и т.д.

По характеру течения различают острую и хроническую СН. Характер течения СН следует определять не по скорости развития, не по клиническим, а по морфофункциональным признакам (Неудахин Е.В. и др., 1993). Морфологической основой острой СН является миогенная дилатация желудочков сердца, а хронической – гипертрофия и кардиосклероз сердечной мышцы. Функциональной основой острой СН служит энергетически-динамическая форма, а хронической – гемодинамическая. При быстром развитии СН на фоне гипертрофии и/или кардиосклероза следует говорить об обострении (декомпенсации) хронической СН.

В некоторых случаях острая СН возникает до развития миогенной дилатации сердца. Это наблюдается при хронотропной стимуляции сердечной мышцы, когда развивается чрезмерная гипердинамическая реакция миокарда, сопровождающаяся синдромом дефекта диастолы. При синдроме дефекта диастолы не реализуется механизм Франка–Старлинга.

Таблица 9.1. Клиническая классификация тяжести СН у детей

Степень СН	Симптомы СН
I	Уловимых признаков СН в покое нет. После физической нагрузки (крик, кормление) появляются одышка, бледность, слабость
IIA	Наличие признаков СН в покое. ЧСС по сравнению с нормой увеличена на 10–15%, ЧД – на 15–30%. Край печени на 2–4 см ниже реберной дуги. Некоторая пастозность тканей. Беспокойство, плохой аппетит и сон
IIБ	Выраженные нарушения гемодинамики. Застойные явления в малом круге кровообращения. ЧСС по сравнению с нормой увеличена на 15–30%, ЧД – на 30–70%. Печень более чем на 4 см ниже реберной дуги. Пастозность тканей. Беспокойство, потливость, рвота. Снижение диуреза. Аппетит резко снижен
III	Резкая тахикардия и одышка. ЧСС по сравнению с нормой увеличена на 30%, ЧД – на 70–100%. Тоны сердца глухие, нарушение ритма и проводимости. Печень большая, плотная. Ребенок вялый. Анорексия. Олигурия. Отеки

Кроме того, при оценке СН целесообразно выделять ее гемодинамические варианты: *систолический, диастолический и смешанный*. Систолический вариант СН характеризуется уменьшением ФВ во время систолы, что наблюдается при повреждении миокарда, перегрузке сердца давлением. Этот вариант может возникать при инфекционных, токсических, аллергических заболеваниях, миокардите, ДКМП, миокардиосклерозе, ВПС и ППС. Для диастолического варианта характерно недостаточное диастолическое расслабление миокарда. Этот вариант встречается при гипердинамии миокарда (например, вследствие чрезмерной тиреоидной стимуляции и увеличенной чувствительности миокарда к симпатическим влияниям), ГКМП, констриктивном перикардите, уменьшении полостей сердца из-за наличия опухолевидных образований. Смешанный вариант отмечается при фиброэластозе.

По клиническим проявлениям СН может быть левожелудочковой, правожелудочковой и тотальной. При оценке клинических проявлений СН очень важно различать степень ее тяжести. В.Х.Василенко, Н.Д.Стражеско, Г.Ф.Ланг (1935) предложили выделять 4 степени СН. Классификацией этих авторов, несколько усовершенствованной и модифицированной, пользуются и в детской кардиологии (табл. 9.1).

Международное признание получила классификация Нью-Йоркской ассоциации сердца (NYHA), которая также характеризует степень тяжести СН по выраженности клинических симптомов (табл. 9.2).

По нашему мнению, предпочтение следует отдавать отечественной классификации, более конкретной, более адаптированной для детского возраста. Нью-Йоркскую классификацию (достаточно субъективную) все-таки целесообразно также принять к сведению.

Таблица 9.2. Классификация тяжести СН по Нью-Йоркской ассоциации сердца (NYHA)

Функциональный класс СН	Определение	Терминология
I	Больные с заболеванием сердца, но без ограничений физической активности	Бессимптомная дисфункция левого желудочка
II	Больные с заболеванием сердца, вызывающим небольшое ограничение физической активности	Легкая СН
III	Больные с заболеванием сердца, вызывающим значительное ограничение физической активности	СН средней степени тяжести
IV	Больные с заболеванием сердца, у которых выполнение даже минимальной физической нагрузки вызывает дискомфорт	Тяжелая СН

Клиническая картина

Основные симптомы СН:

- одышка (компенсаторная реакция организма);
- тахикардия (в основном связана с включением рефлекса Бейнбриджа);
- расширение границ сердца (следствие миогенной дилатации при компенсаторной гипертрофии);
- АД: систолическое – чаще нормальное, диастолическое – тенденция к повышению;
- повышение центрального венозного давления;
- объем циркулирующей крови при острой СН, как правило, снижен, при хронической СН – повышен;
- увеличение печени, особенно левой доли;
- пастозность тканей, «нижние» отеки;
- акроцианоз, периоральный цианоз;
- могут быть влажные двусторонние хрипы в легких, кашель.

Особенности клинических проявлений СН у детей грудного возраста:

- затруднение при кормлении;
- беспокойство, раздражительность ребенка;
- плохой сон;
- рвота, вздутие живота;
- набухание большого родничка;
- одутловатость лица, отечность век, набухание шейных вен, небольшие отеки в области мошонки и крестца.

Левожелудочковая СН

Причинами левожелудочковой СН являются:

1) повреждение миокарда при кардитах, ДКМП, при действии инфекционных и/или токсических факторов;
2) перегрузка объемом левых отделов сердца при недостаточности митрального и/или аортального клапанов;
3) перегрузка давлением при стенозе аорты, ГКМП, опухолях сердца, артериальной гипертензии;
4) сердечные аритмии: пароксизмальная тахикардия (ПТ), трепетание и мерцание предсердий.

Острая левожелудочковая СН клинически проявляется симптомами сердечной астмы (интерстициальная стадия) и отека легких (альвеолярная стадия). Приступ сердечной астмы начинается внезапно, чаще в предутренние часы. Во время приступа ребенок беспокоен, жалуется на нехватку воздуха, стеснение в груди, страх смерти. Кашель частый, мучительный со скудной светлой мокротой. Характерна одышка по смешанному типу, реже с превалированием экспираторного компонента. При аускультации выслушиваются жесткое дыхание, диффузные сухие хрипы, иногда мелкопузырчатые в нижних отделах. Тахикардия нарастает. Соотношение ЧСС/ЧД>3:1. Перкуторно границы сердечной тупости несколько расширены влево. При переполнении сосудов легких плазма переходит в альвеолы, и развивается отек легких.

Отек легких проявляется выраженной одышкой инспираторного или смешанного типа. Дыхание шумное, клокочущее. Кашель влажный, с выделением пенистой мокроты, как правило, окрашенной кровью. У ребенка отмечаются симптомы острой гипоксии, возбуждение, страх смерти, частое нарушение сознания.

Правожелудочковая СН

Развитие правожелудочковой СН могут вызывать разные причины:

1) повреждение миокарда правого желудочка при острых токсических и деструктивных пневмониях;
2) перегрузка объемом правого желудочка сердца при недостаточности клапана легочной артерии, ДМПП;
3) перегрузка давлением при стенозе легочной артерии, острых и хронических бронхолегочных заболеваниях (бронхиолите, бронхиальной астме, муковисцидозе, диффузном пневмосклерозе, фиброзе легких, эмфиземе легких и т.д.), тромбоэмболии легочной артерии.

Типичными признаками правожелудочковой СН являются набухание шейных вен, увеличение размеров печени. При пальпации последней могут отмечаться ее болезненность и пульсация. Надавливание на печень вызывает усиление набухания шейных вен (симптом Плеша). Часто отмечаются отеки, нарушение функций почек, печени, ЖКТ, повышение центрального венозного давления. У большинства детей границы сердца слегка расширены вправо, сердечный толчок усилен, определяются пульсация в эпигастрии, тахикардия, снижение АД.

Тотальная СН

В основном наблюдается у детей раннего возраста. Характеризуется признаками застоя в большом и малом кругах кровообращения. Часто определяются периорбитальные отеки, увеличение печени, набухание шейных вен, мелкопузырчатые и крепитирующие хрипы в легких. По мере прогрессирования процесса появляются и нарастают периферические отеки, возникает олигурия, увеличивается одышка, может развиться отек легких, снижается системное АД.

Кардиогенный шок

У детей он возникает при быстром нарастании левожелудочковой СН на фоне жизнеугрожающих сердечных аритмий, деструкции клапанов, тампонады сердца, тромбоэмболии легочной артерии, острого миокардита, острой дистрофии миокарда, инфаркта миокарда. При этом резко уменьшается СВ и объем циркулирующей крови, значительно снижается артериальное и пульсовое давление. Характерны холодные кисти и стопы, «мраморный» рисунок кожных покровов, медленное исчезновение белого пятна при надавливании на ногтевое ложе или центр ладони. Как правило, возникают олигурия, нарушение сознания, снижение центрального венозного давления.

Диагностика

Методы диагностики СН включают:

- клиническое обследование детей;
- рентгенографию органов грудной клетки;
- ЭКГ;
- ЭхоКГ (снижение ФВ).

Дифференциальная диагностика

СН может быть заподозрена при заболеваниях бронхолегочной системы из-за наличия одышки, тахикардии, увеличения печени, при заболеваниях почек – из-за наличия отечного синдрома, при заболеваниях печени – из-за увеличения ее размеров, при гематологических заболеваниях – из-за наличия тахикардии, расширения границ сердца, иногда – увеличения печени и т.д.

Лечение

Терапия СН проводится с учетом клинических, лабораторных данных и показателей специальных методов исследования. При этом очень важно определить форму, вариант, фазу и степень тяжести СН, что позволит индивидуализировать лечебные мероприятия.

Лечение хронической СН. Основные терапевтические мероприятия при хронической СН включают:

- организацию правильного режима и ухода за больным;
- диетотерапию;
- оксигенотерапию;
- лекарственную терапию, направленную на усиление сократительной способности миокарда, на регулирование преднагрузки и постнагрузки на сердечную мышцу, коррекцию метаболических нарушений в миокарде, предупреждение и лечение осложнений.

Постельный режим показан лишь при тяжелых степенях СН (IIБ и III). При более легких степенях рекомендуется дозированная физическая нагрузка с использованием динамических (ходьба), а не изометрических (силовых) упражнений с задержкой дыхания. При дозированных физических нагрузках повышается приток крови к сердцу, улучшается нейрогуморальное обеспечение метаболических процессов.

Диетотерапия детей с СН направлена на ограничение соли и жидкости, жиров животного происхождения, экстрактивных веществ, продуктов, вызывающих метеоризм. Рекомендуется употребление овощей и фруктов, особенно богатых солями калия и магния.

Для лекарственной терапии хронической СН в основном используются две группы препаратов:

- основные лекарственные средства (иАПФ, диуретики, сердечные гликозиды, β-адреноблокаторы);
- вспомогательные (негликозидные инотропные препараты, нитраты, антиаритмические средства, блокаторы кальциевых каналов, антикоагулянты, дезагреганты, глюкокортикоиды, цитопротекторы и кардиотрофические препараты).

Центральное место в лечении СН у детей в настоящее время занимают иАПФ в связи с тем, что они оказывают благоприятное влияние на нейрогуморальные механизмы СН. Ингибиторы АПФ уменьшают симпатическую стимуляцию, активность РААС, вызывают дилатацию как артериальных, так и венозных сосудов, улучшают насосную функцию сердца, усиливают диурез, препятствуют развитию гипертрофии миокарда и кардиосклероза. Перед их назначением необходимо исключить наличие у больного артериальной гипотензии, гиперкалиемии (>5,5 ммоль/л), гипонатриемии (<130 ммоль/л). Абсолютным противопоказанием для их использования является двусторонний стеноз почечных артерий. Лечение иАПФ нужно начинать с маленьких доз с последующим постепенным их увеличением.

К препаратам второго ряда относятся диуретики. Они применяются у детей с избыточным содержанием жидкости и натрия в организме. Диуретики «разгружают» сердце, но не влияют на нейрогормональные механизмы СН. В педиатрии чаще всего используются тиазидные и петлевые диуретики. Среди последних предпочтение отдается фуросемиду, который применяется в дозе 1–2 мг/кг. При назначении этого препарата

в 10:00–11:00 преимущественно выводится жидкость, при назначении в 13:00 – натрий, а при назначении в 17:00 – калий.

Одновременно с петлевыми и тиазидными диуретиками целесообразно использование спиронолактона (конкурентного антагониста рецепторов альдостерона), вызывающего торможение процессов фиброзирования и ремоделирования сердца. Особенно эффективно применение спиронолактона совместно с иАПФ. При этом необходимо следить за уровнем калия, чтобы избежать гиперкалиемии. Спиронолактон обычно назначается из расчета 3–6 мг/кг в два приема во второй половине дня.

Для улучшения сократительной способности миокарда до настоящего времени при хронической СН у детей широко используются сердечные гликозиды. Чаще всего применяется дигоксин, который при гемодинамической форме СН (при ВПС с перегрузкой объемом) назначается путем индивидуального подбора дозы насыщения с последующим переходом на поддерживающую дозу, равную 20% от дозы насыщения. Если хроническая СН развивается на фоне повреждения миокарда, то дигоксин следует назначать сразу в поддерживающей дозе из расчета 0,007–0,01 мг/кг/сут. Чем сильнее повреждено сердце, тем меньше его поддерживающая доза. В последние годы наиболее обоснованным считается применение дигоксина при мерцательной аритмии тахиаритмической формы. Сердечные гликозиды можно использовать в комбинации с иАПФ и диуретиками. Их не следует назначать при брадикардии, СССУ, синдроме WPW, АВ-блокаде II степени, диастолическом варианте СН (синдроме «дефекта диастолы», ГКМП), перегрузке давлением.

У детей с нарушением диастолической функции сердца, перегрузкой давлением оправданно применение лекарственных препаратов с отрицательным инотропным действием – β-адреноблокаторов (метопролола, карведилола, бисопролола). Эти препараты рекомендуется назначать только на фоне терапии иАПФ при стабилизации клинического состояния. Начальная доза составляет 1/8 средней терапевтической. Повышение дозы осуществляется очень медленно (Федеральное руководство по использованию лекарственных средств, 2008). При нарушении диастолической функции миокарда оправданно назначение антагонистов кальция. Однако, учитывая неблагоприятные эффекты препаратов первого поколения (верапамила, нифедипина, дилтиазема), следует отдавать предпочтение лекарственным средствам второго поколения (исрадипину, амлодипину и др.), характеризующимся отсутствием отрицательного инотропного эффекта, более селективным влиянием на коронарные сосуды, меньшим числом побочных реакций.

В последние годы проводятся исследования по применению других периферических вазодилататоров (помимо иАПФ). Вазодилататоры уменьшают пред- и постнагрузку, благодаря чему улучшается работа миокарда. Чаще всего используются гидралазин *per os* (до 5 мг/кг/сут. в 3–4 приема) и в/в (0,1–0,5 мг/кг/сут.), празозин *per os* (0,01–0,02 мг/кг/сут.), нитропрус-

сид натрия (Нанипрус) в/в капельно (от 0,5 до 10 мкг/кг/мин). Их можно назначать в сочетании с иАПФ.

Для улучшения обменных процессов в сердечных клетках применяются кокарбоксилаза по 8 мг/кг в/в струйно, аскорбиновая кислота по 5–10 мг/кг в/в, Панангин по 0,2–0,4 мл/кг в/в, 20% раствор пантотената кальция по 0,3–1,0 мл в/в, гепарин (150–300 МЕ/кг/сут. в/в). Последний повышает устойчивость сердца к гипоксии и улучшает кардиальную микроциркуляцию. Кроме того, применяются Предуктал, Милдронат, Неотон, Цито-Мак, Актовегин. Назначение кардиотрофических препаратов особенно оправданно при энергетически-динамической форме СН.

При лечении СН, связанной с нарушениями сердечного ритма, показано применение антиаритмических препаратов, из которых чаще всего используется амиодарон (при тахикардитических состояниях).

При тяжелой СН в комплексную терапию целесообразно включать дезагреганты, а при повышенном тромбообразовании – антикоагулянты.

Неотложная помощь при острой левожелудочковой СН. При наличии признаков сердечной астмы и отека легких ребенку придают возвышенное положение с опущенными ногами, обеспечивают проходимость дыхательных путей, проводят ингаляции кислорода, пропущенного через 30–70% этиловый спирт в течение 15–20 мин, чередуя их с 15-минутными ингаляциями увлажненного кислорода. Необходимо отметить, что ингаляции кислорода нельзя назначать при септальных дефектах (так как подобная терапия спровоцирует снижение легочного сосудистого сопротивления и увеличение сброса), при дуктусзависимых ВПС (вызовет закрытие ОАП и смерть ребенка), при артериальной гипертензии (приведет к дополнительному ухудшению состояния за счет повышения периферического сосудистого сопротивления).

Для уменьшения притока крови к правому желудочку и разгрузки малого круга кровообращения у подростков можно применять наложение жгутов на одну из трех конечностей, чередуя их через 20–30 мин. У детей всех возрастов рекомендуется назначение Лазикса в дозе 1–3 мг/кг в/в или в/м 3–4 раза в день. С целью уменьшения пред- и постнагрузки следует использовать вено-, вазодилататоры (нитроглицерин из расчета 0,1–0,7 мкг/кг/мин, Нанипрус в дозе 2–5 мкг/кг/мин).

В комплексную терапию указанных состояний следует включать кардиотрофики.

Кроме того, при сердечной астме и отеке легких для уменьшения повышенной возбудимости дыхательного центра детям старше года рекомендуется вводить 1% раствор морфина (0,05–0,1 мг/кг) или Промедола из расчета 0,1 мл на год жизни подкожно, а с целью повышения толерантности к гипоксии – антигипоксант: 20% раствор натрия оксибутирата по 50–70 мг/кг в/в. По данным многих авторов, в таких случаях также целесообразно внутривенное введение 2,4% раствора эуфиллина в дозе 3–7 мг/кг в 10–15 мл 20% раствора глюкозы. Однако необходимо помнить о том, что этот препарат

следует применять при бронхоспазме и брадикардии. Он противопоказан при коронарной недостаточности и электрической нестабильности сердца.

При гипокинетическом варианте острой левожелудочковой СН (миокардиальной недостаточности) с целью повышения сократительной способности миокарда применяются препараты немедленного действия (симпатомиметики). Из них чаще всего используются добутамин (Добутрекс) и допамин (Дофамин).

Добутамин, обладающий преимущественно β_1-стимулирующим действием, увеличивает силу сердечных сокращений и уменьшает общее периферическое сопротивление. При низкой скорости введения (5–10 мкг/кг/мин, в/в капельно) он способствует повышению АД, практически не влияя на ЧСС. При более высокой скорости он увеличивает ЧСС и потребность сердца в кислороде.

Допамин – биологический предшественник норадреналина. Его эффекты также тесно связаны со скоростью введения. При скорости введения 1–2,5 мкг/кг/мин допамин оказывает «почечный» эффект, вызывая дилатацию почечных и мезентериальных артерий, стимулируя почечный кровоток. При скорости введения 2,5–10 мкг/кг/мин допамин оказывает «сердечный» эффект, усиливая сократительную способность миокарда благодаря преимущественной активации β_2-адренорецепторов. При скорости введения больше 10 мкг/кг/мин оказывает «сосудистый» эффект за счет преимущественной стимуляции α-адренорецепторов. При этом увеличиваются ЧСС и общее периферическое сопротивление сосудов, а СВ уменьшается. При скорости введения больше 15 мкг/кг/мин допамин действует как адреналин.

Применение сердечных гликозидов при острой левожелудочковой СН оправданно у детей с тахисистолической формой мерцания или трепетания предсердий.

Неотложная помощь при острой правожелудочковой и тотальной СН. При наличии отечного синдрома рекомендуется назначать диуретики. Чаще всего используется Лазикс, который вводится в/м или в/в из расчета 1–3 мг/кг.

С целью повышения сократительной способности миокарда применяются симпатомиметики (допамин, добутамин). До настоящего времени используются сердечные гликозиды (дигоксин при гемодинамической форме СН в дозе насыщения 0,03–0,05 мг/кг/сут.; поддерживающая доза – 20% от дозы насыщения). В условиях гипоксии, ацидоза и гиперкапнии сердечные гликозиды лучше не назначать. Не следует их применять при перегрузке объемом и диастолическом варианте СН.

Назначение вазодилататоров зависит от патогенетических механизмов гемодинамических нарушений. Для уменьшения преднагрузки показано назначение венозных дилататоров (нитроглицерина), для уменьшения постнагрузки – артериальных (гидралазина, нитропруссида натрия).

В комплексную терапию указанных вариантов СН должны включаться кардиотрофические препараты, оксигенотерапия.

Неотложная помощь при кардиогенном шоке. Ребенок с кардиогенным шоком должен находиться в горизонтальном положении с приподнятыми под углом 15–20° ногами. С целью увеличения объема циркулирующей крови и повышения АД следует проводить инфузионную терапию. Нужно помнить о том, что при передозировке жидкости увеличивается ЧСС и ЧД, изменяется характер дыхания, появляются акцент II тона над легочной артерией, сухие, а затем и влажные хрипы в легких. Обычно для инфузионной терапии используются белковые препараты (плазма, альбумин), Реополиглюкин, 10% раствор глюкозы.

При сохранении низкого АД показано назначение глюкокортикостероидов и симпатомиметиков (агонистов адренергических рецепторов). Чаще всего из последних препаратов используются допамин и добутамин.

При кардиогенном шоке с умеренной артериальной гипотензией предпочтительнее назначение добутамина, при выраженной артериальной гипотензии – допамина. Их одновременное применение оказывает выраженное стабилизирующее влияние на АД. При нарастании артериальной гипотензии допамин лучше использовать в комбинации с норадреналином. Последний, оказывая преимущественно α-стимулирующее действие, вызывает сужение периферических артерий и вен (при этом коронарные и церебральные артерии расширяются). Необходимо помнить о том, что норадреналин, способствуя централизации кровообращения, увеличивает нагрузку на миокард, ухудшает кровоснабжение почек, провоцирует развитие метаболического ацидоза. В связи с этим при его применении АД следует повышать лишь до нижней границы нормы.

Детям с синдромом «дефекта диастолы», развивающегося на фоне резко выраженной тахикардии, необходимо вводить препараты магния (Панангин в дозе 0,2–0,4 мл/кг в/в).

С целью уменьшения потребности миокарда в кислороде и обеспечения седативного эффекта рекомендуется назначение гамма-оксимасляной кислоты (в виде 20% раствора по 70–100 мг/кг), дроперидола (по 0,25 мг/кг) в/в.

Прогноз

Прогноз СН зависит от характера основного заболевания, сопутствующей патологии других органов и систем организма, тяжести состояния детей, наличия осложнений.

10. РЕВМАТИЧЕСКАЯ ЛИХОРАДКА У ДЕТЕЙ

Определение

Ревматизм (ревматическая лихорадка) (болезнь Сокольского–Буйо) – системное воспалительное заболевание соединительной ткани с преимущественной локализацией процесса в сердечно-сосудистой системе, развивающееся в связи с острой инфекцией, вызванной β-гемолитическим стрептококком группы А, у предрасположенных лиц, главным образом в возрасте 7–15 лет.

В МКБ-10 острая ревматическая лихорадка отнесена к болезням системы кровообращения (класс IX) и расположена под шифрами:

- I00 – ревматическая лихорадка без упоминания о вовлечении сердца;
- I01 – ревматическая лихорадка с вовлечением сердца;
- I02 – ревматическая хорея.

Историческая справка

Первые описания болезни были найдены в трудах Гиппократа (V в. до н.э.), а ее название происходит от греческого слова «ревма» – течение. В первой половине XIX в. преподаватель Московского университета Г.И.Сокольский и французский клиницист Ж.Б.Буйо одновременно, но независимо друг от друга на клиническом материале с анатомическим контролем установили прямую связь между заболеванием суставов и различными вариантами поражения сердца. Это позволило выделить ревматизм как самостоятельное заболевание.

Эпидемиология

Успехи в изучении этиологии, клинических проявлений, диагностике и лечении позволили значительно уменьшить за последние 30 лет первичную заболеваемость ревматической лихорадкой во всех странах мира. По данным ВОЗ, в 1980–1990-е годы частота ревматической лихорадки варьировала от 0,3 до 18,6 на 1000 школьников. В России распространенность ревматической лихорадки составляет 0,3 на 1000 детского населения. В Москве (1999 г.) показатели распространенности (0,07) и первичной заболеваемости (0,01) являются самыми низкими по России. В то же время следует отметить, что за последнее десятилетие во многих странах мира (США, Япония, Россия и др.) зафиксированы вспышки острой ревматиче-

ской лихорадки, что в первую очередь может быть связано с появлением особо вирулентных штаммов на фоне снижения чувствительности стрептококков к пенициллинам.

Этиология и патогенез

Ревматическая лихорадка развивается вслед за перенесенной острой или хронической носоглоточной инфекцией (ангина, фарингит, скарлатина), вызванной β-гемолитическим стрептококком группы А с массивным поступлением стрептококковых суперантигенов.

Можно выделить два направления патогенеза ревматической лихорадки: токсическое – обусловленное влиянием микроорганизма и иммунологическое – связанное с иммунологическим состоянием макроорганизма.

Роль стрептококка в патогенезе ревматической лихорадки сводится к прямому токсическому действию ряда антигенов, индукции выраженного иммунного ответа на антигены у лиц, предрасположенных к заболеванию, дисфункции иммунной системы с образованием аутоантител и появлением запрещенных клонов лимфоцитов, перекрестно реагирующих с тканями миокарда, клапанами сердца и т.д. (молекулярная мимикрия).

Характеризуя токсическую теорию патогенеза, необходимо помнить о роли таких структур стрептококка, как внеклеточные ферменты, капсула, трехслойная клеточная стенка и цитоплазматическая мембрана. Внеклеточные продукты стрептококка (стрептолизин О и S, стрептокиназа, стрептогиалуронидаза, протеиназа, дезоксирибонуклеаза В), являясь фактором его токсичности, способны угнетать сократительную функцию сердца, вызывать нарушение проводимости, повреждение и некроз сердечной мышцы, усиливать гемолиз эритроцитов, разрушать лизосомальные мембраны клеток, повреждать основное вещество соединительной ткани, стимулируя развитие эндомиокардита, повышать проницаемость сосудистой стенки. Многие из них обладают высокой антигенной активностью, способствуя формированию устойчивого гипериммунного ответа с образованием антистрептококковых антител (антистрептолизин-О – АСЛ-О, антистрептокиназа, антистрептогиалуронидаза и др.).

Гиалуроновая кислота капсулы бактерий по биохимической структуре сходна с гиалуроновой кислотой суставной жидкости и соединительной ткани.

В трехслойной клеточной стенке стрептококка находятся липотейхоевая кислота, М-, Т- и другие антигены (1-й слой), полисахарид А (2-й слой) и пептидогликан (3-й слой). За ней следует цитоплазматическая мембрана. Липотейхоевая кислота входит в состав фимбрий клетки и обеспечивает прикрепление бактерий к слизистой оболочке. Полисахарид А имеет антигенное сходство с гликопротеинами клапанов сердца. Антитела к нему в высоком титре встречаются при поражении клапанного аппарата сердца и персистируют в течение ряда лет после первой атаки ревмокардита. С пептидогликаном связывают образование повторных узелковых пора-

жений за счет способности к длительной персистенции и иммуностимулирующего действия. Он провоцирует лизис тромбоцитов и эритроцитов, способен вызвать интенсивную дегенерацию миокарда.

Антитела к цитоплазматической мембране стрептококка перекрестно реагируют с антигенами белков базальной мембраны гломерул, сарколеммальной мембраны кардиомиоцитов, а также поперечнополосатой мускулатуры, гладкой мускулатуры сосудов. Продолжается выявление все новых перекрестных антигенов стрептококка. Учитывая длительный симбиоз стрептококка и человека, можно предположить наличие необычайного сходства его антигенов с антигенами тканей человека, способности их фиксации в тканях, длительно оставаясь нераспознанными иммунной системой, оказывая патогенное действие.

Особая роль в токсической теории патогенеза ревматической лихорадки отводится М-протеину клеточной стенки, являющемуся фактором вирулентности, обеспечивающему инвазивность стрептококка за счет своей способности к подавлению фагоцитоза. М-протеин обладает нефротоксичностью и свойством перекрестно реагировать с сарколеммой мышечных волокон миокарда, тропомиозином, антигенами соединительной ткани, способен агрегировать и лизировать тромбоциты, угнетать миграцию лейкоцитов, стимулировать образование антикардиальных антител. М-протеин является типоспецифическим белком, что затрудняет формирование стойкого иммунитета к стрептококку. Сегодня известно более 80 разновидностей М-протеина, среди которых к ревматогенным штаммам предположительно относятся М5, М6, М14, М18, М19, М24.

Особенностями ревматогенных штаммов стрептококка являются:

- большая гиалуроновая капсула;
- индукция типоспецифических антител;
- высокая контагиозность при близком контакте;
- наличие на поверхности очень большой молекулы М-протеина и др.

Установлено, что гены М-протеина содержат 4 нуклеотидных последовательности, которые составляют 5 характерных хромосомных структур, отличающих фарингеальные ревматогенные штаммы от кожных и от нефарингеальных неревматогенных. Выявлено различие в эпитопах поверхностных белков стрептококка (в вирулентных ревматогенных – специфический эпитоп класса 1, в неревматогенных – эпитоп класса 2). У больных с острой ревматической лихорадкой выявляются высокие концентрации IgG против эпитопа класса 1 и крайне низкие – против эпитопа класса 2.

Несмотря на то что без микроорганизма (β-гемолитический стрептококк группы А) нет ревматической лихорадки и ее рецидивов, не меньшее значение в патогенезе заболевания имеют особенности макроорганизма с его индивидуальной гипериммунной реакцией на стрептококк. Тот факт, что лишь 0,3–3% детей, перенесших стрептококковую инфекцию, заболевают ревматической лихорадкой, свидетельствует о роли генетических факторов, формирующих наследственную предрасположенность к заболеванию. «Семейным ревматизмом» называют случаи семейной агрегации заболева-

ния, которое на сегодняшний день рассматривается как мультифакториальное с участием большого числа генетических и средовых факторов.

Изучение системы антигенов гистосовместимости выявляет широкую вариабельность (Dr5–Dr7, Cw2–Cw3 и др.), что не позволяет использовать их в качестве иммуногенетического маркера ревматической лихорадки. По мнению ряда исследователей, иммуногенетическим маркером, обусловливающим формирование гипериммунного ответа на стрептококковый антиген, является аллоантиген В-лимфоцитов, определяемый с помощью моноклональных антител D8/17 и выявляемый у 70–75% больных ревматической лихорадкой. Его наличие повышает риск заболевания в 15 раз.

Вслед за стрептококковой инфекцией в развитии ревматической лихорадки имеют значение:

- поликлональная стимуляция лимфоцитов;
- появление клонов с прямой цитотоксической активностью в отношении поражаемых тканей;
- появление клонов с цитотоксическим действием, обусловленным аутоантителами;
- расстройство системы иммунорегуляции с образованием субклассов Т-хелперов и Т-супрессоров, формирующих гранулему Ашоффа–Талалаева.

Таким образом, в патогенезе ревматической лихорадки имеют значение:

- токсическое, включая кардиотоксическое, действие ферментов (антигенов) ревматогенного штамма стрептококка с определенным типом М-протеина (токсичность, инвазивность, вирулентность стрептококка);
- индукция гипериммунного ответа на стрептококковые антигены, обусловленная наличием иммуногенетического маркера, формирующего гипериммунный ответ на стрептококковые антигены: аллоантиген В-лимфоцитов D8/17;
- дисфункция иммунной системы с образованием аутоантител и появлением клонов лимфоцитов, перекрестно реагирующих с антигенами макроорганизма (молекулярная мимикрия);
- связь лимфообращения глоточного кольца и органов средостения.

Провоцирующими факторами в развитии заболевания могут стать: переохлаждение, голодание, сырой климат и др.

При ревматической лихорадке морфологические изменения возникают в ходе развития асептического иммунного воспаления. Эти изменения представлены:

- системной дезорганизацией соединительной ткани;
- формированием гранулемы Ашоффа–Талалаева;
- развитием неспецифических экссудативно-пролиферативных изменений.

Неспецифический экссудативно-пролиферативный компонент воспаления, описанный детским патологоанатомом М.А.Скворцовым, представляет собой наиболее раннюю и наименее дифференцированную реакцию

организма в ответ на сенсибилизирующее воздействие антигена и отражает особенность ревматического процесса в детском возрасте. Выраженность экссудативных изменений коррелирует с признаками клинической активности и с остротой атаки: чем ярче выражен этот компонент, тем более яркой является клиника. Исходом дезорганизации соединительной ткани в сердце является формирование клапанных пороков сердца. Специфическая гранулема Ашоффа–Талалаева, характеризующаяся базофильностью цитоплазмы за счет высокого содержания кислых гликозаминогликанов, локализуется в интерстиции миокарда, в пристеночном и клапанном эндокарде, эпикарде и является морфологическим маркером ревматической лихорадки. Следует отметить, что ревматические гранулемы экстракардиальной локализации (суставные сумки, сухожилия, апоневрозы и т.д.) не содержат крупных базофильных макрофагов.

Клиническая картина

Ревматическая лихорадка у детей характеризуется многообразием клинических проявлений и вариабельностью течения, что обусловлено как разнообразием повреждающих начал стрептококка, так и особенностями генетического и иммунного статуса макроорганизма.

Основными отличительными особенностями современного течения заболевания являются меньшая выраженность клинических проявлений, снижение тяжести кардита, преобладание умеренной и минимальной степени активности воспалительного процесса, улучшение прогноза, отсутствие летальности, снижение частоты формирования пороков сердца. Эта эволюция связана с уменьшением выраженности экссудативного компонента воспаления.

Первые признаки ревматической лихорадки появляются через 2–3 нед. после перенесенной стрептококковой инфекции (ангина, фарингит, скарлатина) у детей преимущественно школьного возраста в виде лихорадки, симптомов интоксикации, суставного синдрома, кардита. Возможно также малосимптомное начало заболевания с появлением субфебрилитета и астеновегетативных симптомов.

Ревматический артрит. Изменения в суставах при ревматической лихорадке носят характер серозно-фибринозного синовита без поражения хряща. Общеизвестно изречение, что «ревматизм лижет суставы, но кусает сердце». Суставной синдром встречается у 60–100% заболевших детей, может протекать изолированно или сочетаться с кардитом. Суставной синдром характеризуется вовлечением в патологический процесс крупных и средних суставов, летучестью, симметричностью, доброкачественностью и нестойкостью поражения без развития деформаций. Типичным считается полиартикулярный характер поражения, но в современных условиях болезнь может протекать в виде моно- или олигоартрита, а также артралгий. В типичных случаях имеют место все признаки воспаления: боль, краснота, припухлость, повышение температуры и нарушение функции.

Кардит. Ведущим в клинической картине заболевания, определяющим тяжесть течения и его исход, было и остается поражение сердца – ревмокардит. Он встречается в начале заболевания (первичный ревмокардит) у подавляющего большинства детей (80–85%), обычно сочетаясь с суставным синдромом или хореей. Клинические проявления поражения сердца зависят от преимущественной локализации процесса в той или иной оболочке сердца (миокард, эндокард, перикард). В связи с трудностью разграничения поражения отдельных оболочек сердца в клинической практике используется термин «ревмокардит». Патогномоничным является поражение эндокарда, поскольку именно пациенты с вальвулитами, и в первую очередь с вальвулитом митрального клапана, – первые «кандидаты» на формирование ПМС.

Жалобы кардиального характера (сердцебиение, одышка, боли в области сердца) у детей встречаются редко. Чаще всего наблюдаются жалобы астенического характера (утомляемость, вялость). Объективными признаками ревмокардита являются: тахикардия, брадикардия как проявление «вагус-фазы» по Колтыпину (реже), увеличение размеров сердца (преимущественно левых камер), приглушение тонов сердца, патологические III и IV тоны, появление систолического шума. Качественная характеристика систолического шума определяется вовлечением в процесс мио- или эндокарда. При эндокардите (вальвулит митрального клапана) систолический шум имеет «дующий» характер, выслушивается в точке проекции митрального клапана, усиливается в положении на левом боку и при нагрузке, проводится за пределы сердца. Диастолический шум аортального вальвулита носит черты «льющегося» протодиастолического с максимумом звучания вдоль левого края грудины. При миокардите шум, как правило, слабой интенсивности (мышечный) или умеренно выраженный вследствие развития относительной недостаточности митрального клапана на фоне дилатации левого желудочка и снижения сократительной способности миокарда вследствие текущего воспаления. Перикардит проявляется кардиалгиями, шумом трения перикарда и сопровождается рентгенологическими, электрокардиографическими и эхокардиографическими признаками выпота в полости перикарда. Течение ревмокардита может сопровождаться развитием СН.

ЭКГ при ревмокардите характеризуется замедлением АВ-проводимости (как правило, I степени). Кроме того, могут выявляться нарушения сердечного ритма, удлинение электрической систолы, нарушения реполяризации желудочков. На фонокардиограмме регистрируется уменьшение амплитуды I тона на верхушке, увеличение амплитуды III и IV тонов. При миокардите определяется систолический шум, не связанный с I тоном, изменчивый в разных сердечных циклах, имеющий среднеамплитудный, среднечастотный характер. Вальвулит митрального клапана проявляется высокочастотным пансистолическим или протодиастолическим шумом различной амплитуды.

Рентгенологически могут быть отмечены симптомы кардиомегалии различной степени выраженности, митральная или аортальная конфигурация сердца.

В диагностике ревмокардита важную роль играет ЭхоКГ, при которой выявляются утолщение и «лохматость» эхо-сигнала от створок пораженных клапанов, ограничение подвижности, пролабирование створок, снижение контрактильности сердечной мышцы, перикардиальный выпот, митральная или аортальная регургитация и др.

Исход ревматической лихорадки определяется частотой формирования порока сердца, который может быть установлен не ранее чем через 6 мес. от начала заболевания. Частота пороков сердца после перенесенного первичного ревмокардита составляет в настоящее время 20–25%, прямо коррелируя с его тяжестью. После первой атаки, протекающей с легким кардитом, ревматический порок сердца формируется у 5–7% пациентов, со среднетяжелым – у 25–30%, с тяжелым – у 55–60%. Достаточно часто пороки сердца формируются при латентном течении ревматической лихорадки с отсутствием экссудативного компонента воспаления. У части детей после перенесенного первичного ревмокардита возникает пролапс митрального (аортального) клапана. В структуре ревматических пороков сердца у детей преобладают изолированные пороки: недостаточность митрального клапана, реже встречаются недостаточность аортального клапана, митральный стеноз и митрально-аортальный порок. Частота формирования сочетанных или комбинированных пороков сердца в случаях повторных (новых) эпизодов острой ревматической лихорадки достигает 100%. Наличие ППС приводит к развитию хронической застойной СН, может стать причиной сложных нарушений сердечного ритма и проводимости (экстрасистолия, мерцательная аритмия, полная поперечная блокада). Дети с ППС представляют группу риска по развитию инфекционного эндокардита.

Малая хорея. Для ревматической лихорадки детского возраста (преимущественно девочек пубертатного возраста) характерным проявлением является малая хорея, встречающаяся в 12–17% случаев. Малая хорея представляет собой вариант церебральной формы ревматической лихорадки, в основе которой лежат иммунный васкулит сосудов мозга и гипоксия. Наиболее выраженные изменения обнаруживаются в стриопаллидарной системе, молекулярном слое мозжечка и в коре полушарий головного мозга. Выявляются также реактивная пролиферация глии с образованием узелков и вторичные дистрофические изменения в нейронах. Основными клиническими симптомами малой хореи являются: гиперкинезы, мышечная гипотония, нарушение координации движений, гиперрефлексия, эмоциональная и вегетативная лабильность. Начало заболевания постепенное. Вслед за изменением настроения, ухудшением памяти и успеваемости появляются симптомы нарушения координации, изменяются почерк и походка, появляются беспорядочные подергивания мышц непроизвольного характера. Гиперкинезы усиливаются при волнении и ослабевают во время сна вплоть до полного прекращения. Температура у больных, как правило, нормальная.

Хорея склонна к рецидивированию, может протекать без отчетливых нарушений со стороны сердца, предшествовать развитию ревмокардита, сочетаться с ним или артритом. Острые проявления хореи держатся 6–8 нед., полностью регрессируя через 3 мес. Прогноз при рецидивах хореи зависит от степени поражения сердца, ибо сам синдром малой хореи является благоприятным и полностью обратимым. У 7–10% детей, перенесших хорею, через 7–8 лет выявляются ревматические пороки сердца при отсутствии клинически видимых симптомов кардита, что свидетельствует о латентном, субклиническом его течении. Особенность малой хореи на современном этапе заключается в меньшей выраженности ее клинических проявлений, исчезновении «хореических бурь» и паралитической формы хореи.

Анулярная (кольцевидная) эритема и ревматические узелки. Встречаются преимущественно в детском возрасте, а в современных условиях наблюдаются очень редко. В основе анулярной эритемы, представляющей собой тонкие бледно-розовые кольцевидные ободки неправильной формы, не возвышающиеся над поверхностью кожи и исчезающие при надавливании, лежит васкулит сосудов кожи. Анулярная эритема выявляется на высоте заболевания, носит нестойкий характер и локализуется на туловище. Реже элементы анулярной эритемы наблюдаются на лице, шее, конечностях. Подкожные ревматические узелки также обнаруживаются в активную фазу заболевания и сохраняются от нескольких дней до 1–2 мес. Они представляют собой округлые, плотные, малоподвижные, безболезненные, единичные или множественные образования величиной 1–2 мм в диаметре с локализацией в области крупных и средних суставов, остистых отростков позвонков, в сухожилиях, на апоневрозе.

Поражение внутренних органов (легкие, печень, почки, глаза, щитовидная железа) при современном течении ревматической лихорадки встречается редко и проявляется преимущественно абдоминальным синдромом как одним из симптомов поражения серозных оболочек.

Диагностика

Лабораторная диагностика. Лабораторные показатели у больных ревматической лихорадкой отражают признаки стрептококковой инфекции, наличия воспалительных реакций и иммунологического процесса. В гемограмме в активную фазу заболевания определяются лейкоцитоз со сдвигом лейкоцитарной формулы влево, ускорение СОЭ, анемия. В биохимическом анализе крови выявляются неспецифические признаки воспаления: повышение дифениламиновой реакции, серомукоида, диспротеинемия с повышением фракций α_2- и γ-глобулинов, увеличение С-реактивного белка. Иммунологический анализ характеризуется повышением титров антистрептококковых антител (антистрептогиалуронидаза, АСЛ-О, антистрептокиназа), увеличением IgA, IgM, IgG, ЦИК, антикардиальных антител.

Согласно данным экспертной группы ВОЗ, первое место в диагностике стрептококковой инфекции принадлежит определению антител к антигену

клеточной стенки, в частности к группоспецифическому полисахариду А. Перспективным для диагностики ревматической лихорадки следует считать обнаружение аллоантигена В-лимфоцитов, определяемого с помощью моноклональных антител D8/17.

Диагностические критерии. В связи с отсутствием специфических тестов для диагностики ревматической лихорадки, а также в связи с многообразием клинических проявлений и вариабельностью течения заболевания в практике используют совокупность наиболее важных и значимых симптомов заболевания – диагностических критериев. Впервые такие критерии были предложены педиатром А.А.Киселем в 1940 г. и названы абсолютным симптомокомплексом болезни. Они включали в себя полиартрит, кардит, хорею, анулярную эритему и ревматические узелки. В 1944 г. критерии острой ревматической лихорадки были описаны американским ученым Т.Д.Джонсом.

Существенные дополнения к имеющимся критериям в 1960-х годах были сделаны А.И.Нестеровым, и в течение многих лет педиатры использовали в своей работе критерии Киселя–Джонса–Нестерова.

Неоднократно диагностические критерии пересматривались и модифицировались Американской кардиологической ассоциацией.

В настоящее время исследовательской группой ВОЗ для постановки диагноза острой ревматической лихорадки рекомендовано использовать критерии Киселя–Джонса (в модификации AHA, 2003) (табл. 10.1).

Дифференциальная диагностика

Дифференциальный диагноз ревматического кардита необходимо проводить с неревматическими кардитами, ПМК, функциональными кардиопатиями, инфекционным эндокардитом, врожденной недостаточностью митрального и аортального клапана.

Ревматический артрит требует дифференциальной диагностики с реактивными артритами, ЮРА, анкилозирующим спондилоартритом, СКВ, болезнью Лайма, лейкозами, геморрагическим васкулитом, сывороточной болезнью. Наиболее сложен дифференциальный диагноз с реактивным артритом, развившимся после носоглоточной инфекции (постстрептококковым артритом). В таких случаях дети нуждаются в динамическом наблюдении для исключения ревматического процесса и проведении профилактических мероприятий, как это положено при ревматической лихорадке.

Ревматическую малую хорею следует дифференцировать с неврозом навязчивых движений (тики), синдромом Туретта, хореей при СКВ, тиреотоксикозом, опухолями мозга, антифосфолипидным синдромом.

Классификация

В течение 40 лет формулирование диагноза ревматизма осуществлялось на основе классификации и номенклатуры ревматизма, разработанной

Таблица 10.1. Критерии Киселя–Джонса, применяемые для диагностики острой ревматической лихорадки (в модификации AHA, 2003)

Большие критерии	Малые критерии	Данные, подтверждающие предшествовавшую А-стрептококковую инфекцию
• кардит; • полиартрит; • хорея; • кольцевидная эритема; • подкожные ревматические узелки	*Клинические:* • артралгия; • лихорадка. *Лабораторные:* • повышенные острофазовые реактанты: СОЭ, С-реактивный белок. *Инструментальные:* • удлинение интервала *PR* на ЭКГ; • признаки митральной и/или аортальной регургитации при Д-ЭхоКГ	• позитивная А-стрептококковая культура, выделенная из зева, или положительный тест быстрого определения А-стрептококкового антигена • повышенные или повышающиеся титры противострептококковых антител (АСЛ-О, антидезоксирибонуклеаза В)

Примечания:

Наличие двух больших критериев или одного большого и двух малых в сочетании с данными, документированно подтверждающими предшествующую инфекцию стрептококками группы А, свидетельствует о высокой вероятности острой ревматической лихорадки.

Особые случаи:

1. Изолированная («чистая») хорея – при исключении других причин (в том числе PANDAS).
2. Поздний кардит – растянутое во времени (>2 мес.) развитие клинических и инструментальных симптомов вальвулита – при исключении других причин.
3. Повторная острая ревматическая лихорадка на фоне хронической ревматической болезни сердца (или без нее).

А.И.Нестеровым и утвержденной на специальном симпозиуме Всесоюзного антиревматического комитета в 1964 г. (табл. 10.2).

Данная классификация предусматривала выделение:

- фазы болезни (активная и неактивная) с уточнением степени активности патологического процесса (I, II, III);
- клинико-анатомической характеристики поражения сердца и других органов;
- характера течения болезни;
- оценки состояния кровообращения.

Неактивная фаза заболевания включала последствия и остаточные явления сердечных (миокардиосклероз) и внесердечных поражений. Выделение степеней активности проводилось с учетом выраженности клинико-лабораторных проявлений, что имело важное значение для назначения адекватного лечения. Выделялась рубрика ревматизма без явных сердечных изменений, относившаяся к детскому возрасту, поскольку именно у детей ревматический артрит или хорея могут протекать изолированно без кардиальной патологии.

Таблица 10.2. Рабочая классификация ревматизма (принятая симпозиумом по докладу А.И.Нестерова в 1964 г., Москва)

Фаза	Клинико-анатомическая характеристика поражений		Характер течения	Функциональная характеристика кровообращения
	сердца	других органов и систем		
Активная: • I степень; • II степень; • III степень	• ревмокардит первичный без порока клапанов; • ревмокардит возвратный с поражением клапанов (каких); • ревматизм без сердечных изменений	• полиартрит; • серозиты (плеврит, перитонит, абдоминальный синдром); • хорея; • энцефалит; • менингоэнцефалит; • церебральные васкулиты; • нервно-психические расстройства; • васкулиты; • нефрит; • гепатит; • пневмония; • поражение кожи; • ирит; • иридоциклит; • тиреоидит	• острое; • подострое; • затяжное; • непрерывно-рецидивирующее; • латентное	• Н0 – нет НК; • НI – НК I степени; • НII – НК II степени: • НIIА; • НIIБ; • НIII – НК III степени

Примечание: НК – недостаточность кровообращения.

Таблица 10.3. Классификация ревматической лихорадки (APP, 2003)

Клинические варианты	Клинические проявления		Исход	Стадия НК	
	основные	дополнительные		Степень СН*	NYHA**
Острая ревматическая лихорадка	Кардит Артрит Хорея Кольцевидная эритема Ревматические узелки	Лихорадка Артралгии Абдоминальный синдром Серозиты	Выздоровление	0	0
				I	I
			Хроническая ревматическая болезнь сердца: • без порока сердца***; • порок сердца****	IIA	II
				IIБ	III
Повторная ревматическая лихорадка				III	IV

Примечания:
НК – недостаточность кровообращения.
* – по классификации В.Х.Василенко и Н.Д.Стражеско;
** – функциональный класс по NYHA;
*** – возможно наличие поствоспалительного краевого фиброза клапанных створок без регургитации, которое уточняется с помощью ЭхоКГ;
**** – при наличии впервые выявленного порока сердца необходимо по возможности исключить другие причины его формирования (инфекционный эндокардит, первичный антифосфолипидный синдром, кальциноз клапанов дегенеративного генеза и др.).

При оценке течения учитывались как временные параметры, так и весь комплекс клинических проявлений болезни. Острое течение отражает быстрое развитие заболевания, полисиндромность, яркие клинико-лабораторные проявления и продолжительность до 3 мес. Подострое течение характеризуется более медленным возникновением заболевания, менее выраженными клинико-лабораторными проявлениями и длительностью до 6 мес. Затяжное течение отличается умеренными признаками активности, торпидностью к проводимой терапии и продолжительностью более 6 мес. Непрерывно-рецидивирующий вариант отличается волнообразным течением и обычно характерен для возвратного ревматизма со сформированным пороком сердца. Возможно и латентное течение, для которого характерно прогрессирование порока сердца при отсутствии признаков активности процесса.

Недостаточность кровообращения предусматривала выделение 5 стадий по В.Х.Василенко и Н.Д.Стражеско. В связи со значительными изменениями в клинической картине и течении ревматизма, произошедшими за последние 40 лет, в настоящее время введена новая классификация ревматической лихорадки (APP, 2003) (табл. 10.3).

В современной классификации выделяется острая и повторная ревматическая лихорадка, а также ее исходы в виде выздоровления и формирования хронической ревматической болезни сердца. Оценка СН предполагает использование не только классификации В.Х.Василенко и Н.Д.Стражеско, но и общепринятой международной классификации (NYHA). В последней

классификации используются также основные и дополнительные критерии диагностики заболевания.

Лечение и профилактика

Лечение ребенка с ревматической лихорадкой должно быть этапным, адекватным, длительным, непрерывным и комплексным. Этапность лечения предусматривает: стационарное лечение (1-й этап), долечивание в местном кардиоревматологическом санатории (2-й этап), диспансерное наблюдение в поликлинике (3-й этап).

Лечение на первом этапе включает в себя соблюдение режима, коррекцию питания, лечебную физкультуру и медикаментозную терапию. Антиревматическая терапия предполагает назначение антибактериальных препаратов, глюкокортикостероидных или НПВС, а также препаратов хинолинового ряда.

Этиотропная антибактериальная терапия пенициллином проводится в течение 10–14 дней. По показаниям могут быть назначены и другие антибиотики (амоксициллин, макролиды, цефалоспорины).

НПВС (диклофенак, индометацин и др.) применяют не менее 1–1,5 мес. до ликвидации признаков активности процесса. Преднизолон (не более 1 мг/кг/сут.) назначается на 10–14 дней с постепенным снижением дозы при наличии признаков кардита, максимальной или умеренной степени активности ревматического процесса.

Препараты хинолинового ряда (Делагил, Плаквенил) используются в случаях затяжного течения процесса с продолжительностью курса от нескольких месяцев до 1–2 лет и более в зависимости от течения заболевания.

Основной задачей второго этапа является достижение полной ремиссии и восстановление функциональной способности сердечно-сосудистой системы детей с ревматической лихорадкой путем продолжения начатого лечения, санации очагов хронической инфекции, лечебной физкультуры и др.

На третьем этапе осуществляется профилактика рецидивов и прогрессирования заболевания. Первичная профилактика предполагает проведение диспансерного наблюдения за лицами из группы риска по развитию ревматической лихорадки. Она включает в себя выявление и лечение острой и хронической стрептококковой инфекции, меры по укреплению иммунитета. Эффективная эрадикация β-гемолитического стрептококка группы А из глотки играет определяющую роль в первичной профилактике данного заболевания. Методом выбора вторичной профилактики рецидивов ревматической лихорадки является непрерывное введение пенициллина пролонгированного действия – бензатина бензилпенициллина (Бициллин-5, Ретарпен) каждые 3–4 недели. Детям, перенесшим ревмокардит, при наличии клапанного порока сердца бициллинопрофилактику проводят до достижения 21 года и более. При ревматической лихорадке без вовлечения сердца бициллинопрофилактику проводят в течение 5 лет после последней атаки.

В весенне-осенний период наряду с бициллином показан месячный курс НПВС.

Исход и прогноз

Прогноз острой ревматической лихорадки определяется степенью клинико-лабораторной активности, своевременностью постановки диагноза, адекватностью проводимого лечения, характером и тяжестью поражения сердца. Диффузный характер поражения миокарда может стать причиной развития СН и неблагоприятного исхода заболевания. Ревматические ППС при хронической ревматической болезни сердца могут иметь прогрессирующее течение и неблагоприятный прогноз. При своевременно начатом лечении и отсутствии сформировавшегося порока сердца прогноз относительно благоприятен.

Несмотря на достигнутые успехи в борьбе с ревматической лихорадкой, стрептококковая инфекция до конца не предсказуема. Снижение числа первичных эпизодов ревматической лихорадки не исключает возможности появления новых вспышек данного заболевания. При этом в настоящее время не существует универсальной стрептококковой вакцины, как и скринингового генетического теста для идентификации пациентов, имеющих генетическую предрасположенность к ревматической лихорадке. Это свидетельствует о том, что данное заболевание еще в течение многих лет сохранит свою актуальность и не исчезнет, пока рядом с человеком живет стрептококк.

11. СИСТЕМНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

Системные заболевания соединительной ткани относятся к системным ревматическим заболеваниям с воспалительным и/или дегенеративным поражением различных структур соединительной ткани. Более 100 заболеваний составляют группу ревматических болезней, общими проявлениями которых являются поражение соединительной ткани и суставной синдром. Ведущие из них: ревматическая лихорадка, хронические воспалительные заболевания суставов, реактивные артриты, спондилоартропатии, системные болезни соединительной ткани, системные васкулиты, другие болезни костей, суставов, мягких тканей, а также артропатии при неревматических патологических состояниях.

Эпидемиология

Распространенность ревматических заболеваний колеблется от 1,32 до 4,2, составляя в среднем 1,58 на 1000 детей.

Классификация

В МКБ-10 (1995 г.) патология классифицируется следующим образом: класс XIII «Болезни костно-мышечной системы и соединительной ткани» (M00–M99), раздел «Системные заболевания соединительной ткани» (M30–M36).

Историческая справка

В 1942 г. Отто Клемперер описал фибриноидный некроз коллагенового вещества при заболеваниях, которые он назвал коллагенозами. Среди них 6 нозологических единиц составляли группу «больших коллагенозов»: ревматическая лихорадка, ревматоидный артрит, СКВ, системная склеродермия, узелковый периартериит (в настоящее время полиартериит), дерматомиозит. По современным представлениям, термин «коллагенозы» является скорее историческим, так как установлено, что при системных заболеваниях соединительной ткани поражается не только коллагеновое волокно, но и другие компоненты соединительной ткани.

Для данной группы заболеваний характерны общность этиопатогенетических механизмов и терапевтических подходов, клинический поли-

морфизм, полисимптомность и многосиндромность поражения, а также хроническое течение.

Самыми распространенными болезнями из группы системных заболеваний соединительной ткани являются СКВ, системная склеродермия и дерматомиозит.

11.1. Системная красная волчанка

Определение

СКВ – это аутоиммунное заболевание, характеризующееся генетически обусловленным нарушением иммунной регуляции, образованием аутоантител к широкому спектру антигенных компонентов клеток, развитием иммунного воспаления, генерализованным поражением микроциркуляторного русла и системной дезорганизацией соединительной ткани с кожными, суставными и висцеральными изменениями.

Классификация

В МКБ-10 СКВ имеет код М32.1.

Эпидемиология

Частота СКВ у детей до 15 лет составляет 1,0:100 000 (Mills J.A.,1994). Пик заболевания приходится на пубертатный возраст (12–14 лет), болеют преимущественно девочки. Соотношение женщины/мужчины составляет 4,5:1.

Этиология

Этиология СКВ неизвестна. Уровень современных знаний о СКВ позволяет обсуждать вирусно-генетическую природу заболевания с участием средовых триггерных факторов. Указывается на роль системы генов тканевой совместимости человека (англ. HLA – Human Leucocyte Antigens) и ее аутоиммунных гаплотипов HLA A1, B8, DR3, дефицита C_4-комплемента, хронической вирусной инфекции РНК- и ДНК-содержащими вирусами (вирус кори, краснухи, цитомегаловирус и др.). Возможно, что гены, ассоциированные с СКВ, локализованы на длинном плече 1-й или 2-й хромосомы. К провоцирующим факторам относятся инсоляция и гормональный фон, в частности высокий уровень эстрогенов.

Патогенез

Основной патогенетический феномен – неконтролируемый аутоиммунный процесс с образованием аутоантител к компонентам собственных клеток вследствие нарушения толерантности к собственным антигенам на фоне генетически обусловленных дефектов апоптоза, поликлональной актива-

ции В-лимфоцитов, наличия дефектов иммунорегуляторных субпопуляций Т-лимфоцитов, снижения Т-супрессорной активности, преобладания гуморального (опосредованного Т-хелперами 2-го типа) иммунного ответа и повышения ИЛ-4, ИЛ-6, ИЛ-10, стимулирующих синтез антител.

Аутоантитела реагируют с аутоантигенами компонентов ядер клеток, цитоплазмы, мембран и др. Результатом является образование иммунных комплексов, откладывающихся в субэндотелиальном слое базальной мембраны сосудов различных органов. Следующим шагом в патогенезе является развитие воспаления в результате активации комплемента, миграции нейтрофилов, выделения цитокинов и простагландинов. Воспаление при СКВ называется иммунным.

Патологическая анатомия

К основным патоморфологическим изменениям, развивающимся при СКВ вследствие иммунного воспаления, относятся:

а) иммунный васкулит;

б) цитолиз;

в) прогрессирующая дезорганизация соединительной ткани.

Специфическими для СКВ феноменами являются волчаночное (гематоксилиновое) тельце (разрушенный ядерный материал) и волчаночная клетка (LE-клетка).

К особенностям детской СКВ относятся генерализация патологического процесса, распространенные висцеральные поражения и выраженные васкулиты.

Клиническая картина

Клинические проявления СКВ отличаются выраженным полиморфизмом и могут быть объединены в следующие синдромы:

- лихорадочный;
- астенический;
- трофический (похудание, выпадение волос, ломкость ногтей);
- кожно-слизистый (эритематозные высыпания, волчаночная бабочка, капилляриты, хейлиты, гингивиты и др.), характерна фотосенсибилизация;
- суставной (волчаночный артрит) – один из наиболее ранних синдромов заболевания, по течению напоминает ревматический, не приводит к деформациям и контрактурам;
- мышечный – миалгии, полимиозит;
- серозит (полисерозит) – перикардит, плеврит, перитонит, перисплénит, перигепатит;
- кардит (миокардит, эндокардит (вальвулит, бородавчатый эндокардит Либмана–Сакса), коронариит);

- легочно-плевральный (пневмонит вследствие васкулита легочных сосудов, интерстициальные изменения в виде интерстициальной пневмонии с дальнейшим развитием пневмофиброза);
- люпус-нефрит (нефрит выраженной формы с нефротическим синдромом, нефрит выраженной формы без нефротического синдрома, нефрит латентной формы);
- поражение ЖКТ, гепатомегалия;
- нейролюпус (астеноневротический синдром, судорожный синдром, синдром хореи, нейропсихические расстройства, парезы, параличи и др.).

Лабораторная диагностика

Общий анализ крови: панцитопения (кумбсположительная гемолитическая анемия, лейкопения с нейтрофильным сдвигом, лимфопения, тромбоцитопения), ускорение СОЭ.

Общий анализ мочи: протеинурия, гематурия, цилиндрурия. Выраженность изменений зависит от тяжести поражения почек.

Биохимические и иммунологические тесты: антинуклеарный фактор (АНФ) с гомогенным типом свечения, антитела к нативной (двуспиральной) ДНК, гипергаммаглобулинемия, повышение серомукоида, гиперфибриногенемия, повышение С-реактивного белка, ЦИК и гипокомплементемия. Тест на LE-клетки используется редко.

Классификация

Классификация СКВ (Насонова В.А., 1972):

- Течение: острое, подострое, первично-хроническое.
- Активность: выделяют три степени активности: 1 – низкая; 2 – умеренная, 3 – высокая.
- Выделяют также критические состояния, которые называются кризами. При СКВ различают следующие кризы:
  - моноорганные (почечные, церебральные, гемолитические, кардиальные, абдоминальные, легочные);
  - полиорганные (почечно-абдоминальные, почечно-кардиальные, цереброкардиальные).

Диагностические критерии (АРА, 1997):

- высыпания в скуловой области;
- дискоидные высыпания;
- фотосенсибилизация;
- язвы полости рта;
- артрит;
- серозит;
- поражение почек;
- неврологические нарушения;

- гематологические нарушения;
- иммунные нарушения;
- антинуклеарные антитела.

При наличии у больного 4 признаков или более в любом сочетании диагноз СКВ считается достоверным. Чувствительность приведенных критериев 78–96%, специфичность – 89–96%.

Дифференциальная диагностика

Дифференциальную диагностику следует проводить с учетом имеющихся клинических проявлений, исключая ревматическую лихорадку, ЮРА, геморрагический васкулит, тромбоцитопеническую пурпуру, лейкоз и лимфогранулематоз, туберкулез, иерсиниоз, боррелиоз, ВИЧ-инфекцию и др.

Лечение

При СКВ проводится патогенетическая и симптоматическая терапия.

Основные группы препаратов для лечения СКВ:

а) глюкокортикостероиды (преднизолон). Схемы приема:
   – системная (альтернирующий пероральный прием препаратов короткого действия через день);
   – пульс-терапия – внутривенное введение сверхвысоких доз (15–20 мг/кг, но не более 1000 мг) в течение короткого времени (3 дня), используются такие препараты, как Метипред, Солу-Медрол;

б) иммунодепрессанты (циклофосфамид);

в) комбинированная терапия циклофосфамидом и Метипредом;

г) плазмаферез;

д) синхронизация плазмафереза и пульс-терапии циклофосфамидом и Метипредом;

е) селективные иммунодепрессанты (циклоспорин А);

ж) аминохинолиновые препараты (Делагил, Плаквенил);

з) иммуноглобулины для внутривенного введения;

и) дезагреганты и антикоагулянты;

к) генно-инженерный биологический препарат – ритуксимаб.

Исход и прогноз

За последние десятилетия 5-летняя выживаемость больных с СКВ, заболевших в детском возрасте, достигает 95–100%. Продолжительность заболевания нередко превышает 20–30 лет. Пациенты создают семьи, имеют детей. Прогноз определяется активностью патологического процесса, тяжестью поражения внутренних органов (в первую очередь тяжестью поражения почек), своевременностью диагностики и сроками адекватно назначенного лечения.

11.2. Ювенильная склеродермия

Определение

Ювенильная склеродермия – хроническое воспалительное заболевание соединительной ткани с развитием характерного локального или генерализованного фиброза кожи, подлежащих тканей и висцеральных органов. Выделяют очаговую (ограниченную) и системную склеродермию. При ограниченной склеродермии патологический процесс ограничивается кожей, подкожной клетчаткой и мышцами, в то время как при системной наблюдается поражение внутренних органов.

Согласно МКБ-10, ограниченная склеродермия имеет код L94.0 и относится к рубрике «Другие локализованные изменения соединительной ткани», системная – к системным заболеваниям соединительной ткани (M34.1).

Эпидемиология

Распространенность склеродермии составляет 2,7–12 на 1 000 000 населения. Заболевание чаще встречается у лиц женского пола с соотношением женщины/мужчины 3–4:1. Пик заболевания у детей приходится на возраст 4–7 лет. У детей преобладают очаговые формы.

Этиология

Этиология заболевания неизвестна. Ведущей гипотезой является вирусно-генетическая. Определенное значение имеет носительство аутоиммунных гаплотипов HLA-DR-антигенов, наличие фибробластов с аномальной функцией в виде их гиперактивности и увеличения синтеза коллагена. Провоцирующими факторами служат неблагоприятные воздействия внешней среды (инфекции, вакцинации, травмы).

Патогенез

В основе патогенеза системной склеродермии лежит хроническое иммунное воспаление с развитием генерализованного фиброза (прогрессирующий системный склероз) и микроангиопатии (иммунокомплексный васкулит). Фибробласты больных системной склеродермией, активированные фиброгенными и локальными факторами роста, продуцируют избыточные количества тропоколлагена, коллагена 1-го и 3-го типов, мукополисахаридов, в частности гликозаминогликанов. Последние за счет большого количества гидрофильных связей вызывают плотный отек и индурацию кожи, перемоделирование соединительной ткани и развитие фиброза. Кроме того, в патогенезе заболевания большое значение имеет нарушение функции металлопротеиназ, в частности коллагеназы, а также образование специфических для системной склеродермии антицентромерных, антитопоизомеразных

(анти-Scl-70), антинуклеолярных аутоантител и антител к различным компонентам соединительной ткани (коллаген, ламинин).

Патологическая анатомия

В ранней стадии заболевания вокруг сосудов в глубоких слоях дермы выявляется лимфоплазмоцитарная инфильтрация. Далее, по мере прогрессирования заболевания, происходит сужение сосудов мелкого калибра с утолщением интимы–медии вплоть до их полной облитерации с редукцией сосудистого русла, разрастанием фиброзной ткани в дерме, атрофией придатков кожи и эпидермиса. При системной склеродермии аналогичные процессы происходят во внутренних органах (фиброз, склероз, атрофия интерстициальной соединительной ткани органов).

Клиническая картина

Формы склеродермии:

- Ювенильная ограниченная:
  - бляшечная;
  - келоидная;
  - линейная («удар саблей»).

Основные этапы развития склеродермического очага: эритема, отек, индурация, фиброз, атрофия. В дерме и подкожно-жировой клетчатке могут обнаруживаться кальцинаты.

- Ювенильная системная:
  - диффузная;
  - распространенная (поражено более 20% поверхности тела);
  - проксимальная;
  - дистальная;
  - акросклеротическая (лимитированная, или CREST-синдром);
  - гемисклеродермия.

Основные синдромы системной склеродермии:

- кожный – является основным, диагностически значимым синдромом системной склеродермии: кожа плотная, блестящая, спаяна с подлежащими тканями;
- CREST-синдром – представляет собой акроним из следующих понятий:
  C – кальциноз, или синдром Тибьержа–Вейссенбаха;
  R – синдром Рейно;
  E – эзофагит (нарушение моторики пищевода, пищевод в виде «песочных часов»);
  S – склеродактилия (подкожные узелки);
  T – телеангиэктазия;
- синдром Рейно – периферический вариант (побеление или посинение кончиков пальцев рук, языка, парестезии, онемение) или генера-

лизованный вазоспастический (кардиалгии, повышение АД, потеря зрения);
- суставной (артралгии, синовит, псевдоартрит с контрактурами за счет фибринозно-склеротических изменений периартикулярных тканей без эрозивного поражения суставного хряща);
- мышечный (диффузный интерстициальный фиброзирующий миозит с постепенным замещением мышечных волокон соединительной тканью, а также истинный миозит с проксимальной мышечной слабостью и повышением уровня ферментов мышечного распада в крови);
- легочно-плевральный (базальный и диффузный пневмофиброз с феноменом «сотового легкого», легочная гипертензия);
- кардиальный (кардиофиброз, очаговый некроз, нарушения сердечного ритма и проводимости);
- поражение органов пищеварения (рефлюкс-эзофагит, синдром Барретта, синдром мальабсорбции);
- поражение почек (выражено незначительно, истинная склеродермическая почка у детей встречается редко);
- неврологические изменения в большинстве случаев неспецифичны и проявляются чаще всего астеноневротическим и нейроциркуляторно-дистоническим синдромами.

Диагностика

Клинический анализ крови: эозинофилия, ускорение СОЭ.

Биохимический анализ крови: гипергаммаглобулинемия.

Иммунологические тесты: часто встречаются серологические перекресты (положительный РФ и АНФ, обнаружение специфичных антител (Scl-70, антицентромерных).

При системной склеродермии проводится *рентгенологическая диагностика* легких, желудочно-кишечного тракта, суставов, кистей и др.

Важную роль играет *капилляроскопия с допплерфлуорометрией* периферических сосудов, *биопсия* кожи, синовиальных оболочек, мышц.

Классификация

Классификация склеродермии представлена в таблице 11.1.

Дифференциальная диагностика

Дифференциальный диагноз проводится между ограниченной и системной формами склеродермии, а также с СКВ, дерматомиозитом, ревматоидным артритом, синдромом Шегрена, эозинофильным фасциитом, панникулитом. Очаговую форму заболевания необходимо дифференцировать со многими дерматологическими заболеваниями.

Таблица 11.1. Классификация и диагностические критерии склеродермии

Течение	Степени активности	Диагностические критерии (АРА в модификации НИИ ревматологии)*:	
		основные	дополнительные
• острое; • подострое; • хроническое	• I; • II; • III	• склеродермическое поражение кожи; • синдром Рейно, дигитальные язвочки, рубчики; • суставно-мышечный синдром (с контрактурами); • остеолиз; • кальциноз; • базальный пневмофиброз; • крупноочаговый кардиосклероз; • склеродермическое поражение ЖКТ; • острая склеродермическая нефропатия; • наличие специфических антинуклеарных антител; • капилляроскопические признаки системной склеродермии по данным широкопольной капилляроскопии	• гиперпигментация кожи; • телеангиэктазии; • трофические нарушения; • артралгии; • миалгии; • полимиозит; • полисерозит (чаще адгезивный); • хроническая нефропатия; • тригеминит, полиневрит; • потеря массы тела (более 10 кг); • увеличение СОЭ (более 20 мм/ч); • гипергаммаглобулинемия (более 23%); • РФ (+); • антитела к ДНК или АНФ

* Наличие трех основных или сочетание одного из основных (поражение кожи, остеолиз концевых фаланг или характерные изменения ЖКТ) с тремя дополнительными признаками или более позволяет поставить диагноз системной склеродермии.

Лечение

Лечение склеродермии направлено на подавление иммунного воспаления, нормализацию микроциркуляции, ингибирование процессов избыточного коллагенообразования, восстановление нарушенных функций организма. С этой целью больным назначается противовоспалительная, иммуносупрессивная, вазоактивная, базисная антифиброзная, местная, рассасывающая, мембраностабилизирующая, антиоксидантная, экстракорпоральная и симптоматическая терапия.

Медикаментозное лечение:

1) глюкокортикостероиды (преднизолон или метилпреднизолон в дозе 0,3–0,5 мг/кг/сут.);
2) иммунодепрессанты (метотрексат, азатиоприн, циклофосфамид (Циклофосфан), циклоспорин А, микофенолата мофетил);
3) генно-инженерные биологические препараты (ритуксимаб);
4) препараты, оказывающие влияние на микроциркуляцию: дезагреганты (дипиридамол (Курантил)), вазодилататоры (пентоксифиллин (Трентал)), Вазапростан, антагонисты кальция (нифедипин, амлодипин), иАПФ (каптоприл, эналаприл), ингибиторы рецепторов

ангиотензина II (лозартан), антигипоксические средства (Актовегин, Предуктал, витаминотерапия).

Немедикаментозное и местное лечение:

1) плазмаферез, гипербарическая оксигенация;
2) аппликации с 50–70% диметилсульфоксидом (Димексид); возможно сочетание с противовоспалительными и сосудистыми препаратами (НПВС, лидазой, гепарином, Актовегином, гидрокортизоном и др.);
3) физиотерапия (электрофорез, фонофорез) с гиалуронидазой (лидазой);
4) лечебная физкультура, массаж, бальнеогрязетерапия, иглорефлексотерапия, лазерная терапия;
5) кремы, мази, гели (Хондроксид, Актовегин, Солкосерил, Гепариновая мазь, Троксевазин, Адвантан, Элидел и др.).

Хирургическое лечение осуществляется по показаниям.

Исход и прогноз

У детей чаще, чем у взрослых, развиваются ограниченные формы заболевания. Прогноз ювенильной склеродермии для жизни в большинстве случаев благоприятный. Он определяется возрастом начала заболевания, характером течения, степенью поражения кожи и локализацией поражения, вовлечением в процесс внутренних органов, своевременностью и адекватностью назначенного лечения. Могут наблюдаться косметические дефекты, контрактуры, участки липоатрофии и амиотрофии, нарушение роста частей тела, асимметрия лица или конечностей.

11.3. Ювенильный дерматомиозит

Определение

Дерматомиозит у детей – тяжелое прогрессирующее системное заболевание мышц, кожных покровов и сосудов микроциркуляторного русла с менее выраженным поражением внутренних органов, нередко осложняющееся кальцинозом и гнойной инфекцией.

Классификация

В МКБ-10 юношеский дерматомиозит обозначен кодом M33.0.

Эпидемиология

Дерматомиозит как нозологическая форма известен более 100 лет. Форма заболевания без поражения кожи называется полимиозитом и описана E.Wagner в 1893 г. По распространенности среди всех системных заболеваний соединительной ткани дерматомиозит занимает третье место после

СКВ и системной склеродермии. Распространенность заболевания изучалась в Великобритании и Ирландии, в этих странах она составляет 1,9 на 1 000 000 детей до 16 лет. Наблюдаются 2 пика заболеваемости в детском возрасте – в 3–5 и 7–9 лет. Соотношение женщины/мужчины у взрослых 2:1, у детей 2,3:1.

Классификация

Согласно классификации Бохана–Петера (Bochan A., Peter Y., 1975) выделяют 5 форм заболевания:

- первичный идиопатический полимиозит;
- первичный идиопатический дерматомиозит;
- опухолевый дерматомиозит, полимиозит;
- детский (ювенильный) дерматомиозит, полимиозит с васкулитом;
- дерматомиозит, полимиозит в сочетании с другими системными заболеваниями соединительной ткани.

В МКБ-10 дерматомиозит/полимиозит находится в рубрике «Диффузные болезни соединительной ткани» (класс XIII) под номерами M33.0–33.9.

Этиология

Этиология неизвестна. Обсуждается вирусно-генетическая концепция природы заболевания. Из вирусных агентов в возникновении дерматомиозита отдают предпочтение вирусам Коксаки A_2 и B. Генетическая предрасположенность связывается с носительством антигенов гистосовместимости HLA B8, B14, DR3. Она тесно коррелирует с наличием миозитспецифических антител в крови. Описаны семейные случаи заболевания.

Патогенез

Патогенез связывают с ролью вирусного фактора в развитии иммунных реакций, образованием аутоантител к цитоплазматическим белкам, РНК, мышечной ткани, миозину, тиреоглобулину. Выявляются Т-лимфоциты с цитотоксической активностью по отношению к клеткам поперечнополосатой мускулатуры. Описан иммунный ответ γ-интерферона против миоцитов. Результатом является образование ЦИК с развитием иммунного васкулита, преимущественно микроциркуляторного русла и, далее, хронического иммунного воспаления. Шоковым органом для иммунопатологического процесса являются поперечнополосатые мышцы. Триггерными факторами могут стать ангина, переохлаждение, инсоляция, стресс, ОРВИ и др.

Клиническая картина

Клиническая картина заболевания полиморфна. Основные клинические проявления могут быть объединены в следующие синдромы:

- кожный синдром – эритема с цианотичным оттенком – «лиловая болезнь» (симптом периорбитальных «очков», «бабочки»), высыпания над межфаланговыми и пястно-фаланговыми суставами (симптом Готтрона) с последующим образованием депигментированных атрофических рубчиков;
- синдром трофических нарушений (алопеция, дистрофия ногтей);
- сосудистый синдром – капилляриты ладоней, сетчатое ливедо на груди, спине, в подмышечных областях и на конечностях. В тяжелых случаях – генерализованный васкулит с некрозами и изъязвлениями, присоединением вторичной инфекции, телеангиэктазии;
- поражение слизистых оболочек – хейлиты, стоматиты, гингивиты, эрозивно-язвенный эзофагит и др.;
- миопатический синдром (по Е.М.Тареева «мышечная чахотка») – ведущее клиническое проявление заболевания – отек, тестоватость мышц, миалгии с прогрессирующей генерализованной мышечной слабостью, снижением двигательной активности, затруднением глотания. Страдают осевые и проксимальные группы мышц. В дальнейшем развивается прогрессирующая мышечная гипотрофия с формированием мышечных или суставно-мышечных контрактур на фоне прогрессирования склеротических процессов;
- кальциноз (оссификация мышц) – осложнение дерматомиозита, характерное для детского возраста. Результатом кальциноза может стать образование свищей;
- суставной синдром (артралгии, артриты с симметричным поражением как мелких, так и крупных суставов);
- полиадения, гепатоспленомегалия;
- кардит с вовлечением всех трех оболочек сердца с преимущественным поражением миокарда (диффузный, очаговый миокардит, коронариит, перикардит);
- легочно-плевральный синдром – чаще всего развивается вследствие поражения скелетной мускулатуры, межреберных мышц, диафрагмы. Развиваются дыхательная недостаточность, гипостатические пневмонии. На фоне псевдобульбарного синдрома появляется возможность формирования аспирационных пневмоний. В качестве возбудителей часто фигурируют пневмоцисты, вирусы, пневмококки, микоплазмы. Возможно развитие пневмонита и прогрессирующего фиброзного альвеолита с выраженной дыхательной недостаточностью и неблагоприятным прогнозом;
- поражение почек развивается редко. Может иметь место преходящий мочевой синдром: протеинурия, микрогематурия;
- поражение ЖКТ – связано с поражением его слизистых оболочек или миозитом брюшных мышц. Возможны нарушения моторики, рефлюксы, гастродуодениты, эрозии, язвы.

Течение дерматомиозита может быть острым, подострым, первично-хроническим или в виде миопатических кризов. В нем выделяют дебют заболевания, фазу интенсивного прогрессирования и исход.

По активности дерматомиозит подразделяется следующим образом: 1-я степень – минимальная активность, 2-я – умеренная, 3-я – максимальная.

Выделяется понятие функциональной недостаточности опорно-двигательного аппарата (ФН) (от минимальных изменений – ФН-1 до полной обездвиженности – ФН-3).

Диагностика

Общий анализ крови: умеренно выраженный лейкоцитоз, ускорение СОЭ, нередко – эозинофилия.

Биохимический анализ крови: гиперглобулинемия, повышение уровня ферментов мышечного распада: АСТ, АЛТ, КФК, ЛДГ.

Характерны креатинурия, повышение титра антимиозиновых антител (анти-Mi-2, SPR, анти-Jo-1), антител к ДНК, появление АНФ, снижение титра общего комплемента.

Проводится электромиография, биопсия мышц.

Диагностические критерии (по A.Bohan, 1975):

- прогрессирующая мышечная слабость с последующим присоединением дисфагии и нарушением акта дыхания;
- изменения в мышцах при биопсии (некроз мышечных волокон, периваскулярная инфильтрация, фагоцитоз, процессы регенерации с базофилией и образованием крупных ядер в сарколемме, перифасциальная атрофия, воспалительный экссудат);
- повышение ферментативной активности сыворотки крови;
- короткие, мелкие, полифазные моторные единицы, фибрилляции и т.п. при электромиографии;
- характерные изменения кожных покровов, включающие гелиотропную окраску век с периорбитальным отеком, чешуйчатый эритематозный дерматит тыльной поверхности кистей, чаще над пястно-фаланговыми (симптом Готтрона), коленными и локтевыми суставами, а также на лице, шее, верхней половине грудной клетки.

Диагноз дерматомиозита считается достоверным при наличии 3–4 критериев, в том числе кожных проявлений, диагноз полимиозита – при наличии 4 критериев.

Следует отметить, что отечественными авторами (Л.А.Исаева, М.А.Жвания) также предложены основные и дополнительные критерии для постановки диагноза дерматомиозита.

Дифференциальная диагностика

Дифференциальная диагностика должна проводиться с миопатиями, генетически обусловленными мышечными дистрофиями, мышечными формами гликогенозов, миозитами другой этиологии.

Лечение

Для лечения дерматомиозита используются ***глюкокортикостероидные препараты*** (преднизолон, метилпреднизолон в суточной дозе от 0,5 до 1,5 мг/кг/сут.). При миопатическом кризе применяется схема пульс-терапии. С целью усиления иммуносупрессии используются ***иммунодепрессанты*** (циклофосфамид, азатиоприн, метотрексат, циклоспорин А, микофенолата мофетил). При неэффективности проводимого лечения проводят плазмаферез. Для лечения кальциноза применяются препарат Ксидифон, а также электро- и фонофорез, местные аппликации с Димексидом, Лидазой и др. При снижении дозы глюкокортикостероидов к лечению могут быть подключены ***хинолиновые производные*** (Делагил, Плаквенил). В составе комплексной терапии используются вазодилататоры, низкомолекулярные гепарины, препараты метаболического действия, лечебная физкультура, массаж, санаторно-курортное лечение при стихании остроты процесса, при присоединении гнойных осложнений – антибиотики, иммуноглобулины (в/в). В последние годы все более активно начали применять генно-инженерные препараты (ритуксимаб в/в в дозе 375 мг/м^2/нед.).

Исход и прогноз

Прогноз заболевания может быть как благоприятным – с выходом в стойкую ремиссию, так и неблагоприятным – с непрерывным рецидивированием, инвалидизацией и летальным исходом. Возможно также течение с частыми или редкими обострениями. Исход заболевания зависит от сроков верификации заболевания и начала лечения, адекватности терапии, фазы заболевания и остроты его течения, выраженности миофиброза, контрактур, кальциноза, а также возможных осложнений и побочных проявлений терапии на фоне течения основного заболевания. Вопрос о полном выздоровлении от дерматомиозита дискутируется.

12. ЮВЕНИЛЬНЫЙ РЕВМАТОИДНЫЙ АРТРИТ

Определение

ЮРА – это хроническое системное воспалительное заболевание соединительной ткани, преимущественно опорно-двигательного аппарата. Однако при ЮРА не исключается поражение других органов и тканей, приводящее к развитию полиорганной недостаточности. Рубрикация ЮРА в МКБ-10 представлена ниже:

M05–14 Воспалительные полиартропатии

M05 Серопозитивный ревматоидный артрит

M05.0 Синдром Фелти

M05.1 Ревматоидная болезнь легкого (J99.0*)

M05.2. Ревматоидный васкулит

M05.3 Ревматоидный артрит с вовлечением других органов и систем

M05.8 Другие серопозитивные ревматоидные артриты

M05.9 Серопозитивный ревматоидный артрит неуточненный

M06 Другие ревматоидные артриты

M06.0 Серонегативный ревматоидный артрит

M06.1 Болезнь Стилла, развившаяся у взрослых

M06.2 Ревматоидный бурсит

M06.3 Ревматоидный узелок

M06.4 Воспалительная полиартропатия

M06.8 Другие уточненные ревматоидные артриты

M06.9 Ревматоидный артрит неуточненный

M08 Юношеский (ювенильный) артрит

M08.0 Юношеский ревматоидный артрит

M08.1 Юношеский анкилозирующий спондилит

M08.2 Юношеский артрит с системным началом

M08.3 Юношеский полиартрит (серонегативный)

M08.4 Пауциартикулярный юношеский артрит

M08.8 Другие юношеские артриты

M08.9 Юношеский артрит неуточненный

M09 Юношеский (ювенильный) артрит при болезнях, классифицированных в других рубриках*

M09.0* Юношеский артрит при псориазе (L40.5)

M09.1* Юношеский артрит при болезни Крона [регионарном энтерите] (K50.-)

M09.2* Юношеский артрит при язвенном колите (K51.-)

Историческая справка

История изучения хронических воспалительных заболеваний опорно-двигательного аппарата насчитывает более 100 лет. В 1897 г. английский ученый Джордж Стилл впервые описал симптоматику ревматоидного артрита.

В МКБ-10 ювенильные артриты обозначены специальным шифром (М08), в их группу включены заболевания суставов, в том числе ювенильный ревматоидный и ювенильный хронический артрит (см. выше).

В течение всего XX века продолжалась работа над разработкой классификации и диагностических критериев ювенильных артритов. В зарубежной литературе представлены различные варианты классификаций ЮРА и ювенильного хронического артрита согласно рекомендациям Американского общества ревматологов (ACR) и Европейской лиги по борьбе с ревматизмом (EULAR) соответственно.

Эпидемиология

У детей ЮРА – одно из наиболее часто встречающихся заболеваний опорно-двигательного аппарата, приводящее к развитию инвалидности. Его частота колеблется от 2 до 16 на 100 000 детей в возрасте до 16 лет.

Классификация

В 1993 г. представителями EULAR (A.M.Prieur) и ACR (R.E.Petty) были определены совместные подходы к терминологии и классификации хронических артритов у детей.

Все диагностические критерии основаны на выделении трех вариантов ювенильного артрита: системного, полиартикулярного и олигоартикулярного (пауциартикулярного).

Ювенильный артрит классифицируется по варианту начала, течения, основным лабораторным параметрам и семейному анамнезу (табл. 12.1).

Анализ различий в классификации хронических артритов у детей представлен в таблице 12.2:

- По мнению ревматологов ACR, спондилоартропатии предполагают развитие анкилозирующего спондилоартрита, тогда как европейские ревматологи (EULAR) считают спондилоартропатии проявлениями недифференцированных форм олигоартрита без поражения позвоночника (анкилозирующего спондилоартрита, псориатического, энтеропатического артрита, болезни Рейтера).
- Исключение из европейской классификации хронических артритов с положительным РФ означает тождественность терминов «ЮРА» и «ревматоидный артрит с ранним началом». Термин «ювенильный хронический артрит» определяет все другие формы воспалительных заболеваний суставов у детей.

Таблица 12.1. Классификация ювенильных артритов

ACR	EULAR	Международная лига ревматологических ассоциаций (ILAR)
ЮРА	Ювенильный хронический артрит	Ювенильный идиопатический артрит
Системный	Системный	Системный
Полиартикулярный	Полиартикулярный; ЮРА с положительным РФ	Полиартикулярный серонегативный по РФ; полиартикулярный серопозитивный по РФ
Олигоартикулярный (пауциартикулярный)	Олигоартикулярный (пауциартикулярный)	Олигоартикулярный; персистирующий; распространившийся
	Ювенильный псориатический артрит	Псориатический артрит
	Ювенильный анкилозирующий спондилит	Артрит, сочетающийся с энтезитом
		Неклассифицированные артриты

Таблица 12.2. Сопоставление диагностических критериев классификации хронических артритов EULAR и ACR

Критерии	EULAR	ACR
	Ювенильный хронический артрит	Ювенильный ревматоидный артрит
Возраст начала заболевания	До 16 лет	До 16 лет
Минимальная длительность артрита	3 мес.	6 нед.
Форма	Олигоартикулярная, полиартикулярная, системная	Олигоартикулярная, полиартикулярная, системная
Наличие РФ	Нет	Есть
В том числе с развитием спондилоартропатий	Да	Нет
Критерии исключения	Все другие формы ювенильного артрита	Все другие формы ювенильного артрита

Педиатры чаще всего используют классификацию ЮРА, предложенную в 1990 г. американскими ревматологами J.Cassidy и R.Petty. Его диагностическими критериями являются: начало заболевания до 16 лет, поражение одного сустава или более с припухлостью или выпотом в сочетании с ограничением функции, болезненностью при пальпации и повышением местной температуры; длительность изменений суставов от 6 нед. до 3 мес.; исключение всех других ревматических заболеваний.

В настоящее время у детей общепринятой является классификация ювенильных идиопатических артритов ILAR, утвержденная в 1997 г. в г. Дурбан (Южная Африка). В ней не используются термины «ювенильный хрони-

ческий артрит» и «ЮРА», а все хронические воспалительные заболевания суставов объединены под названием «ювенильный идиопатический артрит».

Ювенильный идиопатический артрит представляет собой артрит неустановленной этиологии, наблюдающийся минимально в течение 6 нед. и возникающий в возрасте до 16 лет. Для установления диагноза ювенильного идиопатического артрита необходимо исключить другие заболевания суставов. Выделяют системный, полиартикулярный и олигоартикулярный варианты этой патологии. Серонегативные и серопозитивные артриты рубрицируются отдельно. Уточнены особенности олигоартрита – поражение 1–4 суставов в течение первых 6 месяцев или за весь период заболевания. Впервые к спондилоартритам отнесены псориатический артрит и артрит, связанный с энтезитом, которые могут трансформироваться в анкилозирующий спондилоартрит.

Подробная классификация ювенильных идиопатических артритов (г. Дурбан, 1997) приведена в таблице 12.3.

В нашей стране широко используется восточноевропейская классификация ЮРА (Долгополова А.В., Яковлева А.А., Исаева Л.А., 1981) (табл. 12.4). В таблице 12.5 приведена рабочая классификация ЮРА.

Этиология

В развитии ЮРА принимают участие наследственные и средовые факторы. Среди них ведущую роль играют вирусная или смешанная бактериально-вирусная инфекция. К провоцирующим факторам также относятся травмы суставов, инсоляция или переохлаждение, профилактические прививки (особенно проведенные на фоне ОРВИ или бактериальной инфекции либо сразу после нее).

Роль наследственных факторов в предрасположенности к ювенильным артритам

Близнецовые и популяционные методы исследования свидетельствуют, что в развитии ЮРА имеет значение наследственная предрасположенность, которая подтверждается иммуногенетическими исследованиями.

В монозиготных близнецовых парах заболеваемость ЮРА составляет 44–63%, в дизиготных – только 4%. Более 75% пар совпадают по типу начала и 79% – по течению ЮРА.

ЮРА и ревматоидный артрит взрослых в семьях с отягощенным анамнезом встречаются чаще, чем в популяции.

Иммуногенетические аспекты ЮРА. Развитие иммуногенетики позволило установить критерии предрасположенности к различным заболеваниям, связанные с определенными антигенами HLA.

По результатам многочисленных исследований была установлена связь между анкилозирующим спондилоартритом и носительством HLA-B27, а также ревматоидным артритом взрослых и HLA-DR4.

Выявление определенного типа HLA-системы определяет риск развития у детей определенной формы ЮРА. Риск развития ЮРА связан с носитель-

Таблица 12.3. Классификация и номенклатура ювенильных идиопатических артритов (г. Дурбан, 1997)

Название артрита	Определение	Основные характеристики	Критерии исключения
Системный артрит	Артрит, сопровождающийся лихорадкой (или с предшествующей документированной лихорадкой в течение 2 нед.), в сочетании с двумя нижеперечисленными признаками или более: а) перемежающаяся летучая эритематозная сыпь; б) серозит; в) генерализованная лимфаденопатия; г) гепатомегалия и/или спленомегалия	• возраст начала – от 1 года до 5 лет; • характеристика артрита в начальном периоде (в течение первых 6 месяцев болезни): а) олигоартрит; б) полиартрит; в) наличие артрита только после 6 мес. системного заболевания; • характеристика артрита в течение болезни (после первых 6 месяцев болезни): а) олигоартрит; б) полиартрит; в) отсутствие артрита после первых 6 месяцев системной формы; • черты системного заболевания после 6 мес.; • наличие РФ; • уровень С-реактивного белка	–
Олигоартрит	Артрит с поражением 1–4 суставов в течение первых 6 месяцев болезни. Субварианты: а) персистирующий олигоартрит (с поражением 1–4 суставов за весь период заболевания); б) распространяющийся олигоартрит (с поражением 5 суставов и более после 6 мес. болезни)	• возраст начала артрита и псориаза; • характеристика артрита в первые 6 месяцев и во время последнего визита в клинику: а) только крупные суставы; б) только мелкие суставы; в) преобладание суставов конечностей: верхних, нижних, не преобладают ни верхние, ни нижние конечности; г) специфическое вовлечение суставов (тазобедренных, шейного отдела позвоночника); д) симметричность артрита; • острый, хронический увеит; • антинуклеарные антитела; • антигены HLA 1-го класса или предрасполагающих аллелей	• семейный псориаз, подтвержденный дерматологом у лиц I или II степени родства; • семейный анамнез, подтверждающий наличие HLA-B27-ассоциированных болезней у лиц I или II степени родства; • серопозитивный ревматоидный артрит; • HLA-B27 у мальчика с началом артрита после 8 лет жизни; • системный артрит

Название артрита	Определение	Основные характеристики	Критерии исключения
Серонегативный полиартрит	Артрит с поражением 5 суставов и более в течение 6 мес. болезни, ассоциированный с отрицательным РФ	• средний возраст начала – 3 года; • чаще болеют девочки; • симметричность полиартрита; • наличие АНФ; • развитие острого или хронического увеита	–
Серопозитивный полиартрит	Артрит с поражением 5 суставов и более в течение 6 мес. болезни, ассоциированный с положительным РФ (обнаруженным в двух тестах в течение 3 мес.)	• средний возраст начала – после 10 лет; • чаще болеют девочки; • симметричность полиартрита; • наличие АНФ; • иммуногенетические признаки аналогичны ревматоидному артриту взрослых	• отсутствие положительного теста на РФ в двух исследованиях, проведенных в течение 3 мес.; • системный артрит
Псориатический артрит	Патологический процесс, проявляющийся артритом и псориазом или артритом с двумя из нижеперечисленных симптомов: а) дактилитом, изменениями ногтей (синдромом «наперстка», онихолизисом); б) семейным псориазом (подтвержденным дерматологом у лиц I линии родства)	• возраст начала артрита или псориаза; • особенности артрита в течение первых 6 месяцев от начала болезни и во время последнего визита к врачу: а) поражение только больших суставов; б) поражение только мелких суставов; в) преимущественное поражение верхних и нижних конечностей; г) поражение позвоночника; д) поражение сакроилеальных сочленений; е) поражение плечеакромиальных сочленений; ж) поражение тазобедренных суставов; з) поражение грудино-ключичных сочленений; • симметричное поражение суставов; • суставной синдром в виде олигоартрита или полиартрита; • выявление АНФ;	• положительный РФ; • системный артрит

Таблица 12.3 (*окончание*)

Название артрита	Определение	Основные характеристики	Критерии исключения
		• специфический передний увеит: а) хронический или б) передний увеит с болью, покраснением, фоточувствительностью; • положительное типирование на HLA-B13	
Энтезитный артрит	Артрит и энтезит или артрит либо энтезит с двумя из следующих признаков: а) чувствительность сакроилеальных сочленений и/или воспалительная боль в спине; б) HLA-B27; в) семейный анамнез с подтвержденными врачами HLA-B27-ассоциированными болезнями у лиц I или II степени родства; г) передний увеит, сопровождающийся болью, покраснением и светобоязнью; д) начало артрита у мальчика после 8 лет	• возраст начала артрита и энтезитов – чаще после 8 лет; • особенности артрита в течение первых 6 месяцев от начала болезни и во время последнего визита к врачу: а) поражение только крупных суставов; б) поражение только мелких суставов; в) преимущественное поражение верхних, нижних, верхних и нижних конечностей; г) поражение позвоночника; д) поражение сакроилеальных сочленений; е) поражение плечеакромиальных сочленений; ж) поражение тазобедренных суставов; • симметричное поражение суставов; • суставной синдром в виде олигоартрита или полиартрита; • наличие воспалительного заболевания кишечника	• псориаз, подтвержденный дерматологом у лиц I или II степени родства; • системный артрит
Другие артриты	Артриты неизвестной причины у детей, персистирующие в течение 6 нед., не отвечающие полным критериям какой-либо категории или отвечающие критериям более чем одной из представленных категорий	–	–

Таблица 12.4. Восточноевропейская классификация ЮРА

Клинико-анатомическая характеристика ЮРА	1. Суставная форма (с поражением или без поражения глаз): • полиартрит (поражены 5 суставов и более); • олигоартрит (поражены 1–4 сустава) 2. Суставно-висцеральная (системная) форма: • синдром Стилла; • аллергосептический синдром (Висслера–Фанкони); • с ограниченными висцеритами
Иммунологическая характеристика ЮРА	• наличие РФ; • отсутствие РФ
Рентгенологическая стадия (Штейнброккер О., 1988)	I стадия: эпифизарный остеопороз II стадия: эпифизарный остеопороз, разволокнение хряща, сужение суставной щели, единичные эрозии III стадия: деструкция хряща и кости, формирование костно-хрящевых эрозий, подвывихи в суставах. IV стадия: критерии III стадии с фиброзным или костным анкилозом
Функциональный класс	I класс: полностью сохранены профессиональная деятельность (учеба в школе) и самообслуживание (одевание, принятие пищи, уход за собой и т.д.) II класс: умеренное ограничение профессиональной деятельности, но полное сохранение самообслуживания III класс: утрата способности выполнять профессиональную деятельность и умеренное ограничение самообслуживания IV класс: утрата возможности самообслуживания и необходимость постороннего ухода
Степень активности	1. Высокая (степень III) 2. Средняя (степень II) 3. Низкая (степень I) 4. Ремиссия (степень 0) Критерии ремиссии (ACR) (присутствие 5 из 6 критериев минимум в течение 2 мес.): • продолжительность утренней скованности <15 мин; • отсутствие болей; • отсутствие слабости; • отсутствие ограничения подвижности суставов или болей при движении; • отсутствие отека мягких тканей и выпота в сустав; • СОЭ <15 мм/ч

ством антигенов HLA-системы классов I (A2, B27, B35) и II (DR5, DR8, DR1, Dw2, Dw7).

Антиген A2 HLA I класса ассоциирован с ранним началом олигоартрита у девочек, сопровождающегося увеитом. Антиген B27 определяет риск возникновения ювенильного спондилоартрита у мальчиков школьного и подросткового возраста. При нем развиваются олигоартрит или полиартрит

Таблица 12.5. Рабочая классификация ЮРА

Форма	Течение	Активность, степень	Наличие РФ в крови	Функциональные нарушения, степень
• Преимущественно суставная (моноартрит, олигоартрит, полиартрит) • Системная (с поражением сердца, ретикулоэндотелиальной системы, легких, с васкулитом, полисерозитом) • Синдром Стилла • Синдром Висслера–Фанкони (аллергосептический синдром) • Суставная форма с поражением глаз – ревматоидным увеитом	• Быстро прогрессирующее • Умеренно прогрессирующее • Медленно прогрессирующее	I; II; III	РФ «+»; РФ «–»	I; II; III; IV

с преимущественным поражением суставов нижних конечностей, а также энтезопатии.

При выявлении антигенов II класса у больных с ЮРА отмечается раннее начало олигоартрита и серопозитивный вариант полиартрита. Наиболее часто обнаруживаются антигены DR5, DR8, DR1 и реже – Dw2, Dw7.

Иммуногенетические особенности олигоартикулярного варианта ЮРА. Антигены HLA DR8, DR5, DR6 DPB1*0201 и некоторые DQ-аллели часто встречаются при раннем начале олигоартрита (наряду с антигенами A2, B27 и B35). DR5 и DR6 способствуют раннему началу олигоартрита. В результате многочисленных исследований было установлено, что выявление антигенов HLA DR11, DR12, DR8 и HLA DQA1 (*0401,*0501,*0601) также ассоциируется с ранним началом олигоартрита.

Антигены DR1 и DR4 являются факторами риска развития у детей старших возрастных групп периферического олигоартрита и полиартрита.

Иммуногенетические особенности полиартикулярного варианта ЮРА. Обнаружение антигенов HLA II класса Dw4, DR1, DR4 коррелирует с частым развитием полиартикулярного варианта ЮРА. Установлено, что антигены DR4 (аллелей Dw1 и Dw4) встречаются чаще у детей с серопозитивным полиартикулярным вариантом ЮРА и являются предрасполагающим маркером его трансформации в ревматоидный артрит взрослых.

Иммуногенетические особенности системного варианта ЮРА. Чаще всего антигены HLA II класса DR5, DR8, Dw7, DR4 предрасполагают к развитию системной формы ЮРА. Однако имеются противоречивые резуль-

таты, полученные в ходе проведенных многочисленных исследований как отечественными, так и зарубежными авторами.

Системная форма ЮРА высокоассоциирована, по сравнению с популяционным контролем, с выявлением антигенов HLA A1, A28, B27, B40, DR5.

Олигоартикулярный вариант системной формы ЮРА связан с носительством антигенов A1, A10, A28, B8, B27, а полиартикулярный вариант – с A28 и с B40.

Олигоартикулярный вариант в сочетании с увеитом обнаруживается при носительстве антигенов A2, A10, A28, B27 и DR5.

Роль средовых факторов в развитии ювенильных артритов

Предшествующая ЮРА вирусная или бактериальная инфекции, а также проведенная вакцинопрофилактика против кори, краснухи, паротита и вирусного гепатита В являются триггерами в запуске аутоиммунного процесса. Хронический артрит может развиваться на фоне различных иммунодефицитных состояний (селективного дефицита IgA, гипогаммаглобулинемии, дефицита C_2-комплемента).

Патогенез

Патогенез ЮРА в настоящее время до конца не известен и в последние десятилетия активно изучается. В основе развития заболевания лежит активация клеточного и гуморального звена иммунитета.

Чужеродный антиген, фагоцитируясь и перерабатываясь антигенпредставляющими клетками (дендритными, макрофагами и т.д.), презентируется Т-лимфоцитам. Взаимодействие антигенпрезентирующей клетки с CD_{4+}-лимфоцитами (Т-хелперами) стимулирует синтез ими провоспалительных цитокинов. ИЛ-2, вырабатываемый Т-хелперами 1-го типа, взаимодействует со специфическими ИЛ-2-рецепторами на различных клетках иммунной системы, что, в итоге, приводит к стимулируемому росту В-лимфоцитов.

Стимуляция В-лимфоцитов способствует массированному синтезу IgG плазматическими клетками, повышению активности естественных киллеров и активации макрофагов.

ИЛ-4, синтезируемый Т-хелперами 2-го типа, вызывает активацию гуморального звена иммунитета, стимуляцию эозинофилов и тучных клеток, а также развитие аллергических реакций.

Активированные Т-лимфоциты, макрофаги, фибробласты и синовиоциты вырабатывают ряд провоспалительных цитокинов, которые играют существенную роль в развитии системных проявлений и в поддержании хронического воспаления в суставах.

Ревматоидный синовит течет как первично-хронический с последующей деструкцией мягких тканей, хряща и кости. Деструкция всех тканевых компонентов сустава происходит из-за формирования паннуса, включающего активированные макрофаги, фибробласты и активно пролиферирующие синовиальные клетки. Активированные макрофаги и синовиоциты

продуцируют большое количество провоспалительных цитокинов (ИЛ-1, ФНОα, ИЛ-8), гранулоцитарно-макрофагальный колониестимулирующий фактор, ИЛ-6, что поддерживает дальнейшее повреждение мягких тканей, хряща и кости. В ответ иммунокомпетентные клетки синовиальной оболочки сустава вырабатывают антитела – анти-IgG (РФ). Они в комбинации с комплементом взаимодействуют с аутоантигеном и формируют иммунные комплексы. Последние усиливают повреждение эндотелия сосудов и окружающих тканей (не только в области пораженных суставов – системный воспалительный повреждающий эффект).

Провоспалительные цитокины играют ведущую роль в поддержании хронического воспаления, а также в деструкции хряща и кости при ЮРА. ИЛ-1 и ФНОα стимулируют пролиферацию синовиоцитов и остеокластов, усиливают синтез простагландинов, коллагеназы и стромелизина клетками синовиальной оболочки, хондроцитами и остеобластами, а также индуцируют синтез ИЛ-6 и ИЛ-8.

ИЛ-1 индуцирует воспаление и разрушает хрящ. Этим же свойством обладает ФНОα. ИЛ-6 способствует гиперпродукции белков острой фазы воспаления: С-реактивного белка и фибриногена. Происходит дальнейшая активизация ферментных систем, разрушающих хрящ. Усиление новообразования сосудов, или ангиогенез, возникающий вследствие действия на ткани цитокинов, также потенцирует деструкцию хряща.

ИЛ-8 усиливает хемотаксис и активирует полиморфно-ядерные лейкоциты. Активированные лейкоциты вырабатывают большое количество протеолитических ферментов, что ускоряет процесс резорбции хряща и кости.

Таким образом, каскад иммуновоспалительных и аутоиммунных реакций приводит к развитию хронического воспаления, необратимых изменений в суставах, к внесуставным поражениям (в том числе к полиорганной недостаточности) и к инвалидизации больных.

Клиническая картина

При ЮРА поражение опорно-двигательного аппарата проявляется системным, полиартикулярным и олигоартикулярным вариантами течения.

Системный вариант течения ЮРА

Системный вариант течения встречается в 10–20% случаев и развивается в любом возрасте. Мальчики и девочки болеют с одинаковой частотой.

Диагноз системного варианта ЮРА устанавливается при наличии артрита, сопровождающегося лихорадкой в течение 2 нед., в сочетании с двумя нижеперечисленными признаками и более:

- сыпь;
- серозит;
- генерализованная лимфаденопатия;
- гепатомегалия и/или спленомегалия.

Системный вариант ЮРА протекает остро или подостро. При нем отмечается подъем температуры тела до высоких цифр или гектическая лихорадка с утренними подъемами температуры, часто сопровождаемая ознобами. При снижении температуры тела возникают проливные поты.

Сыпь пятнистая и/или пятнисто-папулезная, линейно расположенная, не сопровождающаяся зудом. Она кратковременная, усиливается на высоте лихорадки и локализуется преимущественно в области суставов, на лице, на боковых поверхностях туловища, ягодицах и конечностях. В ряде случаев сыпь может быть уртикарной или геморрагической.

При системном варианте ЮРА поражаются внутренние органы. Поражение сердца протекает чаще по типу миоперикардита. При этом больной предъявляет жалобы на боли в области сердца, в левой половине грудной клетки, в эпигастральной области; на чувство нехватки воздуха, сердцебиение. Ребенок может занимать вынужденное сидячее положение.

При осмотре диагностируются цианоз носогубного треугольника, акроцианоз, пульсация в области сердца и в эпигастрии. Границы сердца перкуторно расширены влево. При аускультации тоны сердца приглушены, выслушивается выраженный систолический шум над всей областью сердца. Отмечается тахикардия. При перикардите может быть шум трения перикарда. При рецидивирующем перикардите развивается прогрессирующий фиброз с формированием «панцирного сердца».

Поражение легких проявляется пневмонитом или плевропневмонитом.

Больной жалуется на чувство нехватки воздуха, сухой или влажный непродуктивный кашель.

При осмотре следует обратить внимание на наличие цианоза, акроцианоза, одышки, а также на участие в акте дыхания вспомогательной мускулатуры, крыльев носа. При аускультации выслушиваются обильные влажные мелкопузырчатые хрипы и крепитация в нижних отделах легких.

При развитии фиброзирующего альвеолита наблюдаются быстрая утомляемость и одышка, возникающие сначала при физической нагрузке, сухой, малопродуктивный кашель. При осмотре выявляют цианоз, при аускультации – непостоянные мелкопузырчатые хрипы. При ЮРА начальные проявления фиброзирующего альвеолита характеризуются несоответствием выраженности одышки незначительным физикальным изменениям в легких.

Полисерозит, как правило, проявляется перикардитом, плевритом, реже перигепатитом, перисплénитом и серозным перитонитом. Поражение брюшины может сопровождаться болями в животе различного характера. В серозных полостях обнаруживается небольшое количество жидкости.

Для системного варианта ЮРА характерно развитие васкулита. Возможно развитие ладонного, реже подошвенного, капиллярита, локальных ангионевротических отеков (чаще в области кисти), появление цианотичной окраски проксимальных отделов верхних и нижних конечностей (ладоней, подошв) и мраморности кожных покровов.

Лимфаденопатия – частый признак системного варианта ЮРА. В большинстве случаев отмечается увеличение лимфатических узлов практически всех групп до 4–6 см в диаметре. Лимфатические узлы, как правило, подвижные, безболезненные, не спаянные между собой или с подлежащими тканями, мягко- или плотноэластической консистенции.

У большинства больных определяют гепатоспленомегалию. При пальпации печень и селезенка безболезненные, с острым краем, плотноэластической консистенции.

Системный вариант ЮРА может протекать с олиго-, полиартритом или с отсроченным суставным синдромом.

Системный вариант ЮРА с олигоартритом или отсроченным суставным синдромом. Артрит характеризуется симметричным поражением крупных суставов (коленных, тазобедренных, голеностопных). Преобладают экссудативные изменения, в более поздние сроки развиваются деформации и контрактуры. Практически у всех больных возникает коксит с последующим асептическим некрозом головок бедренных костей. В ряде случаев суставной синдром отсроченный и развивается через несколько месяцев, а иногда и лет после дебюта системных проявлений. Ребенка беспокоят артралгии и миалгии, усиливающиеся на высоте лихорадки.

Системный вариант ЮРА с полиартритом. Начало болезни характеризуется формированием полиартикулярного или генерализованного суставного синдрома с поражением шейного отдела позвоночника, преобладанием пролиферативно-экссудативных изменений в суставах, быстрым развитием стойких деформаций и контрактур, амиотрофии, гипотрофии.

При системном варианте ЮРА могут развиться следующие осложнения:

- сердечно-легочная недостаточность;
- амилоидоз;
- задержка роста (особенно выражена при начале заболевания в раннем детском возрасте и полиартикулярном суставном синдроме);
- инфекционные осложнения (бактериальный сепсис, генерализованная вирусная инфекция);
- синдром активации макрофагов.

Синдром активации макрофагов (или гемофагоцитарный синдром) характеризуется резким ухудшением состояния, гектической лихорадкой, полиорганной недостаточностью, геморрагической сыпью, кровоточивостью слизистых оболочек, нарушением сознания (вплоть до развития комы), лимфаденопатией, гепатоспленомегалией, гематологическими сдвигами (тромбоцитопенией, лейкопенией, снижением СОЭ), гипертриглицеридемией и увеличением трансаминаз. Возникают нарушения в системе гемостаза: повышение содержания фибриногена и продуктов деградации фибрина (ранний доклинический признак), снижение уровня факторов свертывания крови (II, VII, X). В пунктате костного мозга обнаруживают большое количество макрофагов, фагоцитирующих гемопоэтические клетки.

Развитие синдрома активации макрофагов могут спровоцировать бактериальная, вирусная (цитомегаловирус, вирус герпеса и Эпштейна–Барр) инфек-

ции, лекарственные препараты (НПВС, сульфасалазин, соли золота и др.). При развитии синдрома активации макрофагов возможен летальный исход.

Полиартикулярный вариант течения ЮРА

Полиартикулярный вариант течения ЮРА встречается в 30–40% случаев. В нем выделяют в зависимости от наличия или отсутствия РФ серопозитивный и серонегативный подтипы.

Серопозитивный подтип составляет около 30% случаев. Развивается в возрасте 8–15 лет. Чаще болеют девочки. Этот вариант расценивают как ревматоидный артрит взрослых с ранним началом. Течение заболевания подострое.

Суставной синдром характеризуется симметричным полиартритом с поражением коленных, лучезапястных, голеностопных, а также мелких суставов кистей и стоп. Структурные изменения в суставах развиваются в течение первых 6 месяцев болезни, с формированием анкилозов в мелких костях запястья уже к концу первого года болезни. У 50% больных развивается деструктивный артрит.

Серонегативный подтип составляет менее 10% случаев. Развивается в возрасте 1–15 лет. Чаще болеют девочки. Течение заболевания подострое или хроническое.

Суставной синдром характеризуется симметричным поражением крупных и мелких суставов, включая височно-нижнечелюстные сочленения и шейный отдел позвоночника. Течение артрита у большинства детей относительно доброкачественное, однако у 10% развиваются тяжелые деструктивные изменения в основном в тазобедренных и височно-нижнечелюстных суставах. Существует риск развития увеита.

В ряде случаев заболевание сопровождается субфебрильной лихорадкой и лимфаденопатией.

Осложнения полиартикулярного варианта:

- сгибательные контрактуры в суставах;
- тяжелая инвалидизация (особенно при раннем начале);
- задержка роста (при раннем начале заболевания и высокой активности ЮРА).

Олигоартикулярный вариант течения ЮРА

На долю олигоартикулярного варианта ЮРА приходится около 50% случаев. Он может быть персистирующим и прогрессирующим. Персистирующий олигоартрит диагностируют, когда в течение всего периода болезни поражается до 4 суставов. Прогрессирующий олигоартрит диагностируют при увеличении количества пораженных суставов после 6 мес. болезни.

Для характеристики артрита используют следующие критерии: возраст начала заболевания, характер суставного поражения (поражение крупных или мелких суставов, вовлечение в патологический процесс суставов верхних или нижних конечностей, симметричный или асимметричный характер), наличие АНФ, развитие увеита.

Выделяют 3 подтипа (с ранним началом, с поздним началом и подтип, встречающийся среди всех возрастных групп).

Подтип с ранним началом (50% случаев) развивается в возрасте от 1 года до 5 лет. Встречается преимущественно у девочек. Для суставного синдрома характерно поражение коленных, голеностопных, локтевых, лучезапястных суставов, часто асимметричное. У 25% больных течение суставного синдрома агрессивное с развитием деструкции в суставах. Иридоциклит возникает у 30–50% детей.

Подтип с поздним началом (10–15% случаев) чаще всего относят к дебюту юношеского анкилозирующего спондилита. Развивается в возрасте 8–15 лет. Болеют в основном мальчики. Суставной синдром асимметричный. Поражаются суставы преимущественно нижних конечностей (пяточные области, суставы стоп, тазобедренные суставы), а также илеосакральные сочленения, поясничный отдел позвоночника. Развиваются энтезопатии. Течение суставного синдрома очень агрессивное, у больных быстро возникают деструктивные изменения (особенно в тазобедренных суставах) и инвалидизация. У 5–10% развивается острый иридоциклит.

Подтип, встречающийся среди всех возрастных групп, характеризуется началом в возрасте 6 лет. Чаще болеют девочки. Суставной синдром протекает, как правило, доброкачественно с нетяжелыми энтезопатиями, без деструктивных изменений в суставах.

Осложнения олигоартикулярного варианта ЮРА:

- асимметрия роста конечностей в длину;
- осложнения увеита (катаракта, глаукома, слепота);
- инвалидизация (по состоянию опорно-двигательного аппарата, глаз).

Энтезитный артрит

К энтезитному артриту относится артрит, который сочетается с энтезитом, или артрит в сочетании с двумя критериями и более из следующих: а) боли в сакроилеальных сочленениях и/или боли в позвоночнике воспалительного характера; б) наличие HLA-B27; в) наличие в семейном анамнезе переднего увеита с болевым синдромом; г) наличие спондилоартропатий или воспалительного заболевания кишечника; д) передний увеит (ассоциированный с болевым синдромом, покраснением глазного яблока или светобоязнью).

Для характеристики артрита оценивают возраст начала заболевания, локализацию артрита (поражены мелкие или крупные суставы), характер артрита (аксиальный, симметричный или прогрессирует в полиартрит).

Псориатический артрит

Диагноз псориатического артрита устанавливают у детей с псориазом и артритом, а также у детей с артритом и семейным анамнезом, отягощенным по псориазу у родственников первой линии родства, с дактилитом и другими поражениями ногтевой пластинки. Для характеристики артрита используют следующие критерии: возраст начала, характер артрита (сим-

метричный или асимметричный), течение артрита (олиго- или полиартрит), наличие АНФ, увеита.

Диагностика

Диагностика ревматоидного артрита, как и любого другого заболевания, проводится с учетом генеалогического анамнеза, а также анамнеза жизни и заболевания. Обращают внимание на отягощенность семейного анамнеза по системным болезням соединительной ткани (ревматическая лихорадка, ревматоидный артрит, СКВ, дерматомиозит и т.д.) и по болезням, ассоциированным с носительством HLA-B27 (болезнь Бехтерева, Рейтера, Крона, неспецифический язвенный колит, псориатическая артропатия). Очень важно выявлять провоцирующие факторы, предшествующие развитию ЮРА у детей: повышенная инсоляция, проведение вакцинопрофилактики с развитием аллергических осложнений, перенесенные (и персистирующие) респираторные, бактериальные и оппортунистические инфекции (на фоне очагов хронической инфекции). В связи с этим ребенку с ЮРА должна проводиться комплексная клинико-лабораторная и инструментальная диагностика, план которой приведен ниже.

План обследования детей при ЮРА

- Сбор анамнеза (генеалогического, анамнеза жизни и заболевания).
- Физикальное обследование.
- Лабораторная диагностика:
  - клинический анализ крови: эритроциты, гемоглобин, тромбоциты, лейкоциты, лейкоцитарная формула, СОЭ;
  - биохимический анализ крови: общий белок, белковые фракции, мочевина, креатинин, билирубин, калий, натрий, кальций, трансаминазы (АЛТ, АСТ), ЛДГ, щелочная фосфатаза, ферритин;
  - тест на прокальцитонин;
  - посевы крови и мочи на стерильность;
  - мазок из зева и носа на микрофлору;
  - коагулограмма;
  - пункция костного мозга;
  - иммунологические показатели: С-реактивный белок, α_1-кислый гликопротеин, IgG, IgM, IgA, C_3- и C_4-компоненты комплемента, РФ, АНФ, антитела к ДНК, ЦИК, АСЛ-О;
  - серологические исследования на обнаружение сальмонелл, шигелл, иерсиний, бруцелл, хламидий, токсоплазм, токсокар, трихинелл, а также респираторных, герпетических вирусов, вируса Эпштейна–Барр, вирусов гепатита В и С, иммунодефицита человека, цитомегаловируса.
- Инструментальная диагностика: ЭКГ, ЭхоКГ, УЗИ органов брюшной полости и почек, рентгенография органов грудной клетки, позвоноч-

ника и пораженных суставов (по показаниям МРТ и сцинтиграфия структур опорно-двигательного аппарата).
- Консультации офтальмолога (с осмотром глазных сред с щелевой лампой), отоларинголога.
- Фиброгастродуоденоскопия и колоноскопия с биопсией, морфологической диагностикой и выявлением *Helicobacter pylori* при проведении нестероидной противовоспалительной и глюкокортикостероидной терапии.

Лабораторная диагностика ЮРА

При системном варианте ЮРА в периферической крови выявляют лейкоцитоз (до $30–50 \cdot 10^9$/л) с нейтрофильным сдвигом влево (до 25–30% палочкоядерных лейкоцитов, иногда до миелоцитов), повышение СОЭ до 50–80 мм/ч, гипохромную анемию, тромбоцитоз. В биохимическом и в иммунологическом анализах крови определяются повышенные концентрации С-реактивного белка, IgM и IgG.

При полиартикулярном варианте выявляют гипохромную анемию, незначительный нейтрофильный лейкоцитоз (до $15 \cdot 10^9$/л), СОЭ более 40 мм/ч. Иногда обнаруживается положительный АНФ в невысоком титре. РФ положительный при серопозитивном варианте ЮРА, отрицательный – при серонегативном варианте. В сыворотке крови также повышены концентрации IgM, IgG, С-реактивный белок. При серопозитивном варианте ЮРА встречается антиген HLA-DR4.

При олигоартикулярном варианте с ранним началом могут быть типичные для ЮРА воспалительные изменения показателей крови. У части больных лабораторные показатели находятся в пределах нормы. У 80% детей устанавливают положительную реакцию на наличие в крови АНФ и отрицательную – на наличие РФ. Иммуногенетическим методом часто определяется HLA-A2.

При олигоартикулярном варианте с поздним началом в клиническом анализе крови выявляют гипохромную анемию, нейтрофильный лейкоцитоз, повышение СОЭ более 40 мм/ч. Положительный АНФ встречается редко и в невысоком титре. РФ отрицательный. Повышены сывороточные концентрации IgM, IgG и С-реактивного белка. Часто отмечается наличие HLA-B27.

По лабораторным показателям определяется степень активности ЮРА (Насонова В.А., Бунчук Н.В., 1997):
- степень 0 – СОЭ до 12 мм/ч, С-реактивный белок отрицательный;
- I степень – СОЭ 13–20 мм/ч, С-реактивный белок слабоположительный («+»);
- II степень – СОЭ 21–39 мм/ч, С-реактивный белок положительный («++»);
- III степень – СОЭ 40 мм/ч и более, С-реактивный белок резко положительный («+++», «++++»).

Инструментальная диагностика ЮРА

При развитии миоперикардита на ЭКГ будут регистрироваться признаки перегрузки левых и/или правых отделов сердца, нарушения процессов реполяризации миокарда. По результатам ЭхоКГ при миокардите обнаруживаются дилатация левого желудочка, снижение ФВ левого желудочка, гипокинезия задней стенки левого желудочка и/или межжелудочковой перегородки, а также признаки относительной недостаточности митрального и/или трикуспидального клапана, повышения давления в легочной артерии; при перикардите – сепарация утолщенных листков перикарда и/или наличие свободной жидкости в полости перикарда. При рентгенологическом исследовании органов грудной клетки выявляют увеличение размеров тени сердца, усиление сосудисто-интерстициального рисунка легких пятнисто-ячеистого характера, а также очаговые тени. О развитии на ранних этапах фиброзирующего альвеолита свидетельствуют усиление и деформация легочного рисунка, а о его прогрессировании – тяжистые уплотнения, ячеистые просветления (с формированием картины «сотового легкого»).

Основным методом оценки структурных изменений опорно-двигательного аппарата при ЮРА является рентгенологический метод исследования костей и суставов. Определение стадии анатомических изменений проводят по классификации американского рентгенолога О.Штейнброккера (Steinbrocker O. et al., 1988):

- I стадия – эпифизарный остеопороз;
- II стадия – эпифизарный остеопороз, разволокнение хряща, сужение суставной щели, единичные эрозии;
- III стадия – деструкция хряща и кости, формирование костно-хрящевых эрозий, подвывихи в суставах;
- IV стадия – проявления III стадии + фиброзный или костный анкилоз.

Степень функциональных нарушений, инвалидизирующих ребенка с ЮРА, также определяют по классификации, предложенной О.Штейнброккером (Steinbrocker O. et al., 1988), согласно которой выделяют 4 функциональных класса (ФК):

- I класс: функциональная способность суставов и возможность к самообслуживанию сохранены;
- II класс: функциональная способность суставов частично утрачена, возможность к самообслуживанию сохранена;
- III класс: функциональная способность суставов и способность к самообслуживанию частично утрачены;
- IV класс: функциональная способность суставов и способность к самообслуживанию утрачены полностью.

Дифференциальная диагностика

Дифференциальная диагностика ЮРА проводится с инфекционными, иммуновоспалительными, аутоиммунными, гематологическими и онкологическими заболеваниями, что существенно затрудняет его раннюю

диагностику (особенно на ранних стадиях или при наличии стертой клинической картины).

Дифференциальная диагностика ЮРА с некоторыми заболеваниями приведена ниже (табл. 12.6).

Лечение

Основными целями лечения ЮРА являются:

1) подавление воспалительной и иммунологической активности процесса;
2) купирование системных проявлений и суставного синдрома;
3) сохранение функциональной способности суставов;
4) предотвращение или замедление деструкции суставов, тем самым уменьшение вероятности инвалидизации пациентов и степени этой инвалидизации;
5) достижение ремиссии;
6) повышение качества жизни больных;
7) минимизация побочных эффектов терапии.

Немедикаментозное лечение ЮРА

В периоды обострения заболевания следует ограничивать двигательный режим ребенка. При этом полная иммобилизация суставов с наложением лонгет противопоказана, так как способствует развитию контрактур, атрофии мышечной ткани, усугублению остеопороза и быстрому формированию анкилоза. Физические упражнения способствуют сохранению функциональной активности суставов. Полезны плавание и прогулки. Бег, прыжки, активные игры нежелательны. Рекомендуют сохранять прямую осанку при ходьбе и сидении, спать на жестком матрасе и тонкой подушке. Исключить психоэмоциональные нагрузки, пребывание на солнце.

У больных с синдромом Кушинга целесообразно ограничить потребление углеводов и жиров, предпочтительна белковая диета. Для профилактики остеопороза рекомендуют употребление пищи с повышенным содержанием кальция и витамина D_3.

Лечебная физкультура – важнейший компонент лечения юношеского артрита. Необходимы ежедневные упражнения для увеличения объема движений в суставах, устранения сгибательных контрактур, восстановления мышечной массы. При поражении тазобедренных суставов рекомендуют тракционные процедуры на пораженную конечность после предварительной консультации ортопеда, хождение на костылях. В период развития коксита и асептического некроза головки бедренной кости передвижение больного без костылей противопоказано.

Лечебную физкультуру необходимо проводить в соответствии с индивидуальными возможностями больного. Применяют статические (шины, лонгеты, стельки) и динамические ортезы (легкие съемные аппараты). Для статических ортезов необходима прерывистость иммобилизации: их

Таблица 12.6. Дифференциальная диагностика ЮРА с некоторыми заболеваниями

Заболевание	Особенности суставного синдрома	Примечания
Острая ревматическая лихорадка	Полиартралгии без видимых изменений в суставах. При ревматическом артрите – симметричное поражение крупных суставов нижних конечностей без деформаций носит мигрирующий характер, быстро купируется на фоне противовоспалительной терапии НПВС и кортикостероидами; развивается через 1,5–2 нед. после острой стрептококковой инфекции	Диагноз устанавливается на основании критериев Киселя–Джонса–Нестерова
Реактивные артриты	Развиваются через 1,5–2 нед. после перенесенных инфекционных заболеваний мочеполовых органов, вызванных хламидиями, после диареи, вызванной иерсиниями, сальмонеллами, шигеллами; асимметричное поражение суставов, чаще нижних конечностей: коленных, голеностопных, мелких суставов стоп; развитие одностороннего сакроилеита, тендовагинита пяточного сухожилия и подошвенного фасциита, периоститов пяточных бугров	Иерсиниоз может протекать с лихорадкой, сыпью, артралгиями, артритом, высокими лабораторными показателями активности и может быть «маской» системного варианта ЮРА; для иерсиниоза характерно шелушение кожи ладоней и стоп. Симптомокомплекс, включающий уретрит, конъюнктивит, артрит, поражение кожи и слизистых оболочек (дистрофия ногтей с кератозом, кератодермия на подошвах и ладонях), наличие HLA-B27, получил название «болезнь Рейтера» (хламидийной этиологии)
Септический артрит	Начинается остро, чаще протекает как моноартрит, с выраженной интоксикацией, повышением температуры, увеличением острофазовых показателей воспаления, что не характерно для олигоартрита с ранним началом	Резко положительный прокальцитониновый тест, положительные посевы крови
Псориатический артрит	Асимметричный олиго- или полиартрит с поражением дистальных межфаланговых суставов кистей и стоп или крупных суставов (коленных, голеностопных); развивается тяжелый деструктивный (мутилирующий) артрит с резорбцией костной ткани, анкилозами; сакроилеит и спондилоартрит в сочетании с поражением периферических суставов	Имеются типичные псориатические изменения кожных покровов и ногтей

Таблица 12.6 (*продолжение*)

Заболевание	Особенности суставного синдрома	Примечания
Ювенильный анкилозирующий спондилит	Поражение суставов нижних конечностей (тазобедренных и коленных)	Характерно наличие HLA-B27, энтезопатий; симптомы поражения позвоночника и крестцово-подвздошных сочленений появляются обычно спустя несколько лет; характерна прогрессирующая деструкция хряща с анкилозированием илеосакрального сочленения
СКВ	В начальный период болезни возникают полиартралгии летучего характера и несимметричное поражение суставов; в разгар болезни – симметричное поражение суставов, не сопровождающееся эрозиями и стойкими деформациями, утренней скованностью	Подтверждается наличием типичной эритемы лица, полисерозита (чаще плеврита), нефрита, поражения ЦНС, лейкопении и тромбоцитопении, волчаночного антикоагулянта, АНФ, антител к ДНК, антифосфолипидных антител
Системная склеродермия	Артралгии, переходящие в подострый или хронический артрит, суставы поражаются симметрично; в процесс вовлекаются мелкие суставы кистей и лучезапястные суставы с минимальными экссудативными проявлениями, но выраженным уплотнением мягких тканей, развитием сгибательных контрактур, подвывихами	Сочетается с характерными кожными и рентгенологическими изменениями
Геморрагический васкулит (болезнь Шенлейна–Геноха)	Артралгии или артрит, суставной синдром нестойкий	Полиморфная, преимущественно геморрагическая сыпь на нижних конечностях, крупных суставах, ягодицах; сочетается с абдоминальным и почечным синдромом
Хронический язвенный колит и болезнь Крона	Периферический асимметричный артрит с преимущественным поражением суставов нижних конечностей; спондилит, сакроилеит; связан с активностью основного заболевания	Высокая частота обнаружения HLA-B27

Таблица 12.6 (*продолжение*)

Заболевание	Особенности суставного синдрома	Примечания
Туберкулез	Выраженные артралгии, поражение позвоночника, односторонний гонит, коксит; развиваются диффузный остеопороз, краевые дефекты костей, редко – ограниченная костная полость с наличием секвестра; разрушение суставных концов костей, их смещение и подвывихи; также различают реактивный полиартрит, развивающийся на фоне висцерального туберкулеза; характерно поражение мелких суставов	Сочетается с положительными туберкулиновыми пробами, а также положительными серологическими реакциями на выявление *Mycobacterium tuberculosis*
Болезнь Лайма (системный клещевой боррелиоз)	Моно- , олиго- , симметричный полиартрит; возможно развитие эрозий хряща и костей	Сочетается с клещевой эритемой, поражением нервной системы и сердца
Вирусные артриты	Суставной синдром кратковременный, полностью обратимый	Встречаются при остром вирусном гепатите, краснухе, эпидемическом паротите, оспе, арбовирусной инфекции, инфекционном мононуклеозе
Гипертрофическая остеоартропатия (синдром Мари–Бамбергера)	Дефигурация пальцев в виде «барабанных палочек», гипертрофические периоститы длинных трубчатых костей, артралгии или артриты с выпотом в полость суставов; симметричное поражение дистальных суставов верхних и нижних конечностей (запястья, предплюсны, коленных суставов)	Встречается при туберкулезе, фиброзирующем альвеолите, раке легких, саркоидозе
Гемофилия	Сопровождается кровоизлияниями в суставы с последующей воспалительной реакцией и выпотом; поражаются коленные, реже локтевые и голеностопные, лучезапястные, плечевые и тазобедренные суставы; сравнительно редко – суставы кистей, стоп и межпозвонковые суставы	Начинается в раннем детском возрасте

Таблица 12.6 (*окончание*)

Заболевание	Особенности суставного синдрома	Примечания
Лейкозы	Оссалгии, летучие артралгии, несимметричный артрит с резкими постоянными болями в суставах, экссудативным компонентом и болевыми контрактурами	Необходимо исключить при всех вариантах ЮРА
Неопластические процессы (нейробластома, саркома, остеоидная остеома, метастазы при лейкозах)	Могут сопровождаться миалгиями, оссалгиями, артралгиями, моноартритом; характерен выраженный болевой синдром в периартикулярных областях, тяжелое общее состояние, не коррелирующее с активностью артрита	Сочетается с типичными гематологическими и рентгенологическими изменениями
Гипотиреоз	Артралгии с небольшим отеком мягких тканей и невоспалительным выпотом в полость сустава; поражаются коленные, голеностопные суставы и суставы кистей, может развиться симптом запястного канала	Характерны нарушения формирования скелета, замедление роста длинных трубчатых костей и процессов окостенения, остеопороз, мышечная слабость и миалгии

следует носить или надевать в свободное от занятий время и в течение дня обязательно снимать для стимуляции мышечной системы во время физических упражнений, занятий, трудотерапии, туалета. При выраженном остеопорозе в грудном и поясничном отделах позвоночника рекомендуют ношение корсета или реклинирующей системы; при поражении суставов шейного отдела позвоночника – головодержателя (мягкого или жесткого).

Медикаментозное лечение ЮРА

Медикаментозное лечение ЮРА зависит от его вариантов и наличия сопутствующих заболеваний. В целом терапия включает в себя применение НПВС, глюкокортикостероидов, иммуносупрессантов и генно-инженерных биологических препаратов. В последние годы благодаря активному внедрению в детскую ревматологию генно-инженерных биологических препаратов и иммуносупрессантов наблюдаются положительные эффекты в виде уменьшения степени развития деструкции костно-хрящевых структур и степени выраженности системной воспалительной реакции у детей с тяжелыми формами ЮРА.

Лечение системного варианта ЮРА является поликомпонентным:

1) пульс-терапия метилпреднизолоном в дозе 10–15 мг/кг (максимально до 20–30 мг/кг) в течение 3 последовательных дней;
2) иммуносупрессивная терапия сочетается с пульс-терапией метилпреднизолоном.

При раннем юношеском артрите с системным началом (длительностью менее 2 лет) проводят пульс-терапию метотрексатом из расчета 50 мг/м^2 поверхности тела 1 раз в неделю в виде в/в инфузий в течение 8 нед. Далее метотрексат вводят подкожно или в/м в дозе 20–25 мг/м^2 поверхности тела в неделю (если через 4 нед. после начала комбинированной терапии метотрексатом и метилпреднизолоном системные проявления не купировались и сохраняется высокая гуморальная активность процесса, к терапии добавляют циклоспорин в дозе 4,5–5,0 мг/кг/сут. *per os*).

Метотрексат следует сочетать с фолиевой кислотой по 1–5 мг в дни, свободные от приема цитостатиков.

При длительном непрерывно-рецидивирующем течении заболевания, генерализованном суставном синдроме, высокой активности и гормонозависимости после завершения 8-недельного курса пульс-терапии метотрексатом сразу назначают комбинированную терапию метотрексатом в дозе 20–25 мг/м^2 поверхности тела в неделю (подкожно или в/м) и циклоспорином в дозе 4,5–5 мг/кг/сут. *per os*, не менее 3 мес.

При коксите с асептическим некрозом или без него применяют комбинированную терапию: метотрексат в дозе 20–25 мг/м^2 поверхности тела 1 раз в неделю (подкожно или в/м) и циклоспорин в дозе 4,5–5,0 мг/кг/сут. *per os* (при неэффективности прием данной комбинации продолжают в течение 3 мес.).

При неэффективности стандартной терапии цитостатиками и глюкокортикостероидами показана терапия генно-инженерными биологическими препаратами – ритуксимабом (представляет собой синтетические химерные моноклональные антитела мыши/человека IgG_1-к) в разовой дозе 375 мг/м^2 поверхности тела, в/в капельно (через инфузомат) 1 раз в неделю в течение 4 нед. (за 30–60 мин перед каждой инфузией назначают метилпреднизолон в дозе 100 мг в/в, анальгетики и антигистаминные препараты).

С иммуномодулирующей, дезинтоксикационной целью и при наличии сопутствующей инфекции применяется нормальный человеческий иммуноглобулин (содержащий антитела классов G, A и M) из расчета 0,3–0,5 г/кг на курс (с ежедневным в/в капельным введением), в сочетании с пульс-терапией метилпреднизолоном и метотрексатом или сразу после ее проведения.

При наличии очагов хронической инфекции или присоединении интеркуррентной инфекции (на фоне высокой гуморальной активности основного патологического процесса) назначается в/в или в/м антибактериальная (аминогликозиды, цефалоспорины III и IV поколения, карбапенемы и др.) и противогрибковая (флуконазол (Флюкостат, Дифлюкан)) терапия.

Дезагреганты, антикоагулянты и активаторы фибринолиза применяются при наличии изменений в коагулограмме, свидетельствующих о склонности к тромбообразованию или коагулопатии потребления, с целью коррекции показателей сосудисто-тромбоцитарного звена гемостаза.

Гепарин вводят в/в или подкожно (4 раза в сутки) из расчета 100–150 ЕД/кг под контролем значений активированного частичного тромбо-

пластинового времени (АЧТВ) (терапию прямыми антикоагулянтами продолжают в течение 21–24 сут. с последующим назначением антикоагулянтов непрямого действия – варфарина).

Пентоксифиллин вводят в/в из расчета 20 мг/кг 2 раза в сутки в течение 21–30 сут.

Никотиновую кислоту вводят в/в в суточной дозе 5–10 мг, разделенной на 2 введения.

При наличии выраженного выпота в суставах проводят внутрисуставные инъекции глюкокортикостероидов (метилпреднизолона, бетаметазона, триамцинолона) по 0,5–1,0 мл не чаще 1 раза в месяц, в один и тот же сустав.

Из НПВС чаще всего применяют диклофенак в дозе 2–3 мг/кг/сут. (при тяжелых системных проявлениях от назначения НПВС следует воздержаться, так как они могут спровоцировать развитие синдрома активации макрофагов).

Симптоматическая терапия включает препараты, нормализующие функцию сердечно-сосудистой, дыхательной систем, гипотензивные средства и т.д.

Лечение серопозитивного и серонегативного вариантов ЮРА:

1. НПВС: диклофенак в дозе 2–3 мг/кг, селективные ингибиторы циклооксигеназы-2 (нимесулид в дозе 5–10 мг/кг/сут., мелоксикам у детей старше 12 лет в дозе 7,5–15 мг/сут.).
2. Внутрисуставное введение глюкокортикостероидов при наличии выраженного выпота в суставах.
3. Иммуносупрессивная терапия применяется в течение первых 3 месяцев болезни:
   - метотрексат в дозе 12–15 мг/м^2 поверхности тела 1 раз в неделю подкожно или в/м (при недостаточной эффективности и хорошей переносимости метотрексат назначают в течение 3–6 мес. в дозе 20–25 мг/м^2 поверхности тела в неделю);
   - при неэффективности высокой дозы метотрексата в течение 3–6 мес. и/или развитии побочных эффектов проводят комбинированную иммуносупрессивную терапию с лефлуномидом (у детей с массой тела более 30 кг – 100 мг 1 раз в сутки в течение 3 дней, далее в дозе 20 мг 1 раз в сутки; у детей с массой тела менее 30 кг – 50 мг/сут. в течение 3 дней, затем не более 10 мг/сут.; далее 0,6 мг/кг/сут.).

При неэффективности комбинированной терапии в течение 3–6 мес. целесообразно применение биологического агента – инфликсимаба (химерные мышино-человеческие моноклональные антитела, состоящие из вариабельной (Fv) области высокоаффинных нейтрализующих мышиных моноклональных антител к ФНОα и фрагмента молекулы IgG_1 человека). Инфликсимаб вводят в/в на 1, 2 и 6-й неделе и затем каждые 8 недель в дозе 3–20 мг/кг на введение, в среднем из расчета 6 мг/кг. В комбинации дают метотрексат в дозе 7,5–15 мг/м^2 поверхности тела 1 раз в неделю.

При неэффективности иммуносупрессивной и биологической терапии, а также парентерального введения глюкокортикостероидов они применя-

ются внутрь в дозе 0,25 мг/кг/сут. (в сочетании с перечисленными выше методами лечения).

Лечение полиартикулярного ЮРА. Из НПВС предпочтительны диклофенак в дозе 2–3 мг/кг, селективные ингибиторы циклооксигеназы-2 (нимесулид 5–10 мг/кг/сут., мелоксикам у детей старше 12 лет 7,5–15 мг/сут.).

При наличии выраженного выпота в суставах проводят внутрисуставные инъекции глюкокортикостероидов: метилпреднизолона, бетаметазона, триамцинолона.

Иммуносупрессивная терапия назначается в течение первых 3 месяцев:

- метотрексат в дозе 12–15 мг/м^2 поверхности тела в неделю (при неэффективности и хорошей переносимости увеличивают дозу метотрексата до 25 мг/м^2 поверхности тела в неделю в течение 6–12 мес.);
- при сохраняющейся неэффективности в течение 3–6 мес. применения высоких доз метотрексата подключают лефлуномид по 100 мг в течение первых 3 дней (у детей массой более 30 кг) и по 50 мг в течение первых 3 дней (у детей массой менее 30 кг), в дальнейшем из расчета 0,6 мг/кг/сут.;
- при неэффективности вышеуказанной комбинированной терапии в течение 6–12 мес. – инфликсимаб (биологическая терапия);
- если вышеперечисленные комбинации цитостатических препаратов и парентеральное введение глюкокортикостероидов не оказывают положительного эффекта, назначают глюкокортикостероиды из расчета 0,25 мг/кг/сут. *per os* в комбинации с цитостатиками.

Лечение олигоартикулярного (пауциартикулярного) ЮРА. Из НПВС предпочтительны диклофенак в дозе 2–3 мг/кг, селективные ингибиторы циклооксигеназы-2 (нимесулид 5–10 мг/кг/сут., мелоксикам у детей старше 12 лет 7,5–15 мг/сут.).

При наличии выраженного выпота в суставах проводят внутрисуставные инъекции глюкокортикостероидов: метилпреднизолона, бетаметазона, триамцинолона.

Иммуносупрессивная терапия зависит от подтипа олигоартикулярного варианта ЮРА:

- при подтипе с ранним началом применяют в течение первых 3 месяцев метотрексат в дозе 7,5–10 мг/м^2 поверхности тела в неделю (при неэффективности увеличивают дозу метотрексата до 15 мг/м^2 поверхности тела в неделю или назначают инфликсимаб в сочетании с метотрексатом по описанной выше схеме);
- при сочетании с увеитом применяют циклоспорин в дозе 3,5–5 мг/кг/сут.;
- при сохранении суставного синдрома и ремиссии увеита применяют комбинацию цитостатических препаратов (метотрексат в дозе 10–15 мг/м^2 поверхности тела в неделю подкожно или в/м и циклоспорин из расчета 4,5–5,0 мг/кг/сут.);
- при неэффективности комбинированной терапии и высокой активности увеита назначают инфликсимаб в комбинации с метотрексатом или

циклоспорином (инфликсимаб вводят в/в на 0, 2, 6-й неделе и затем каждые 8 недель в дозе 3–20 мг/кг на введение, в среднем из расчета 6 мг/кг; метотрексат дают в дозе 7,5–15 мг/м^2 поверхности тела 1 раз в неделю или циклоспорин – 4,5 мг/кг);

- при подтипе с поздним началом в течение первых 3 месяцев болезни назначают сульфасалазин в дозе 30–40 мг/кг/сут. (начинают с дозы 125–250 мг/сут., повышая ее до расчетной по 125 мг 1 раз в 5–7 дней под контролем клинического анализа крови, уровней мочевины, креатинина, активности трансаминаз и концентрации общего билирубина в сыворотке крови);
- при неэффективности сульфасалазина в течение 3–6 мес. проводят терапию инфликсимабом;
- при увеите местно применяют дексаметазон, бетаметазон в каплях (субконъюнктивально, ретробульбарно), а также используют капли с противовоспалительными препаратами и мидриатики (лечение увеита должен проводить офтальмолог).

Хирургическое лечение ЮРА

Основными видами оперативного лечения являются протезирование суставов, тенотомии, капсулотомии.

Показаниями к хирургическому лечению являются:

- тяжелые деформации суставов, значительное ограничение движений в суставах;
- анкилозы суставов (с проведением эндопротезирования суставов);
- развитие асептического некроза головок бедренных костей (проводят эндопротезирование тазобедренных суставов);
- выраженные контрактуры суставов, не поддающиеся медикаментозному и консервативному ортопедическому лечению (проводят тенотомии, капсулотомии).

Профилактика и диспансерное наблюдение

У детей и подростков с ЮРА при возникновении инфекционно-воспалительных заболеваний (ОРВИ, ангина, бронхит, инфекции мочеполовой системы и т.д.) необходимо проводить курс антибактериальной, противовоспалительной и антигистаминной терапии. Должна проводиться комплексная санация хронических очагов инфекции (после проведения курса консервативной терапии, через 2–3 нед. после купирования воспалительного процесса).

Вторичная профилактика направлена на предотвращение рецидивов ЮРА и проводится под постоянным наблюдением кардиоревматолога. Она предусматривает длительный мониторинг клинических проявлений и лабораторных показателей основного патологического процесса. При наличии признаков начинающегося обострения необходимо усилить медикаментозную терапию, уменьшить физическую нагрузку (в том числе перейти

на домашнее обучение) и в случае необходимости поместить больного в стационар, желательно в тот, где он уже ранее находился.

Дети должны находиться на гипоаллергенной и печеночной диете. Необходимо предохранять ребенка от переохлаждения, повышенной инсоляции и других чрезмерных изменений внешней среды. Обязателен медицинский отвод от прививок и от занятий физкультурой в основной группе.

Дети с ЮРА наблюдаются педиатром и кардиоревматологом до их перехода во взрослую поликлинику:

- кардиоревматолог и участковый педиатр осматривают и измеряют АД 1 раз в месяц после того, как больной сделает общий анализ мочи и клинический анализ крови с гемограммой;
- один раз в 2–3 мес. необходимо выполнять пробу Зимницкого, 2 раза в год – ЭКГ, ЭхоКГ, УЗИ внутренних органов и почек, консультироваться у офтальмолога, стоматолога и отоларинголога.

Прогноз

При системном варианте ЮРА у 40–50% детей прогноз благоприятный, может наступить ремиссия продолжительностью от нескольких месяцев до нескольких лет. Однако спустя годы после стойкой ремиссии может развиться обострение заболевания. У 1/3 больных отмечается непрерывнорецидивирующее течение заболевания.

Наиболее неблагоприятный прогноз наблюдается у детей с упорной лихорадкой, тромбоцитозом и длительной системной гормональной терапией: в 50% случаев развивается тяжелый деструктивный артрит, в 20% – после пубертатного периода отмечается амилоидоз, в 65% – тяжелая функциональная недостаточность.

Все дети с ранним дебютом полиартикулярного серонегативного юношеского артрита имеют неблагоприятный прогноз. У подростков с серопозитивным полиартритом высок риск развития тяжелого деструктивного артрита и, как следствие, инвалидизации.

У 40% больных с олигоартритом и с ранним началом также формируется деструктивный симметричный полиартрит. У больных с поздним началом возможна трансформация заболевания в анкилозирующий спондилит. В 15% случаев увеит осложняется слепотой.

Увеличение уровня С-реактивного белка, IgA, IgM, IgG является достоверным признаком неблагоприятного прогноза развития деструкции суставов и вторичного амилоидоза.

Смертность при юношеском артрите невысока. Большинство летальных исходов связано с развитием амилоидоза или инфекционных осложнений у больных с системным вариантом ЮРА, нередко возникающих в результате длительной терапии глюкокортикостероидами. При вторичном амилоидозе прогноз определяется возможностью и успехом лечения основного заболевания.

13. СИНДРОМ ВЕГЕТАТИВНОЙ ДИСТОНИИ У ДЕТЕЙ

Историческая справка

Первая работа, посвященная описанию невроза сердца, была опубликована более 200 лет назад (Reil J.C., 1807). С тех пор этой проблеме стало уделяться очень большое внимание. Однако до настоящего времени место вегетативных расстройств в ряду патологических состояний не определено, не уточнены вопросы терминологии, патогенеза, классификации, диагностики и лечения.

Определение, синонимы

Для обозначения вегетативных нарушений использовались и используются различные термины: «невроз сердца», «вегетативный невроз», «нейроциркуляторная астения», «нейроциркуляторная дистония», «вегетативная дисфункция».

Среди педиатров нашей страны довольно широко используются термины: «нейроциркуляторная дистония» и «вегетативно-сосудистая дистония», однако эти термины не отражают сущность обсуждаемого состояния. Первый из них указывает на расстройство вегетативной регуляции только сердечно-сосудистой системы, второй – лишь сосудистой, в то время как при указанном состоянии нарушается деятельность и других органов и систем организма, а также обмен веществ. Поэтому наиболее точным следует считать термин «вегетативная дисфункция».

Однако в связи с тем, что при оценке вегетативного гомеостаза используются такие термины, как «исходный вегетативный тонус», «симпатикотония», «ваготония», для сохранения преемственности в терминологии все-таки отдается предпочтение термину «вегетативная дистония», хотя «тонус» в большей степени подходит для характеристики напряжения мышц или стенки сосудов, а не для оценки состояния вегетативной регуляции.

Несмотря на то что термин «вегетативная дистония» нашел свое отражение в МКБ-10, все-таки дистонию нельзя считать болезнью. Нарушения нейровегетативной регуляции, возникшие при заболеваниях, при действии огромного количества повреждающих факторов, являются неспецифическими, адаптационно-компенсаторными по своей сути. По мнению А.М.Вейна (1998), «вегетативная дистония» – это клинический синдром.

Поэтому при постановке диагноза следует использовать термин «синдром вегетативной дистонии» (СВД).

Под СВД многие авторы понимают патологическое состояние, характеризующееся нарушением вегетативной регуляции внутренних органов, сосудов, обменных процессов в результате первично или вторично возникших морфофункциональных изменений в надсегментарном и/или сегментарном отделах ВНС.

Рубрикация СВД в МКБ-10 выглядит следующим образом:

F45.3 Соматоформная дисфункция ВНС

G90 Расстройства вегетативной (автономной) нервной системы

Эпидемиология

До настоящего времени точных данных о распространенности вегетативных нарушений у детей нет. Однако многие авторы считают вегетативную дистонию наиболее частой патологией детского возраста. Ее распространенность, по данным разных авторов (Кузмичев Ю.Г., Ипатов Ю.П., 1998; Ширеторова Д.Ч., 1998; Козлова Л.В. и др., 2003), колеблется от 15 до 80%. Причем у девочек она встречается в 2,5 раза чаще, чем у мальчиков. По данным С.Б.Шваркова (1996), вегетативные нарушения можно обнаружить практически у всех детей начиная с периода новорожденности. При этом в разные возрастные периоды изменяется лишь степень их выраженности. У детей, по сравнению со взрослыми, при нарушении вегетативной регуляции возникают более заметные соматические расстройства. И в то же время у детей труднее заподозрить опасную для жизни органическую патологию.

Профилактика

Профилактика СВД включает в себя:

- нормализацию образа жизни ребенка (правильный распорядок дня с обязательными прогулками на свежем воздухе, адекватное питание, достаточный сон);
- закаливающие процедуры;
- утреннюю гимнастику;
- ограничение просмотра телепередач, компьютерных занятий;
- санацию очагов хронической инфекции.

Этиология

Ведущие этиологические факторы, способные привести к развитию СВД у детей:

- наследственно-конституциональная предрасположенность (передается по аутосомно-доминантному типу и определяет в основном тип вегетативных реакций);
- перинатальные повреждения плода и новорожденного;

- наличие хронических очагов инфекции, особенно в области носоглотки;
- частые острые респираторные инфекции;
- неблагоприятная экологическая обстановка;
- неблагоприятная психоэмоциональная обстановка в окружении ребенка;
- гипокинезия, умственная перегрузка;
- недостаточная или избыточная масса тела;
- раннее употребление подростками пива, алкоголя, наркотиков, табакокурение;
- профессиональное занятие спортом с раннего возраста.

Патогенез

В результате дезинтеграции высших вегетативных центров, прежде всего лимбико-ретикулярного комплекса, происходит нарушение равновесия между симпатической и парасимпатической системами. Дезинтеграция высших вегетативных центров и нарушение равновесия между ними, изменение функциональной активности отделов ВНС и расстройство ее взаимодействия с деятельностью различных органов и систем организма лежит в основе патогенеза СВД. Обычно отклонения от нормы возникают в самом слабом месте (locus minoris resistentiae) организма, в связи с чем повреждения в его органах и системах отличаются по степени выраженности. Изменения в центральных и периферических звеньях ВНС являются функциональными, т.е. обратимыми. В связи с этим СВД можно рассматривать как болезнь адаптации, болезнь поломки нейроэндокринной регуляции. Однако СВД нередко трансформируется в хронические психосоматические заболевания. Это связано с тем, что структурно-функциональные изменения в области надсегментарных образований приводят к формированию генератора патологически усиленного возбуждения (по Г.Н.Крыжановскому, 1991), в результате чего индуцируется нейродистрофический процесс с развитием трофических изменений в органах и тканях организма. Генератор патологически усиленного возбуждения – доминантный очаг, который способствует хронизации психовегетативных расстройств, сохранению преобладания активности одного из отделов (симпатического или парасимпатического) ВНС. Если генератор патологически усиленного возбуждения локализуется преимущественно в задних отделах гипоталамуса, то у детей фиксируется симпатикотония, если в передних – то ваготония. Под влиянием генератора патологически усиленного возбуждения образуется функциональная патологическая система со своими сложными внутрисистемными взаимоотношениями между психоэмоциональными, вегетативными и гормонально-метаболическими механизмами. Среди регуляторных систем адаптационно-компенсаторных реакций организма важнейшее место занимает эндокринная система, которая по отношению к вегетативной (надстроечной) системе играет роль базовой (подпитывающей) системы.

Тесная взаимосвязь ВНС с психоэмоциональными структурами, эндокринной и иммунной системами, а также с метаболическими процессами свидетельствует о ее важной роли в осуществлении приспособительно-компенсаторных реакций в организме. Информация о состоянии функциональных систем организма поступает к высшим (надсегментарным) вегетативным центрам, которые с помощью эрготрофотропных механизмов оказывают стимулирующее действие на так называемый автономный контур (сегментарный отдел) ВНС. Последний осуществляет уже избирательное симпатико-парасимпатическое влияние на органы и системы организма, приспосабливая его к реальным условиям. Симпатико-парасимпатический баланс является одним из основных составляющих компонентов адаптационно-регуляторных механизмов, определяющих способность к адаптации функциональных систем организма. Несмотря на то что симпатический и парасимпатический отделы ВНС оказывают антагонистическое влияние на организм, в настоящее время общепризнанным является представление об их синергическом взаимодействии. При усилении активности одного из отделов ВНС у здорового человека происходит компенсаторное повышение активности другого отдела, благодаря чему возникает новый уровень динамического равновесия в обеспечении вегетативной регуляции (Вейн А.М., 1998). Такое взаимодействие отделов И.Хаулик (1978) обозначает термином «взаимостимулирующий антагонизм». Чем выше исходная активность одного отдела, тем более высокая активность необходима при стимуляции другого (Levy M.N., Zieske H., 1969), чем выше исходная активность отдела ВНС, тем меньше его резервные возможности, тем быстрее наступает его истощение. Кроме того, следует подчеркнуть, что увеличение концентрации биологически активных веществ одной альтернативной (например, эрготропной) системы уравновешивается нарастанием содержания веществ другой (трофотропной) системы (Кассиль Г.Н., 1981).

В дебюте развития СВД отмечается адекватное усиление активности симпатического и парасимпатического отделов ВНС (компенсаторное повышение активности одного из них в ответ на повышение активности другого), что характеризует собой *фазу напряженной адаптации.* В некоторых случаях равновесие между отделами ВНС достигается за счет адекватного снижения их активности, что также отражает фазу адаптации.

При длительном существовании раздражителя (состояние хронического стресса) подключаются гормональные механизмы. При этом повышается приспособительная значимость последних и относительно уменьшается приспособительная роль нервных механизмов. В связи с этим следующий этап вегетативных расстройств характеризуется тем, что при повышении активности одного из отделов ВНС компенсаторное изменение другого отдела хотя и является однонаправленным, но не достаточно для компенсации функции (рис. 13.1).

Подобный характер вегетативных сдвигов отражает *фазу относительной компенсации.*

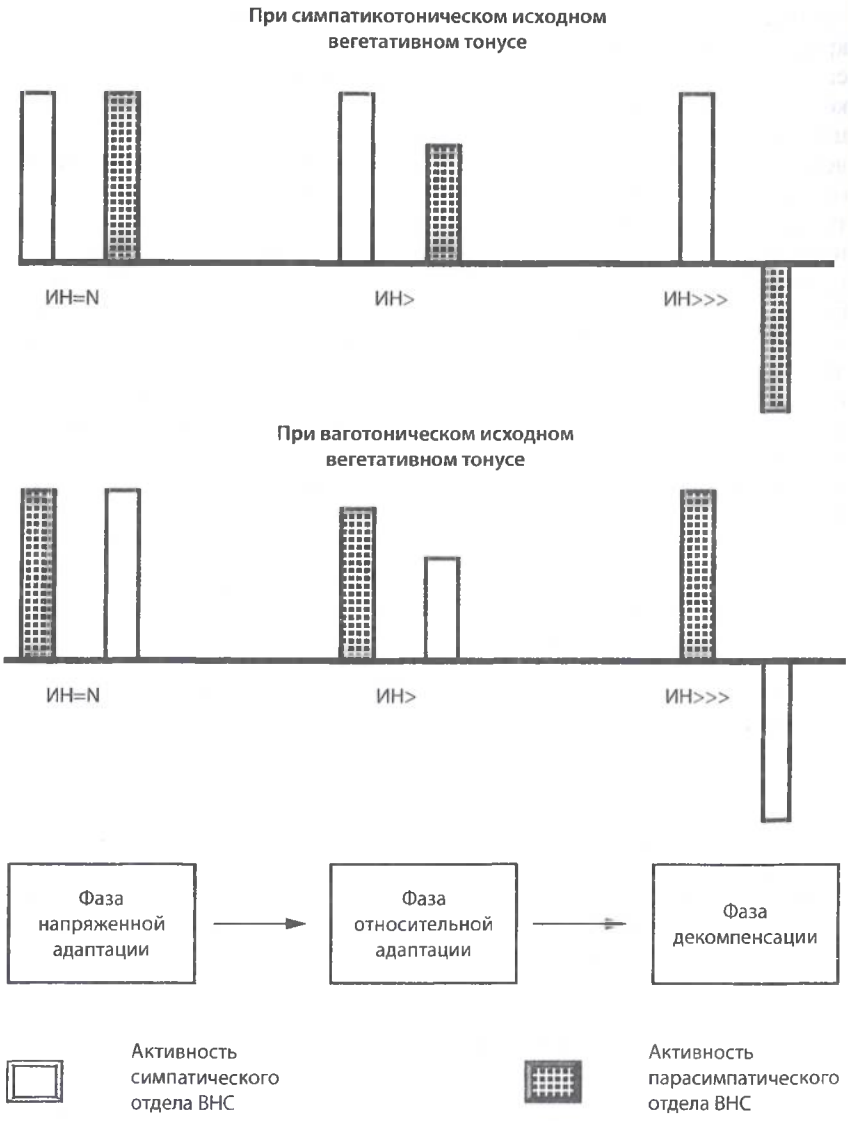


Рис. 13.1. Характер фазовой структуры при разных типах исходного вегетативного тонуса у детей: *ИН* – индекс напряжения.

В дальнейшем, при сохранении повышенной активности одного из отделов ВНС, вместо однонаправленных изменений другого отдела возникает их противоположная направленность (например, вместо компенсаторного

повышения активности другого отдела она снижается), что на вегетативном уровне отражает *фазу декомпенсации.* При этом определяется либо резко выраженная симпатикотония, либо ваготония.

Изменения вегетативной реактивности имеют определяющее значение для смены фаз вегетативной регуляции при СВД (Антонова Л.К., 2004). В начальном периоде каждой фазы отмечается нормальная вегетативная реактивность, которая сменяется гиперсимпатикотонической, а затем – асимпатикотонической.

Асимпатикотоническая реактивность, сменяющая гиперсимпатикотоническую с ее чрезвычайными энергетическими расходами, способствует сохранению энергии и функционированию всей системы уже на другом, более экономном уровне. Согласно точке зрения Л.К.Антоновой (2004), асимпатикотония является пусковым механизмом смены фаз.

Асимпатикотония является пусковым механизмом не только смены вегетативных фаз, но и подключения новых для каждой фазы гормонально-метаболических реакций. Следовательно, нарастающая гиперсимпатикотоническая реактивность на каком-то этапе трансформируется в качественно новое состояние – асимпатикотонию, отражающую истощение (недостаточность) вегетативной регуляции. В этих условиях с целью обеспечения или поддержания долговременной адаптации подключаются соответствующие эндокринные механизмы, которые в свою очередь «подпитывают» ВНС для того, чтобы она уже на качественно новом уровне могла обеспечить срочную адаптацию.

Смена симпатикотонии ваготонией, а ваготонии симпатикотонией происходит в фазу декомпенсации. При этом важнейшую роль играют гормонально-метаболические механизмы. Указанная смена исходного вегетативного тонуса имеет адаптационно-компенсаторное значение. Она генетически запрограммирована. При выраженной симпатикотонии ваготония – результат не «синдрома истощения норадреналина» и не «патологической десимпатизации», а необходимая реакция организма, направленная на ограничение катаболических процессов, ограничение энерготрат. При выраженной ваготонии нарастание симпатикотонии связано с необходимостью усиления обменных процессов, усиления образования энергии (см. рис. 13.1).

Таким образом, при СВД постоянство основных физиологических функций организма поддерживается в условиях уменьшения диапазона его резервных возможностей, в связи с чем увеличивается вероятность срыва адаптации. Сохранение относительного гомеостаза достигается за счет своевременного переключения адаптационно-компенсаторных механизмов, генетически запрограммированных, физиологических по своей сути. Другими словами, в недрах нарастающей активности симпатоадреналовой системы происходят такие нейрогуморальные и гормонально-метаболические изменения, которые обеспечивают повышение активности вагоинсулярного аппарата. При развитии долговременной адаптации ослабляется нервное влияние и увеличивается чувствительность тканей к действию

гормонов, т.е. изменяется механизм нейрогуморальной регуляции, что способствует развитию психосоматических заболеваний.

Классификация

До настоящего времени нет общепринятой классификации СВД. Ее разработка на современном этапе является достаточно сложной проблемой, так как отсутствуют ясные концептуальные представления об этом синдроме.

С практической точки зрения целесообразно классифицировать СВД в зависимости от формы, вегетативных типов, фаз развития, клинических синдромов, характера течения. В основу модифицированной нами классификации положена рабочая классификация, представленная в 1987 г. группой авторов (Н.А.Белоконь, Г.Г.Осокина, С.Б.Шварков и др.). В предлагаемой нами классификации по сравнению с рабочей классификацией Н.А.Белоконь и соавт. отсутствует раздел, указывающий на ведущий этиологический фактор, так как последний в какой-то степени отражается в форме СВД. Мы предлагаем расширить перечень клинических синдромов СВД, включить в классификацию раздел, характеризующий фазы вегетативных расстройств с учетом альтернативного взаимодействия симпатического и парасимпатического отделов.

Классификация СВД (в нашей модификации):

1. Формы:
   - первичная;
   - вторичная (на фоне заболеваний).
2. Вегетативные типы:
   - симпатикотонический;
   - ваготонический;
   - смешанный.
3. Фазы:
   - напряженной адаптации;
   - относительной компенсации;
   - декомпенсации.
4. Клинические синдромы (изолированные или в сочетаниях):
   - синдром артериальной гипертензии;
   - синдром артериальной гипотензии;
   - цефалгический синдром;
   - вестибулопатический синдром;
   - нейрогенная гипертермия (термоневроз);
   - симпатикозависимые кардиопатии;
   - вагозависимые кардиопатии;
   - кардиалгический синдром;
   - гипервентиляционный синдром (дыхательный невроз);
   - дискинезия верхних отделов ЖКТ;
   - дискинезия нижних отделов ЖКТ (синдром раздраженной толстой кишки);

- ангиотрофоневроз;
- нейрогенный мочевой пузырь;
- функциональная легочная гипертензия;
- гипергидроз;
- нейроэндокринный синдром;
- нейрогенные обмороки.

5. Вегетативные кризы (панические атаки):
   а) генерализованные:
      - симпатико-адреналовые;
      - вагоинсулярные;
   б) парциальные (регионарно-системные).
6. Характер течения:
   - перманентное;
   - пароксизмальное;
   - перманентно-пароксизмальное.

Клиническая картина

В связи с активным участием ВНС в регуляции различных органов и систем организма клинические проявления СВД очень многообразны и полиморфны. Они зависят от возраста детей, исходного вегетативного статуса и клинического синдрома.

Клинические проявления СВД в зависимости от возраста

У детей раннего возраста преобладают желудочно-кишечные расстройства (срыгивания, неустойчивый стул, метеоризм, кишечные колики).

У детей от 3 до 7 лет: 1) сохраняется преобладание желудочно-кишечных нарушений; 2) появляются признаки вегетозависимой кардиопатии, цефалгического синдрома в виде мигрени (у мальчиков), нейрогенной дисфункции мочевого пузыря; 3) часто ночные страхи.

У детей от 7 до 12 лет: 1) увеличивается частота головной боли как в виде мигрени, так и в виде головной боли напряжения; 2) нарастает частота кардиопатии, вестибулопатии, гипервентиляционного синдрома, синкопальных состояний.

У детей старше 12 лет: высокая частота цефалгического синдрома, функциональных кардиопатий (с кардиалгическим синдромом), гипервентиляционного синдрома, вестибулопатии, желудочно-кишечных расстройств, синкопальных состояний.

Клинические проявления СВД в зависимости от исходного вегетативного статуса

При симпатикотонии:

1) дети астеничные, пониженного питания, активные, но быстро истощаются;

2) кожные покровы теплые или горячие на ощупь, сухие, чаще бледные;

3) дермографизм белый или слегка розовый;

4) потоотделение скудное, пот вязкий;

5) повышенный аппетит, жажда;

6) границы сердца с тенденцией к сужению, тоны звучные, тахикардия, склонность к артериальной гипертензии, часто – кардиалгии;

7) типичны запоры;

8) мочеиспускание редкое, обильное;

9) дети обычно вспыльчивые, рассеянные, с чутким сном;

10) в крови: увеличение количества эритроцитов, лейкоцитов, нейтрофилов («стрессовая кровь»), повышенная свертываемость, склонность к гипергликемии, ацидозу, снижение уровня гликогена и калия, повышение содержания кетоновых тел;

11) ЭКГ: увеличение амплитуды зубца *P* в I и II отведениях, укорочение интервала *P–Q*, депрессия зубца *T* в отведениях I, II, V_5 и V_6.

При ваготонии:

1) склонность к ожирению при сниженном аппетите;

2) зябкость, потливость, часто длительная субфебрильная температура;

3) кожные покровы прохладные, с мраморным рисунком;

4) кисти и стопы холодные, влажные, часто цианотичные;

5) дермографизм красный, стойкий, разлитой;

6) типичны брадикардия, тенденция к снижению артериального давления, кардиалгии, умеренное расширение границ сердца, приглушенность тонов;

7) головные боли, головокружения, плохая переносимость транспорта, чувство нехватки воздуха;

8) боли в животе, гиперсаливация, склонность к метеоризму;

9) часто обмороки;

10) частое необильное мочеиспускание, может быть энурез;

11) характерны аллергические заболевания, патология носоглотки;

12) дети апатичные, усидчивые со склонностью к депрессии;

13) в крови: уменьшение количества эритроцитов, лейкоцитов, тенденция к лимфоцитозу, эозинофилии, склонность к алкалозу, снижение уровня кальция и увеличение калия, замедление свертываемости крови;

14) ЭКГ: миграция водителя ритма, замедление АВ-проводимости, синдром ранней реполяризации желудочков, высокие («ваготонические») зубцы *T*.

Клинические проявления СВД в зависимости от клинического синдрома (обычно типичны для того или иного патологического состояния)

Чаще всего встречаются болевые ощущения (алгии) в различных органах и системах организма: цефалгии, кардиалгии, абдоминальные боли, боли в костях, мышцах, суставах.

Клинические проявления вегетативных кризов (панические атаки).

Вегетативные кризы (ВК) – пароксизмальные состояния неэпилептической природы, которые проявляются полиморфными вегетативными расстройствами, связанными с активацией (надсегментарных) вегетативных структур. Они могут быть генерализованными и парциальными («регионарно-системными») пароксизмами.

Среди генерализованных вегетативных кризов различают: симпатико-адреналовые и вагоинсулярные.

Клинические проявления симпатико-адреналовых кризов:

- выраженный озноб;
- похолодание кистей и стоп;
- сухость во рту;
- сердцебиение;
- повышение АД;
- головные боли и боли в сердце;
- повышение температуры тела;
- чувство страха;
- приступ часто заканчивается полиурией.

Клинические проявления вагоинсулярных кризов:

- выраженная слабость, тошнота;
- ощущение прилива жара, удушья, покраснение лица;
- головная боль, головокружение, потемнение в глазах;
- гипергидроз, холодная кожа;
- боли в животе;
- брадикардия, экстрасистолия;
- снижение АД;
- учащение стула, мочеиспусканий.

Парциальные кризы могут проявляться краниоцеребральными (мигренеподобными), дыхательными (псевдоастма, спазм гортани), кардиальными (псевдостенокардия), абдоминальными (кишечная колика) приступами.

Диагностика

Для постановки диагноза СВД рекомендуется комплексное обследование детей. В первую очередь обращается внимание на тщательный сбор анамнеза, что позволит выявить возможные этиологические факторы синдрома. При оценке вегетативного гомеостаза необходимо установить следующие функциональные характеристики ВНС (Вейн А.М. и др., 1981): 1) исходный вегетативный тонус; 2) вегетативную реактивность; 3) вариант вегетативного обеспечения.

Исходный вегетативный тонус можно определить с помощью таблицы А.М.Вейна с соавт. (1981), модифицированной для детей Н.А.Белоконь с соавт. (1987), в которой используются клинические, электрофизиологические, лабораторные показатели (табл. 13.1). В норме ваготонических признаков должно быть не больше 6, а симпатикотонических – не больше 2. При увеличении количества тех или иных признаков делается заключение

Таблица 13.1. Оценка исходного вегетативного тонуса

№ п/п	Симптомы	Симпатикотония	Ваготония
1	Цвет кожных покровов	Бледность	Склонность к покраснению
2	Сосудистый рисунок	Не выражен	Мраморность, цианоз конечностей
3	Сальность	Снижена	Повышена, угревая сыпь
4	Потоотделение	Снижено или густой пот	Повышено
5	Дермографизм	Бледный, розовый	Красный, стойкий, возвышающийся
6	Температура тела	Тенденция к повышению	Обычно снижена
7	Ощущение зябкости	Отсутствует	Повышено
8	Переносимость душных помещений	Нормальная	Плохая
9	Температура тела при инфекциях	Высокая	Низкая
10	Масса тела	Склонность к похуданию	Склонность к избыточной массе тела
11	Аппетит	Повышен	Нормальный или снижен
12	Жажда	Повышена	Снижена
13	ЧСС	Тенденция к тахикардии	Тенденция к брадикардии, дыхательная аритмия
14	Систолическое АД	Повышено	Нормальное или снижено
15	Диастолическое АД	Нормальное или повышено	Нормальное или снижено
16	Сердцебиение	Часто	Редко
17	Кардиалгии	Редко	Часто
18	Обмороки, синкопальные состояния	Не характерны	Характерны
19	По данным ЭКГ: третий тон на верхушке	Не бывает	Часто
20	Синусовая аритмия	Не характерна	Характерна (брадиаритмия)
21	Амплитуда *P* в I и II отведениях	Увеличена (более 3 мм)	Снижена (менее 2 мм)
22	Интервал *P–Q*	Менее 0,12 с	Более 0,18 с
23	Зубец *T* в отведениях I и II, V_5, V_6	Уплощенный, двухфазный, иногда отрицательный	Высокий, заостренный
24	Интервал *S–T*	Ниже изолинии	Выше изолинии
25	Плохая переносимость транспорта	Не характерна	Характерна

Таблица 13.1 (*продолжение*)

№ п/п	Симптомы	Симпатикотония	Ваготония
26	Частота дыхания	Нормальная или увеличена	Уменьшена
27	Жалобы на одышку	Не характерны	Характерны
28	Астматический бронхит	Редко встречается	Часто встречается
29	Слюноотделение	Снижено	Повышено
30	Рвота, тошнота	Не характерны	Характерны
31	Моторика ЖКТ	Атонические запоры	Спастические запоры, газообразование
32	Мочеиспускание	Редкое, обильное	Частое, необильное
33	Ночной диурез	Редко повышен	Часто повышен
34	Аллергия	Редко	Часто
35	Миндалины, аденоиды	Редко увеличены	Часто увеличены
36	Боли в ногах по вечерам	Не характерны	Характерны
37	Зрачок	Широкий	Сужен
38	Головные боли	Редкие	Частые, мигренеподобные
39	Темперамент	Дети вспыльчивые, отходчивые, живые	Дети апатичные, у них могут быть состояния депрессии, ипохондрии, суицидальные попытки
40	Физическая активность	Повышена по утрам	Снижена по утрам
41	Психоэмоциональная активность	Рассеянность, быстрая отвлекаемость, неспособность сосредоточиться	Хорошая концентрация внимания, активность выше во второй половине дня
42	Сон	Беспокойный, плохое засыпание	Глубокий, продолжительный сон, медленное пробуждение
43	Вегетативные пароксизмы	Симпатические	Парасимпатические
44	Эритроциты	Увеличены	Снижены
45	Лейкоциты	Увеличены	Снижены
46	Лимфоциты	Снижены	Увеличены
47	Эозинофилы	Снижены	Увеличены
48	СОЭ	Ускорена	Замедлена
49	Вязкость и свертываемость крови	Повышены	Снижены

Таблица 13.1 (*окончание*)

№ п/п	Симптомы	Симпатикотония	Ваготония
50	Кислотно-основное состояние	Тенденция к ацидозу	Тенденция к алкалозу
51	Уровень холестерина	Тенденция к снижению	Тенденция к повышению
52	Уровень кетоновых тел	Повышен	Снижен
53	Уровень кальция	Повышен	Снижен
54	Уровень калия	Снижен	Повышен
55	Уровень глюкозы	Повышен	Снижен

об исходном вегетативном тонусе по ваготоническому или симпатикотоническому типу.

Кроме того, для определения типа исходного вегетативного тонуса широко используется кардиоинтервалография. При анализе кардиоинтервалограмм вычисляются такие показатели, как: 1) мода (Мо), характеризующая активность гуморального канала регуляции; 2) амплитуда моды (АМо), отражающая активность симпатического отдела вегетативной нервной системы; 3) вариационный размах (ΔX), представляющий активность парасимпатического отдела; 4) индекс напряжения (ИН), который является интегральным показателем кардиоинтервалографии (ИН=АМо/2МоΔX), характеризующим напряженность адаптационно-компенсаторных механизмов организма, активность центрального контура регуляции. По величине показателя ИН можно установить тип вегетативной дистонии. У детей старше 7 лет для этого используют показатели, представленные в таблице 13.2.

Таблица 13.2. Критерии определения типа исходного вегетативного тонуса

Значения ИН, усл. ед.	Тип исходного вегетативного тонуса
30–90	Эйтония
<30	Ваготония
90–160	Симпатикотония
>160	Гиперсимпатикотония

Таблица 13.3. Показатели кардиоинтервалограмм у здоровых детей (Соболева Е.Л. и др., 1984)

Показатели	Возраст, лет				
	1–3	4–7	8–10	11–13	14–15
Мо, с	0,58±0,02	0,62±0,03	0,72±0,02	0,73±0,02	0,74±0,02
ΔX, с	0,23±0,04	0,23±0,05	0,28±0,02	0,27±0,02	0,38±0,04
АМо, %	28±2,5	27±1,0	16±0,9	23±1,5	18±1,0
ИН, усл.ед.	134±17,7	94±15,0	57±11,0	82±10,0	39±6,6

При оценке активности симпатического и парасимпатического отделов ВНС, а также гуморального канала регуляции можно ориентироваться на показатели кардиоинтервалограмм у здоровых детей в возрасте от 1 года до 15 лет (табл. 13.3), полученные Е.Л.Соболевой с соавт. (1984).

Исходный вегетативный тонус можно определить с помощью следующих интегральных показателей:

1. Вегетативный индекс (ВИ) Кердо:

$$ВИ=(1–ДАД/ЧСС)\times 100,$$

при ВИ=0 – эйтония, при ВИ>0 – симпатикотония, при ВИ<0 – ваготония.

2. Коэффициент Хильденбрандта (К):

$$К=ЧСС/ЧД.$$

В норме К составляет от 2,8 до 4,9. При К>4,9 – симпатикотония, при К<2,8 – ваготония.

Вегетативная реактивность отражает способность ВНС быстро реагировать на внешние и внутренние раздражители и в связи с этим в основном характеризует функциональное состояние центрального контура регуляции. Для оценки вегетативной реактивности в настоящее время наиболее часто используется кардиоинтервалография в горизонтальном и вертикальном положениях с вычислением $ИН_1$ и $ИН_2$ (Осокина Г.Г., 1985). По отношению $ИН_2/ИН_1$ определяется вид вегетативной реактивности (табл. 13.4).

Наличие нормального или гиперсимпатикотонического видов вегетативной реактивности свидетельствует об удовлетворительной адаптации, но снижении резервных возможностей при втором виде. Обнаружение асимпатикотонического вида указывает на неудовлетворительную адаптацию. У детей с асимпатикотонической вегетативной реактивностью в стрессовых ситуациях, как правило, отмечаются синкопальные состояния, головокружение, плохая переносимость транспорта. По нашим наблюдениям, эти дети угрожаемы по развитию надпочечниковой недостаточности, коллапса, что необходимо учитывать во время оперативного лечения.

Таблица 13.4. Показатели отношения $ИН_2/ИН_1$, характеризующие вегетативную реактивность

$ИН_1$, усл. ед.	$ИН_2/ИН_1$		
	Вегетативная реактивность		
	нормальная	гиперсимпатикотоническая	асимпатикотоническая
<30	1–3	>3	<1
30–60	1–2,5	>2,5	<1
61–90	0,9–1,8	>1,8	<0,9
91–160 и >160	0,7–1,5	>1,5	<0,7

Таблица 13.5. Показатели ЧСС и АД, соответствующие нормальной клиноортостатической пробе

Показатели	Исходные значения	Динамика показателей при пробе
ЧСС, уд./мин	<75	Не более 40%
	76–90	Не более 30%
	>91	Не менее 20%
Систолическое АД, мм рт.ст.	<90	+5..+20
	95–110	0..+15
	115–130	0..+10
Диастолическое АД, мм рт.ст.	<60	+5..+20
	60–70	0..+15
	≥75–85	0..+10

Вегетативное обеспечение деятельности – это способность ВНС к долговременному поддержанию вегетативной реактивности на определенном уровне, что отражает в основном состояние автономной системы регуляции. Для оценки вегетативного обеспечения деятельности проводится клиноортостатическая проба: после 15-минутного отдыха в горизонтальном положении (через 1,5 ч после завтрака) у ребенка фиксируются систолическое и диастолическое АД, ЧСС, затем эти показатели определяются сразу после перехода в вертикальное положение и каждую минуту в течение 10 мин в положении стоя, затем каждую минуту в течение 4 мин в положении лежа. На основании полученных данных вычерчивается график. На оси абсцисс фиксируются минуты, на оси ординат – систолическое, диастолическое АД, ЧСС. При анализе полученных данных выделяются нормальный (табл. 13.5) и 5 патологических вариантов клиноортостатической пробы (рис. 13.2), которые указывают на избыточное, недостаточное или смешанное вегетативное обеспечение (Осокина Г.Г., 1985; Белоконь Н.А., Кубергер М.Б., 1987).

При нормальной реакции на клиноортостатическую пробу отсутствуют жалобы, ЧСС увеличивается на 20–40% по сравнению с исходной, систолическое и диастолическое АД повышаются, не выходя за пределы, указанные в таблице, пульсовое давление снижается не более чем на 50%. Среди патологических вариантов клиноортостатической пробы гиперсимпатикотонический характеризуется избыточным включением симпатико-адреналовой системы. При этом варианте вегетативного обеспечения во время проведения пробы у детей часто краснеет лицо, отмечается чувство жара. Гипердиастолический и асимпатикотонический варианты свидетельствуют о недостаточном вегетативном обеспечении деятельности. Особенно неблагоприятным является гипердиастолический вариант, для которого характерны: изолированный избыточный подъем диастолического АД, уменьшение пульсового давления и компенсаторное увеличение ЧСС. Предполагается, что повышение диастолического АД связано с увеличением активности α-адренорецепторов. Последнее обычно наблюдается

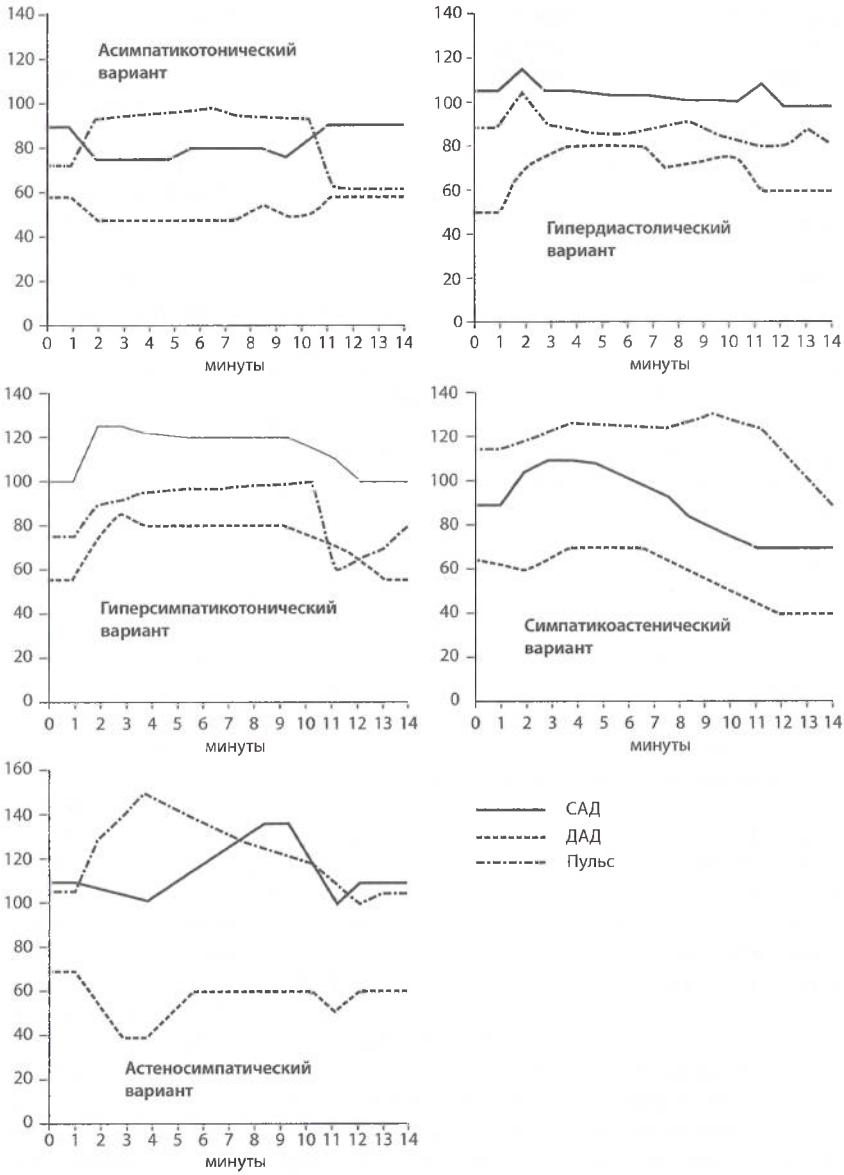


Рис. 13.2. Патологические варианты реакции гемодинамики на клиноортостатическую пробу.

у детей, предрасположенных к развитию гипертонической болезни. При асимпатикотоническом варианте отмечается снижение систолического и диастолического АД, компенсаторное увеличение ЧСС. Из-за недостаточной активности симпатоадреналовой системы возможны синкопальные состояния.

К смешанным вариантам вегетативного обеспечения относятся симпатико-астенический и астеносимпатический. При симпатико-астеническом варианте после перехода в вертикальное положение сначала возникает нормальная или гиперсимпатикотоническая реакция, а затем, через 4–6 мин, – асимпатикотоническая. Последняя нередко сопровождается развитием синкопальных состояний. Она связана с истощением компенсаторных симпатических механизмов и появлением альтернативных гиперваготонических реакций, вызывающих депонирование крови в нижней половине тела. Для астеносимпатического варианта в первые минуты ортостаза характерна асимпатикотоническая реакция, которая через 3–4 мин сменяется гиперсимпатикотонической. По данным Н.А.Белоконь и М.Б.Кубергера (1987), этот вариант наиболее часто встречается у детей с ПМК.

Лечение

При лечении детей с СВД необходимо учитывать этиологические факторы, исходный вегетативный тонус, вегетативную реактивность, вегетативное обеспечение функций, клинические вегетативные синдромы. Терапия должна быть комплексной, индивидуальной и длительной.

Большое внимание уделяется нормализации образа жизни ребенка. Большое значение имеют правильный распорядок дня с обязательными прогулками на свежем воздухе, адекватное питание, достаточный сон. Рекомендуются закаливающие процедуры, утренняя гимнастика. При занятиях спортом предпочтение нужно отдавать таким видам, как плавание, лыжи, коньки, велосипед; избегать спортивных нагрузок с толчкообразными движениями (прыжки, гимнастика, борьба). Если у ребенка отмечаются выраженные проявления вегетативной дисфункции, особенно протекающие с вегетативными кризами, определяется фаза декомпенсации, то занятия спортом не рекомендуются. В то же время недопустима и гиподинамия, которая способствует усилению вегетативных расстройств. Поэтому не следует освобождать детей от занятий физкультурой в школе. С целью повышения их физической активности целесообразно включать в режим дня физическую зарядку по 15–20 мин 2–3 раза в день.

У детей с вегетативной дистонией следует ограничить просмотр телепередач, компьютерные игры. Обязательна санация очагов хронической инфекции.

Большое внимание уделяется организации правильного питания. Рекомендации по питанию должны быть дифференцированными. При симпатикотонии показаны продукты, содержащие калий, магний, витамины А и Е, полиненасыщенные жирные кислоты (картофель, морковь, курага,

бананы, кабачки, зелень, растительное масло и др.), ограничиваются продукты с повышенным содержанием натрия (соленья, маринады, сыры, колбасы и т.д.), а также возбуждающие напитки (крепкий чай, кофе), шоколад. При ваготонии рекомендуется увеличение кратности приема пищи из-за высокого риска развития гипогликемии, показаны продукты, содержащие натрий, кальций (творог, кефир, гречневая каша и т.д.), ограничиваются продукты, усиливающие секрецию пищеварительных желез, а также продукты, вызывающие метеоризм (острые блюда, лук, чеснок, маринады, чипсы, ржаной хлеб, бобовые и др.).

Детям с вегетативной дистонией полезно назначение водных процедур. Очень эффективны обливания прохладной водой, контрастный душ по утрам, плавание. При симпатикотонии рекомендуются ванны: хвойные, растительные с настоями душицы, шалфея, мяты, валерианы, кислородные (100 мл 33% раствора перекиси водорода, 50 г соды, 25 мл 5% раствора медного купороса на 10 л воды), углекислые, сульфидные, йодобромные и радоновые. Кроме того, применяются веерный, циркулярный, пылевой и дождевой души. При ваготонии используются соленые ванны (100 г поваренной или морской соли на 10 л воды), а также солено-хвойные, растительные с настоями белокопытника, березового и смородинового листа, кислородные и жемчужные ванны, применяются циркулярный, игольчатый, струевой, контрастный души, подводный душ-массаж.

У детей с СВД эффективен лечебный массаж. При нестабильности шейного отдела позвоночника, вертебробазилярных нарушениях, головных болях, вестибулопатии, дыхательном неврозе рекомендуется массаж позвоночника и шейно-воротниковой зоны, при артериальной гипотензии – массаж нижних конечностей и живота.

Из физиотерапевтических методов лечения чаще всего при симпатикотонии используются гальванизация, диатермия синокаротидной зоны, общий электрофорез по С.Б.Вермелю или электрофорез воротниковой зоны по А.Е.Щербаку с 5% раствором бромистого натрия, 4% раствором сульфата магния, 2% раствором эуфиллина, 1% раствором папаверина. При ваготонии показан электрофорез воротниковой зоны с 5% раствором хлорида кальция, 1% растворами кофеина, мезатона, эуфиллина. Достаточно эффективны процедуры электросна. У детей с симпатикотонией применяется импульсный ток низкой частоты (5–12 имп./с), у детей с ваготонией – ток с более высокой частотой (20–40 имп./с).

Медикаментозная терапия. Назначение лекарственных средств должно быть индивидуальным, минимально достаточным. В первую очередь следует применять «мягкие», щадящие, обладающие наименьшим побочным действием препараты, к таким можно отнести фитосредства, витамины, препараты калия, магния и кальция.

При симпатикотонии используются фитосредства седативного действия (валериана, пустырник, зверобой, мята, Персен, Ново-Пассит, Стрессплант, Дормиплант, Санасон), назначаются витамины А и Е, препараты калия и магния.

При ваготонии назначаются общетонизирующие препараты типа женьшеня, элеутерококка, лимонника, заманихи, витамины B_6 и С, препараты кальция.

Для лечения СВД широко используются нейрометаболические психостимуляторы (ноотропы, церебропротекторы), которые улучшают обменные процессы и кровообращение в головном мозге, повышают его устойчивость к гипоксии, усиливают усвоение им глюкозы, способствуют улучшению памяти и концентрации внимания. У детей с симпатикотонией в основном применяются Фенибут (до 8 лет 0,1–0,15 г, от 8 до 14 лет 0,25 г 3 раза после еды; 3 нед., *per os*), Пантогам (10–25 мг/кг/сут. в 2 приема в первой половине дня после еды; 2–4 мес., *per os*), глицин (50–100 мг 2–3 раза в день при отсутствии оксалатов в моче; 7–14 дней, *per os*). У детей с ваготонией используют пирацетам (Ноотропил) (30–50 мг/кг/сут. в 2 приема в первую половину дня; таблетки 0,2 г, капсулы 0,4 г, ампулы 5,0 мл 20% раствора; 1–3 мес.), Пиридитол (50–100 мг 2–3 раза в день после еды, 1–3 мес., *per os*), Аминалон (0,5–3 г в сутки в 3 приема до еды; 1–3 мес., *per os*), Пикамилон (10–50 мг 2–3 раза в день после еды; 4–6 нед., *per os*).

Из вегетотропных средств в настоящее время довольно широко используются препараты красавки (Белласпон, Беллатаминал), обладающие периферическим холинолитическим действием. В связи с этим они применяются в основном при ваготонии. Детям до 8 лет указанные лекарства назначаются по 1/4–1/2 табл., детям старшего возраста – по 1/2–1 табл. после еды 2 раза во второй половине дня на 1–1,5 мес.

В некоторых случаях при лечении детей с вегетативными нарушениями используются транквилизаторы (анксиолитики), которые вызывают уменьшение эмоциональной напряженности, тревоги и страха, обладают седативным, миорелаксирующим, противосудорожным и вегетостабилизирующим действием. Их следует применять только при выраженных (в основном острых) тревожных расстройствах, особенно в сочетании с бессонницей, при панических состояниях. Они должны назначаться совместно с неврологом в минимально эффективных дозах как можно более коротким курсом (до 2–4 нед.) из-за высокого риска развития зависимости, ослабления памяти и внимания. При симпатикотонии предпочтение отдают диазепаму, феназепаму, хлордиазепоксиду (Хлозепид, Элениум); при ваготонии – бенактизину (Амизил), тофизопаму, медазепаму (Мезапам, Рудотель); при смешанной вегетодистонии – тофизопаму (Грандаксин), медазепаму.

Диазепам (Седуксен, Сибазон, Реланиум) назначается внутрь (0,1–0,2 мг/кг) на ночь при ночных кошмарах, панических атаках. Феназепам обладает более выраженным анксиолитическим и седативным действием, чем другие транквилизаторы. Препарат принимается внутрь (0,1–0,25 мг 1–2 раза в день). Хлордизепоксид (Элениум) применяется у детей в дозе 0,2–0,25 мг/кг/сут. внутрь в 2–3 приема. Амизил обладает не только анксиолитической активностью, но и выраженными холинолитическими свойствами. Он оказывает умеренное антигистаминное, антисеротониновое, спазмолитическое действие, вызывает угнетение кашлевого рефлекса.

Препарат назначается внутрь после еды по 0,25–1 мг 2 раза во второй половине дня на 4–6 нед. Тофизопам (Грандаксин) обладает анксиолитической, стресслимитирующей, мягкой психостимулирующей и коронаролитической активностью. Препарат назначается внутрь из расчета 2–3 мг/кг/сут. в 2 приема в первую половину дня. Медазепам (Мезапам, Рудотель), как и тофизопам, относится к «дневным транквилизаторам». У детей его разовая доза колеблется от 1 до 10 мг. Он принимается внутрь (независимо от приема пищи) 2 раза в первой половине дня, в течение 2–3 нед.

У детей с гиперстеническими проявлениями (психомоторная возбудимость, раздражительность, аффективные реакции, тревога, страх) следует использовать диазепам, феназепам, хлордиазепоксид (Хлозепид).

У детей с гипостеническими проявлениями (апатия, вялость, слабость, подавленность, повышенная утомляемость и т.д.) показано применение «дневных транквилизаторов», обладающих умеренным активирующим действием.

При недостаточной эффективности транквилизаторов, наличии у детей панических атак, выраженной тревоги, сопровождаемой двигательным беспокойством, тиками, стойким болевым синдромом, страхом, следует назначить (совместно с неврологом) нейролептики. Их антипсихотическое действие сочетается с вегетотропным (блокадой периферических м-холинорецепторов) и противорвотным эффектами. Возможна комбинация нейролептиков с транквилизаторами.

Из группы нейролептиков у детей чаще всего применяются производные фенотиазина: тиоридазин (Сонапакс), алимемазин (Терален), метофеназат (Френолон). Тиоридазин назначают по 5–10 мг 2–3 раза в день. Эффективен при кардиалгиях. Курс лечения 2–4 нед. Алимемазин, обладая атигистаминной и противорвотной активностью, успокаивает кашель, уменьшает зуд. Детям назначают по 7,5–25 мг/сут. в 3–4 приема. Френолон применяется из расчета 1 мг/кг/сут. в 3 приема, внутрь, после еды, начиная с 1/3 дозы. Более мягким по сравнению с фенотиазиновыми препаратами нейролептическим действием обладает сульпирид (Эглонил). Для него характерны вегетотропный, антидепрессивный и стимулирующий эффекты. Он отличается выраженной противорвотной активностью, цитопротекторным действием на слизистую оболочку желудка. Препарат применяется при состояниях, сопровождающихся вялостью, заторможенностью, при гастроэзофагеальной рефлюксной и язвенной болезнях, мигрени, головокружениях, девиантном поведении. Доза – 5 мг/кг/сут., внутрь, в 2 приема, 3–4 нед.

Если у ребенка постоянно отмечаются тревога, подавленное настроение, тоска, не купируемые транквилизаторами, то к лечению следует добавить трициклические антидепрессанты: пипофезин (Азафен), амитриптилин, имипрамин (Мелипрамин). Последние два препарата обладают холинолитическим эффектом, поэтому применяются при ваготонии. Амитриптилин эффективнее при тревожно-депрессивных состояниях, при длительных неврогенных болях, а имипрамин – при астенодепрессивных состояниях,

сопровождающихся психомоторной заторможенностью. Пипофезин отличается мягким антидепрессивным и седативным действием, назначается внутрь после еды из расчета 1–2 мг/кг/сут. в 2–3 приема, начиная с 1/3 дозы, 2–6 мес. Амитриптилин обладает более выраженным седативным эффектом, применяется у детей старше 12 лет: 1–2 мг/кг/сут. в 2–3 приема или на ночь, начиная с 1/3 дозы. Курс – до 3 мес. Имипрамин (Мелипрамин) – антидепрессант с сопутствующим стимулирующим эффектом. У детей используется для лечения энуреза в дозе 1–2 мг/кг/сут. на ночь. Курс – до 3 мес.

В качестве антидепрессивного препарата в педиатрии часто применяется Деприм – экстракт зверобоя. Он улучшает настроение, уменьшает чувство страха и напряжения, повышает психическую и двигательную активность, работоспособность, концентрацию внимания. Препарат назначается детям старше 7 лет по 1 табл. 1–2 раза в первой половине дня до еды на 3–6 нед.

При выраженных тревожных расстройствах, при так называемом «синдроме чрезмерного напряжения» можно использовать анксиолитический (успокаивающий) препарат гидроксизин (Атаракс). Атаракс блокирует H_1-гистаминовые рецепторы, расположенные в миндалине субкортикальной зоны. Благодаря этому он оказывает седативное, антигистаминное, противорвотное и м-холиноблокирующее действие. Препарат положительно влияет на когнитивные способности, уменьшает мышечное напряжение, расширяет бронхи, уменьшает кожный зуд при атопическом дерматите, не вызывает психической зависимости и привыкания. У детей (старше года) применяется в дозах 1–2 мг/кг/сут. в 2–3 приема (1/2 суточной дозы назначается вечером). Курс приема – до 3 мес.

Для улучшения мозгового кровообращения у детей с вегетодистонией используются винпоцетин (Кавинтон), циннаризин (Стугерон), пентоксифиллин (Трентал), Инстенон и др.

При наличии у ребенка с вегетативными нарушениями признаков внутричерепной гипертензии, как правило, обусловливающей развитие ваготонии, показано проведение дегидратационной терапии. В таких случаях обычно назначаются ацетазоламид (Диакарб), глицерол, мочегонные травы (петрушка, крапива, толокнянка и др.).

Терапия панических атак. При симпатико-адреналовых атаках показано назначение β_1- и β_2-адреноблокаторов (Пирроксан, Обзидан), препаратов, обладающих седативным эффектом (диазепама, феназепама, оксазепама, Фенибута, Пантогама и др.).

При вагоинсулярных атаках рекомендуется подкожное введение атропина, назначение атропинсодержащих препаратов (Беллоид, Беллатаминал и др.), адаптогенов, Грандаксина, Амизила.

При обмороке нужно уложить ребенка горизонтально, приподняв ноги на 40–50°. Одновременно следует расстегнуть воротник, ослабить пояс, обеспечить доступ свежего воздуха. Можно обрызгать лицо ребенка холодной водой, дать вдохнуть пары нашатырного спирта.

При затянувшемся обмороке рекомендуется подкожное введение 10% раствора кофеин-бензоата натрия (0,1 мл на год жизни) или Кордиамина (0,1 мл на год жизни). Если сохраняется выраженная артериальная гипотензия, то назначается 1% раствор Мезатона (0,1 мл на год жизни) в/в струйно.

Прогноз

В большинстве случаев прогноз благоприятный.

Диспансерное наблюдение

Дети с СВД должны осматриваться участковым врачом-педиатром или школьным врачом 2 раза в год. При наблюдении за детьми анализируются данные анамнеза, оценивается их психическое, физическое и половое развитие, определяются показатели ЧСС и АД, проводятся функциональные пробы и тесты, используются методы исследования (ЭКГ, кардиоинтервалография, клиноортостатическая проба, ЭхоКГ), характеризующие вегетативный гомеостаз и состояние сердечно-сосудистой системы. В некоторых случаях при обследовании детей целесообразно назначать рентгенографию черепа, электроэнцефалографию, реоэнцефалографию, УЗИ органов брюшной полости, почек и надпочечников. По показаниям могут быть использованы такие методы исследования, как КТ, ядерно-магнитный резонанс. Во многих случаях показаны консультации узких специалистов.

14. АРТЕРИАЛЬНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ

Определение

Артериальная гипертензия – это стойкое повышение кровяного давления в артериях, клинически проявляющееся превышением систолического и/или диастолического АД значений 95-го центиля.

Кардиологи в большинстве случаев ставят знак равенства между терминами «первичная, или эссенциальная артериальная гипертензия» и «гипертоническая болезнь», понимая под этим самостоятельную нозологическую единицу, при которой основным клиническим проявлением является хроническое повышение систолического и/или диастолического АД (при отсутствии заболеваний, при которых повышение АД является вторичным). Под термином «вторичная (симптоматическая) гипертензия» подразумевается гипертензия с четко выявляемой причиной.

Рубрикация артериальной гипертензии в МКБ-10 представлена ниже:

I10–15 Болезни, характеризующиеся повышенным кровяным давлением:

I10 Эссенциальная (первичная) гипертензия

I11 Гипертензивная болезнь сердца (гипертоническая болезнь с преимущественным поражением сердца)

I11.0 Гипертензивная (гипертоническая) болезнь с преимущественным поражением сердца с (застойной) сердечной недостаточностью

I11.9 Гипертензивная (гипертоническая) болезнь с преимущественным поражением сердца без (застойной) сердечной недостаточности

I12 Гипертензивная (гипертоническая) болезнь с преимущественным поражением почек

I12.0 Гипертензивная (гипертоническая) болезнь с преимущественным поражением почек с почечной недостаточностью

I12.9 Гипертензивная (гипертоническая) болезнь с преимущественным поражением почек без почечной недостаточности

I13 Гипертензивная (гипертоническая) болезнь с преимущественным поражением сердца и почек

I13.0. Гипертензивная (гипертоническая) болезнь с преимущественным поражением сердца и почек с (застойной) сердечной недостаточностью
I13.1. Гипертензивная (гипертоническая) болезнь с преимущественным поражением почек и почечной недостаточностью
I13.2. Гипертензивная (гипертоническая) болезнь с преимущественным поражением сердца и почек с (застойной) сердечной недостаточностью и почечной недостаточностью
I13.9. Гипертензивная (гипертоническая) болезнь с преимущественным поражением сердца и почек неуточненная

I15. Вторичная гипертензия

I15.0 Реноваскулярная гипертензия
I15.1 Гипертензия вторичная по отношению к другим поражениям почек
I15.2 Гипертензия вторичная по отношению к эндокринным заболеваниям
I15.8 Другая вторичная гипертензия
I15.9 Вторичная гипертензия неуточненная

Историческая справка

Изучение проблемы артериальной гипертензии началось со второй половины XIX в., с момента внедрения метода измерения АД, разработанного Н.С.Коротковым. С 40–50-х годов XX столетия широко обсуждаются вопросы этиологии, патогенеза и клинической картины состояний, связанных с повышенным АД. Большой вклад в изучение вопросов этиологии, патогенеза, клинической картины и лечения артериальной гипертензии внесли Г.Ф.Ланг, А.Л.Мясников и Е.М.Тареев.

Эпидемиология

Артериальная гипертензия является не только важнейшей медицинской, но и социально-экономической проблемой, которая оказывает большое влияние на качество здоровья и продолжительность жизни человека. Ее доля в структуре общей смертности составляет более 50%.

По данным различных авторов, частота артериальной гипертензии среди детей и подростков варьирует от 1 до 18%.

Профилактика

Первичная профилактика начинается с выявления у детей и подростков факторов риска артериальной гипертензии и сердечно-сосудистых заболеваний, таких как отягощенная наследственность по артериальной гипертензии, ранние сердечно-сосудистые заболевания и сахарный диабет 2-го типа

у родителей, избыточная масса тела или ожирение, низкая физическая активность. В соответствии с приказом Министерства здравоохранения РФ №241 от 03.07.2000 АД должно измеряться (трехкратно при каждом визите) в возрасте 3 лет (перед поступлением в ясли-сад, детский сад), в 5–6 лет (за 1 год до школы), в 6–7 лет (непосредственно перед школой), в 7–8 лет (после окончания 1-го класса), в возрасте 10, 12, 14–15, 16 и 17 лет.

Первичную профилактику артериальной гипертензии следует проводить:

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

Профилактическое воздействие должно быть направлено на:

- поддержание нормальной массы тела или снижение избыточной;
- оптимизацию физической активности;
- рационализацию питания.

Классификация

В зависимости от происхождения, стадийности патологического процесса предлагалось несколько классификаций артериальной гипертензии. Их основой постоянно являлись два основных принципа: уровень АД и симптомы поражения органов-мишеней.

В 2008 г. Экспертной группой Всероссийского научного общества кардиологов (ВНОК) и Ассоциацией детских кардиологов была переработана классификация артериальной гипертензии у детей и подростков старше 12 лет (II пересмотр), по которой выделяют две степени:

- I степень характеризуется превышением средних уровней систолического и/или диастолического АД из трех измерений выше 95-го центиля или выше 99-го центиля, но не более чем на 5 мм рт.ст., установленных для данной возрастной группы;
- II степень – средние уровни систолического и/или диастолического АД из трех измерений превышают более чем на 5 мм рт.ст. показатели 99-го центиля, установленные для данной возрастной группы.

Диагноз гипертонической болезни ставится у подростков до 16 лет при наличии поражения органов-мишеней или у подростков старше 16 лет в случае сохранения стабильной артериальной гипертензии на протяжении года.

I степень артериальной гипертензии (I стадия гипертонической болезни) предполагает отсутствие изменений в органах-мишенях, а II степень артериальной гипертензии (II стадия гипертонической болезни) – наличие поражения в одном или нескольких органах-мишенях.

Можно также выделять лабильную («гипертония белого халата», СВД по симпатикотоническому типу и/или по смешанному типу пароксизмального течения, или симпатоадреналовые кризы) и стабильную артериальную

гипертензию (первичная артериальная гипертензия, или гипертоническая болезнь; симптоматическая артериальная гипертензия).

За нормальное АД принимают значения систолического и диастолического АД, находящиеся в пределах от 10-го до 90-го центиля соответствующего распределения детей с учетом возраста, пола и роста.

За высокое нормальное АД или пограничную артериальную гипертензию принимают значения АД между 90-м и 95-м центилями. Выделение данного понятия является очень важным, так как очерчивает группу детей по риску развития стабильной артериальной гипертензии и позволяет более активно проводить комплекс профилактических мероприятий и избежать гипердиагностики заболевания.

Повышенное АД соответствует значениям больше 95-го центиля распределения показателей АД в детской популяции с учетом всех правил его измерения.

Этиология

Причины вторичной (симптоматической) артериальной гипертензии разнообразны: врожденная и приобретенная патология почек как вазоренального, так и ренального характера; опухолевые процессы гипоталамо-гипофизарной системы, коркового и мозгового слоя надпочечников; сахарный и несахарный диабет; коарктация аорты и недостаточность аортального клапана; группа системных заболеваний соединительной ткани и системных васкулитов.

Обнаружение повышенного АД в дошкольном возрасте свидетельствует о симптоматическом характере артериальной гипертензии, а в подростковом, скорее всего, – о первичном ее происхождении (Леонтьева И.В., 2000; Mendosa S.A., 1990; Loggie J.M.H., 1994).

Факторы, определяющие уровень АД, условно можно разделить на эндогенные (наследственность, масса тела, рост, личностные особенности) и экзогенные (диета, гиподинамия, психоэмоциональное напряжение).

Эндогенные факторы, определяющие уровень АД:

1. Наследственность:
   - полигенный характер наследования;
   - ассоциация с HLA-A11, B22;
   - наличие артериальной гипертензии у родителей;
   - высокая конкордантность у монозиготных близнецов;
   - повышение активности гена ангиотензиногена (на 1-й хромосоме);
   - ген АПФ (микроворсинки проксимальных извитых и прямых канальцев; превращение ангиотензина I в ангиотензин II; DD-фенотип);
   - функциональная активность AT_1-рецепторов к ангиотензину II (клубочки, проксимальные извитые канальцы, юкстагломерулярный аппарат);

- активность NO-синтазы (I тип: церебральные сосуды; II: сосуды кожи и юкстагломерулярный аппарат; III: периферические сосуды);
- уровень синтеза и метаболизма катехоламинов (адреналина, норадреналина, дофамина, эпинефрина).

2. Масса тела:
   - избыточная масса тела (50% детей с избыточной массой тела имеют повышение систолического и диастолического АД) сочетается с гипертриглицеридемией, гипергликемией и гиперинсулинемией натощак, нарушением глюкозотолерантности и снижением концентрации липопротеидов высокой плотности в сыворотке крови);
   - пренатальная гипотрофия с последующим формированием «голодного фенотипа» вследствие развития дисфункции β-клеток со снижением их резервных возможностей.
3. Личностные особенности (тип А поведенческих особенностей, или «стресс-коронарный профиль»), характеризующиеся жаждой соревнования (на фоне высокой целеустремленности), ощущением нехватки времени с развитием агрессивности, враждебности (на фоне стремления к лидерству и высокого уровня самоконтроля).

Экзогенные факторы, определяющие уровень АД:

1. Культура питания: употребление избытка поваренной соли (реактивация РААС на фоне нарушения ауторегуляции почечного кровотока и задержки почечной экскреции натрия), жирных, жареных, мучных и сладких продуктов.
2. Гиподинамия.
3. Психоэмоциональное напряжение, реализуемое через синдром дезадаптации в виде дезорганизации функционирования сенсорных рецепторов высших центров вегетативной регуляции и повышения активирующих влияний лимбико-ретикулярного комплекса на симпатоадреналовую систему и РААС.

Патогенез

Патогенетические механизмы, приводящие к повышению АД, можно условно разделить на 5 групп:

1. Расстройство механизмов ауторегуляции центральной гемодинамики и общего периферического тонуса – дисфункция кортико-висцеральных взаимоотношений и корково-подкорковых структур способствует гиперактивации эрготропной части гипоталамуса и лимбико-ретикулярного комплекса, приводящих к дизрегуляции гемодинамики (повышению СВ за счет увеличения минутного объема кровообращения) и сосудистого тонуса (повышению общего периферического сосудистого сопротивления).
2. Активация РААС – повышенное образование ангиотензина II (вазоконстрикция эфферентных клубочковых артериол, усиление реабсорбции натрия и воды, гипертромбоцитоз, вторичная активация

симпатоадреналовой системы) и активация AT_1-рецепторов к ангиотензину II (вызывают активацию фактора роста и продукцию цитокинов мезангиоцитами и макрофагами с развитием воспалительных и пролиферативных процессов в интерстиции почек).

3. Снижение активности NO-синтазы при образовании избыточного количества метилированных аргининов (продуктов метаболизма катехоламинов) приводит к гиперреактивации симпатоадреналовой системы и РААС, гипертромбоцитозу.
4. Мембранная концепция: наследственно обусловленная дисфункция цитоплазматических мембран и мембран митохондрий, инициирующая накопление в высоких концентрациях цитозольного кальция с нарушением функции кальций- и натрий-калиевых насосов.
5. Метаболические нарушения:
   - на фоне избытка употребления поваренной соли, оксалатогенных и уратогенных продуктов развиваются дисметаболические нарушения в почках с гиперактивацией юкстагломерулярного аппарата и РААС;
   - ожирение ассоциируется с дислипидемией за счет гиперхолестеринемии, гипертриглицеридемии, увеличения липопротеидов низкой и очень низкой плотности, снижения липопротеидов высокой плотности, способствующих развитию системного атеросклероза;
   - нарушения липидного обмена сопровождаются гипергликемией натощак и компенсаторной гиперинсулинемией. Длительное существование последних способствует усилению перекисного окисления липидов, высвобождению избытка свободных жирных кислот. Избыток свободных жирных кислот угнетает активность ферментов цикла Рэндла и снижает скорость окисления глюкозы в мышцах. При этом растет число инсулинорезистентных мышечных волокон, ухудшается связывание инсулина с рецепторами гепатоцитов, что приводит к увеличению гиперинсулинемии и к активации глюконеогенеза, к синтезу липопротеидов низкой плотности и триглицеридов в печени. Инсулин усиливает реабсорбцию натрия за счет повышения активности РААС. Наблюдается стимуляция симпатической нервной системы и повышается синтез катехоламинов. Развивается гипертрофия гладкомышечных волокон и увеличивается концентрация натрия в эндотелии сосудов.

Клиническая картина

Клиническая картина у детей и подростков разнообразна. Среди основных жалоб можно выделить: головные боли и головокружения (иногда сопровождаемые тошнотой и рвотой), слабость, вялость, чувство озноба, носовые кровотечения, снижение зрения и успеваемости в школе и др. Основным симптомом артериальной гипертензии является повышение АД.

Диагностика

При выявлении артериальной гипертензии необходимо установить причину, характер и степень повышения АД. С этой целью проводятся следующие диагностические процедуры.

I. Сбор анамнеза с определением предрасполагающих наследственных факторов:

- по сердечно-сосудистым заболеваниям (ишемическая болезнь сердца, гипертоническая болезнь);
- по заболеваниям ЦНС (инсульт);
- по обменным и эндокринным заболеваниям (сахарному диабету 1–2-го типа, метаболическому синдрому, желчнокаменной болезни, мочекаменной болезни, подагре).

II. Анализ пищевых и режимных моментов:

- переедание с употреблением в пищу избыточного количества легко усваиваемых углеводов, жиров, а также острой, перченой, копченой, жареной и соленой пищи;
- психоэмоциональные и физические перегрузки;
- гиподинамия.

III. Оценка лабораторных данных:

- биохимического анализа крови (показателей протеинограммы, липидограммы, коагулограммы, а также клиренса по эндогенному креатинину; уровней мочевины, креатинина, мочевой кислоты, калия, натрия, общего и ионизированного кальция);
- биохимического анализа мочи с показателями ацидоаммониогенеза;
- гликемического профиля с определением уровня инсулина, С-пептида, глюкозы натощак и на 120 мин после нагрузки (*per os* 50–75 г) с расчетом индекса инсулинорезистентности по модели HOMA-R;
- содержания в моче и в крови катехоламинов (с предшественниками и метаболитами), гормонов щитовидной железы, ренина, ангиотензина II, кортизола, альдостерона, тестостерона, адренокортикотропного гормона.

IV. Оценка результатов инструментальных методов исследования:

- кардиологических (суточное мониторирование АД, ЭКГ, фонокардиография, ЭхоКГ);
- вегетологических (клинические таблицы А.М.Вейна, модифицированные Н.А.Белоконь; кардиоинтервалография, клиноортостатическая проба, вариабельность сердечного ритма);
- нейрофизиологических (элетроэнцефалография, эхоэнцефалография, реоэнцефалография, ультразвуковая допплерография сосудов головы и шеи);
- УЗИ внутренних органов, почек и мочевого пузыря, области надпочечников и щитовидной железы;
- рентгенологических (черепа; грудной клетки в прямой и сердца в косых проекциях; внутривенная экскреторная урография и цистография; динамическая радиоизотопная ангионефросцинтиграфия);

Таблица 14.1. Рекомендуемая экспертами ВОЗ ширина манжеты для детей в зависимости от возраста

Возраст ребенка, лет	Ширина манжеты, см
0–1	2,5
1–3	5–6
4–7	8–8,5
8–9	9
10–13	10
14–17	13

- КТ или МРТ головного мозга и шеи, а также брюшной полости и забрюшинного пространства с контрастированием.

V. Консультации специалистов: окулиста, невропатолога, нефролога, кардиохирурга, эндокринолога, ангиолога.

В связи с тем что популяционные эпидемиологические исследования по определению уровня АД проводятся во всех странах по единому стандартному протоколу, целесообразно с целью выявления артериальной гипертензии использовать полученные в других странах данные центильного распределения АД и для детей нашей страны. При этом важно учитывать рекомендации экспертов ВОЗ по использованию определенной ширины манжеты в зависимости от возраста ребенка (табл. 14.1).

В 1997 г. M.Soergel с соавт. установили должные средние значения АД у детей и подростков, учитывая данные 24-часового мониторирования в ходе мультицентрового исследования, включавшего обследование 1141 ребенка.

Учитывая лучшую корреляцию показателей АД с длиной тела, чем с возрастом, 50-й и 95-й центили АД даны с учетом роста ребенка (табл. 14.2 и 14.3).

Основным методом диагностики артериальной гипертензии является проведение суточного мониторирования АД.

Таблица 14.2. Центили систолического и диастолического АД (мм рт.ст.) по данным суточного мониторирования АД у детей и подростков в зависимости от роста (у мальчиков)

Рост,	Центили АД (сутки)		Центили АД (день)		Центили АД (ночь)	
см	50-й	95-й	50-й	95-й	50-й	95-й
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

Таблица 14.3. Центили систолического и диастолического АД (мм рт.ст.) по данным суточного мониторирования АД у детей и подростков в зависимости от роста (у девочек)

Рост,	Центили АД (сутки)		Центили АД (день)		Центили АД (ночь)	
см	50-й	95-й	50-й	95-й	50-й	95-й
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

Критерии «гипертонии белого халата»:

- единичные или кратковременные подъемы АД на фоне психоэмоциональных и физических нагрузок;
- среднесуточные, среднедневные и средненочные показатели систолического и диастолического АД не превышают показатели 90-го центиля распределений соответственно полу, возрасту и физическому развитию ребенка;
- показатели индекса времени гипертензии для среднесуточных, среднедневных и средненочных значений систолического и диастолического АД не превышают 25%;
- вариабельность АД не изменена.

Критерии лабильной формы артериальной гипертензии:

- среднесуточные, среднедневные и средненочные показатели систолического и диастолического АД не превышают показатели 95-го центиля распределений соответственно полу, возрасту и физическому развитию ребенка;
- показатели индекса времени гипертензии для среднесуточных, среднедневных и средненочных значений систолического и диастолического АД колеблются от 25 до 50%;
- вариабельность АД может быть нормальной или повышенной.

Критерии стабильной формы артериальной гипертензии:

- среднесуточные, среднедневные и средненочные показатели систолического и/или диастолического АД выше показателей 95-го центиля распределений соответственно полу, возрасту и физическому развитию ребенка;
- показатели индекса времени гипертензии для среднесуточных, среднедневных и средненочных значений систолического и/или диастолического АД более 50%;
- вариабельность АД повышена.

У детей с лабильной артериальной гипертензией при проведении ЭКГ (на фоне гиперсимпатикотонии) наблюдаются повышение биопотенциалов левого желудочка и нарушения процессов реполяризации миокарда

(отрицательные зубцы *T*, депрессия сегмента *ST*), а у детей со стабильной артериальной гипертензией – гипертрофия миокарда левого желудочка (подтверждаемая результатами ЭхоКГ – увеличением толщины межжелудочковой перегородки и задней стенки левого желудочка более 95-го центиля, а также индекса массы миокарда; нарушением диастолической функции левого желудочка за счет снижения его релаксации).

Дифференциальная диагностика

При ренальных формах артериальной гипертензии (при гломерулонефрите, пиелонефрите, поликистозе и новообразованиях почек) определяются микро- и макрогематурия, лейкоцитурия, олигоанурия, протеинурия, нарушения функции почек, воспалительные изменения в анализах крови. Для смешанной формы гломерулонефрита, поликистоза и объемного процесса почек характерна стабильная артериальная гипертензия, тогда как для гематурической и нефротической форм гломерулонефрита, пиелонефрита – лабильная.

При вазоренальных формах артериальной гипертензии диагностическое значение имеют гипертрофия миокарда левого желудочка (выявляемая при ЭКГ и ЭхоКГ), изменения на глазном дне (ангиопатия сетчатки по гипертоническому типу), злокачественный характер повышения АД. Основным диагностическим методом исследования являются радиоизотопная ангионефросцинтиграфия и селективная ангиография почечных сосудов.

При ренальных и вазоренальных формах артериальной гипертензии может быть повышен в крови уровень ренина и ангиотензина II.

При болезни Такаясу (аортоартериите), особенно при поражении артерий, отходящих от брюшной части аорты, наблюдаются стабильный характер артериальной гипертензии (за счет артериита ренальных артерий), общевоспалительная реакция (повышение температуры тела, миалгии, артралгии, узловатая эритема, повышение в крови маркеров системной воспалительной реакции, воспалительные изменения в анализах крови). При вовлечении в патологический процесс сосудов, отходящих от дуги аорты, наблюдается присоединение неврологической симптоматики в виде упорных головных болей, головокружений (синкопальные состояния как результат тяжелого поражения сосудов головы и шеи). Диагностическими маркерами также являются асимметрия пульса и АД на лучевых артериях, развитие миокардита с распространением воспалительных изменений на аортальный и митральный клапаны (с явлениями их недостаточности), выслушивание систолического шума в области пораженных артерий.

При наличии ВПС (коарктации аорты) наблюдается как лабильная, так и стабильная артериальная гипертензия. Могут встречаться диспропорциональное развитие туловища (хорошо развитая верхняя часть и отставание в развитии нижней части), нарушение соотношения на верхних и нижних конечностях АД (на верхних конечностях АД выше, чем на нижних, или АД на ногах практически не определяется) и пульса (на руках пульс усилен-

ный, быстрый, хорошего наполнения, а на ногах – нитевидный или вовсе отсутствует), хорошо развита капиллярная сеть в области грудной клетки и живота. Артериальная гипертензия носит преимущественно систолический характер. Над областью сердца выслушивается грубый систолический шум. На рентгенограмме органов грудной клетки определяется узурация ребер в местах коллатералей межреберных артерий.

При системных заболеваниях соединительной ткани (СКВ, системной форме склеродермии) и васкулитах (узелковом полиартериите) артериальная гипертензия имеет стабильный, злокачественный характер, обусловленный поражением средних и мелких артерий, а также почек. Заболевания характеризуются полиморфизмом клинических проявлений, среди которых следует выделить сочетание злокачественной, стабильной артериальной гипертензии со специфическими изменениями со стороны кожных покровов, с абдоминальным и с коронарным синдромами, с воспалительными изменениями со стороны клинического и иммунологического анализов крови, с фебрильной лихорадкой.

При первичном гиперальдостеронизме (болезни Конна) артериальная гипертензия может быть как лабильной (с кризовыми подъемами АД в сочетании с бледностью кожных покровов, слабостью, миалгиями – вплоть до судорожного синдрома, с ознобом, жалобами на головные боли и головокружения, носовые кровотечения), так и стабильной.

Основными лабораторными маркерами болезни Конна являются:

- гипокалиемия и гипернатриемия;
- гипергликемия;
- гипертермия;
- резкое повышение в крови и в моче уровня альдостерона и снижение в крови уровня ренина;
- гипокалиемия на ЭКГ может проявляться сглаженностью зубцов *T*, депрессией сегмента *ST* и появлением зубца *U*;
- снижение альдостерона на фоне низкого уровня ренина (после приема фуросемида и 4-часовой ходьбы).

Окончательно диагноз устанавливается после проведения мультиспиральной КТ органов брюшной полости и забрюшинного пространства (с контрастным усилением), сцинтиграфии надпочечников.

При феохромоцитоме может наблюдаться бессимптомная, латентная форма артериальной гипертензии (редкие, периодические повышения АД до высоких цифр – 220/120 мм рт.ст.), кризовое течение артериальной гипертензии (на фоне нормального АД наблюдаются резкие его подъемы до 300/130 мм рт.ст., сопровождаемые ознобом, слабостью, болями в животе, головными болями и головокружениями, носовыми кровотечениями, чувством жара и покраснением кожных покровов, а при симпатогангліоме – побледнением) и стабильная артериальная гипертензия (в виде умеренного повышения АД до 160–170/90–100 мм рт.ст.).

Важными диагностическими маркерами упомянутых эндокринологических заболеваний являются:

- при феохромоцитоме – в суточной моче повышенный уровень гомованилиновой и ванилилминдальной кислот, дофамина и эпинефрина, адреналина (а также в крови – адреналина, дофамина и эпинефрина);
- при симпатогангліоме – в суточной моче и в крови повышенное содержание норадреналина;
- при болезни и синдроме Иценко–Кушинга – повышение в крови уровня адренокортикотропного гормона и кортизола.

Окончательно диагноз устанавливается по результатам мультиспиральной КТ головного мозга и брюшной полости с забрюшинным пространством (на фоне контрастного усиления).

Лечение

К схеме терапии синдрома артериальной гипертензии у детей и подростков относятся:

- нормализация режимных и диетологических моментов;
- назначение сосудистой и ноотропной терапии;
- применение мембраностабилизирующих и кардиотрофических препаратов, а также антиоксидантов;
- использование гипотензивных препаратов (иАПФ, блокаторов AT_1-рецепторов к ангиотензину II, блокаторов кальциевых каналов, β-адреноблокаторов, мочегонных).

Немедикаментозное лечение артериальной гипертензии следует начинать в первую очередь с нормализации режима дня, питания и отдыха: обеспечения достаточного уровня физической и интеллектуальной нагрузки, полноценного сна (не менее 8 ч), уменьшения времени пребывания перед экраном телевизора и компьютера, ограничения в пище поваренной соли, жареных, сладких и мучных продуктов. Данные мероприятия помогают бороться с явлениями гиподинамии, ожирения (в том числе с последующим развитием метаболических нарушений), осуществляют психическую и физическую разгрузку (в том числе для снятия физического и эмоционального перенапряжения).

В комплекс немедикаментозной терапии целесообразно включать сборы седативных, стресс-лимитирующих (шалфея, боярышника, пустырника, валерианы, зверобоя) и мочегонных (брусничного листа, толокнянки, березовых почек) трав, сочетая их с физиотерапевтическими процедурами, обладающими седативным, спазмолитическим и гипотензивным эффектами (гальванизация и диатермия синокаротидной зоны, электрофорез по Вермелю с 5% раствором бромистого натрия, 4% раствором сульфата магния, 2% раствором эуфиллина, 1% раствором папаверина).

С целью нормализации корково-подкорковых и корково-висцеральных взаимоотношений, а также для устранения сосудистого дисбаланса рекомендуется применять ноотропные препараты с седативным компонентом (или активирующие ГАМКергическую систему), устраняющие спазм артерий или венозное полнокровие (Фенибут 250–500 мг/сут., Пантогам по 500–

1500 мг/сут., Оксибрал 20–30 мг/сут., циннаризин по 25 мг в 2–3 приема, винпоцетин (Кавинтон) по 5 мг в 2–3 приема, Танакан по 20–40 мг в 2–3 приема).

С целью коррекции метаболических нарушений, в том числе дислипидемии и гиперинсулинемии с инсулинорезистентностью, следует назначать метформин (Сиофор) 500–1500 мг/сут., препараты янтарной и липоевой кислот в сочетании со строгим выполнением диетологических рекомендаций.

В настоящее время у детей и подростков с гипотензивной целью применяются 5 основных групп медикаментов:

- иАПФ: каптоприл (0,7–1,0 мг/кг, в 2–3 приема), эналаприл (0,1–0,3 мг/кг, в 1–2 приема);
- блокаторы AT_1-рецепторов к ангиотензину II: лозартан (25–50 мг/кг/сут., в 1–2 приема), ирбесартан (75–100 мг у детей до 12 лет, старше 12 лет 150–300 мг/сут., в 1 прием);
- блокаторы кальциевых каналов: амлодипин (у детей 0,3 мг/кг/сут., у подростков 5–10 мг/сут., в 1–2 приема), нифедипин (у детей 0,5–2 мг/кг и у подростков 10–30 мг/сут., в 3 приема);
- β-адреноблокаторы: предпочтительно селективные – атенолол (0,8–1,0 мг/кг/сут., в 1–2 приема), метопролол (Беталок, 50–100 мг, в 1–2 приема), бисопролол (Конкор, 0,1 мг/кг/сут., в 1 прием), бетаксолол (Локрен, 0,2 мг/кг/сут., в 1 прием);
- мочегонные: индапамид (1,5 мг/сут., однократно), гипотиазид (1–5 мг/кг/сут., в 2 приема), спиронолактон (Верошпирон, 3–5 мг/кг/сут., в 2 приема), фуросемид (1–2 мг/кг/сут., максимально до 40 мг/сут., в 2 приема).

Лечение нефрогенной артериальной гипертензии заключается в проведении терапии основного заболевания в комбинации с назначением дезагрегантов и иАПФ.

Терапия вазоренальных форм артериальной гипертензии включает в себя назначение иАПФ (при отсутствии электролитных нарушений и увеличения в крови уровня мочевины и креатинина) и хирургическое устранение стеноза почечных артерий.

Лечение артериальной гипертензии при аортоартериите состоит в назначении глюкокортикостероидов в комбинации с дезагрегантами и иАПФ.

До проведения кардиохирургической коррекции ВПС с целью нормализации АД применяют иАПФ или селективные β-адреноблокаторы.

При системных заболеваниях соединительной ткани лечение включает в себя сочетание противовоспалительной (при среднетяжелых и тяжелых формах течения – глюкокортикостероидной) и гипотензивной (иАПФ) терапии в комбинации с дезагрегантами или прямыми антикоагулянтами.

При болезни Конна основной метод лечения – хирургический. С гипотензивной целью применяются селективные α_1-адреноблокаторы (празозин – с 0,5 мг) или комбинированные α_1- и β-адреноблокаторы (карведилол (Таллитон)).

При феохромоцитоме основной метод лечения – хирургический. Для купирования гипертонического криза используют неселективный α-адреноблокатор (фентоламин 10 мг в 20 мл физиологического раствора). Базисная гипотензивная терапия включает иАПФ в комбинации с блокаторами кальциевых каналов или комбинированные α_1- и β-адреноблокаторы (карведилол (Таллитон)). Изолированно β-адреноблокаторы не используют из-за опасности возникновения синдрома рикошета (на фоне вазодилатирующих свойств и снижения ЧСС может развиться вторичная стимуляция α-адренорецепторов повышенным уровнем в крови адреналина и норадреналина).

Прогноз

В развитии гипертонической болезни «во взрослом периоде жизни» (ее трансформации из подросткового возраста) играют важное значение сочетание ряда факторов: психоэмоционального, поведенческого, эндокринно-метаболического, реализующихся через гиперреактивность симпатоадреналовой и сердечно-сосудистой систем. Поэтому большое значение приобретают разработка психосоматических и диетологических принципов профилактики.

Необходимо уделять особое внимание группе детей, у которых выявляются «гипертония белого халата» и «пограничная» или «ювенильная артериальная гипертензия», при которых АД колеблется от 90-го до 95-го центиля распределительной кривой (соответственно полу, возрасту и физическому развитию ребенка). Эти дети подлежат активному и длительному диспансерному наблюдению, так как они угрожаемы по трансформации лабильной артериальной гипертензии в стабильную первичную (с исходом в гипертоническую болезнь при достижении возраста 15–16 лет). Поэтому необходима преемственность в наблюдении и в проведении лечебно-профилактических мероприятий между педиатрами, кардиологами и терапевтами.

Принципы диспансерного наблюдения

Диспансерному наблюдению подлежат все дети и подростки с отягощенной наследственностью по гипертонической болезни, высоким нормальным АД и артериальной гипертензией.

Диспансеризация включает в себя следующие мероприятия:

- постановку на медицинский учет всех лиц детского и подросткового возраста с отягощенной наследственностью по гипертонической болезни, высоким нормальным АД и артериальной гипертензией;
- периодическое медицинское обследование этих лиц с целью предупреждения прогрессирования артериальной гипертензии;
- проведение комплекса оздоровительных и лечебных мероприятий, направленных на нормализацию АД;

- проведение врачебно-профессиональной консультации и профориентации детей и подростков с артериальной гипертензией с учетом их пола и возраста.

Дети и подростки с отягощенной наследственностью по гипертонической болезни, с высоким нормальным АД должны осматриваться врачом-педиатром 1 раз в 6 мес. (обследование ограничивается антропометрией и трехкратным измерением АД), должны быть включены во II группу здоровья, а при наличии СВД – в III группу здоровья (должны отсутствовать изменения на глазном дне и ЭКГ).

При подтверждении диагноза артериальной гипертензии (эссенциальной или симптоматической) ребенок или подросток наблюдается врачом-педиатром 1 раз в 3–4 мес. Для определения объема диагностических мероприятий, выбора тактики немедикаментозного и медикаментозного лечения, а также по вопросам борьбы с факторами риска сердечно-сосудистых заболеваний ребенок должен быть проконсультирован кардиоревматологом. По показаниям ребенок или подросток может получить консультацию нефролога, окулиста и невропатолога (не реже 1 раза в год).

Детей и подростков с артериальной гипертензией I степени и подростков с гипертонической болезнью I стадии без других факторов риска и поражения органов-мишеней включают в III группу здоровья.

Детей и подростков с артериальной гипертензией I степени и подростков с гипертонической болезнью I стадии, имеющих другие факторы риска и/или поражение органов-мишеней, а также с артериальной гипертензией II степени и гипертонической болезнью II стадии включают в IV группу здоровья.

При появлении СН детей и подростков с артериальной гипертензией и гипертонической болезнью относят к V группе здоровья.

Все данные вносятся в историю развития ребенка (ф. П2/у) и его медицинскую карту (ф. 026/у – 2000).

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

15. АРТЕРИАЛЬНАЯ ГИПОТЕНЗИЯ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ

Определение

Артериальная гипотензия характеризуется значениями АД ниже 10-го центиля кривой распределения в детской популяции соответственно возрасту, полу и росту.

В качестве примера могут быть использованы уровни АД 10-го и 25-го центилей у московских школьников, полученные И.Н.Ильченко в 1986 г. (табл. 15.1).

Кроме того, педиатрами и детскими кардиологами могут применяться единые возрастные критерии артериальной гипотензии, предложенные ВОЗ (табл. 15.2).

Таблица 15.1. Отрезные точки 10-го и 25-го центилей кривой распределения систолического и диастолического АД у школьников г. Москвы

Возраст, лет	Систолическое АД, мм рт.ст.				Диастолическое АД, мм рт.ст.			
	девочки		мальчики		девочки		мальчики	
	Центиль							
	10-й	25-й	10-й	25-й	10-й	25-й	10-й	25-й
11	96	102	80	86	52	56	30	40
12	94	100	80	88	48	56	28	38
13	100	104	88	100	52	56	38	46
14	100	104	96	104	54	60	48	56
15	102	106	102	108	52	64	52	66
16	102	108	104	110	60	64	58	68
17	102	106	102	108	58	62	60	66

Таблица 15.2. Единые критерии артериальной гипотензии у детей и подростков, предложенные ВОЗ

Возраст, лет	Систолическое АД, мм рт.ст.	Диастолическое АД, мм рт.ст.
7–9	80	40
10–13	85	45
14–15	90	50
16–17	90	55

В МКБ-10 артериальная гипотензия рубрицируется следующим образом:

I95 Артериальная гипотензия

I95.0 Идиопатическая гипотензия
I95.1 Ортостатическая гипотензия
I95.2 Гипотензия, вызванная лекарственными средствами
I95.8 Другие виды гипотензии
I95.9 Гипотензия неуточненная

Историческая справка

Изучение проблемы артериальной гипотензии, так же как и артериальной гипертензии, началось со второй половины XIX в. с момента внедрения метода измерения артериального давления, разработанного Н.С.Коротковым. В 1903 г. A.Ferranini описал клиническую картину стойкой артериальной гипотензии в виде общей слабости, головокружений, акроцианоза, синкопальных состояний, а также висцероптоза. В 1910 г. M.Hezz впервые установил взаимосвязь между функциональными отклонениями в деятельности вегетативной нервной системы и развитием артериальной гипотензии, назвав это заболевание «ваготоническая брадикардия с гипотонией». В 20–40-х годах XX столетия широко обсуждаются вопросы этиологии, патогенеза и клинической картины состояний, связанных со сниженным артериальным давлением. Большой вклад в изучение вопросов этиологии, патогенеза, клинической картины и лечения как первичных, так и вторичных гипотонических состояний внесли советские ученые Е.В.Гембицкий и Г.Ф.Ланг.

Эпидемиология

Артериальная гипотензия, несмотря на более чем 90-летнюю историю ее изучения у детей и подростков, остается актуальной проблемой в связи с широкой распространенностью ее в детской популяции, а также в связи с тем, что она приводит к снижению физической и умственной работоспособности, к развитию синдрома дезадаптации и снижению качества жизни (Гембицкий Е.В., 1982; Белоконь Н.А., Кубергер М.Б., 1987; Леонтьева И.В., 2002).

По данным ряда авторов, распространенность первичной артериальной гипотензии колеблется от 3,1 до 20,9%, составляя у детей младшего школьного возраста 1,2–3,1%, а у детей старшего школьного возраста – 9,6–14,3%. При этом девочки страдают артериальной гипотензией несколько чаще, чем мальчики (Леонтьева И.В., 2002; Мутафьян О.А., 2002).

Профилактика

Первичная профилактика начинается с выявления у детей и подростков во время плановых профилактических медицинских осмотров факторов риска артериальной гипотензии.

Как указывалось ранее, АД должно измеряться (трехкратно при каждом визите) 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.

Первичную профилактику артериальной гипотензии следует проводить:

- на популяционном уровне (воздействие на все население);
- в группах риска (дети с отягощенной наследственностью, низким нормальным АД, недостаточной или избыточной массой тела, низкой физической активностью).

Профилактическое воздействие должно быть направлено на:

- поддержание нормальной массы тела;
- оптимизацию физической активности;
- рационализацию питания;
- санацию очагов хронической инфекции.

Классификация

Согласно критериям ВОЗ, артериальную гипотензию можно классифицировать как первичную (эссенциальную, конституциональную, гипотоническую болезнь, СВД по ваготоническому типу), характеризующуюся снижением уровня АД без явно установленной причины, и как вторичную (симптоматическую) – результат соматических заболеваний (почек, надпочечников, щитовидной железы, ЖКТ, воспалительных и невоспалительных поражений миокарда, ВПС, воспалительных и опухолевых процессов ЦНС) (Гембицкий Е.В., 1982; Белоконь Н.А., Кубергер М.Б., 1987; Леонтьева И.В., 2002).

Этиология

Эндогенные факторы, определяющие уровень АД:

1. Наследственность:
   - частота колеблется от 14,8 до 68,9%;
   - передается по материнской (от 36 до 54%), реже – по отцовской (до 23%) или обеим (13%) линиям;
   - в 1903 г. A.Ferranini установил связь артериальной гипотензии с астеническим типом конституции, что дало основание для введения понятия «конституциональной гипотензии».
2. Артериальная гипотензия у беременных и перинатальная патология (способствует развитию хронической внутриутробной гипоксии плода):
   - снижает дыхательную функцию маточно-плацентарного и фетоплацентарного барьеров;
   - провоцирует развитие гипотрофии и морфофункциональной незрелости, а также гипоксическое повреждение ЦНС (в том числе надсегментарных отделов ВНС) у плода.

3. Период полового созревания (ускоренное физическое развитие может вызвать дисбаланс вегетативно-эндокринной регуляции АД).
4. Очаги хронической инфекции (вызывают развитие артериальной гипотензии, перестраивая реактивность организма с нарушением чувствительности ЦНС и ее сосудодвигательного центра к воздействию провоцирующих факторов).
5. Характерологические особенности личности (большое количество жалоб сенсорного характера в виде цефалгий, кардиалгий, нехватки воздуха, ощущения кома в горле, парестезий конечностей, миалгий и нарушений сна; повышенная ранимость, гипертрофированное чувство долга, завышенная самооценка, приводящие к внутриличностным конфликтам, что может быть проявлением психопатических расстройств).

Экзогенные факторы, определяющие уровень АД

Нарушение режима дня, чрезмерные умственные и физические нагрузки в сочетании с гиподинамией и эмоциональным стрессом приводят к развитию хронического психоэмоционального перенапряжения. При этом у детей наблюдаются коммуникативные затруднения и конфликты в микросоциальной сфере.

Патогенез

Патогенетические механизмы, приводящие к повышению АД, можно условно разделить на 3 группы:

1. Изменение нейродинамических процессов в коре головного мозга, нарушение синхронизации между процессами возбуждения и торможения в корковых и подкорковых вегетативных центрах с развитием дисфункции прекапилляров с уменьшением общего периферического сопротивления:
   - на ранних стадиях процесса наблюдается адекватное повышение СВ при некотором снижении общего периферического сопротивления сосудов;
   - при дальнейшем существовании низкого системного АД возникает срыв адаптационно-приспособительных реакций сердечно-сосудистой системы в результате выраженного снижения общего периферического сопротивления и отсутствия адекватного прироста СВ.
2. Активизация гуморально-вазодепрессорных механизмов:
   - снижение минералокортикоидной, глюкокортикоидной и андрогенной функции надпочечников; повышение активности калликреин-кининовой системы, L-аргинин-NO-синтазы, синтеза биологически активных веществ (простагландинов А и Е);
   - увеличение высвобождения допамина, натрийуретических пептидов А, В, С.
3. Дисбаланс ВНС, проявляющийся повышением функции холинергической и снижением функции адренергической систем:

- в плазме крови и в суточной моче определяется повышенное содержание ацетилхолина и снижение катехоламинов;
- недостаток синтеза норадреналина и его предшественников способствует снижению диастолического АД и среднего АД;
- изменение чувствительности α- и β-адренорецепторов к нейромедиаторам приводит к гипофункции симпатико-адреналовой системы, способствуя лабильности показателей мозговой гемодинамики, центрального кровообращения, а также нарушению внешнего дыхания и снижению коэффициента утилизации кислорода.

Клиническая картина

Клиническая картина у детей и подростков разнообразна. Обязательный признак – сниженное АД.

Общие неврологические жалобы: головные боли, головокружения, ощущение слабости и вялости, нарушения сна, проявления астенизации, плохая переносимость транспорта, эпизоды «нехватки воздуха».

Вегетативные пароксизмы по типу вагоинсулярных, для которых характерны выраженное, быстро наступающее ощущение слабости и вялости, потемнение в глазах, тошнота, затруднение дыхания, звон в ушах, похолодание конечностей, бледность кожных покровов и профузный пот, резкое снижение АД и ЧСС, иногда потеря сознания.

Со стороны сердечно-сосудистой системы – жалобы на боли в области сердца и сердцебиение, а со стороны ЖКТ – на боли в области живота, запоры, тошноту, аэрофагию. Среди прочих жалоб могут быть субфебрилитет, артралгии, миалгии.

Критерии тяжести артериальной гипотензии (Леонтьева И.В., Ахметжанова Х.М., 1992):

- уровень снижения АД, его стабильность или лабильность;
- интенсивность и продолжительность головных болей;
- наличие и частота вегетативных пароксизмов;
- ортостатическая дизрегуляция и обмороки;
- степень психофизической дезадаптации (табл. 15.3).

Уровень снижения АД, его лабильный или стабильный характер оцениваются с помощью трехкратного ежедневного (в течение 7 дней) измерения АД и оценки систолического, диастолического и пульсового АД. Значения систолического и диастолического АД ниже 10-го центиля кривой распределения для данного показателя оцениваются как 2 балла, от 10-го до 25-го центиля – 1 балл, выше 25-го центиля – 0 баллов. Пульсовое АД ниже 30 мм рт.ст. оценивается как 2 балла, от 30 до 40 мм рт.ст. – 1 балл. Подсчитывается сумма баллов за неделю.

При стабильном характере снижения АД сумма баллов за неделю более 40, при лабильном – менее 40. При тяжелом течении заболевания сумма баллов равна 50–70, при среднетяжелом – 40–50, при легком – 20–40.

Таблица 15.3. Характеристика клинических вариантов артериальной гипотензии в зависимости от тяжести

Симптом	Тяжелое течение	Среднетяжелое течение	Легкое течение
Стабильность артериальной гипотензии	Стабильная	Стабильная	Лабильная
	Балльная оценка АД за неделю 50–70 баллов	Балльная оценка АД за неделю 40–50 баллов	Балльная оценка АД за неделю 20–40 баллов
Цефалгии	Интенсивные, резко снижающие работоспособность	Умеренно интенсивные, ограничивающие работоспособность	Эпизодические, неинтенсивные
	Длительностью 2–3 ч	Длительностью до 2 ч	Длительностью не более 1 ч
	Ежедневные или 2–3 раза в неделю. Возникают в первой половине дня	Частота от 2–3 раз в неделю до ежедневных. Возникают во второй половине дня	–
	Купируются только лекарственными препаратами. Приводят к дезадаптации	Купируются лекарственными препаратами	Купируются самостоятельно
Вегетативные пароксизмы	Вагоинсулярного или смешанного характера с частотой 1 раз в месяц	Вагоинсулярного или смешанного характера с частотой 1 раз в 3 мес.	Отсутствуют
Ортостатическая дизрегуляция и обмороки	Головокружения при перемене положения тела или при длительном ортостазе	Кратковременные головокружения ортостатического характера	Головокружения не характерны
	Обмороки клиноортостатического или вазовагального характера на фоне эмоционального напряжения	Редкие обмороки	Обмороки отсутствуют
Дезадаптация	Выраженная, со сниженной физической и умственной работоспособностью. Успеваемость и социальные контакты снижены	Частичная, с умеренным снижением физической и умственной работоспособности, восстанавливающейся после отдыха	Умеренное снижение физической работоспособности в конце дня

Таблица 15.4. Параметры 5-го центиля по данным суточного мониторирования АД у детей 13–15 лет

Время суток	Девочки		Мальчики	
	систолическое АД	диастолическое АД	систолическое АД	диастолическое АД
За 24 ч	87	45	94	49
День (08:00–22:00)	96	53	98	55
Ночь (23:00–07:00)	79	47	86	48

Диагностика

Основным методом диагностики артериальной гипотензии является проведение суточного мониторирования АД.

Диагностическое значение для артериальной гипотензии имеют показатели среднесуточного, среднедневного и средненочного систолического и диастолического АД ниже 5-го центиля АД соответственно полу и возрасту (табл. 15.4).

Для анализа результатов суточного мониторирования АД также используется индекс времени гипотензии, позволяющий оценить время снижения АД в течение суток. Он рассчитывается по проценту измерений с результатом ниже нормальных показателей АД за сутки, день и ночь. Индекс времени гипотензии, превышающий 25% для систолического и/или диастолического АД, рассматривается как патологический.

Суточный индекс (СИ) АД отражает суточный профиль АД. Он рассчитывается как разница между среднедневными и средненочными значениями АД в процентах от дневной средней величины. У детей с артериальной гипотензией может быть нормальный характер снижения АД в ночное время (СИ=10–20%, «dippers» – пациенты с нормальным снижением АД в ночные часы) или его избыточное снижение (СИ>20%, «over-dippers» – пациенты с чрезмерным снижением АД в ночное время).

Критериями лабильной формы артериальной гипотензии являются:

- среднесуточные, среднедневные и средненочные показатели систолического и диастолического АД ниже показателей 10–5-го центиля распределений соответственно полу, возрасту и физическому развитию ребенка;
- показатели индекса времени гипотензии для среднесуточных, среднедневных и средненочных значений систолического и диастолического АД колеблются от 25 до 50%;
- вариабельность АД может быть нормальной или пониженной.

Критериями стабильной формы артериальной гипотензии являются:

- среднесуточные, среднедневные и средненочные показатели систолического и/или диастолического АД ниже 5-го центиля распределений соответственно полу, возрасту и физическому развитию ребенка;

- показатели индекса времени гипотензии для среднесуточных, среднедневных и средненочных значений систолического и/или диастолического АД более 50%;
- вариабельность АД понижена.

У детей с артериальной гипотензией на ЭКГ могут регистрироваться синусовая брадикардия, миграция водителя ритма, АВ-блокада I степени, синдром ранней реполяризации желудочков (как проявления гиперваготонии или недостаточности вегетативного обеспечения деятельности при сниженной активности симпатического отдела ВНС). Лекарственная атропиновая проба при наличии нейровегетативного характера указанных выше изменений приводит к исчезновению синусовой брадикардии, миграции водителя ритма и АВ-блокады I степени на ЭКГ (наблюдаются адекватный прирост ЧСС, нормализуется АВ-проводимость, фиксируется синусовый ритм).

По данным ЭхоКГ отмечается тенденция к увеличению показателей конечно-диастолического объема и размера левого желудочка на уровне 75–90-го центиля. Показатели конечно-систолического объема и размера левого желудочка, а также сократительной способности миокарда не изменяются.

Дифференциальная диагностика

Артериальная гипотензия чаще всего наблюдается при таких сердечно-сосудистых заболеваниях, как недостаточность аортального клапана, ДКМП, миокардит и экссудативный перикардит.

Как правило, аортальная недостаточность является следствием перенесенного ревмокардита. Систолическое АД не изменяется, а диастолическое изолированно снижается. Уменьшение АД связано с регургитацией крови из аорты в полость левого желудочка. При физикальном исследовании выслушивается диастолический шум на аорте, наблюдается «пляска каротид», быстрый и сильный пульс.

При ДКМП, миокардите и экссудативном перикардите артериальная гипотензия развивается в связи с наличием синдрома малого выброса, повышенным барорефлекторным влиянием на уровень АД, приводящим к снижению как систолического, так и диастолического АД.

Вторичные вегетативные нарушения (с поражением афферентных и эфферентных периферических волокон ВНС) наблюдаются при сахарном диабете, нейромышечных дегенеративных заболеваниях, невритах, амилоидозе, а также при токсическом действии лекарственных препаратов.

Вторичные вегетативные нарушения с поражением центрального звена регуляции возникают при опухолях мозга, ишемическом и геморрагическом инсульте, воспалительных заболеваниях головного мозга (менингитах, энцефалитах, менингоэнцефалитах), при развитии перинатальной энцефалопатии, гидроцефалии, а также гипертензионно-гидроцефального синдрома.

Артериальная гипотензия может развиваться при многих соматических (язвенная болезнь двенадцатиперстной кишки и желудка, бронхиальная астма, гломерулонефрит, пиелонефрит) и инфекционных (пневмонии бактериальной и вирусной этиологии, туберкулез, сальмонеллез, иерсиниоз, шигеллез) заболеваниях.

Артериальная гипотензия часто наблюдается при эндокринной патологии, в первую очередь связанной с гипофункцией щитовидной железы и надпочечников.

Гипофункция щитовидной железы (микседема) может развиваться при аплазии и гипоплазии железы (в том числе с врожденным нарушением синтеза тиреоидных гормонов), снижении выработки ТТГ в гипоталамусе и при передозировке амиодарона (Кордарона). Снижение функции щитовидной железы может наблюдаться как при недостаточном поступлении йода в организм, так и при попадании в организм радиоактивного и неорганического йода.

При снижении уровня гормонов щитовидной железы в крови развиваются системные метаболические нарушения, приводящие к нарушению функции органов и систем, что обусловливает полиморфизм клинических проявлений:

- трофические нарушения кожи и ее придатков (сухость, желтушность, похолодание кожных покровов, сухость и повышенная ломкость волос и ногтей);
- отечный синдром;
- ожирение;
- слабость, вялость, апатичность;
- мышечная гипотония;
- олигофрения различной степени;
- артериальная гипотензия, синусовая брадикардия;
- при ЭхоКГ выявляются увеличение конечно-диастолического и конечно-систолического размеров и объемов левого желудочка, а также снижение сократительной способности миокарда вследствие дилатации и дегенеративных изменений сердечной мышцы;
- на ЭКГ обнаруживаются снижение вольтажа комплекса *QRS*, депрессия сегмента *ST*, сглаженные или отрицательные зубцы *T*;
- запоры, метеоризм;
- кариес, пародонтоз;
- снижение фильтрационной, концентрационной и выделительной функции почек;
- отставание в физическом и половом развитии, нарушения формирования костной ткани.

Основная диагностика гипофункции щитовидной железы основана на выявлении высоких значений ТТГ, T_3 и T_4. При поражениях гипоталамо-гипофизарной системы уровень ТТГ нормальный или снижен, значения T_3 и T_4 снижены. Лечение состоит в постоянном приеме гормонов щитовидной железы.

Гипофункция коры надпочечников (болезнь Аддисона, бронзовая болезнь) может быть связана с врожденной генетически детерминированной аномалией, приводящей к нарушению синтеза гормонов коры надпочечников, или с недостаточным синтезом гормонов коры надпочечников на фоне деструктивных процессов (опухолевого и воспалительного поражения надпочечников). Низкий уровень альдостерона приводит к избыточному выведению натрия и хлора.

Симптоматика болезни Аддисона разнообразна:

- артериальная гипотензия;
- на ЭКГ – экстрасистолия, брадикардия, АВ-блокады, нарушения процессов реполяризации миокарда;
- гиперпигментация кожи;
- повышенная утомляемость, апатичность;
- головокружения, снижение работоспособности;
- снижение массы тела и аппетита;
- задержка процессов окостенения и полового развития;
- мышечная гипотония, диарея, боли в животе;
- нарушения толерантности к глюкозе;
- снижение в крови уровня натрия и хлора, повышение уровня калия.

Основными диагностическими критериями являются:

- снижение в крови уровня 17-оксикортикостероидов, кортизола, альдостерона;
- снижение в крови уровня натрия и хлора, повышение уровня калия;
- гипогликемия натощак и плоская сахарная кривая.

Терапия заключается в постоянном приеме преднизолона и флудрокортизона (Кортинеффа).

Артериальная гипотензия может развиваться вследствие передозировки гипотензивных препаратов, антидепрессантов, атропиноподобных и антигистаминных препаратов.

Лечение

Немедикаментозные методы:

- нормализация режима дня (сон не менее 9 ч в сутки, ежедневные прогулки не менее 2 ч, утренняя гимнастика с контрастным душем);
- занятия динамическими видами спорта (лыжи, плавание, бег, быстрая ходьба, плавание, танцы);
- общий тонизирующий массаж;
- диета (с достаточным употреблением продуктов, богатых йодом, солями, с включением чая или кофе);
- назначение адаптогенов (элеутерококк, корень солодки, настойка лимонника, женьшеня, заманихи, аралии);
- психологические методы лечения артериальной гипотензии, направленные на устранение или уменьшение психоэмоционального напря-

жения и нормализацию функции адаптационно-приспособительных систем организма (гуморальной и вегетативной).

Базисная медикаментозная терапия:

- ноотропы со стимулирующим эффектом, нормализующие корково-подкорковые взаимоотношения, активизирующие симпатический отдел ВНС, оказывающие положительное влияние на обменные процессы и кровоснабжение мозга (Ноотропил по 400–600 мг/сут., Аминалон по 500–750 мг/сут., Энцефабол по 100–200 мг/сут.);
- антихолинергические вещества (Беллатаминал по 1 табл. 3 раза в сутки, Оксибрал 10 мг/сут.).

Коррекция психологического статуса:

- при выраженных невротических расстройствах, сопровождающихся эмоциональной напряженностью, чувством тревоги, страха, ипохондрическими реакциями предпочтение отдается транквилизаторам (Грандаксин по 1/2 табл. 2 раза в сутки).

Прогноз

Первичная артериальная гипотензия у детей и подростков является мультифакториальным заболеванием, в основе которого лежит комплекс генетически детерминированных нейровегетативных, эндокринных и конституциональных факторов, приводящих к гемодинамическим нарушениям (снижению ЧСС и общего периферического сосудистого тонуса). Степень нейровегетативных нарушений при артериальной гипотензии усиливается при наличии психопатологических расстройств, что позволяет рассматривать артериальную гипотензию как психовегетативный синдром, который в тяжелой форме своего проявления может приводить к развитию гипотонической болезни и к социальной дезадаптации личности ребенка.

Необходимо уделять особое внимание группе детей, у которых выявляются пониженные цифры АД, показатели систолического и/или диастолического АД колеблются от 25-го до 10-го центиля распределительной кривой (соответственно полу, возрасту и физическому развитию ребенка). Такие дети подлежат активному и длительному диспансерному наблюдению как имеющие риск трансформации лабильной артериальной гипотензии в стабильную первичную (с исходом в гипотоническую болезнь при достижении возраста 15–16 лет). Поэтому необходима преемственность в наблюдении и в проведении лечебно-профилактических мероприятий между педиатрами, кардиологами и терапевтами.

Диспансерное наблюдение

Диспансеризация включает в себя следующие мероприятия:

- постановку на медицинский учет всех лиц детского и подросткового возраста с отягощенной наследственностью по гипотонической болезни и со сниженными значениями АД;

- периодическое медицинское обследование этих лиц с целью предупреждения прогрессирования артериальной гипотензии;
- проведение комплекса оздоровительных и лечебных мероприятий, направленных на нормализацию АД;
- проведение врачебно-профессиональной консультации и профориентации детей и подростков с артериальной гипотензией с учетом их пола и возраста.

Дети и подростки с отягощенной наследственностью по гипотонической болезни, со значениями систолического и/или диастолического АД в пределах 25–10-го центиля распределения должны осматриваться врачом-педиатром 1 раз в 6 мес. (обследование ограничивается антропометрией и трехкратным измерением АД). Они включаются во II группу здоровья, а при наличии СВД – в III группу здоровья (при отсутствии изменений при ЭхоКГ и на ЭКГ).

При подтверждении диагноза артериальной гипотензии (эссенциальной или симптоматической) ребенок или подросток осматривается врачом-педиатром 1 раз в 3–4 мес. Для определения объема диагностических мероприятий, выработки тактики немедикаментозного и медикаментозного лечения ребенок должен быть проконсультирован кардиоревматологом. По показаниям ребенок или подросток может получить консультацию нефролога, окулиста и невропатолога (не реже 1 раза в год).

Все данные вносятся в историю развития ребенка (ф. П2/у) и его медицинскую карту (ф. 026/у – 2000).

Показаниями для стационарного обследования детей и подростков с артериальной гипотензией являются: стойкое понижение АД, наличие вегетативных пароксизмов, обморочных состояний и сосудистых кризов, недостаточная эффективность лечения в амбулаторных условиях, неясность генеза артериальной гипотензии.

16. НАРУШЕНИЯ СЕРДЕЧНОГО РИТМА И ПРОВОДИМОСТИ У ДЕТЕЙ

Определение

Нарушения сердечного ритма – группа заболеваний, проявляющихся нарушением нормальной частоты и регулярности сердечных сокращений, обусловленных изменением источника возбуждения сердца или нарушением проведения импульса, а также последовательности активации предсердий и желудочков.

Ритмическая деятельность сердца осуществляется благодаря следующим основным функциям сердечной ткани:

- автоматизм – способность специализированных клеток вырабатывать потенциал действия;
- возбудимость – переход клетки из состояния покоя в фазу быстрой деполяризации, определяется величиной тока, который требуется для достижения порогового потенциала и генерации потенциала действия;
- проводимость – способность клеток проводящей системы проводить импульсы от доминантного источника ритма к рабочему миокарду по системе основных и дополнительных проводящих путей;
- рефрактерность – период, во время которого клетка не может быть активирована.

Правильная ритмическая деятельность сердца подразумевает:

- доминантность синусового узла;
- последовательность проведения импульсов по проводящей системе сердца;
- электрическую однородность миокарда;
- различие рефрактерного периода и скорости проведения импульсов в разных отделах проводящей системы сердца.

Эпидемиология

Клинически значимые нарушения сердечного ритма занимают одно из первых мест (20–35%) в структуре сердечно-сосудистых заболеваний у детей.

Терминология

Для характеристики нарушений ритма в клинической практике используются следующие основные понятия и термины:

- экстрасистолы (и парасистолы) – преждевременные сокращения (комплексы);
- эктопические сокращения и ритмы – сокращения и ритмы несинусового происхождения (под термином «ритм» понимают три сокращения подряд и более);
- асистолия – прекращение сокращений предсердий или желудочков (короткий период асистолии принято называть паузой ритма);
- выскальзывающие сокращения – сокращения, возникающие после паузы (после периода асистолии);
- выскальзывающие ритмы (эктопические ритмы с частотой менее 60 сокращений в минуту);
- ускоренные эктопические ритмы сердца (эктопические ритмы с частотой сокращения предсердий или желудочков 60–100 в минуту);
- трепетание – частота сокращения предсердий или желудочков более 250–300 в минуту;
- фибрилляция – полностью дезорганизованная электрическая и механическая активность предсердий или желудочков (в России фибрилляцию предсердий принято называть мерцанием предсердий);
- блокада – замедление или прерывание проведения импульса через тот или иной участок сердца;
- преждевременное возбуждение желудочков – начало деполяризации желудочков происходит раньше, чем при нормальном проведении;
- АВ-диссоциация – не зависящие друг от друга сокращения предсердий и желудочков;
- реципрокная тахикардия – тахикардия, обусловленная механизмом риентри (re-entry, повторный вход возбуждения).

Классификация

Рубрикация нарушений сердечного ритма в МКБ-10 выглядит следующим образом:

- экстрасистолия – I49.4;
- ПТ – I47.0;
- трепетание предсердий – I48.0;
- феномен WPW – I45.6;
- СССУ – I49.5;
- АВ-блокада I степени – I44.0;
- АВ-блокада II степени – I44.1;
- АВ-блокада III степени – I44.2.

Существует большое число классификаций нарушений сердечного ритма. Ниже приводится наиболее употребляемая их классификация у детей (упрощенный вариант классификации, предложенной Г.Я.Дехтярем (1966) и модифицированной В.Л.Дощициным (1982) и Н.А.Белоконь (1987)).

Рабочая классификация нарушений сердечного ритма у детей:

I. Нарушения образования импульса:

А. Номотопные нарушения ритма (изменения автоматизма синусового узла):

1) синусовая аритмия;
2) синусовая брадикардия;
3) синусовая тахикардия;
4) миграция водителя ритма.

Б. Гетеротопные (эктопические) нарушения ритма (аномальное электрофизиологическое возбуждение миокарда):

1) экстрасистолия:
   а) предсердная, атриовентрикулярная, желудочковая;
   б) единичная, групповая, аллоритмическая, интерполированная, парасистолическая;
   в) ранняя и поздняя;
2) ускоренные эктопические ритмы (предсердный, ритм АВ-соединения, идиовентрикулярный);
3) ПТ:
   а) суправентрикулярная (предсердная, атриовентрикулярная);
   б) желудочковая;
4) непароксизмальная тахикардия:
   а) предсердная с АВ-блокадой и без нее;
   б) атриовентрикулярная;
   в) желудочковая;
5) трепетание и мерцание предсердий;
6) трепетание и мерцание желудочков.

II. Нарушения проводимости:

1) синоаурикулярная блокада;
2) внутрипредсердная блокада;
3) АВ-блокада I, II, III степени;
4) внутрижелудочковая блокада:
   – односторонняя, двусторонняя;
   – неполная, полная;
   – постоянная, преходящая, перемежающаяся.

III. Комбинированные аритмии:

1) СССУ;
2) АВ-диссоциация;
3) синдром преждевременного возбуждения желудочков.

Термин «эктопические аритмии» означает факт расположения источника аритмии вне синусового узла.

Для клинициста важно также разделение аритмий на врожденные и приобретенные, постоянные или временные, случайные или интермиттирующие (возвратные), а также доброкачественные или жизнеугрожающие.

Этиология

Аритмии у детей могут возникнуть во внутриутробном периоде. У новорожденных нарушения ритма сердца и проводимости часто являются продолжением аритмий внутриутробного периода, и своевременное их выявление и лечение во многом зависят от пренатального скрининга. Благодаря развитию пренатальной ЭхоКГ в настоящее время существует возможность точной регистрации сердечного ритма у плода с 19-й по 41-ю неделю гестации. Первое описание фетальной аритмии было дано A.S.Hyman в 1930 г.

Сокращения сердца плода осуществляются за счет пейсмекерной активности клеток синусового узла и начинают регистрироваться с 3-й недели беременности. Клетки проводящей системы сердца обнаруживаются у месячного эмбриона. К 6–8-й неделе внутриутробного развития проводящая система сердца приобретает сходство с таковой у взрослых.

ЧСС при нормальном фетальном ритме варьирует от 120 до 160 ударов в минуту; вариабельность ЧСС увеличивается с увеличением срока беременности. Условно выделяют следующие градации фетального ритма:

- физиологический фетальный ритм (120–160 уд./мин);
- склонность к брадикардии (101–119 уд./мин);
- брадикардия (реже 100 уд./мин не менее 10 с);
- склонность к тахикардии (от 161 до 179 уд./мин);
- тахикардия (чаще 180 уд./мин не менее 10 с).

В физиологических условиях импульсы из синусового узла по предсердным проводящим путям передаются к АВ-узлу и далее через систему межузловых и межпредсердных коммуникаций по предсердно-желудочковому пучку Гиса и субэндокардиальной сети волокон проводящей системы сердца (волокна Пуркинье) – к клеткам рабочего миокарда. Специализированные клетки проводящей системы сердца отличаются от клеток рабочего миокарда меньшим количеством миофибрилл и митохондрий.

Нарушения сердечного ритма и проводимости у детей могут развиваться как при наличии органической патологии сердца (кардиальные причины), так и при ее отсутствии (экстракардиальные причины).

Кардиальные причины аритмий:

1. ВПС, которые нередко сопровождаются и аномалиями строения проводящей системы сердца. Нарушения сердечного ритма наиболее часто встречаются при общем открытом АВ-канале, корригированной транспозиции магистральных артерий, аномалии Эбштейна, ДМПП, аномальном дренаже легочных вен.
2. Опухоли сердца.
3. КМП.
4. Фокальная фибромускулярная дисплазия коронарных артерий.
5. Миокардиты.
6. Инфекционный эндокардит.
7. Травматические поражения сердца, в том числе операционные вмешательства.
8. Инфаркты миокарда.

9. ПМК.

Экстракардиальные причины аритмий:

1. Аритмии во внутриутробном периоде могут быть обусловлены патологией как матери, так и плода. У женщин это такие патологические состояния, как сахарный диабет, гипогликемия, патология щитовидной железы, инфекционно-воспалительные заболевания, системные заболевания соединительной ткани, антифосфолипидный синдром, нарушения водно-электролитного и кислотно-щелочного баланса, прием лекарственных препаратов (антиаритмические средства, антидепрессанты). Со стороны плода – внутриутробная гипоксия, ацидоз, патологические нервно-рефлекторные воздействия при грыже пищеводного отверстия диафрагмы, дивертикуле Меккеля и др.
2. В постнатальном периоде аритмии могут возникнуть на высоте инфекционных заболеваний, инфекционных токсикозов с нарушением водно-электролитного баланса, как осложнение заболеваний ЦНС и ВНС, в том числе перинатального поражения ЦНС, эндокринной патологии, патологии ЛОР-органов и ЖКТ, наследственных заболеваний обмена веществ, алкогольных, наркотических или медикаментозных интоксикаций и др.

В этиологии нарушений сердечного ритма важную роль играют генетические факторы, поэтому необходимо выявлять семейные варианты аритмий и проводить молекулярно-генетическое обследование с поиском мутаций, ответственных за их развитие.

Патогенез

Патогенез различных нарушений сердечного ритма может быть проиллюстрирован фразой известного аритмолога М.Б.Кушаковского «...и все же, какими бы ни были причины аритмий и блокад, сколь сложными ни казались бы пути патологического воздействия на сердце, их конечный результат – нарушение фундаментальных биоэлектрических процессов, разыгрывающихся на мембранах специализированных клеток».

К основным электрофизиологическим механизмам нарушений ритма и проводимости сердца относятся:

- аномальный автоматизм;
- риентри-механизм (повторный вход импульса) с участием дополнительных путей проведения импульса;
- триггерные механизмы (ранние и поздние постдеполяризации);
- блокада проведения импульса.

Любые воздействия на сердце могут привести к подавлению активности синусового узла или к увеличению скорости спонтанной деполяризации нижележащих отделов проводящей системы, когда функцию основного водителя ритма берут на себя другие участки проводящей системы сердца, в том числе волокна миокарда. Развитие аритмий является результатом таких электрофизиологических механизмов, как эктопия, микро- или

макрориентри на фоне функционирования дополнительных предсердно-желудочковых соединений (пучок Кента и др.), быстрых и медленных ионных каналов (калиевых, кальциевых, натриевых, хлорных). Достоверно установлен электрофизиологический механизм при пароксизмальной реципрокной АВ-тахикардии у больных с синдромом WPW. Он обусловлен механизмом повторного входа импульса, циркулирующего по анатомически определенному пути. Термин «реципрокная» означает, что тахикардия развивается благодаря механизму риентри. При ВПС, в частности при ДМПП, аритмии могут носить механоиндуцированный характер, когда к активации ионных каналов приводит механическое растяжение предсердий с развитием состояния, называемого wall stress (напряжение стенки).

Диагностика

Диагностика нарушений сердечного ритма в педиатрической практике включает тщательный анализ анамнеза жизни и заболевания, жалоб, интерпретацию симптомов аускультации, результатов лабораторных (анализы крови и мочи) и инструментальных методов обследования (ЭКГ, Д-ЭхоКГ, ЭКГ-мониторирование по Холтеру, стресс-тесты). Важно знать особенности перинатального периода жизни и развития пациента, его семейный анамнез.

ЭКГ является необходимым диагностическим методом обследования пациента с нарушениями ритма сердца. Современные технологии позволяют провести ЭКГ-исследование у плода с регистрацией импульса с брюшной стенки матери, в редких случаях (как правило, в процессе родов) – непосредственно с головки плода. Однако полученные кривые обычно характеризуются плохо читаемыми комплексами *QRS*.

Обычная запись ЭКГ не всегда достаточна для правильной диагностики и решения вопроса о тактике лечения. В план обследования больного с аритмией целесообразно включать проведение ЭКГ «на длинной ленте», когда запись осуществляется не менее 3 мин.

ЭКГ-мониторирование по Холтеру. В диагностике аритмий, помимо традиционной ЭКГ, целесообразно использовать суточное ЭКГ-мониторирование по Холтеру. Данное исследование позволяет не только обнаружить аритмию, но и оценить ее выраженность, тяжесть, выявить маркеры жизнеугрожающих состояний, оценить характер вегетативных влияний на сердечный ритм, а также помогает осуществлять контроль за эффективностью и возможными осложнениями проводимой антиаритмической терапии.

Д-ЭхоКГ позволяет подтвердить или исключить наличие органической патологии сердца у ребенка с нарушениями сердечного ритма. С помощью данного метода проводится оценка функционального состояния миокарда и вклада аритмии в его нарушение (систолическая либо диастолическая дисфункция). Регулярное проведение Д-ЭхоКГ позволяет своевременно диагностировать развитие патологического ремоделирования миокарда и предотвратить формирование аритмогенной дисфункции миокарда и вторичной аритмогенной КМП, сопровождающейся расширением полостей сердца и снижением

сократимости левого желудочка. Данное исследование помогает выявить аритмии сердца пренатально. Д-ЭхоКГ дает возможность оценить нарушения кровотока в различных камерах сердца, магистральных и пупочных сосудах, характеризуя последствия нарушений ритма во внутриутробном периоде.

Стресс-тесты (велоэргометрия, тредмил-тест и др.). Эти методы позволяют установить связь нарушений сердечного ритма с физической нагрузкой. К современным методам диагностики относится тилт-тест (пассивная клиноортостатическая проба). Она проводится у детей с синкопальными состояниями (приступы потери сознания) для уточнения причины этих состояний, в частности подтверждения или исключения асистолии.

Чреспищеводное электрофизиологическое исследование (ЭФИ) проводится при подозрении на ПТ, СССУ, при феномене WPW.

Инвазивное ЭФИ сердца назначается всем детям, направленным на интервенционное лечение аритмии с целью уточнения природы аритмии и степени ее опасности для пациента.

Все большее применение в детской аритмологической практике находят такие методы диагностики, как *Ревил-тест*, *поверхностное ЭКГ-картирование* и *выявление поздних потенциалов желудочков*.

Для установления причинных факторов аритмии, проведения дифференциальной диагностики, выявления сопутствующей патологии план обследования может быть значительно расширен дополнительными лабораторно-инструментальными исследованиями и консультациями специалистов различного профиля (невролог, оториноларинголог, неонатолог и др.).

Для определения тахи- или брадикардии постнатальных аритмий можно ориентироваться на показатели ЧСС, приведенные в таблице 16.1.

Лечение

Терапия аритмий должна включать лечение основной и сопутствующей патологии, коррекцию триггерных факторов, способствующих развитию

Таблица 16.1. Нормальная частота сердечного ритма у новорожденных и детей раннего возраста (Moak J.P., 2000)

Возраст	Частота сердечного ритма, уд./мин		
	минимальная	средняя	максимальная
1-й день	88	123	168
1–2 дня	57	123	170
3–6 дней	87	129	166
1–3 нед.	86	148	188
1–2 мес.	114	149	204
3–5 мес.	101	141	188
6–11 мес.	100	134	176
1–2 года	68	119	165

нарушений сердечного ритма. Выделяют медикаментозное и немедикаментозное лечение аритмий у детей. Основными факторами, определяющими тактику медикаментозного лечения больных с нарушениями ритма, являются:

- состояние гемодинамики (стабильное или нестабильное);
- вид аритмии (тахи- или брадиаритмия, суправентрикулярная или желудочковая тахиаритмия);
- электрофизиологический вариант аритмии;
- клинический вариант аритмии.

Методы медикаментозного лечения

Назначение антиаритмических препаратов остается наиболее важным медикаментозным методом лечения больных с нарушениями ритма. Помимо антиаритмических препаратов, в комплексное лечение аритмий включаются седативные препараты, препараты нейрометаболического действия, антиоксиданты и мембраностабилизаторы, кардиотрофные и цитопротекторные средства, а также препараты, нормализующие корково-подкорковые взаимоотношения и восстанавливающие баланс симпатико-парасимпатических влияний.

Характеристика антиаритмических препаратов. Наиболее распространенной классификацией антиаритмических препаратов является классификация E.M.Vaughan-Williams (1969) (табл. 16.2).

Помимо лекарственных средств, перечисленных в таблице 16.2, антиаритмическими свойствами обладают препараты дигиталиса (дигоксин), аденозин (АТФ), препараты калия, сульфат магния, карбамазепин (Финлепсин).

Методы немедикаментозного лечения

- электрические (электроимпульсная терапия, временная и постоянная электрокардиостимуляция, имплантация кардиовертеров-дефибрилляторов);
- хирургические (катетерная радиочастотная аблация, открытые операции).

Прогноз

Прогноз нарушений сердечного ритма у детей различен. Он определяется видом аритмии, ее причинами, сроком давности, своевременностью диагностики, адекватностью терапии, возрастом пациента, тяжестью развившихся осложнений.

Осложнения

Осложнения развиваются при несвоевременном и неадекватном лечении аритмий. К осложнениям нарушений сердечного ритма относятся:

- СН;

Таблица 16.2. Классификация антиаритмических препаратов E.M.Vaughan-Williams (1969)

Класс	Описание
I. Блокаторы натриевых каналов: Подклассы: • IA – хинидин, новокаинамид • IB – лидокаин, трикаин • IC – этацизин, флекаинид, пропафенон (Пропанорм, Ритмонорм)	Уменьшают максимальную скорость быстрой деполяризации. Имеют широкий спектр антиаритмического действия. Применяются для лечения как наджелудочковых, так и желудочковых аритмий
II. Блокаторы β-адренорецепторов (пропранолол, атенолол, соталол и др.)	Блокируют влияние симпатомиметических средств на потенциал действия, угнетают 4-ю фазу трансмембранного потенциала, препятствуют увеличению спонтанной диастолической деполяризации, замедляют синусовый ритм, проводимость, оказывают отрицательное инотропное действие, не оказывают влияния на продолжительность интервала *Q–T*
III. Препараты, удлиняющие реполяризацию (амиодарон, бретилия тозилат)	Вызывают равномерное удлинение фаз реполяризации и потенциала действия клеток миокарда. Амиодарон удлиняет все 4 фазы потенциала действия, удлиняет интервал *Q–T*, замедляет проведение возбуждения по всем отделам проводящей системы, замедляет синусовый ритм, увеличивает коронарный кровоток
IV. Блокаторы медленных кальциевых каналов (верапамил, нифедипин, дилтиазем)	Снижают автоматизм эктопических очагов, блокируют механизм повторного входа возбуждения. Наиболее эффективны при наджелудочковых аритмиях, за исключением синдрома WPW

- аритмогенная дисфункция миокарда и/или аритмогенная КМП;
- тромбоэмболии;
- внезапная сердечная смерть (аритмогенная).

Частная аритмология

I. Нарушения образования импульса.

А. Номотопные нарушения ритма:

1. Синусовая тахикардия – сердечный ритм с ЧСС, превышающей верхнюю границу возрастной нормы (рис. 16.1).

При синусовой тахикардии отмечается ускорение нормального автоматизма синусового узла. Внутриутробная синусовая тахикардия обычно отражает ухудшение состояния плода вследствие гипоксии, ацидоза, миокардита и др. Спровоцировать ее возникновение могут заболевания матери

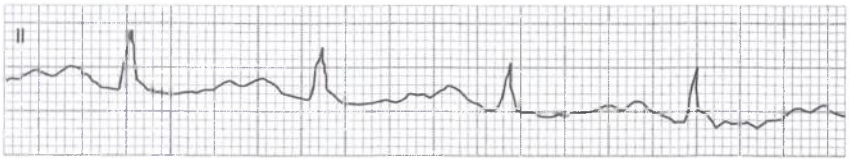


Рис. 16.1. Синусовая тахикардия (ЭКГ покоя, II стандартное отведение).

(в частности, тиреотоксикоз), а также лекарства, которые она принимает. Течение доброкачественное; лечение заключается в выявлении и устранении причин тахикардии.

Постнатальная синусовая тахикардия чаще всего является признаком психоэмоционального возбуждения, сопровождает гипертермические реакции, гиповолемию, анемию, тиреотоксикоз, прием некоторых лекарственных средств. ЧСС даже у новорожденных редко превышает 200 в минуту. Если синусовая тахикардия стойко регистрируется на всех ЭКГ покоя в течение 3 мес., она называется хронической синусовой тахикардией. Такая тахикардия свидетельствует о стойком нарушении нейрогуморальной регуляции сердечного ритма. Частота хронической синусовой тахикардии в детском возрасте неизвестна. Основное ее клиническое проявление – ощущение сердцебиения при любой физической нагрузке, эмоциональном возбуждении. Данный вид аритмии наблюдается в основном у детей школьного возраста, преимущественно у девочек препубертатного и пубертатного периодов. Базовая ЧСС достаточно высока в течение суток (100–130 в минуту) с чрезмерным приростом ЧСС в ответ на физическое или эмоциональное напряжение, с сохранением высокой частоты ритма во сне.

ЭКГ-признаки:

- учащение ЧСС от 90 до 150–160 в минуту, укорочение интервала *R–R*;
- сохранение правильного синусового ритма (правильное чередование зубца *P* и комплекса *QRS* во всех циклах и положительный зубец *P* в отведениях I, II, aVF, V_4–V_6.

Обычно видны нормальные зубцы *P*, но при высокой ЧСС они могут накладываться на зубцы *T* предшествующего комплекса. Лечение хронической синусовой тахикардии должно быть направлено на устранение вегетативной дисфункции со снижением симпатических влияний на сердце.

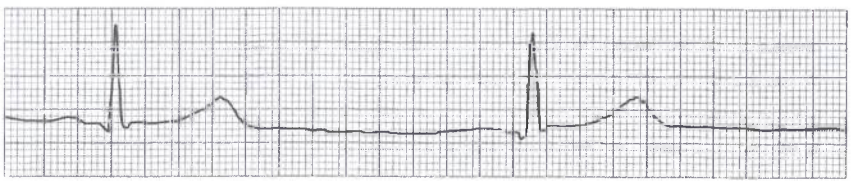


Рис. 16.2. Синусовая брадикардия (ЭКГ покоя, II стандартное отведение).

2. Синусовая брадикардия – сердечный ритм с ЧСС, находящейся ниже границы возрастной нормы (у детей первых месяцев жизни до 100 в минуту, у старших детей – менее 80 в минуту) (рис. 16.2).

Пренатальная синусовая брадикардия может быть рефлекторной, отражать сдавление головки плода, его гипоксию, артериальную гипотонию матери. Персистирующая синусовая брадикардия – редкое явление, обычно связанное с поражением ЦНС, избыточной ваготонией, претерминальной водянкой плода, внутриутробной задержкой развития плода, приемом лекарственных препаратов.

Постнатальная синусовая брадикардия у детей и подростков может носить физиологический характер при повышении тонуса парасимпатической нервной системы, в том числе у тренированных спортсменов. Патологическими причинами синусовой брадикардии являются недоношенность, внутричерепная гипертензия, гиперкалиемия, гипотермия, гипотиреоз, поражение гипоталамуса, опухоли мозга, черепно-мозговая травма, гипоксемия, отравления, гликозидная интоксикация, вегетативная дистония с преобладанием ваготонии (возможно, семейного характера), инфекционные заболевания, ревматическая лихорадка. При выраженной брадикардии наблюдаются жалобы астенического характера. При осмотре может выслушиваться шум возросшего ударного объема над легочной артерией, усиленный III тон. Возможны эпизоды синкопальных состояний (приступы Морганьи–Адамса–Стокса) при отсутствии адекватной реакции сердечно-сосудистой системы на физическую нагрузку.

ЭКГ-признаки:

- урежение ЧСС, увеличение интервалов *R–R*;
- сохранение правильного синусового ритма (нормальный зубец *P*, обычный комплекс *QRS*);
- возможно наличие синусовой аритмии и удлинение интервала *P–R*.

Дифференциальную диагностику необходимо проводить с СССУ, синоаурикулярными и АВ-блокадами. Определенную помощь может оказать лекарственная проба с атропином. При отсутствии жалоб синусовая брадикардия терапии не требует. Показано лечение основной патологии.

3. Синусовая аритмия – неправильный синусовый ритм, характеризующийся периодами постепенного учащения и урежения ритма. Синусовая аритмия может быть вариантом нормы и указывать на адаптивность сердечного ритма. Одним из вариантов синусовой аритмии является дыхательная аритмия, при которой ЧСС учащается на вдохе и урежается на выдохе. Эта аритмия возникает при выраженном парасимпатическом паттерне, нормальной или сниженной ЧСС. У новорожденных синусовая аритмия встречается редко. Иногда на выдохе синусовый ритм замедляется настолько, что появляются замещающие комплексы из предсердий или АВ-узла (миграция водителя ритма).

ЭКГ-признаки:

- колебания продолжительности интервалов *R–R*, превышающие 0,15 с и связанные с фазой дыхания;

• сохранение всех ЭКГ-признаков синусового ритма.

4. Миграция водителя ритма. Миграцией суправентрикулярного водителя ритма называется такая аритмия, для которой характерно постепенное, от цикла к циклу, перемещение источника ритма от синусового узла к АВ-соединению.

Эктопический очаг возбуждения появляется при утрате синусовым узлом роли пейсмекера, что позволяет называть миграцию водителя ритма «дисфункцией» синусового узла. По классификации СССУ миграция водителя ритма относится к первому варианту данного синдрома. Данное нарушение является достаточно частым феноменом у детей, связано с наличием СВД с преобладанием ваготонии. Исчезает при проведении проб с физической нагрузкой, клиноортостатической пробы, пробы с атропином. Наблюдается у спортсменов, детей с последствиями гипоксически-ишемического поражения ЦНС, при синдроме внутричерепной гипертензии, астеническом синдроме после перенесенных инфекционных заболеваний.

ЭКГ-признаки:

• форма зубца *P* изменяется по форме и полярности от цикла к циклу (снижен, изоэлектричен, отрицателен);
• интервал *P–Q* (*P–R*) изменен по продолжительности в зависимости от локализации водителя ритма;
• продолжительность интервала *P–P* (*R–R*) имеет нерезко выраженные колебания;
• водитель ритма смещается от синусового узла – урежение ЧСС, возвращается в синусовый узел – учащение ЧСС.

Специального лечения миграция водителя ритма не требует. Показано обследование для выявления ее причины с проведением соответствующих корригирующих мероприятий.

Б. Гетеротопные (эктопические) нарушения ритма:

1. Экстрасистолия является наиболее частым нарушением сердечного ритма у детей и представляет собой преждевременное по отношению к основному ритму возбуждение и сокращение сердца, задаваемое импульсом, исходящим из различных участков проводящей системы сердца.

По данным ЭКГ, экстрасистолия в популяции встречается у 3% детей, а по данным холтеровского мониторирования, ее частота достигает 50–75%. По локализации эктопического очага экстрасистолии делятся на наджелудочковые и желудочковые (рис. 16.3, 16.4), по морфологии – на мономорфные и полиморфные, по выраженности – на одиночные, парные, интерполированные и аллоритмические (бигеминия, тригеминия и др.), по частоте – на редкие (до 5 в минуту), средние по частоте (6–15 в минуту) и частые (более 15 в минуту), по периоду возникновения – на ранние и поздние, по времени возникновения – дневные, ночные, смешанные. Три и более следующих друг за другом эктопических комплекса носят название «неустойчивая ПТ».

Экстрасистолия может возникнуть внутриутробно. Наиболее частой причиной экстрасистолии у плода является хроническая внутриутробная гипоксия. У значительного числа плодов (5–64%, по разным источникам)



Рис. 16.3. Наджелудочковая экстрасистолия (ЭКГ покоя, II стандартное отведение).



Рис. 16.4. Желудочковая экстрасистолия (ЭКГ покоя, III стандартное отведение).

экстрасистолия сочетается с аневризмами межпредсердной перегородки в области овального окна, с гипертиреозом матери. Около 40% экстрасистол, выявляемых во время беременности, исчезают уже в процессе беременности, а еще 50% – после рождения. Однако они могут быть предвестником и более злокачественной фетальной тахиаритмии (в 0,5–2% случаев), в связи с чем требуют пристального наблюдения специалистов (еженедельная аускультация сердца плода или кардиотокография).

У детей жалобы, как правило, отсутствуют. Нередко экстрасистолия выявляется случайно во время профилактических осмотров. Дети с редкой экстрасистолией при отсутствии симптомов органической патологии сердца и СН не нуждаются в лечении. Детям с частой экстрасистолией (более 6000 экстрасистол в сутки), а также с экстрасистолией, сопровождающейся гемодинамическими нарушениями, назначаются седативные, вегетотропные, сосудистые и ноотропные препараты. При выраженной экстрасистолии (аллоритмии) (более 20 000 экстрасистол в сутки) возможно применение пероральных антиаритмических лекарственных средств, таких как:

- атенолол 0,5–1,0 мг/кг/сут. в 2 приема на 1–3 мес.;
- верапамил 1 мг/кг/сут. в 3 приема на 1–3 мес.;
- пропафенон (Пропанорм, Ритмонорм) 7–10–15 мг/кг/сут. в 3 приема на 1–3 мес.;
- пропранолол 0,5–1–2 мг/кг/сут. в 3 приема на 3–6 мес.;
- надолол 0,5–1,0 мг/кг/сут. 1 раз в день на 1–3 мес.;
- бисопролол 0,05–0,08 мг/кг/сут. или 1,75–2,5 мг/сут. – длительно;
- метопролол 1–5 мг/кг/сут. в 2 приема – длительно;
- соталол (Соталекс) 1–6 мг/кг/сут. в 2 приема – длительно;
- этацизин 50–150 мг в 3 приема – длительно.

Экстрасистолическая аритмия требует проведения дифференциальной диагностики с парасистолией. Эта диагностика проводится на основании



Рис. 16.5. Суправентрикулярная парасистолия (ЭКГ покоя, II стандартное отведение).

анализа вариабельности интервала сцепления (время между нормальным комплексом *QRS* и следующей за ним экстрасистолой) между нормальным и аномальным сокращением. Для парасистолии характерны более выраженная вариабельность интервала сцепления (более 0,1 с), наличие сливных комплексов и смешанный циркадный тип аритмии при холтеровском мониторировании (рис. 16.5).

2. *Пароксизмальная тахикардия* – это внезапно начинающийся и так же внезапно заканчивающийся приступ учащения сердечного ритма с ЧСС от 140 до 250 в минуту при сохранении в большинстве случаев правильного регулярного ритма. Как правило, приступ ПТ начинается с экстрасистолы и заканчивается компенсаторной паузой.

По локализации выделяются следующие виды ПТ:

- суправентрикулярная (наджелудочковая):
  а) предсердная;
  б) атриовентрикулярная;
- желудочковая.

При суправентрикулярной ПТ источник патологических импульсов находится в предсердиях либо в АВ-соединении.

ЭКГ-признаки суправентрикулярной ПТ (рис. 16.6, 16.7):

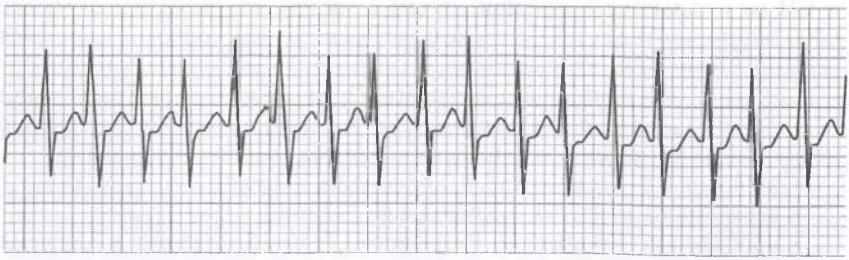


Рис. 16.6. Суправентрикулярная ПТ с узкими комплексами *QRS* у новорожденного (ЭКГ покоя, II стандартное отведение).



Рис. 16.7. Суправентрикулярная пароксизмальная тахикардия у ребенка 1 мес. (ЭКГ покоя, II стандартное отведение).

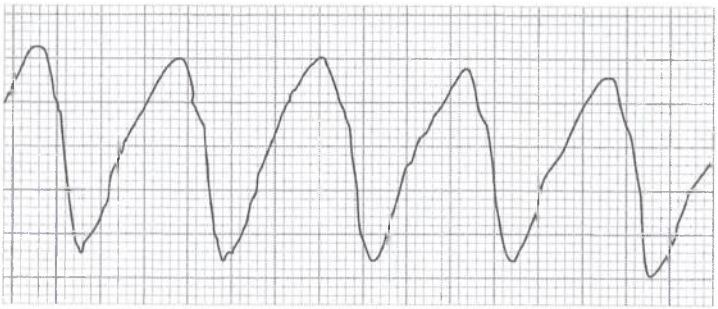


Рис. 16.8. Желудочковая ПТ (ЭКГ покоя, II стандартное отведение).

- интервалы *R–R* значительно укорочены, но равны друг другу, ЧСС 140–250 в минуту;
- ритм правильный;
- эктопическая волна P_1 снижена, деформирована или отрицательна; она находится перед комплексом *QRS* (предсердная), после *QRS* или сливается с комплексом *QRS* (при АВ-тахикардии);
- комплекс *QRS* не изменен;
- начало и окончание приступа внезапное.

При желудочковой ПТ источник частых патологических импульсов расположен в проводящей системе желудочков – пучок и ветви пучка Гиса, волокна Пуркинье.

ЭКГ-признаки желудочковой ПТ (рис. 16.8):

- интервалы *R–R* значительно укорочены, ЧСС 140–200 в минуту;
- ритм правильный или нередко слегка неправильный;
- зубцы *P* независимы от комплексов *QRS*, но возникают с гораздо меньшей частотой (полное разобщение частого ритма желудочков и нормального ритма предсердий);
- комплекс *QRS* деформирован, уширен (более 0,12 с), депрессия сегмента *ST* и инверсия зубца *T*;
- начало и окончание приступа внезапное.

В патогенезе ПТ выделяются два основных электрофизиологических феномена:

- механизм круговой волны или повторного входа возбуждения (макрориентри и микрориентри);
- повышенный автоматизм эктопических очагов.

Чаще всего у детей встречаются суправентрикулярные формы ПТ в отсутствие органической патологии сердца. Из всех вариантов таких тахикардий у детей (особенно первого года жизни) наиболее распространенными являются АВ-реципрокные тахикардии (синдром WPW и другие формы предвозбуждения желудочков), составляя 70–80% среди всех суправентрикулярных тахикардий. На втором месте по частоте находится

АВ-узловая реципрокная тахикардия с циркуляцией возбуждения внутри АВ-узла (20–25%). Чаще всего она манифестирует в возрасте 5–10 лет.

Тахикардия может быть выявлена уже пренатально. Диагноз фетальной тахикардии ставят при ЧСС более 180 в минуту и длительности пароксизма не менее 10 с. Возможность выявления внутриутробной тахикардии полностью зависит от внимания врача, наблюдающего беременную. Субъективно учащенное сердцебиение плода не ощущается, однако можно уловить изменения в «поведении» ребенка в виде усиления или ослабления шевелений. Основными видами тахикардии плода являются синусовая тахикардия, наджелудочковая тахикардия, трепетание и фибрилляция предсердий, желудочковая тахикардия.

Наиболее частым видом фетальных тахиаритмий, требующим врачебного вмешательства, является наджелудочковая тахикардия, в 90% случаев связанная с наличием дополнительных путей проведения. Короткие пароксизмы тахикардии редко становятся клинически значимыми и, как правило, не имеют неблагоприятных последствий. Более важное значение имеют частые и длительные приступы тахикардии, которые могут приводить к внутриутробной дилатации полостей сердца, снижению его сократимости, развитию застойной СН (водянке плода), антенатальной гибели или тяжелому состоянию после рождения. У таких детей после рождения обычно диагностируют синдром WPW с приступами ПТ. Реже фетальная тахикардия носит хронический непароксизмальный характер с большей вариабельностью ритма (190–280 уд./мин) и резистентностью к терапии. Структурные поражения сердца у плодов с тахикардией выявляют лишь в 6–7% случаев.

У ребенка первого года жизни во время приступа ПТ появляются повышенное беспокойство, которое может смениться резкой вялостью, побледнение или цианоз кожных покровов, ухудшение аппетита или полный отказ от еды, срыгивания, рвота, тахипноэ. Короткие приступы ПТ могут не беспокоить пациента и проходить без последствий. При осложненном течении возникает острая СН и аритмогенная дисфункция миокарда. Для развития СН большее значение имеет не абсолютная частота ритма, а ранний возраст и продолжительность приступа. Критической является продолжительность частого ритма более 24–36 ч. Внезапные изменения ЧСС могут стать причиной нестабильной гемодинамики с нарушением регионарного кровотока во внутренних органах, мозге, сердце, кишечнике. Своевременно не диагностированный приступ ПТ, длящийся несколько суток, может стать причиной шока и внезапной сердечной (аритмогенной) смерти младенца. В данном случае понять истинную причину смерти бывает трудно. Триггерным фактором, провоцирующим приступ ПТ у новорожденных и грудных детей, нередко становятся инфекции, дисфункция ЖКТ, в том числе на фоне лактазной недостаточности, перинатальное поражение ЦНС различной этиологии. ПТ, возникающая на фоне органической патологии сердца, как правило, переносится хуже. Она чаще сопровождается развитием СН, труднее поддается медикаментозной терапии.

У детей старшего возраста и подростков приступы ПТ часто провоцируются психоэмоциональным или физическим перенапряжением (спорт высоких достижений). Они могут сопровождаться чувством страха, жалобами на сердцебиение. Возможно развитие пресинкопального или синкопального состояния. Как правило, во внеприступном периоде у таких детей наблюдаются большое количество жалоб вегетативного характера, метеочувствительность, нарушения сна, в ходе обследования выявляется исходная ваготония. В таких случаях ПТ рассматривают как эквивалент симпатоадреналового криза и компенсаторную реакцию в ответ на исходную ваготонию.

Дифференциальный диагноз ПТ необходимо проводить с:

- синусовой тахикардией;
- трепетанием предсердий 2:1;
- непароксизмальной суправентрикулярной тахикардией (постоянная и возвратная формы);
- желудочковой ПТ.

При синусовой тахикардии нет внезапного начала и окончания приступа, в отличие от ПТ ритм менее ригидный, визуализируются зубцы *P* (при ПТ зубец *P* дифференцируется нечетко).

При трепетании предсердий с коэффициентом 2:1 наблюдается очень высокая частота сокращения предсердий – до 250–350 в минуту. При наслоении волн трепетания на комплекс *QRS* характер тахикардии установить трудно. Проведение вагусных проб, увеличивающих АВ-блокаду, создает условия для выявления волн трепетания.

Для желудочковой ПТ характерны наличие органической патологии сердца, тяжесть состояния, широкие комплексы *QRS*, удлинение интервала *Q–T*, меньшая частота зубцов *P* по сравнению с комплексами *QRS*, различные по продолжительности интервалы *P–R* и *R–P*. С желудочковой ПТ необходимо дифференцировать две формы суправентрикулярной ПТ: антидромную АВ-реципрокную тахикардию и суправентрикулярную ПТ с функциональной блокадой ножек пучка Гиса. При обеих формах имеет место расширение комплекса *QRS* (рис. 16.9). В связи со сложностью дифференциальной диагностики и при отсутствии уверенности в том, что в конкретном случае имеется наджелудочковая тахикардия, выбор лечебных мероприятий строится по алгоритму терапии желудочковой тахикардии. Неправильное лечение желудочковой тахикардии (назначение дигоксина, верапамила) может привести к летальному исходу.



Рис. 16.9. Момент начала суправентрикулярной пароксизмальной тахикардии с широкими комплексами *QRS* (холтеровское мониторирование ЭКГ, фрагмент).

Пограничные показатели ЧСС (220–250 в минуту) могут быть симптомом как пароксизмальной, так и непароксизмальной тахикардии, что требует проведения тщательной дифференциальной диагностики этих состояний. Нельзя исключить возможного сочетания обоих видов нарушений (появление типичных пароксизмальных приступов на фоне хронической непароксизмальной тахикардии).

3. *Непароксизмальная суправентрикулярная тахикардия* характеризуется длительным существованием аномального ритма высокой частоты. Для нее характерна длительность течения (нередко более 10 лет), отсутствие типичной клинической симптоматики, трудность медикаментозного купирования и развитие такого осложнения, как аритмогенная КМП. Непароксизмальная суправентрикулярная тахикардия чаще обнаруживается случайно, так как самочувствие ребенка, как правило, не страдает. Жалобы при этой патологии носят неспецифический астеновегетативный характер. Перинатальный анамнез пациентов характеризуется высокой частотой недоношенности, асфиксии в родах, морфофункциональной незрелости. В клинической картине наблюдаются симптомы вегетативной дисфункции с преобладанием активности парасимпатической нервной системы (снижение АД, нарушение сна, головные боли, кардиалгии, головокружения, потливость, плохая переносимость транспорта).

Выделяют две электрокардиографические формы непароксизмальной суправентрикулярной тахикардии: постоянную и возвратную. У детей преобладает возвратная форма в соотношении 2,5:1. При постоянной форме тахикардия практически не прерывается ни одним синусовым сокращением. По данным ЭКГ-мониторирования по Холтеру, имеет место низкая представленность синусового ритма (менее 8%). При непароксизмальной суправентрикулярной тахикардии постоянного типа наблюдается регулярный ригидный ритм с ЧСС 130–180–220 в минуту с узкими желудочковыми комплексами. При возвратной форме тахикардии имеет место смена синусового и гетеротопного ритма. При непароксизмальной суправентрикулярной тахикардии возвратного типа частота ритма в залпе тахикардии варьирует от 115 до 170 уд./мин. Продолжительность залпов может быть различной (в среднем от 30 с до нескольких минут). Неправильная трактовка непароксизмальной суправентрикулярной тахикардии как приступов пароксизмальной суправентрикулярной тахикардии приводит к попыткам купирования хронической тахикардии с помощью больших доз антиаритмических препаратов, что не только не приносит успеха, но и сопряжено с появлением грозных осложнений, вплоть до остановки сердца. Необходимо помнить о том, что непароксизмальная суправентрикулярная тахикардия не требует проведения экстренных мероприятий.

4. *Желудочковая тахикардия* представляет собой три последовательных желудочковых комплекса и более с частотой ритма 120–250 в минуту. Желудочковый комплекс, как правило, широкий, деформированный, часто выявляется АВ-диссоциация, иногда ретроградная активация предсердий с проведением 2:1. Желудочковая тахикардия является опасной для жизни

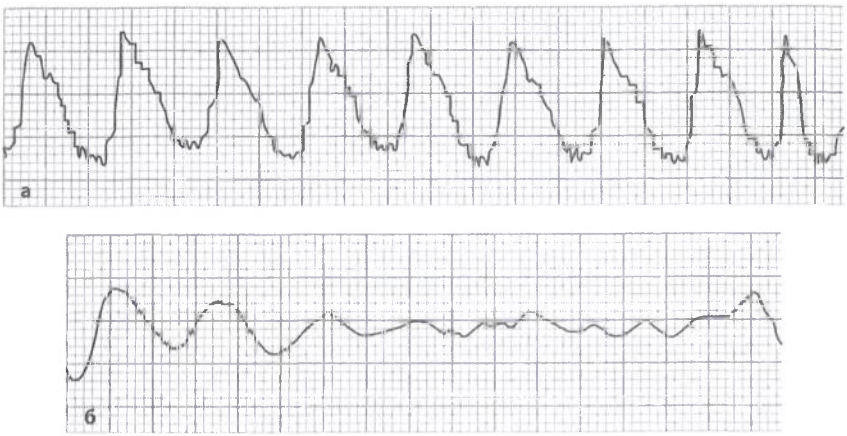


Рис. 16.10. Трепетание (*а*) и мерцание (*б*) желудочков (ЭКГ покоя, II стандартное отведение).

аритмией, так как сопряжена с развитием фибрилляции желудочков и синдрома внезапной сердечной смерти. Наиболее неблагоприятно течение желудочковой тахикардии у новорожденных, при синдроме удлиненного интервала *Q–T*, синдроме Бругада, органической патологии сердца.

В педиатрической популяции данная аритмия встречается редко, составляя 6% среди всех аритмий. Соотношение желудочковой и суправентрикулярной тахикардии равно 1:70. Электрофизиологической основой желудочковой тахикардии, так же как и желудочковой экстрасистолии, являются механизмы микроциркуляции, эктопия и триггерная активность (задержанная постдеполяризация). Выделяют мономорфную и полиморфную (катехоламинергическую) желудочковую тахикардию. Известны семейные варианты полиморфной катехоламинергической желудочковой тахикардии с установленными мутациями, ответственными за ее развитие. Течение данной аритмии может быть как пароксизмальным, так и непароксизмальным. Наиболее исследованным состоянием в педиатрии, при котором наблюдаются эпизоды желудочковой тахикардии, является синдром удлиненного интервала *Q–T*.

5. Фибрилляция желудочков – хаотическое асинхронное возбуждение отдельных мышечных волокон или небольших групп волокон. Данное состояние является жизнеугрожающим, ведет к остановке сердца и прекращению кровообращения. Фибрилляция желудочков развивается в финале тяжелой органической патологии сердца (инфаркт миокарда, ДКМП). К ней способны привести желудочковая тахикардия, частые полиморфные желудочковые экстрасистолы, полная АВ-блокада, пируэтная желудочковая тахикардия при синдроме удлиненного интервала *Q–T* (рис. 16.10).

6. *Мерцательная аритмия.* Трепетание и мерцание предсердий у взрослых пациентов Г.Ф.Ланг в 1916 г. объединил в одно понятие «мерцательная аритмия».

Трепетание предсердий – значительное учащение сокращения предсердий (200–400 в минуту) при сохранении правильного регулярного предсердного ритма.

Мерцание предсердий – значительное учащение сокращений предсердий (350–700 в минуту) при отсутствии правильного регулярного предсердного ритма.

У взрослых пациентов мерцание предсердий встречается в 15–20 раз чаще по сравнению с трепетанием. У детей, напротив, более частой аритмией является трепетание предсердий. Оно может возникнуть во внутриутробном периоде примерно у трети плодов с тахиаритмиями и сохраняться после рождения ребенка. У новорожденных и детей первых месяцев жизни при трепетании предсердий часто выявляются ВПС с большим правым предсердием или наличием атриальных дефектов (ДМПП, открытое овальное окно, единое предсердие, аномалия Эбштейна, аномальный дренаж легочных вен и др.), что указывает на механоиндуцированную природу аритмии. Причинами мерцания предсердий также могут стать синдром WPW, опухоли сердца, тиреотоксикоз, ревматическая лихорадка, митральный стеноз и недостаточность митрального клапана, СССУ, имплантированные сердечные клапаны.

В основе трепетания предсердий лежит механизм риентри. Аритмогенным субстратом является правое предсердие, а субстратом для кругового движения импульса служит в большинстве случаев мышечный мостик между устьем нижней полой вены и кольцом трехстворчатого клапана, т.е. зоной проведения импульса является нижняя часть правого предсердия.

При мерцании предсердий имеются множественные волны микрориентри в мышце предсердий с дезинтеграцией электрических процессов в предсердиях. Фронт волны возбуждения фракционируется, разделяется на дочерние волны, каждая из которых становится независимой. Такие волны могут ускорять или замедлять свое движение до тех пор, пока не встретятся с невозбудимой тканью. Эти волны, в свою очередь, могут делиться или комбинироваться с соседними волнами, изменяться по величине и направлению, что определяет возбудимость или рефрактерность окружающей ткани. Такое поведение волн напоминает броуновское движение. В последние годы мерцание предсердий рассматривают с точки зрения процессов апоптоза предсердной ткани, когда возникает гибель кардиомиоцитов с образованием аритмогенных зон на фоне кальциевой и энергетической перегрузки кардиомиоцитов.

ЭКГ-признаки трепетания предсердий с малым коэффициентом проведения (2:1):

- частота предсердного ритма достигает 300 в минуту;
- нормальный зубец *P* отсутствует;



Рис. 16.11. Трепетание предсердий, неправильная форма (ЭКГ покоя, II стандартное отведение).

- вместо изоэлектрической линии визуализируются большие волны *F*, «зубья пилы», наиболее отчетливо они видны в отведениях II, III, aVF, V_1–V_2;
- комплексы *QRS* обычно не изменены, суправентрикулярной формы, появляются ритмично, их вдвое меньше, чем зубцов *F*.

Данный вид аритмии опасен возможностью перехода в трепетание с коэффициентом 1:1. При проведении терапии желателен перевод трепетания из формы 2:1 в форму 3:1 или 4:1. Такой плановый перевод может быть осуществлен назначением сердечных гликозидов, замедляющих АВ-проведение.

ЭКГ-признаки трепетания предсердий с высоким коэффициентом проведения (3:1, 4:1 и т.д.) (рис. 16.11):

- в диастолическом интервале волны трепетания – «зубья пилы» – регистрируются с частотой 3:1, 4:1 и т.д.;
- изоэлектрическая линия отсутствует;
- желудочковые комплексы (*QRS*), как правило, не изменены;
- при числе волн 300 в минуту частота желудочковых комплексов *QRS* может быть равна 75 (4:1) или 100 (3:1) в минуту;
- сегмент *ST* и зубец *T* могут быть деформированы волной *F*.

Данный вид трепетания не представляет угрозы для жизни. Возможно многомесячное и даже многолетнее существование трепетания предсердий с высоким коэффициентом проведения при нормальной переносимости аритмии, отсутствии симптомов СН.

Трепетание предсердий может быть как правильным (постоянный коэффициент проведения), так и неправильным (коэффициент проведения меняется). Интервалы *R–R* одинаковы при правильной форме и различны при неправильной форме трепетания.

ЭКГ-признаки мерцания предсердий:

- интервалы *R–R* различной величины (неправильный желудочковый ритм);
- комплексы *QRS* не изменены (если нет блокады ножек пучка Гиса);
- зубцы *P* отсутствуют во всех отведениях ЭКГ;
- изоэлектрическая линия волнистая (малые волны *f* – мелко-, средне- и крупноволновое мерцание), беспорядочные волны *f* имеют различную форму и амплитуду и лучше всего регистрируются в отведениях V_1–V_2, II, III, aVF;

Таблица 16.3. ЭКГ-признаки различных видов тахиаритмий

Тип аритмии	ЧСС в 1 мин	Зубец *P*	*QRS*	Ритм
Синусовая тахикардия	Менее 225	Всегда присутствует	Не изменен	Варьирует в зависимости от фазы дыхательного цикла
Предсердная тахикардия	180–320	Определяется в 50% случаев	Не изменен	Правильный
Трепетание предсердий	Предсердные: 250–400; желудочковые варьируют: 100–320	Крупноволновое трепетание («зубья пилы»)	Не изменен	Желудочковое сокращение следует через равное число предсердных (2:1, 3:1, 3:2 и т.д.)
Мерцание предсердий	120–180	Волны фибрилляции	Не изменен	Неправильный
Желудочковая тахикардия	120–240	Отсутствуют	Уширен	Не совсем правильный

• сегмент *ST* и зубец *T* деформированы волной *f*.

Опасность мерцания предсердий заключается в предрасположенности к тромбоэмболии и нарушению гемодинамики вплоть до развития отека легких. При большой частоте предсердных сокращений развивается АВ-блокада. В зависимости от «пропускной способности» АВ-узла выделяют тахисистолическую, эусистолическую и брадисистолическую формы мерцания предсердий. Кроме того, выделяются постоянная (более 2 нед.) и пароксизмальная (редко встречающаяся) формы этой аритмии. Для лечения мерцания и трепетания предсердий применяются сердечные гликозиды и другие антиаритмические препараты (предпочтение чаще отдают амиодарону), антикоагулянты, седативные средства; также проводится лечение СН. При неэффективности медикаментозного лечения используется электроимпульсная терапия.

В таблице 16.3 представлены ЭКГ-признаки различных видов тахиаритмий.

Лечение тахиаритмических состояний у детей возможно с антенатального периода. Для доношенных плодов с постоянной тахикардией, но без водянки рекомендуется стимуляция естественных родов с последующей терапией в палате интенсивного лечения. Риск развития водянки плода высок, если срок гестации менее 35 нед., а постоянная наджелудочковая тахикардия (более 220 уд./мин) длится более 12 ч. Однако раннее кесарево сечение приводит к плохим результатам, поэтому его выполняют только в крайних случаях: при полном отсутствии активности ребенка или прогрессирующей диастолической дисфункции сердца. При непостоянной тахикардии рекомендуется мониторинг ритма, контроль Д-ЭхоКГ (1–2 раза в неделю) вплоть до момента естественных родов.

Трансплацентарная терапия является ведущей в лечении фетальных аритмий и сопряжена с гораздо меньшим риском, чем искусственно вызванные преждевременные роды или пункция пупочных сосудов для введения препаратов. При назначении антиаритмических препаратов матери, помимо наблюдения за плодом, контролируют ее состояние, ее ЭКГ и концентрацию электролитов крови. Предпочтительно парентеральное назначение препаратов. Как правило, нормализации ритма достигают в среднем в пределах 6–12 дней. Для лечения тахиаритмий у плодов применяют дигоксин, β-адреноблокаторы и амиодарон. В качестве дополнительного лечебного средства, улучшающего метаболизм и функцию сердца, может быть назначена инфузия 20% глюкозы с инсулином. За рубежом препаратом второй линии (после дигоксина) является флекаинид. При наличии признаков СН у плода сразу может быть использована комбинация дигоксина и β-адреноблокаторов. Если положительный эффект не получен, то препаратом выбора является амиодарон, который может быть назначен длительно, до достижения терапевтического эффекта. Если купировать тахикардию не удается, а симптомы СН нарастают, показано искусственное родоразрешение.

При лечении тахиаритмий у новорожденных прежде всего необходимо корригировать возможные электролитные нарушения, гипогликемию, гипоксию и метаболический ацидоз.

Лечение ПТ у детей состоит из двух этапов:

- купирование приступа;
- профилактика рецидивов в межприступном периоде.

Купирование приступа. Лечение приступа ПТ должно проводиться с учетом ее электрофизиологических особенностей (суправентрикулярная или желудочковая ПТ). Если электрофизиологический субстрат ПТ установить трудно, необходимо исходить из имеющихся данных ЭКГ (тахикардия с узкими или широкими комплексами *QRS*). Как говорилось выше, при сложности дифференциальной диагностики желудочковой ПТ с вариантами суправентрикулярной ПТ в виде антидромной АВ-реципрокной тахикардии и суправентрикулярной ПТ с функциональной блокадой ножек пучка Гиса, которые имеют широкие комплексы *QRS*, выбор лечебных мероприятий необходимо строить по алгоритму ведения желудочковой ПТ. Кроме того, немаловажное значение при лечении ребенка с приступом ПТ имеет личный опыт врача, его умение работы с тем или иным антиаритмическим препаратом. При лечении больного с приступом ПТ необходимо также знание основных побочных эффектов антиаритмических средств: брадикардия вплоть до асистолии, АВ-блокада, артериальная гипотензия, нарушения внутрижелудочковой проводимости.

В таблице 16.4 приведена ориентировочная схема выведения ребенка из приступа ПТ. Согласно рекомендациям Европейского общества кардиологов и Американской кардиологической ассоциации лечение суправентрикулярной ПТ может проводиться медикаментозными и немедикаментозными средствами (вагусные пробы и радиочастотная катетерная

Таблица 16.4. Тактика купирования приступа ПТ

Узкие *QRS* (суправентрикулярная ПТ)	**Широкие *QRS* (антидромная или желудочковая ПТ)**
1. АТФ 1% в/в струйно без разведения. *Дозировка:* от 0,5 до 2,0 мл в зависимости от возраста	1. АТФ 1% в/в струйно без разведения. *Дозировка*: от 0,5 до 2,0 мл в зависимости от возраста
2. Верапамил (Изоптин) 0,25% в/в струйно в 0,9% растворе NaCl *Дозировка*: 0,1–0,15 мг/кг	2. Амиодарон (Кордарон) 5% в/в капельно в 0,9% растворе NaCl или 5% растворе глюкозы *Дозировка*: доза насыщения – 10–15 мг/кг/сут.; поддерживающая доза – 5 мг/кг/сут.
3. Амиодарон (Кордарон) 5% в/в капельно в 0,9% растворе NaCl или 5% растворе глюкозы *Дозировка*: доза насыщения – 10–15 мг/кг/сут.; поддерживающая доза – 5 мг/кг/сут.	3. Прокаинамид (Новокаинамид) 10% в/в очень медленно в 0,9% растворе NaCl *Дозировка:* 0,15–0,2 мл/кг совместно с мезатоном 1% из расчета 0,1 мл на год жизни (не более 1,0 мл)
4. Прокаинамид (Новокаинамид) 10% в/в очень медленно в 0,9% растворе NaCl *Дозировка:* 0,15–0,2 мл/кг совместно с мезатоном 1% 0,1 мл на год жизни (не более 1,0 мл)	4. Лидокаин 1% в/в капельно медленно в 5% растворе глюкозы *Дозировка:* 0,5–1,0 мг/кг каждые 5 минут, максимально возможны 3 введения или 20–50 мкг/кг/мин

деструкция (аблация) аритмогенных зон). Показанием к радиочастотной аблации – интервенционному методу лечения аритмий – является нестабильная гемодинамика, неэффективность медикаментозной терапии, аритмогенная КМП. При проведении радиочастотной аблации возможны осложнения в виде полной поперечной блокады вследствие малого возраста пациента или локализации субстрата аритмии вблизи структур проводящей системы сердца.

Если ребенок в период приступа находится в состоянии страха, возбуждения, беспокойства, в первую очередь показано назначение седативных препаратов: Реланиума, Финлепсина, Фенибута.

Следующим этапом является проведение вагусных проб, которое в рекомендациях относится к I классу неотложных мероприятий.

Вагусные пробы:

- переворот вниз головой, стойка на руках;
- проба Ашнера;
- проба Вальсальвы, очистительная клизма (рефлекторное повышение внутрибрюшного давления);
- массаж каротидного синуса;
- нажатие на корень языка;
- аппликация холодной воды или льда на лицо (губы и нижняя часть носа).

Вагусные пробы направлены на усиление парасимпатических влияний на сердце. Наиболее эффективны эти пробы при АВ-реципрокных тахикардиях. У детей до 5 лет вагусные пробы практически не применяются в связи с недостаточной эффективностью.

При суправентрикулярной ПТ с узкими комплексами *QRS*, с широкими *QRS* в результате функциональной блокады ножек пучка Гиса используются следующие схемы лечения:

1. Трифосфоаденин 1% раствор в/в струйно быстро без разведения (аденозин, АТФ) из расчета от 0,05 мг/кг до 0,25 мг/кг, в зависимости от возраста:

- 0–6 мес. – 0,5 мл;
- 6–12 мес. – 0,8 мл;
- 1–7 лет – 1,0 мл;
- 8–10 лет – 2,0 мл.

При неэффективности внутривенное введение можно повторить еще дважды с интервалом в несколько минут (не менее 2 мин). Препарат замедляет автоматизм пейсмекерных клеток, проведение импульса через АВ-узел (вплоть до кратковременной полной АВ-блокады), прерывает механизм риентри, способствует восстановлению синусового ритма, снижает сократимость предсердий, подавляет высвобождение норадреналина, повышает калиевую проводимость и снижает медленный кальциевый ток. Аденозин действует в течение 15 с, период полувыведения составляет 10 с. Препарат способен вызвать выраженную кратковременную брадикардию или транзиторную полную АВ-блокаду. Введение препарата у новорожденных и грудных детей сопровождается покраснением лица, приступом беспокойства, кашлем, тошнотой и, возможно, рвотой.

Противопоказания к применению: СССУ, АВ-блокады II и III степени, удлинение интервала *Q–T*.

На рисунке 16.12 показана ЭКГ ребенка, записанная во время купирования приступа суправентрикулярной ПТ.

2. При неэффективности трехкратного введения аденозина назначается верапамил (Изоптин) (IV класс антиаритмических препаратов) 0,25% в/в медленно (не менее 3 мин) в дозе 0,1–0,15 мг/кг:

- новорожденным – 0,75 мг (0,2–0,3 мл);
- детям грудного возраста – 0,75–2 мг (0,3–0,4 мл);
- в 1–5 лет – 2–3 мг (0,5–0,9 мл);
- 6–14 лет – 2,5–5 мг (1,0–2,0 мл).

Противопоказания к применению: синдром WPW, АВ-блокады, СССУ, гипотония, кардиогенный шок, стеноз устья аорты.

3. Пропранолол (II класс антиаритмических средств) наиболее эффективен при предсердных ПТ и малоэффективен при синдроме WPW. Назначается в/в струйно медленно в течение 10 мин из расчета 10–20 мкг/кг. Максимальная однократная доза – 1 мг. Допускается трехкратное введение с интервалом в несколько минут.



Рис. 16.12. Приступ суправентрикулярной тахикардии и его купирование после введения АТФ (холтеровское мониторирование ЭКГ, фрагмент).

Противопоказания к применению: бронхиальная астма, артериальная гипотензия, СССУ, нарушения АВ-проведения.

4. Амиодарон (III класс антиаритмических средств) вводится в/в капельно в 0,9% растворе хлорида натрия или 5% глюкозы. Доза насыщения составляет 10–15 мг/кг. Внутривенное введение препарата может продолжаться до 5 дней с переходом на пероральный прием из расчета 5–10 мг/кг. Показан при синдроме WPW, фибрилляции желудочков. Пик концентрации достигается через 30 мин после введения.

5. Прокаинамид (новокаинамид) (IA класс антиаритмических препаратов). Прокаинамид в виде 10% раствора вводится в/в медленно в дозе 10–20 мг/кг (0,1–0,2 мл/кг) со скоростью не выше 50 мг/мин. Препарат показан при трепетании предсердий, эктопической и предсердной риентритахикардии, ортодромной АВ-реципрокной тахикардии у детей старшего возраста. Возможно резкое падение АД. Вводить препарат предпочитают вместе с мезатоном.

6. Дигоксин используется для купирования приступов наджелудочковой тахикардии в течение многих лет и нередко является единственно эффективным лекарственным средством. Препарат вводится в/в и в/м (0,025% раствор) в дозе насыщения 0,05 мг/кг и в поддерживающей дозе 0,01 мг/кг/сут.

7. Для неотложной терапии суправентрикулярной ПТ с широкими комплексами *QRS* (антидромная тахикардия), желудочковой ПТ, нестабильной желудочковой тахикардии и фибрилляции желудочков под контролем ЭКГ применяются: амиодарон, лидокаин, прокаинамид (Новокаинамид), пропранолол, сульфат магния 10% в/в 25–50 мг/кг (однократно). Верапамил и дигоксин для купирования пароксизма желудочковой тахикардии не применяются.

8. При лечении жизнеугрожающих и резистентных к медикаментозной терапии желудочковых тахиаритмий у новорожденных предлагаются схемы лечения амиодароном в дозе насыщения 10–20 мг/кг/сут. с переходом на поддерживающую дозу 3–20 мг/кг/сут. При неэффективности монотерапии амиодароном возможна комбинация с пропранололом в дозе 2–4 мг/кг/сут. Эффективность такой комбинированной терапии, согласно данным литературы, достигает 80%.

9. Комплексная терапия, помимо антиаритмических и седативных средств, также включает препараты калия и магния, а при появлении симптомов СН – диуретики (фуросемид (Лазикс) 0,1 мл/кг в/в или в/м, спиронолактон 2–4 мг/кг/сут., триамтерен 1–2 мг/кг).

Лечение в межприступном периоде. После купирования приступа у ребенка может наблюдаться клиника посттахикардитического синдрома: аритмогенная дисфункция миокарда, СН (одышка, гепатоспленомегалия), неврологическая симптоматика. Возможны рецидивы ПТ. Учитывая вышеизложенное, терапия антиаритмическими препаратами продолжается по определенным схемам еще в течение нескольких недель или месяцев. Больным также проводится базисное лечение, включающее курсы нейрометаболической, кардиотрофной и цитопротекторной терапии. Продолжается

терапия СН. Обязателен контроль ЭКГ, проведение холтеровского мониторирования, Д-ЭхоКГ. После выписки домой детям первого года жизни рекомендуется отвод от профилактической вакцинации минимум на 6 мес.

Лечение детей с непароксизмальными суправентрикулярными и гемодинамически стабильными желудочковыми тахиаритмиями проводится по трем направлениям: коррекция корково-подкорковых взаимоотношений и нейровегетативной регуляции, нормализация метаболических процессов в миокарде и длительное проведение антиаритмической терапии препаратами I–IV классов (амиодарон, пропафенон (10–15 мг/кг/сут.), бисопролол (Конкор), атенолол и др.).

Базисная терапия представлена большой группой лекарственных средств:

1. Седативные препараты (Фенибут, карбамазепин, настойка пиона, боярышника, валерианы):
   - Карбамазепин (Финлепсин) – противосудорожный, мембраностабилизирующий препарат, антидепрессант с антиаритмическим действием вследствие инактивации входящего натриевого тока; назначается из расчета 5–10 мг/кг/сут. в 3 приема. Курс лечения – 3 мес.
   - Фенибут – дневной транквилизатор, обладающий седативным действием с элементами ноотропной активности. Курс лечения – 2 мес. Отмена постепенная.
   - Настойка пиона – 5 мл 3 раза в день – 5–7 дней.
   - Глицин – аминокислота с седативным эффектом, уменьшает психоэмоциональное напряжение, нормализует сон, уменьшает выраженность вегетативных проявлений. Назначается по 1/2–1 табл. 2 раза в день. Курс 2–3 мес.
2. Ноотропные средства (глутаминовая кислота, пирацетам):
   - Глутаминовая кислота 0,25–0,5 г 2–3 раза в день. Курс 2 мес.
   - Пирацетам перорально 200–400 мг 2 раза в день. Курс 3 мес.
3. Вегетотропные препараты (алкалоиды белладонны):
   - Беллатаминал (обладает ваголитическим, седативным свойством). Назначается по 1/2–1 табл. 2–3 раза в сутки. Курс 2–3 мес.
4. Вазоактивные препараты (циннаризин, винпоцетин):
   - Циннаризин – блокатор кальциевых каналов 12,5–25 мг 1–2 раза в день. Курс 1–1,5 мес.
   - Винпоцетин 5–10 мг/сут. 1 раз в день. Курс 1–1,5 мес.
5. Метаболические средства – регуляторы обмена веществ (коэнзим Q_{10}, *L*-карнитин, пиридоксин, рибофлавин, препараты калия и магния – Панангин, Магне B_6, Магнерот, хлорид калия в/в 1–2 мэкв/кг/сут., Актовегин и др.):
   - Коэнзим Q_{10} (Кудесан, Убихинон) 2 мг/кг/сут. или 10–15 кап./сут. Курс 2–3 мес.
   - Левокарнитин 50–75 мг/кг/сут. на 2 приема. Курс 1–2 мес.
   - Милдронат внутрь 100 мг, разделить на 2 приема. Курс 1 мес.

- Корилип (кокарбоксилаза+рибофлавин+липоевая кислота) ректально по 1 свече 1 раз в сутки. Курс 10 дней.
- Цитохром С – антигипоксант, улучшает процессы тканевого дыхания, ускоряет эндогенные окислительно-восстановительные реакции и утилизацию кислорода. Назначается в/м или в/в в виде 0,25% раствора 5–20 мг 1–2 раза в день. Перорально 20 мг 4 раза в день. Курс лечения 10–14 дней.
- Актовегин – антигипоксант, препарат, улучшающий окислительно-восстановительные процессы в организме. Назначается в/в, в/м в дозе 0,5–1,0 мл/кг. Курс лечения 10–14 дней.
- Лимонтар перорально 10 мг/кг/сут.
- Фосфокреатин (Неотон) 1–2 г в/в струйно или капельно 1 раз в сутки. Курс 2–6 дней.

В тех случаях, когда тахиаритмии обусловлены течением миокардитов, к терапии добавляются противовоспалительные средства (нимесулид (Найз), диклофенак, ортофен, преднизолон).

При отсутствии эффекта от медикаментозного лечения на фоне жизнеугрожающего характера аритмии независимо от возраста пациентов показано проведение радиочастотной аблации (деструкции) аритмогенной зоны. В экстренных ситуациях выполняется кардиоверсия с начальным разрядом 0,5 Дж/кг, при сохранении пароксизма – 1 Дж/кг, затем до 2 Дж/кг. При неэффективности разряд может быть увеличен до 4 Дж/кг. Развитие синкопальных атак является показанием к имплантации электрокардиостимулятора или кардиовертера-дефибриллятора.

Прогноз у детей с тахиаритмиями определяется видом тахикардии, успешностью проведения медикаментозного лечения как самой аритмии, так и основного заболевания, числом и выраженностью факторов риска синкопе и внезапной сердечной смерти. Симптомы аритмогенной КМП после купирования аритмии имеют обратное развитие.

II. Нарушения проводимости

Нарушение функции проводимости – замедление или полное прекращение проведения импульса по какому-либо отделу проводящей системы.

1. *Синоатриальная (синоаурикулярная) блокада* – нарушение проведения импульса от синусового узла к предсердиям.

Выделяют 2 варианта синоатриальной блокады: кратковременная и продолжительная (рис. 16.13, 16.14). Чаще встречается кратковременная синоатриальная блокада, она характеризуется выпадением отдельных предсердно-желудочковых комплексов. Наиболее тяжелый вариант этой блокады (высокая степень) потенциально опасен, так как может привести к асистолии.

Этиология: вегетативная дисфункция (ваготония), возможны семейные варианты последней. Причиной синоатриальной блокады также могут стать недоношенность, задержка внутриутробного развития, гиперкалиемия, интоксикация лекарственными препаратами (хинидин, дигоксин), дегенеративные и воспалительные процессы в синусовом узле, миокардиты и КМП.



Рис. 16.13. Синоаурикулярная блокада (ЭКГ покоя, II стандартное отведение).



Рис. 16.14. Синоаурикулярная блокада с паузой ритма в 3,5 с (ЭКГ покоя, II стандартное отведение).

ЭКГ-признаки: выделяют 3 степени синоатриальной блокады:

- 1-я степень – замедление проводимости в перинодальной области, выпадения предсердных сокращений не происходит. Диагностировать по поверхностной ЭКГ невозможно.
- 2-я степень – периодическое выпадение одного или нескольких предсердно-желудочковых комплексов с паузой, равной двум интервалам *R–R* и более.
- 3-я степень – полная остановка синусового узла. Появляются эктопические (замещающие) ритмы.

Клиническая симптоматика определяется степенью блокады. Наряду с брадикардией могут иметь место жалобы на головокружения. Возможно развитие синдрома Морганьи–Адамса–Стокса.

Дифференциальный диагноз необходимо проводить с синусовой брадикардией и синусовой аритмией, компенсаторными паузами после экстрасистолии, с АВ-блокадами.

С целью лечения ваготонии применяются ваголитические (атропин, беллатаминал) и симпатомиметические (изопреналин (Изадрин), орципреналин (Алупент)) средства. В тяжелых случаях показана временная или постоянная кардиостимуляция.

2. *АВ-блокады* – нарушение проведения импульсов от предсердий к желудочкам.

АВ-блокады могут развиться на уровне АВ-узла (проксимальные блокады) или на уровне системы Гиса–Пуркинье (дистальные блокады). АВ-блокады на уровне АВ-узла, как правило, сравнительно безопасны и редко вызывают возникновение клинических симптомов.

АВ-блокада I степени. При данном виде блокады наблюдается замедление предсердно-желудочковой проводимости.

ЭКГ-признаки АВ-блокады I степени (рис. 16.15):

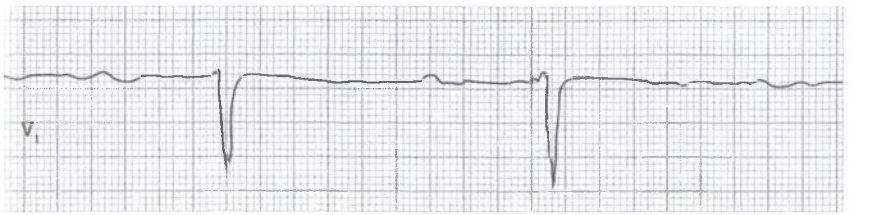


Рис. 16.15. АВ-блокада I степени (ЭКГ покоя, отведение V_1).

- удлинение интервала *P–Q* (*P–R*) более, чем должно быть при данной ЧСС (обычно более 0,18–0,20 с); величина удлинения одинакова;
- каждый зубец *P* связан с комплексом *QRS* (форма и продолжительность не изменены).

Удлинение интервала *P–Q* (*P–R*) выше возрастной нормы требует обследования пациента с целью исключения органической патологии сердца (ВПС, миокардит). Гораздо чаще АВ-блокада I степени является функциональной и возникает при повышении парасимпатических влияний на сердце, при назначении некоторых лекарственных препаратов (дигоксин, β-адреноблокаторы, верапамил, амиодарон), гипокалиемии. Специального лечения данный вид нарушения проводимости не требует. Необходим поиск и устранение причины блокады, соблюдение осторожности при назначении препаратов, замедляющих проведение в АВ-узле, и динамическое наблюдение за больным, с тем чтобы не пропустить усугубления и нарастания степени блокады. Прогноз, как правило, благоприятный.

АВ-блокада II степени характеризуется периодически возникающим прекращением проведения импульса от предсердий к желудочкам. При данном виде блокады часть предсердных импульсов блокируется и не проводится к желудочкам. Как правило, указывается коэффициент, отражающий количество возникших предсердных импульсов и проведенных к желудочкам (3:2, 3:1, 4:3 и т.д.). По изменениям на ЭКГ АВ-блокада II степени подразделяется на тип I и тип II.

При *типе I (Мобитц I, или тип Самойлова–Венкебаха)* блокада сформирована на уровне АВ-узла, она относительно безопасна, может наблюдаться в норме, у спортсменов с редким синусовым ритмом, в ночное время на фоне повышения тонуса блуждающего нерва, на фоне приема дигоксина. Возможен семейный характер блокад I и II степени, обусловленный наследственными особенностями вегетативного обеспечения.

ЭКГ-признаки АВ-блокады II степени (Мобитц I) (рис. 16.16):

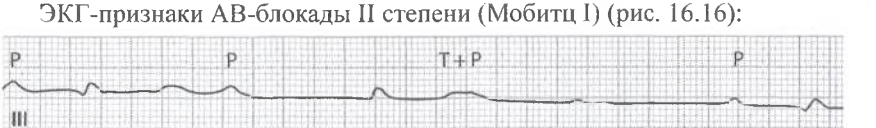


Рис. 16.16. АВ-блокада II степени, I тип (Мобитц I) (ЭКГ покоя, III стандартное отведение).

- прогрессивное увеличение интервала *P–R* от комплекса к комплексу с последующим выпадением желудочкового комплекса (*QRS*). Регистрируется только зубец *P*, а комплекс *QRS* выпадает. Выявляется длительная пауза, после которой следует наименьший интервал *P–Q*. Затем цикл повторяется до блокирования предсердного сокращения;
- комплексы *QRS* не изменены.

Как правило, у здоровых детей данное состояние лечения не требует. В остальных случаях показано лечение основной патологии, вызвавшей данное нарушение.

При *типе II (Мобитц II)* блокада развивается на уровне системы Гиса–Пуркинье, нередко сопровождает выраженные изменения в миокарде с поражением проводящей системы сердца. Данный вид блокады гораздо чаще сопровождается клиническими симптомами и может иметь неблагоприятное прогностическое значение. Высок риск перехода в полную АВ-блокаду с развитием обмороков и синкопальных состояний. Возможен синдром внезапной смерти. Такие дети нуждаются в тщательном обследовании, им может потребоваться имплантация постоянного электрокардиостимулятора.

ЭКГ-признаки АВ-блокады II степени (Мобитц II) (рис. 16.17):

- в проведенных сокращениях интервал *P–R* постоянный (нормальный или удлиненный);
- комплекс *QRS* периодически выпадает. Отношение зубцов *P* к числу комплексов *QRS* может быть постоянным или переменным (2:1; 3:2; 4:3 и т.д.);
- комплекс *QRS* может быть нормальным по продолжительности и форме либо аберрантным. Если комплекс *QRS* не уширен, следовательно, блокада локализуется проксимально по отношению к пучку Гиса или в нем. В случае локализации блокады дистальнее пучка Гиса на ЭКГ визуализируются признаки сопутствующей блокады его ветвей.

Отдельно выделяется *III тип* АВ-блокады II степени (блокада высокой степени).

ЭКГ-признаки АВ-блокады высокой степени:

- выпадает каждый второй (2:1) или два подряд желудочковых комплекса и более (3:1, 4:1 и т.д.);
- резкая брадикардия;

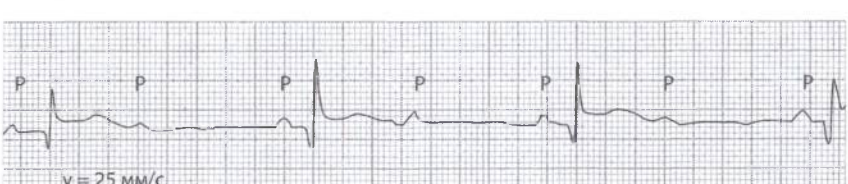


Рис. 16.17. АВ-блокада II степени, II тип (Мобитц II) (ЭКГ покоя, II стандартное отведение).

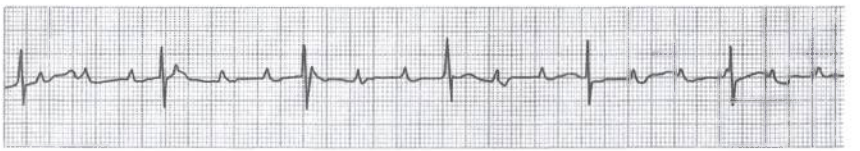


Рис. 16.18. АВ-блокада III степени (холтеровское мониторирование ЭКГ, фрагмент).

• комплекс *QRS* не изменен или уширен и деформирован.

Данный вид блокады по своим клиническим проявлениям близок к полной АВ-блокаде.

АВ-блокада III степени, или полная АВ-блокада, – полное прекращение проведения импульса от предсердий к желудочкам. Предсердия и желудочки возбуждаются и сокращаются независимо друг от друга.

Данный вид нарушения проводимости является наиболее опасным видом брадикардии. Регистрируются независимые сокращения предсердий и желудочков. Желудочки активируются вспомогательным пейсмекером, расположенным дистальнее блокады и локализующимся в АВ-узле, стволе или ножках пучка Гиса.

ЭКГ-признаки полной АВ-блокады (рис. 16.18):

- независимая предсердная и желудочковая активность, не сопряженная друг с другом; зубцы *P* следуют в своем ритме, а комплексы *QRS* – в своем; зубец *P* может регистрироваться как в период систолы, так и в период диастолы, иногда наслаивается на комплекс *QRS* и зубец *T*, приводя к их деформации;
- ритм предсердий более частый, чем ритм желудочков, но интервалы *P–P* и *R–R* в большинстве случаев постоянны;
- комплекс *QRS* нормальной формы, узкий – проксимальная форма блокады с водителем ритма в АВ-узле или высоких отделах пучка Гиса (ствол); либо широкий комплекс *QRS* – дистальная форма блокады с локализацией водителя ритма в миокарде желудочков или ветвях системы Гиса–Пуркинье.

Полная АВ-блокада может быть как врожденной, так и приобретенной. У детей чаще встречается врожденная форма АВ-блокады. Она, как правило, проксимальная (место блокады – АВ-узел или ствол пучка Гиса) с базовым ритмом 60–70 в минуту и с адекватным приростом ЧСС до 100–150 в минуту на фоне эмоций или физической нагрузки. Дистальная форма полной АВ-блокады (место блокады – ветви пучка Гиса) почти всегда бывает приобретенной, у взрослых пациентов развивается вследствие перенесенного инфаркта миокарда. При дистальной АВ-блокаде ЧСС не превышает 40–50–60 в минуту, отсутствует достаточный прирост ЧСС при физической нагрузке.

Этиология полных АВ-блокад у детей:

- ВПС: ДМЖП с инверсией желудочков (корригированная транспозиция магистральных артерий), открытый общий АВ-канал, левопредсердный изомеризм;

- опухоли сердца;
- миокардиты;
- синдром удлиненного интервала *Q–T*;
- синдром неонатальной волчанки.

При синдроме неонатальной волчанки происходит разрушение проводящей системы плода материнскими антителами анти-Ro (SSA) и/или анти-La (SSB), образующимися в ее организме при заболеваниях соединительной ткани (СКВ, синдром Шегрена, ревматоидный артрит, смешанное заболевание соединительной ткани). АВ-блокада пренатального или раннего неонатального периода в 45–95% случаев сочетается с повышенными титрами вышеназванных аутоантител.

Гемодинамическими последствиями полной АВ-блокады в любом возрасте являются дилатация желудочков и увеличение их ударного объема. Возрастает также фракция укорочения обоих желудочков (в среднем на 34% для правого желудочка и на 22% для левого). Эти адаптационные механизмы развиваются у плода с 18–25 нед. гестации и позволяют ему достаточно долго поддерживать адекватный метаболическим затратам СВ. Впоследствии развивается гипертрофия камер сердца, артериальная гипертензия.

Клинические проявления полной АВ-блокады определяются основным заболеванием и частотой сокращения желудочков. Помимо брадикардии, у детей выслушивается хлопающий I тон на верхушке, систолический шум относительного стеноза клапанов аорты и легочной артерии вдоль левого края грудины вследствие большого сердечного выброса, а также мезодиастолический шум в области верхушки сердца вследствие относительного стеноза митрального клапана. Для поддержания гемодинамики у детей грудного возраста достаточной является ЧСС более 60 в минуту, для детей старшего возраста – более 45–50 в минуту. При меньшей частоте и неэффективной гемодинамике развиваются приступы слабости, головокружения, потеря сознания с судорогами или без них (приступы Морганьи–Адамса–Стокса). Причиной является асистолия, желудочковая тахикардия или фибрилляция желудочков. Для классических повторных приступов характерны полная внезапность, отсутствие предобморочных состояний. Данные приступы длятся от нескольких секунд до нескольких минут. В моменты падения нередко наблюдаются ушибы и более серьезные травматические повреждения. Возможен летальный исход. Приступы Морганьи–Адамса–Стокса при дистальной форме блокады появляются чаще, чем при АВ-блокаде с узкими желудочковыми комплексами.

Лечение полных АВ-блокад заключается в своевременной постановке искусственного водителя ритма (электрокардиостимулятора). Показанием для постановки электрокардиостимулятора являются приступы Морганьи–Адамса–Стокса, аритмогенная дилатация миокарда, СН, низкая ЧСС без прироста в ответ на физическую нагрузку, появление желудочковых экстрасистол, паузы ритма более 3 с. До установки кардиостимулятора пациентам могут быть назначены атропин, орципреналин (Алупент), саль-

бутамол, изопреналин (Изадрин). Если полная АВ-блокада диагностирована в антенатальный период, то при низкой ЧСС женщине назначаются токолитические средства (ритодрин, тербуталин, сальбутамол). Доза данных симпатомиметиков подбирается индивидуально, они примерно в половине случаев помогают увеличить частоту сокращений желудочков не менее чем на 10%. С целью предотвращения ухудшения состояния плода необходимо предусмотреть раннее кесарево сечение. Родоразрешение проводят в учреждениях, располагающих возможностью экстренной электрокардиостимуляции. Вариантом лечения является установка пейсмекера плоду. Подобные процедуры успешно апробированы на плодах животных с полным врожденным сердечным блоком.

Прогноз полной АВ-блокады определяется основным заболеванием и ЧСС. При ЧСС плода более 55 в минуту и при отсутствии структурных изменений сердца возможно сохранение беременности с немедленным лечением после родов. Сочетание полной АВ-блокады с ВПС, особенно с недостаточностью АВ-клапанов, является плохим прогностическим фактором. В этих случаях часто развивается СН, приводящая к водянке и внутриутробной смерти. Возможно внутриутробное спонтанное восстановление синусового ритма.

Дети с полными АВ-блокадами представляют группу риска по синдрому внезапной смерти, которая достигает при ЧСС менее 55 в минуту 29%. Прогноз лучше, если при физической нагрузке ЧСС увеличивается на 10 уд./мин и хуже при сочетании АВ-блокады III степени с ВПС и миокардитами.

Внутрижелудочковые блокады включают блокады ветвей ножек пучка Гиса и так называемые неспецифические внутрижелудочковые блокады. При блокаде ножек пучка Гиса наблюдается замедление или полное прекращение проведения возбуждения по одной, двум или трем ветвям пучка Гиса.

Согласно классификации В.И.Паршукова (1975), В.Л.Дощицына (1979), внутрижелудочковые блокады делятся по локализации поражения на односторонние (блокада правой ветви пучка Гиса, блокада передней ветви левой ножки пучка Гиса, блокада задней ветви левой ножки пучка Гиса, блокада двух ветвей левой ножки пучка Гиса) и двусторонние (блокада правой ветви пучка Гиса в сочетании с блокадой передней ветви левой ножки пучка Гиса, блокада правой ветви пучка Гиса в сочетании с блокадой задней ветви левой ножки пучка Гиса, трифасцикулярная блокада). По степени поражения внутрижелудочковые блокады бывают полными и неполными, по стойкости – постоянными, преходящими и перемежающимися.

Этиологическими факторами внутрижелудочковых блокад могут быть анатомические особенности (порок развития, ВПС, КМП, операционные травмы, воспаление, склероз), а также функциональный блок при нормальной структуре проводящих путей (тахикардии, экстрасистолии). Клинически эти блокады выявить невозможно. Топическая верификация осуществляется с помощью ЭКГ. В специальных руководствах по ЭКГ приводятся ЭКГ-признаки различных видов внутрижелудочковых блокад.

Прогноз для жизни и выздоровления у детей с подобными нарушениями проводимости неоднозначный. Он целиком и полностью определяется причинами, обусловившими развитие внутрижелудочковой блокады. Если ребенок с неполной блокадой правой ножки пучка Гиса способен заниматься спортом, то у ребенка с трехпучковой блокадой может развиться синдром Морганьи–Адамса–Стокса, который станет показанием для постановки искусственного водителя ритма. Лечение внутрижелудочковых блокад также направлено на лечение основного заболевания.

III. Комбинированные аритмии

1. СССУ – клиническое понятие, при котором у синусового узла снижается способность выполнять роль доминантного пейсмекера.

В основе СССУ лежит пейсмекерная слабость, характеризующаяся депрессией формирования импульса, его проведения, а также возможным сочетанием депрессии формирования и проведения импульса. СССУ может быть врожденным и приобретенным, наступить внезапно или развиваться медленно с постепенным прогрессированием, быть кратковременным, постоянным или рецидивирующим.

СССУ может проявлять себя как клинически, так и на ЭКГ синусовой брадикардией, синдромом брадикардии-тахикардии, синоатриальной блокадой, асистолией. Прекращение активности синусового узла продолжительностью более двух нормальных интервалов *R–R* называют остановкой синусового узла *(sinus arrest)*. При синоатриальной блокаде синусовый узел возбуждается сам, но не возбуждает миокарда предсердий. На ЭКГ появляются паузы, кратные интервалу *P–P*. На фоне брадикардии и асистолии при СССУ происходит активация эктопических очагов возбуждения и появляются вторичные замещающие ритмы в виде трепетания или мерцания предсердий, непароксизмальной и пароксизмальной тахикардии, экстрасистолии. Эти эктопические ритмы имеют компенсаторное значение, направлены на поддержание гемодинамического эффекта, предотвращая синкопальные приступы и фатальную асистолию. Тем не менее они свидетельствуют о декомпенсации основного источника сердечного импульса. При СССУ возможно сочетанное поражение синусового и АВ-узлов (бинодальная болезнь).

В основе СССУ могут лежать органические изменения в самом синусовом узле или питающих это образование коронарных артериях. При морфологическом исследовании выявляются уменьшение клеток синусового узла, дегенеративные и склеротические изменения в нем, в синоатриальной области и в коронарных артериях. СССУ может развиться после перенесенных хирургических вмешательств в области предсердий (закрытие дефекта межпредсердной перегородки, операции Мастарда и Сеннинга при транспозиции магистральных артерий, операции Фонтена).

В детском возрасте СССУ может быть функциональным, связанным с выраженной ваготонией, незрелостью синусового узла у новорожденных, а также носить семейный характер. Весь спектр возможных этиологических факторов СССУ может быть объединен в несколько групп:

- органическое поражение синусового узла: идиопатические (дегенеративные) поражения, КМП, воспалительные процессы, опухоли в области правого предсердия, хирургические травмы области синусового узла после коррекции ВПС;
- экстракардиальные вагусные влияния: гиперваготония при повышении внутричерепного давления, отеке мозга, других заболеваниях ЦНС; идиопатическое преобладание вагусных влияний на синусовый узел;
- влияние токсических веществ и лекарственных средств (карбамазепин, вальпроевая кислота (Депакин, Конвулекс), антиаритмические препараты);
- нарушение электролитного баланса;
- генетические синдромы (Лева–Ленегра, Холта–Орама).

Клиническая картина СССУ характеризуется брадикардией, аритмиями, приступами слабости, головокружения, потери сознания (синкопальные состояния или приступы Морганьи–Адамса–Стокса). СССУ может стать причиной внезапной смерти детей. В зависимости от совокупности ЭКГ-признаков выделяют 4 варианта СССУ у детей:

- *I вариант* – нарушения функции синусового узла наименее выражены и представлены синусовой брадикардией (менее 120 в минуту у новорожденных и 100 в минуту у детей первого года жизни) и/или миграцией водителя ритма на фоне выраженной синусовой брадиаритмии. Со стороны АВ-узла имеет место замедление АВ-проведения до АВ-блокады I степени.
- *II вариант* – имеют место синоаурикулярная блокада, эпизоды остановки синусового узла с замещающими, по типу выскальзывающих, комплексами и ритмами, паузы ритма от 1,2 до 1,5 с на фоне синусовой брадикардии. Со стороны АВ-узла могут наблюдаться периодическая альтернация АВ-проведения, АВ-диссоциация, АВ-блокады высоких степеней. Атриовентрикулярная диссоциация – это сложная аритмия, всегда вторичная по отношению к основному нарушению ритма сердца. При АВ-диссоциации предсердия и желудочки активируются независимо друг от друга, желудочковые сокращения более частые, чем предсердные, отсутствует ретроградное возбуждение предсердий.
- *III вариант* включает синдром тахибрадикардии. Нарушения АВ-проведения проявляются АВ-блокадами и АВ-диссоциацией.
- *IV вариант* характеризуется наиболее выраженными изменениями на ЭКГ. Они представлены ригидной брадикардией (как правило, предсердный или узловой ритм), периодами асистолии более 1,5 с, единичными синусовыми комплексами или полным отсутствием признаков функционирования синусового узла, постоянной формой мерцания-трепетания предсердий. В нижележащих отделах: АВ-диссоциация, АВ-блокады, нарушения внутрижелудочкового проведения, нарушения процессов реполяризации миокарда, удлинение интервала *Q–T* более чем на 0,05 с, альтернация зубца *T*. В данном

случае в патологический процесс включается не только проводящая система сердца, но и рабочий миокард. IV вариант СССУ относится к кардионевропатиям.

Из сопутствующих ЭКГ-феноменов при СССУ часто наблюдается экстрасистолия, в том числе желудочковая, особенно у детей с III вариантом. Нередко имеют место и другие сочетанные, сложные нарушения ритма.

Медикаментозное лечение СССУ включает в себя лечение ваготонии, проведение курсов кардиотрофической, нейрометаболической, вазоактивной, цитопротекторной, антиоксидантной терапии. Детям назначаются Беллатаминал, циннаризин, пентоксифиллин (Трентал), витамины группы В, карнитин (Элькар), Кудесан, Веторон (3–5 капель 1 раз в день), пирацетам. К применению антиаритмических препаратов необходимо подходить осторожно в связи с возможностью усугубления брадикардии. Основное лечение заключается в постановке электрокардиостимулятора или кардиовертера-дефибриллятора.

2. Синдром преждевременного возбуждения (предэкзитации) желудочков. Анатомической основой синдрома предвозбуждения желудочков являются миокардиальные мостики или дополнительные проводящие пути (дополнительные предсердно-желудочковые соединения), через которые импульсы из предсердий поступают в желудочки, минуя АВ-соединение. В связи с этим не происходит физиологической задержки импульса в последнем, и миокард желудочков частично или полностью активируется раньше, чем его достигает импульс, идущий по нормальному пути. Известны такие дополнительные проводящие пути, как пучок Кента, Джеймса, ветви Махейма, пути Торелла и др. Кроме того, в миокарде существуют и скрытые дополнительные пути. Считается, что их наличие в миокарде является пороком развития атриовентрикулярных фиброзных колец. При нормальном развитии в эмбриональном периоде все мышечные связи между предсердиями и желудочками замещаются фиброзной тканью, в то время как остатки мышечной ткани в непосредственной близости к фиброзным кольцам могут играть роль трактов, обходящих естественный путь предсердно-желудочкового проведения импульсов.

Чаще всего встречаются 2 варианта синдрома предвозбуждения желудочков:

1) синдром WPW;
2) синдромы укороченного интервала *P–R*: CLC (Клерка–Леви–Кристеско) или LCL (Лауна–Ганонга–Левина).

ЭКГ-признаки синдрома WPW (рис. 16.19):

- интервал *P–Q* укорочен (менее 0,12 с);
- Δ-волна на восходящем колене *QRS*;
- комплекс *QRS* уширен до 0,11–0,15 с и несколько деформирован;
- сегмент *ST* и зубец *T* имеют направление, противоположное комплексу *QRS* (дискордантное).

Патогенез вышеперечисленных изменений следующий: возбуждение распространяется одновременно как по основному пути – АВ-узлу и пучку

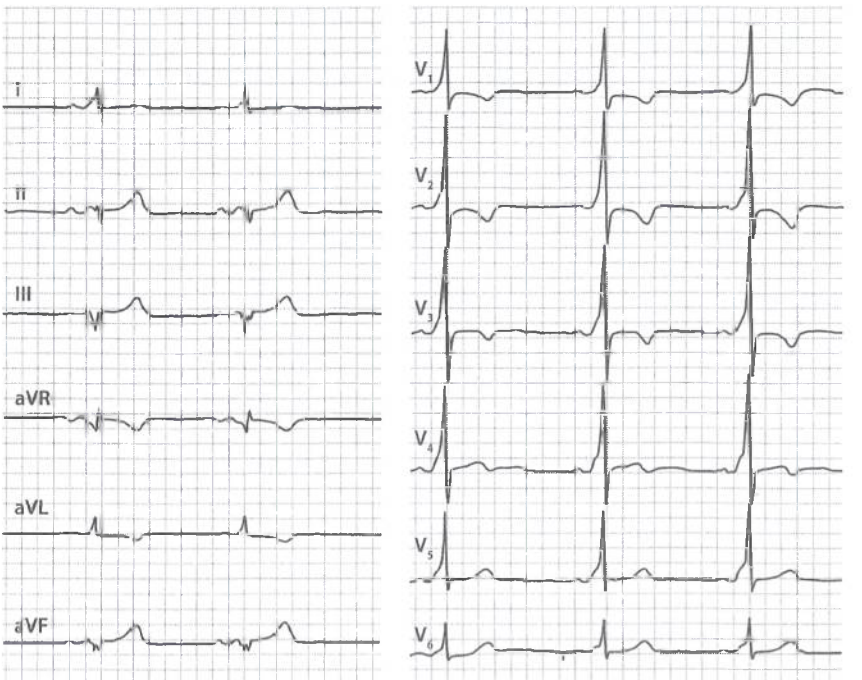


Рис. 16.19. WPW-синдром, тип А (ЭКГ покоя в 12 отведениях).

Гиса, так и по дополнительному пучку Кента (добавочные атриовентрикулярные мышечные пучки). Пучок Кента проводит импульсы гораздо быстрее, чем АВ-узел, поэтому возбуждение желудочков начинается почти сразу после деполяризации предсердий. Это является причиной укорочения интервала *P–Q* на ЭКГ менее 0,12 с. Волна возбуждения, проведенная по дополнительному предсердно-желудочковому соединению, возбуждает верхнюю часть (базальные отделы) одного из желудочков. Это способствует появлению дополнительной волны возбуждения (Δ-волна, или «лестничка») на восходящей части комплекса *QRS*. Когда основная волна деполяризации, распространяющаяся, как обычно, по АВ-узлу и пучку Гиса, достигает желудочков, в сердечной мышце происходит «столкновение» двух волн возбуждения, и на ЭКГ возникает так называемый сливной комплекс *QRS* (уширенный и деформированный). Необычный характер возбуждения желудочков приводит к нарушению последовательности процесса деполяризации, что на ЭКГ проявляется нарушением процессов реполяризации миокарда (депрессия сегмента *ST* и отрицательный зубец *T*).

ЭКГ-признаки синдрома CLC:

- интервал *P–Q* укорочен (менее 0,12 с);
- Δ-волны нет;

• комплекс *QRS* не уширен и не деформирован.

При синдроме CLC дополнительными путями проведения являются пучок Джеймса – задний межузловой тракт, связывающий синусовый узел и место соединения АВ-узла с общим стволом Гиса, а также тракты, описанные Брешенмаше (1975), – атриофасцикулярные шунты, связывающие предсердия с общим стволом пучка Гиса. При этом импульсы из предсердий, минуя АВ-узел, быстрее достигают ствола пучка Гиса и далее нормально проводятся к желудочкам. Это проявляется на ЭКГ укорочением интервала *P–Q* (или *P–R*).

Клиническое значение обоих синдромов заключается в том, что наличие дополнительных предсердно-желудочковых соединений является морфологической основой для развития приступов ПТ и мерцательной аритмии. Если у ребенка имеются ЭКГ-признаки WPW без проявлений ПТ, то это состояние называется феноменом WPW, в то время как сочетание ЭКГ-признаков WPW и приступов ПТ – синдромом WPW. Тахикардии, обусловленные наличием дополнительных путей проведения, называются реципрокными. В случае кругового движения волны возбуждения внутри АВ-узла говорят об узловой реципрокной тахикардии. Реципрокные тахикардии с участием дополнительных предсердно-желудочковых соединений занимают первое место в структуре ПТ у новорожденных и грудных детей (85%). По мере созревания проводящей системы сердца и функционального закрытия дополнительных проводящих путей (как правило, к 4-месячному возрасту) частота подобных аритмий уменьшается. Тахикардии, при которых возбуждение идет по основному пути через АВ-узел и возвращается в предсердия по дополнительному пути (ретроградное проведение), имеют узкий комплекс *QRS* и называются ортодромными. Тахикардии, при которых возбуждение спускается вниз на желудочки по дополнительным предсердно-желудочковым соединениям (антеградное проведение), а возвращается на предсердия через АВ-узел, называются антидромными и приводят к формированию широких комплексов *QRS*.

Дети, имеющие признаки предэкзитации желудочков на ЭКГ, представляют группу риска по развитию приступов ПТ, поэтому они должны наблюдаться у кардиолога с регулярным проведением ЭКГ и холтеровского мониторирования. В домашних условиях должен осуществляться контроль за ЧСС, особенно на фоне интеркуррентных заболеваний, гипертермии, в период полового созревания, психоэмоциональных или физических нагрузок.

3. Синдром удлиненного интервала *Q–T* – ЭКГ-феномен, характеризующийся удлинением интервала *Q–T* более чем на 0,05 с по сравнению с нормативными значениями для данной ЧСС, сопровождающийся желудочковыми тахикардиями типа «пируэт», фибрилляцией желудочков, синкопальными состояниями и остановкой сердца.

На стандартной ЭКГ покоя продолжительность *Q–T* у здоровых детей грудного возраста колеблется от 200 до 300 мс в зависимости от ЧСС. Корригированный *Q–T* ($Q–T_c$) на ЭКГ покоя колеблется от 397 до 460 мс

и в норме никогда не превышает 460 мс. Удлинение интервала *Q–T* более чем на 50 мс от нормативных для данной ЧСС величин, независимо от причин, вызвавших данное отклонение, общепризнанно считается неблагоприятным признаком, указывающим на электрическую нестабильность миокарда.

Классификация синдрома удлиненного интервала *Q–T* (Moss A.,1985):

1. Врожденный:
   - генетические (наследственные) формы: синдром Романо–Уорда, Ервела–Ланге-Нильсена;
   - спорадические формы (специфические генные мутации).
2. Приобретенный:
   - последствия приема лекарственных препаратов (антиаритмических, антигистаминных, антибиотиков-макролидов, сульфаниламидов, трициклических антидепрессантов, противогрибковых препаратов, папаверина, мотилиума и др.);
   - заболевания ЦНС, в том числе последствия гипоксически-ишемического поражения ЦНС у новорожденных и недоношенных детей;
   - нарушения метаболизма и электролитные нарушения (гипокалиемия и гипокальциемия);
   - вегетативная дисфункция (ваготония);
   - патология сердечно-сосудистой системы (ИБС, ПМК, ГКМП, синдром некомпактного миокарда).

Частота встречаемости в популяции неизвестна. По данным A.Moss (1991), встречаемость синдрома удлиненного интервала *Q–T* у детей составляет 1:7000. Установлено, что синдром Романо–Уорда наследуется по аутосомно-доминантному типу и встречается с частотой 1:10 000, а синдром Ервела–Ланге-Нильсена – по аутосомно-рецессивному, сочетаясь с глухотой. Около 0,8% детей с врожденной глухотой имеют удлинение интервала *Q–T*.

Первичный синдром удлиненного интервала *Q–T* относится к первичным электрическим поражениям сердца, сопровождается высоким риском внезапной сердечной смерти и классифицируется в зависимости от генетического дефекта на 7 вариантов. Идентифицированы 7 генов, мутации в которых ответственны за развитие первичного синдрома удлиненного интервала *Q–T*: гены KCNQ1, KCNH2, MinK, MiRP1, KCNJ2 и HERG кодируют регуляцию калиевых каналов, а ген SCN5A – сердечные натриевые каналы. В то же время в патогенезе синдрома удлиненного интервала *Q–T* до настоящего времени придается значение симпатическому дисбалансу иннервации сердца (повышение активности левосторонних симпатических влияний по сравнению с правосторонними вследствие неравномерного воспалительно-дегенеративного поражения симпатических ганглиев), а также первичному апоптозу кардиомиоцитов. Не исключается нейротропная роль вирусных агентов, в частности роль вируса простого герпеса. Все это позволяет относить первичный синдром удлиненного интервала *Q–T* к первичным кардионевропатиям.

Синдром удлиненного интервала *Q–T* отличается выраженным клиническим полиморфизмом, что связано с его генетическим полиморфизмом. Основным клиническим симптомом является приступ потери сознания (синкопе) и наличие пресинкопальных состояний. Клинические проявления болезни могут быть представлены в виде 4 вариантов течения синдрома:

1) синкопальный с удлинением интервала *Q–T* (более 440 мс);
2) бессинкопальный с удлинением интервала *Q–T*;
3) синкопальный с нормальной продолжительностью интервала *Q–T*;
4) «немая» форма (латентное течение синдрома).

Третий и четвертый варианты диагностируются у членов семьи по наличию признаков электрической нестабильности миокарда или по результатам генетического анализа, а также у внезапно умерших членов семьи при отсутствии указаний на синкопе в анамнезе и удлинение интервала *Q–T* на зарегистрированных ранее ЭКГ.

Для постановки диагноза синдрома удлиненного интервала *Q–T* используются критерии P.Schwartz (1985):

Большие:

- удлинение интервала *Q–T* на стандартной ЭКГ покоя более 440 мс;
- синкопальные состояния или случаи внезапной смерти в семье в возрасте до 30 лет;
- случаи выявления удлинения *Q–T* в семье.

Малые:

- врожденная глухота;
- альтернация зубца *T*;
- ригидная брадикардия;
- нарушения процессов реполяризации миокарда.

Наличие двух больших критериев или одного большого и двух малых является основанием для постановки диагноза. Существует модифицированная таблица критериев диагностики P.Schwartz, позволяющая проводить оценку имеющихся симптомов в баллах. Балльная оценка этих признаков позволяет с высокой степенью достоверности поставить диагноз.

Дети с синдромом удлиненного интервала *Q–T* представляют группу риска по развитию синдрома внезапной сердечной (аритмогенной) смерти. Причиной ее являются синкопальные состояния. Синкопе при синдроме удлиненного интервала *Q–T* развиваются при психоэмоциональной и физических нагрузках, во время пробуждения от ночного сна, в воде, при воздействии резких звуковых раздражителей. Длительность потери сознания от нескольких секунд до нескольких минут. Во время синкопальных состояний у больных нередко регистрируется злокачественная полиморфная желудочковая тахикардия типа «пируэт» и фибрилляция желудочков. Клиническая смерть может наступить во время первого же приступа потери сознания.

Дифференциальный диагноз синкопальных состояний необходимо проводить с эпилептическими приступами. Основным отличием является быстрое восстановление сознания и хорошая степень ориентации после

окончания приступа при синдроме укорочения интервала *Q–T*. В план обследования детей необходимо включать консультацию невролога и видеомониторинг электроэнцефалографии.

Основным видом медикаментозного лечения синдрома удлинения интервала *Q–T* является длительное, возможно, пожизненное, применение β-адреноблокаторов. Назначаются как селективные, так и неселективные β-адреноблокаторы (пропранолол (Обзидан), атенолол, надолол, метопролол). Доза пропранолола и атенололола 0,5–1 мг/кг/сут. Эффект достигается не у всех пациентов. Данная группа препаратов неэффективна при 3-м генетическом варианте синдрома (LQT3) с мутацией гена SCN5A, кодирующего регуляцию сердечных натриевых каналов. Помимо β-адреноблокаторов, детям назначаются курсы кардиотрофной, противосудорожной, седативной, вазоактивной и нейрометаболической терапии. При вторичном синдроме удлинения интервала *Q–T* проводятся коррекция электролитных нарушений, контроль за уровнем глюкозы и лечение основного заболевания.

Немедикаментозная терапия включает в себя имплантацию искусственного водителя ритма или кардиовертера-дефибриллятора.

Прогноз синдрома удлинения интервала *Q–T* серьезен. Всем новорожденным с внутриутробно зафиксированным удлинением электрической систолы показано проведение ЭКГ-скрининга в родильном доме, перевод в специализированное кардиологическое отделение или центр с проведением суточного ЭКГ-мониторирования по Холтеру. Необходимо тщательное изучение семейного анамнеза, обследование всех членов семьи, выявление клинико-электрофизиологических предикторов (факторов риска) внезапной смерти при данном синдроме, их мониторирование, назначение комплексной базисной терапии не менее чем на 6–12 мес. Проведенные мероприятия позволяют снизить число факторов риска внезапной смерти с возможной отменой лечения β-адреноблокаторами. После имплантации электрокардиостимуляторов или кардиовертеров-дефибрилляторов прогноз для жизни благоприятный.

Все дети с нарушениями сердечного ритма и проводимости должны наблюдаться у районного кардиолога, быть на диспансерном учете не менее двух лет, проходить обследование в первые 3 месяца не реже одного раза в месяц, до года – не реже одного раза в 3 мес., затем не реже двух раз в год.

17. СИСТЕМНЫЕ ВАСКУЛИТЫ

Системные васкулиты – гетерогенная группа заболеваний, основным морфологическим признаком которых является воспаление сосудистой стенки, а спектр клинических проявлений зависит от типа, размера, локализации пораженных сосудов, тяжести сопутствующих воспалительных изменений. Системные васкулиты – относительно редкая патология человека. Заболеваемость ими составляет от 0,4 до 14 случаев на 100 тыс. населения и более. В последние годы отмечена тенденция к увеличению случаев заболеваемости, особенно микроскопическим полиангиитом и гранулематозом Вегенера. Эпидемиологических исследований по заболеваемости ювенильными формами системных васкулитов нет. В научной и научно-практической литературе системные васкулиты рассматривают в группе ревматических заболеваний.

Классификация

В клинической практике распространена *классификация системных васкулитов*, предложенная в 1997 г. Институтом ревматологии РАМН и адаптированная к отечественным классификациям в соответствии с кодами МКБ-10:

Системные васкулиты (М30–М31):

М30 Узелковый полиартериит и родственные состояния

М30.0 Узелковый полиартериит

М30.1 Полиартериит с поражением легких (синдром Черджа–Строс)

М30.2 Ювенильный полиартериит

М30.3 Слизисто-кожный лимфонодулярный синдром (Кавасаки)

М30.8 Другие состояния, связанные с узелковым полиартериитом: микроскопический полиангиит (полиартериит)

М31 Другие некротизирующие васкулиты

М31.3 Гранулематоз Вегенера, некротизирующий респираторный гранулематоз

М31.4 Артериит Такаясу (неспецифический аортоартериит, синдром дуги аорты)

М31.5 Гигантоклеточный артериит с ревматической полимиалгией

М31.6 Другие гигантоклеточные артерииты

М31.8 Другие уточненные некротизирующие васкулиты: геморрагический васкулит (пурпура Шенлейна–Геноха); эссен-

циальная криоглобулинемическая пурпура; облитерирующий тромбангиит; болезнь Бехчета

M31.9 Некротизирующие васкулиты неуточненные: полиангиитный перекрестный (overlap) синдром; кожный лейкоцитокластический васкулит

Согласно существующим *рабочим классификациям и рекомендациям Международной согласительной конференции в Чапел-Хилл (1997 г.)*, системные васкулиты подразделяют в зависимости от калибра пораженных артерий на васкулиты крупных сосудов, сосудов среднего калибра, мелкого калибра с отложением иммунных комплексов и мелкого калибра без иммунокомплексных депозитов (пауциммунные, ANCA-ассоциированные; ANCA – антинейтрофильные цитоплазматические антитела). К ANCA-ассоциированным васкулитам причисляют гранулематоз Вегенера, васкулит Черджа–Строс, микроскопический полиангиит. Васкулиты также разделяют на первичные (собственно системные васкулиты, которые характеризуются первичным поражением стенки сосудов различного калибра по типу очагового воспаления и некроза и вторичным вовлечением в патологический процесс органов и тканей зоны сосудистого повреждения) и вторичные (могут развиться при инфекционных, аутоиммунных, ревматических, онкологических и других болезнях как один из клинических синдромов).

Клинико-морфологическая классификация включает васкулиты с преимущественным поражением:

- аорты и ее крупных ветвей и гигантоклеточной гранулематозной реакцией: неспецифический аортоартериит (болезнь Такаясу) и височный артериит (болезнь Хортона);
- артерий мелкого и среднего калибра и деструктивно-продуктивной реакцией: узелковый периартериит, аллергический гранулематоз, системный некротизирующий васкулит, гранулематоз Вегенера, слизисто-кожный лимфонодулярный синдром;
- артерий мелкого калибра – сосудов микроциркуляторного русла и вен: облитерирующий тромбангиит (болезнь Бюргера); с поражением артерий различного калибра – смешанная (неклассифицируемая) форма.

Морфологическая классификация системных васкулитов основана на следующих критериях: тип воспалительной реакции, глубина поражения сосудистой стенки, анатомическая принадлежность и калибр сосуда.

- В зависимости от типа воспалительной реакции различают: некротические (деструктивные), деструктивно-продуктивные, продуктивные (в том числе гранулематозные) васкулиты.
- В зависимости от глубины поражения сосудистой стенки выделяют: эндоваскулиты, мезоваскулиты, периваскулиты, панваскулиты.
- В зависимости от анатомической принадлежности и калибра пораженных сосудов выделяют: аортиты (аорта и отходящие от нее крупные ветви), артерииты (артерии мышечного типа и мышечно-эластического типа), артериолиты и капилляриты (мелкие артерии и сосуды микроциркуляторного русла), флебиты (вены).

В детском возрасте могут развиться различные васкулиты, за исключением гигантоклеточного артериита с ревматической полимиалгией, хотя в целом многими системными васкулитами преимущественно болеют взрослые. При развитии заболевания у ребенка оно отличается остротой начала и течения, яркими манифестными симптомами и более оптимистичным прогнозом в условиях ранней и адекватной терапии, чем у взрослых.

17.1. Слизисто-кожный лимфонодулярный синдром (Кавасаки)

Слизисто-кожный лимфонодулярный синдром (острый детский лихорадочный кожно-слизисто-железистый синдром, болезнь Кавасаки, синдром Кавасаки) – остро протекающее системное заболевание, характеризующееся морфологически преимущественным поражением средних и мелких артерий с развитием деструктивно-пролиферативного васкулита, идентичного узелковому полиартериту, а клинически – лихорадкой, изменениями слизистых оболочек, кожи, лимфатических узлов и иногда поражением коронарных и других висцеральных артерий.

Эпидемиология

Синдром Кавасаки встречается чаще, чем другие формы системных васкулитов. Наиболее распространена данная патология в Японии (ежегодно регистрируется 112 случаев на 100 000 детей до 5 лет). Сезонность заболеваемости: ноябрь–февраль, июнь–август. Болеют дети в возрасте от нескольких недель до 5 лет, соотношение мальчиков и девочек – 1,5:1.

Профилактика

Первичная профилактика не разработана. Вторичную профилактику тромбоза коронарных артерий проводят в случае наличия их аневризмы.

Классификация

Выделяют полный и неполный синдром Кавасаки.

Этиология

Учитывая наличие сезонной изменчивости и цикличности заболевания, предполагают его инфекционную природу, но подтвердить данное предположение до настоящего времени не удалось. В качестве возможных причинных агентов рассматриваются вирусы (Эпштейна–Барр, ретровирусы, парвовирус B19), стрептококки, стафилококки, кандиды, риккетсии, спирохеты, бактериальные токсины (стрептококков, стафилококков), образование суперантигена под воздействием токсина.

Патогенез

Признано, что в патогенезе большую роль может играть иммунная активация, что подтверждают, в частности, выявлением отложений иммунных комплексов в пораженных тканях и развитием деструктивно-пролиферативного васкулита. Предполагают, что в ответ на воздействие токсина или инфекционного агента активированные Т-клетки, моноциты и макрофаги секретируют разные цитокины, которые вызывают клинические проявления болезни.

Клиническая картина

Синдром Кавасаки характеризуется цикличностью проявлений, выраженностью лихорадки, на фоне которой развиваются симптомы поражения слизистых оболочек, кожи, лимфатических узлов и различных систем, прежде всего сердечно-сосудистой.

Общие симптомы. Заболевание начинается остро с повышения температуры тела, как правило, до высоких цифр (39°С и выше). Характерна возбудимость больного, выраженная в большей степени, чем при других лихорадочных состояниях у детей. Нередко больным причиняет мучения боль в мелких суставах, животе. В отсутствие лечения лихорадка продолжается 7–14 дней (иногда до 36).

Поражение слизистых оболочек. На фоне высокой лихорадки в течение нескольких дней появляется гиперемия конъюнктив без выраженных экссудативных проявлений. Двусторонний конъюнктивит сохраняется в течение 1–2 нед. и исчезает (рис. 17.1, см. цв. вкл.). С первых дней болезни наблюдаются сухость, гиперемия и трещины губ, гиперемия слизистой оболочки ротовой полости, отек сосочков языка, который на 2-й неделе становится «малиновым».

Поражение кожи. Вскоре после дебюта или с началом лихорадки на туловище, конечностях и в паховых областях возникает сыпь в различных вариантах: эритематозные бляшки неправильной формы, скарлатиноподобная сыпь, мультиформная эритема. Возможна эритема промежности, которая в течение 48 ч переходит в десквамацию. Через несколько дней от начала болезни появляется эритема и/или уплотнение кожи ладоней и подошв, сопровождающиеся резкой болезненностью и ограничением подвижности пальцев кистей и стоп. Одновременно возникают гиперемия ладоней и подошв, интенсивная эритема и плотный отек кистей и стоп. На 2-й неделе сыпь отцветает. Спустя 2–3 нед. появляется периногтевое пластинчатое шелушение с распространением на пальцы, а иногда – на всю кисть или стопу (рис. 17.2).

Поражение лимфатических узлов. Характерно значительное увеличение (не менее 1,5 см в диаметре) одного или нескольких шейных лимфатических узлов.

Поражение сердечно-сосудистой системы. Патологические изменения сердечно-сосудистой системы встречаются почти у половины больных. Они включают тахикардию, аритмию, ритм галопа. Возможно появление сердечных шумов, развитие застойной СН. Характер и локализацию патологии

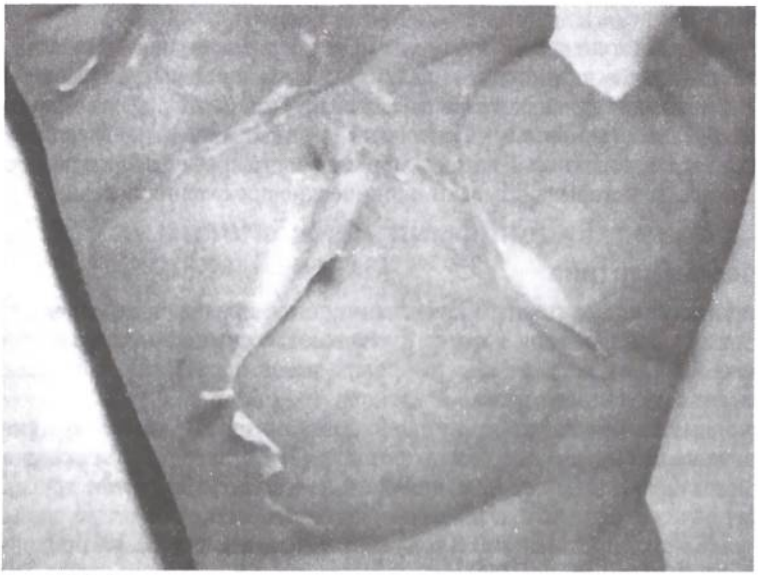


Рис. 17.2. Пластинчатое шелушение кожи на ладонях у ребенка с синдромом Кавасаки.

определяют с помощью инструментальных методов. Частыми находками являются перикардиальный выпот, изменения миокарда и митральная регургитация. Изменения оболочек сердца сопровождают острую фазу болезни и обычно имеют положительную динамику по мере улучшения состояния больного и выздоровления. В то же время отличительная особенность данного васкулита – риск быстрого развития аневризм коронарных артерий (рис. 17.3). Подобные аневризмы обычно возникают в сроки от 1 до 4 нед. от начала лихорадки; спустя 6 нед. новые поражения коронарных артерий

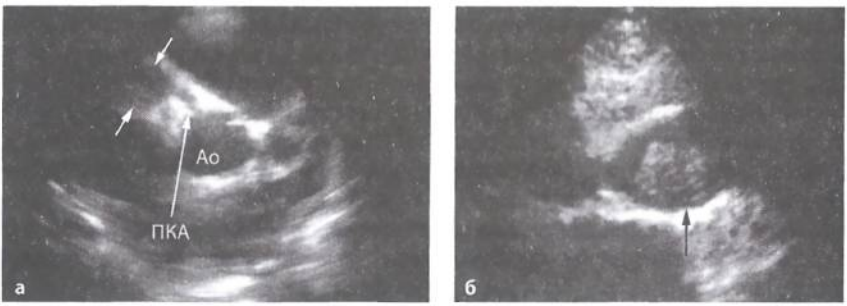


Рис. 17.3. Эхокардиограмма коронарных артерий у ребенка с синдромом Кавасаки: *а* – аневризма (*короткие стрелки*) правой коронарной артерии (*длинная стрелка*); *б* – тромб в просвете аневризмы правой коронарной артерии (рисунки из атласа «Детская ревматология» под ред. А.А.Баранова и Е.И.Алексеевой, 2015).

уже редкость. Расширение коронарных артерий может быть одно- или двусторонним. Поражаются преимущественно проксимальные отделы сосудов.

Помимо коронарных артерий, в патологический процесс могут вовлекаться и другие сосуды, в том числе брюшная аорта, верхняя брыжеечная, подмышечная, подключичная, плечевые, подвздошные и почечные артерии с дистальной ишемией и некрозом в результате активного васкулита.

Другие проявления. У половины пациентов возникает боль в суставах, в 40–45% – поражение ЖКТ, печени, реже развиваются признаки поражения почек, ЦНС. Артралгии и полиартрит мелких суставов кистей и стоп с последующим поражением коленных и голеностопных суставов появляются на первых неделях болезни. Проявления со стороны ЖКТ включают гепатомегалию, водянку желчного пузыря, диарею и панкреатит. Редко встречаются такие проявления, как асептический менингит, легочные инфильтраты и плевральный выпот. Указанные симптомы и синдромы проходят бесследно через 2–3 нед.

Течение

Синдром Кавасаки отличается циклическим течением с чередованием трех стадий: острая лихорадочная стадия продолжительностью 1–2 нед., подострая стадия – 3–5-я неделя, выздоровление – через 6–7 нед. с момента начала болезни. В отдельных случаях (3%) возможны рецидивы, которые обычно развиваются в течение 12 мес., чаще у детей до 3 лет и у тех, кто имел кардиальные проявления в дебюте синдрома Кавасаки.

Диагностика

Клиническое обследование

Для установления диагноза синдрома Кавасаки должны присутствовать 5 из 6 основных критериев, обязательными из которых являются лихорадка или 4 основных симптома в сочетании с коронарными аневризмами. При меньшем количестве критериев и наличии признаков поражения сердца состояние классифицируют как неполный (атипичный) синдром Кавасаки. При оценке симптомов учитывают, что развитие указанных признаков не может быть объяснено наличием другого заболевания.

Основные критерии болезни Кавасаки:

- повышение температуры тела продолжительностью не менее 5 дней;
- гиперемия конъюнктивы;
- воспалительные изменения слизистой оболочки губ и полости рта;
- ладонная и подошвенная эритема с отеком и последующим шелушением кожи пальцев;
- полиморфная сыпь;
- негнойное увеличение шейного лимфатического узла (более 1,5 см в диаметре).

Лабораторная диагностика

Общий анализ крови. На ранних этапах болезни отмечаются лейкоцитоз, значительное увеличение СОЭ, нередко нормохромная анемия и тромбоцитоз. В подострой стадии заболевания возрастает количество тромбоцитов, часто на 3-й неделе заболевания оно достигает $1000 \cdot 10^9$/л и более.

Биохимический анализ крови. Может отмечаться эпизодическое повышение активности трансаминаз, при водянке желчного пузыря с функциональной обструкцией билиарного тракта может быть повышен уровень прямого билирубина и уробилиногена.

Иммунологический анализ крови. Характерно увеличение содержания С-реактивного белка.

Анализ мочи. Нередко в острой фазе определяют небольшую протеинурию, микрогематурию и стерильную пиурию.

Люмбальная (поясничная) пункция (при менингеальном синдроме). В ликворе выявляют мононуклеарный плеоцитоз с нормальным содержанием белка и глюкозы.

Инструментальная диагностика

ЭКГ. В острой и подострой стадии можно наблюдать снижение вольтажа зубца *R*, депрессию сегмента *ST*, уплощение или инверсию зубца *T*, при нарушении проводимости – удлинение интервалов *P–R* или *Q–T*.

ЭхоКГ следует проводить с 1–2-й недели синдрома Кавасаки, к концу месяца и в случае поражения коронарных артерий – каждые 3 месяца в течение первого года и затем – 1 раз в 6 мес. Могут быть выявлены перикардиальный выпот, изменения миокарда и митральная регургитация, преимущественно легкой степени.

Коронарная ангиография выявляет не только аневризмы, но и стенозы любых отделов коронарных артерий. Ее проводят после выздоровления пациентов при дальнейшем наблюдении.

Дифференциальная диагностика

Клиническая картина синдрома Кавасаки симулирует многие детские заболевания. Дифференциальную диагностику проводят с вирусными инфекциями, токсикозом, со скарлатиной, псевдотуберкулезом, мультиформной эритемой, стафилококковой токсидермией, сепсисом, лекарственной болезнью, дебютом ЮРА, узелковым полиартериитом. Диффузная эритема, корочки, петехии, пурпура, формирование везикул не характерны для синдрома Кавасаки и должны вызвать подозрение на другую болезнь. С учетом морфологической идентичности сосудистых изменений при дифференциальной диагностике следует учитывать, что при синдроме Кавасаки в отличие от узелкового полиартериита не встречаются узелки, дистальная гангрена, артериальная гипертензия, аппендикулярный артериит, множественный асимметричный мононеврит.

Пример формулировки диагноза

Синдром Кавасаки, подострая стадия, коронарит, пластинчатое шелушение пальцев рук.

Лечение

Показания к госпитализации. Показаниями к госпитализации служат дебют, рецидив болезни, инфаркт миокарда, необходимость коронарографии у ребенка, необходимость хирургического вмешательства на коронарных артериях, обследования с целью определения протокола лечения в период ремиссии.

Медикаментозная терапия. Так как этиология неизвестна, терапия имеет неспецифический характер. Она направлена на модуляцию иммунного ответа и ингибирование активации тромбоцитов для предотвращения появления коронарных аневризм. Основной метод лечения – сочетание ацетилсалициловой кислоты с введением внутривенного иммуноглобулина (ВВИГ); применение последнего снижает риск повреждения коронарных артерий с 25 до 5% и менее.

ВВИГ используют в курсовой дозе 2 г/кг (желательно в первые 10 дней болезни). По данным метаанализа, однократное введение ВВИГ в дозе 2 г/кг более эффективно предупреждает формирование коронарных аневризм, чем ежедневное использование по 0,4 г/кг в течение 5 дней. Препарат следует вводить со скоростью не более 20 капель в минуту, наблюдать за пациентом во время инфузии и в течение 1–2 ч после ее окончания. ВВИГ применяют в сочетании с ацетилсалициловой кислотой, которую назначают в суточной дозе 50–80 мг/кг до снижения повышенной температуры тела и в дозе 3–5 мг/кг/сут. на протяжении 6 нед. при отсутствии поражения коронарных артерий. При наличии аневризм коронарных артерий ацетилсалициловую кислоту назначают до тех пор, пока они не исчезнут (12 мес. и более). Примерно у 10% больных, несмотря на лечение ВВИГ, встречается резистентная или повторная лихорадка. В данном случае может помочь повторный курс ВВИГ в дозе 1 г/кг/сут., но неизвестно, предотвращает ли он аневризму. Часть пациентов резистентна к ВВИГ. Такие больные имеют наибольший риск формирования аневризм и длительного течения болезни. Есть сообщения о том, что у некоторых пациентов, резистентных к ВВИГ, возможно использование пульс-терапии глюкокортикостероидами.

Длительное ведение пациентов с аневризмами, перенесших синдром Кавасаки, должно быть направлено на профилактику ИБС и атеросклероза (длительный прием ацетилсалициловой кислоты, коррекция гиперлипидемии и тд.).

Хирургическое лечение. При развитии стеноза коронарной артерии, а также при повторных эпизодах коронарной ишемии (или после инфаркта миокарда), связанных с аневризмами коронарных артерий, у лиц, перенесших синдром Кавасаки, проводят аортокоронарное шунтирование, ангиопластику или стентирование.

Консультации других специалистов показаны в следующих случаях:
- ревматолог – для диагностики синдрома Кавасаки, если ребенок госпитализирован в инфекционную больницу;
- инфекционист – для исключения инфекционного заболевания, если ребенок госпитализирован в ревматологическое или соматическое отделение;
- кардиохирург – в случае развития стеноза коронарной артерии, а также при повторных эпизодах коронарной ишемии для решения вопроса о хирургическом лечении.

Прогноз

Прогноз чаще благоприятный. Большинство пациентов выздоравливают. Повторные рецидивы синдрома Кавасаки редки, и их риск выше в первые 12 месяцев после первого эпизода болезни. Летальность составляет 0,1–0,5%. Непосредственной причиной смерти в острый период болезни являются миокардит или аритмия, в подострый – разрыв коронарной аневризмы или острая сердечно-сосудистая недостаточность в результате коронарного тромбоза, в период реконвалесценции – инфаркт миокарда. Отдаленный прогноз синдрома Кавасаки до сих пор неясен. Динамика коронарных аневризм прослежена в нескольких исследованиях. Почти в половине случаев коронарные аневризмы регрессируют в течение последующих двух лет. Однако есть сообщения о взрослых пациентах, перенесших инфаркт миокарда в молодом возрасте, спустя десятилетия после заболевания.

17.2. Узелковый полиартериит

Узелковый полиартериит (болезнь Куссмауля–Мейера, классический узелковый полиартериит, узелковый полиартериит с преимущественным поражением внутренних органов, узелковый полиартериит с преимущественным поражением периферических сосудов, узелковый полиартериит с ведущим тромбангиитическим синдромом) – острое, подострое или хроническое заболевание, в основе которого лежит поражение периферических и висцеральных артерий, преимущественно мелкого и среднего калибра, развитие деструктивно-пролиферативного артериита и последующей периферической и висцеральной ишемии.

Эпидемиология

Частота узелкового полиартериита у детей неизвестна. В настоящее время крайне редок классический узелковый полиартериит, чаще встречается ювенильный полиартериит, отличающийся выраженным гиперергическим компонентом с возможным формированием очагов некроза кожи и слизистых оболочек и гангрены дистальных отделов конечностей. Заболевание

встречается во всех периодах детства, но ювенильный полиартериит чаще начинается в возрасте до 7 лет и встречается преимущественно у девочек.

Профилактика

Первичная профилактика не разработана. Профилактика обострений и рецидивов заключается в предупреждении обострений, санации очагов инфекции.

Классификация

См. «Диагностика».

Этиология

Узелковый полиартериит относят к полиэтиологическим заболеваниям. Возможными причинами его возникновения могут быть инфекционные факторы, лекарственные препараты, вакцинация. При классическом узелковом полиартериите у большинства больных выявляют инфицирование вирусом гепатита В. При ювенильном полиартериите начало заболевания и его обострение совпадают с респираторной вирусной инфекцией, тонзиллитом или отитом, реже с лекарственной или вакцинальной провокацией. Возможна роль наследственной уязвимости сосудов и предрасположенность к ревматическим заболеваниям: нередко у ближайших родственников ребенка с полиартериитом имеются различные сосудистые, ревматические и аллергические заболевания.

Патогенез

В патогенезе узелкового полиартериита основную роль играют иммунокомплексные процессы с активацией комплемента и накоплением лейкоцитов в зоне фиксации иммунных комплексов. Иммунокомплексное воспаление развивается в стенке мелких и средних артерий. Вследствие этого возникают деструктивно-пролиферативный васкулит, деформация сосудистого русла, замедление кровотока, реологические и гемокоагуляционные нарушения, тромбоз просвета сосудов, тканевая ишемия.

Клиническая картина

Для острого периода характерны повышение температуры, боли в суставах, мышцах и различные сочетания типичных клинических синдромов: кожного, тромбоангиитического, неврологического, кардиального, абдоминального, почечного.

Общие симптомы. Заболевание у большинства детей начинается остро. Повышается температура тела, которая в течение нескольких недель еже-

дневно достигает 38–39°С, через несколько часов снижаясь до нормальных цифр, что сопровождается профузным потом и нарастающей дистрофией. Позже появляются боли в суставах, мышцах и признаки системного поражения сосудистого русла. Реже заболевание развивается исподволь, подостро. В таком случае пациент длительно отмечает слабость, недомогание, субфебрилитет или немотивированные кратковременные подъемы температуры тела. Типичные клинические синдромы проявляются только спустя несколько месяцев. Последовательность возникновения синдромов, варианты их сочетания бывают различными, чем и объясняют полиморфизм клинической картины узелкового полиартериита.

Кожный синдром у детей встречается значительно чаще, чем у взрослых. Типичными кожными изменениями считают ливедо, подкожные или внутрикожные узелки и локальные отеки. Ливедо (стойкие цианотичные пятна в виде ветвей дерева или выраженной мраморности) встречается у большинства больных, располагается чаще на дистальных отделах конечностей, изменяя окраску от яркой до бледной в период ремиссии. Единичные или множественные узелки пальпируют по ходу крупных сосудов и в сети ливедо. На фоне лечения они исчезают через несколько недель. Болезненные плотные отеки локализуются на кистях, стопах, в области суставов; по мере развития болезни они могут исчезнуть или на их месте формируется некроз кожи.

Тромбангиитический синдром развивается почти у каждого третьего пациента с ювенильным полиартериитом и проявляется быстрым формированием некрозов кожи и слизистых оболочек, гангрены дистальных отделов конечности (рис. 17.4, см. цв. вкл.). Процесс сопровождается сильными приступообразными болями, а также ощущением жжения и распирания в области крупных суставов и дистальных отделов конечности. После назначения адекватной терапии боли прекращаются, постепенно мумифицируются и демаркируются очаги кожных некрозов и сухой гангрены концевых фаланг. Наряду с кожными некрозами и дистальными гангренами нередко наблюдают клиновидный некроз языка. Эпителизация и заживление некрозов кожи и слизистых оболочек происходят через несколько дней, мумифицированные фаланги отторгаются не ранее 2-го месяца от начала лечения.

Неврологический синдром. Поражение периферической нервной системы в виде асимметричного полиневрита (множественного мононеврита) – характерный признак классического узелкового полиартериита. Полиневрит развивается остро с гиперестезии в зоне поражения; затем появляются сильные боли по типу каузалгий, а через несколько часов или недель возникают параличи различных отделов конечностей. При ювенильном полиартериите поражение периферической нервной системы обычно проявляется картиной мононеврита. С наступлением ремиссии движения в пораженных конечностях восстанавливаются. Кроме того, у всех больных в активном периоде выявляют симптомы поражения вегетативной нервной системы: прогрессирующее снижение веса, профузную потливость, каузалгический характер болей.

Абдоминальный синдром. У пациентов часто наблюдают приступообразные боли в животе, которые могут сопровождаться диспептическими явлениями, пальпаторную болезненность по ходу кишечника без признаков раздражения брюшины, умеренное увеличение печени. Боли и диспептические явления быстро проходят на фоне патогенетической терапии. В тяжелых случаях могут развиваться единичные или диффузные язвы, некрозы или гангрена кишечника, в том числе аппендикса.

Почечный синдром с ренальной гипертензией встречается при классическом узелковом полиартериите. Особого внимания заслуживает характерный для этого заболевания синдром артериальной гипертензии, обусловленный ишемией юкстагломерулярного аппарата почек с нарушением механизма ренин–ангиотензин–альдостерон. Изменение мочевого осадка в таких случаях незначительно (умеренная следовая протеинурия и микрогематурия), функциональное состояние почек не нарушается. Тяжесть состояния детей и серьезность прогноза обусловлены стойким повышением АД, иногда достигающим величины 220–240/110–170 мм рт.ст. Именно у этих пациентов нередко наблюдают смертельный исход. При положительном эффекте терапии наступает ремиссия. Уровень АД снижается, изменения мочевого осадка исчезают.

Кардиальный синдром. На высоте активности кардиальный синдром наблюдают у многих больных, но он не определяет основную тяжесть узелкового полиартериита. Клинически у больных отмечают расширение границ сердца, выраженную тахикардию, систолический шум над областью сердца. При инструментальных исследованиях можно выявить признаки нарушения коронарного кровообращения, проводимости, изменения в сердечной мышце, перикардиального выпота, в случае артериальной гипертензии – гипертрофию миокарда. На фоне патогенетической терапии ишемические и воспалительные изменения в сердце исчезают.

Легочный синдром у большинства детей не имеет клинических проявлений, его выявляют только при рентгенологическом исследовании в виде усиления сосудистого рисунка, тяжистости корней, иногда – в виде адгезивных процессов в плевральных листках, т.е. картины пневмонита.

Общие проявления узелкового и ювенильного полиартериита одинаковы, однако локальные симптомы и синдромы различаются в зависимости

Таблица 17.1. Клиника узелкового полиартериита в зависимости от преимущественной локализации васкулита

Клинический вариант	Ведущие клинические симптомы и синдромы активной фазы
Классический	Артериальная гипертензия ренального генеза. Множественный мононеврит. Коронарит. Изолированное или генерализованное некротическое поражение кишечника. Маркеры вируса гепатита В
Ювенильный	Боль в суставах, мышцах, гиперестезия. Узелки, ливедо, локальные отеки, полиневрит. Тромбангиитический синдром – очаги некроза кожи, слизистых оболочек, дистальная гангрена

Таблица 17.2. Классификационные критерии узелкового полиартериита у детей (здесь и далее критерии расположены по специфичности и чувствительности от высшего к низшему проценту)

Критерии	Уточнение
Основные	
Множественный асимметричный мононеврит или асимметричный полиневрит	Сочетанное и последовательное поражение лучевого, локтевого, срединного, малоберцового и других нервов
Ишемическое поражение кишечника	Инфаркт, некроз стенки кишки с единичными или множественными очагами поражения
Синдром артериальной гипертензии	Стойкое увеличение диастолического давления в сочетании с мочевым синдромом и, возможно, маркерами гепатита В
Характерные ангиографические изменения	Аневризмы мелких и средних внутриорганных артерий в сочетании с очаговой сосудистой деформацией (печеночных, почечных и других артерий)
Некротизирующий васкулит (по данным биопсии)	Деструктивно-пролиферативный васкулит мелких и средних артерий мышечного типа, выявленный при биопсии
Вспомогательные	
Похудание	Снижение массы тела более чем на 15% от исходной за короткий период, не связанное с голоданием
Боли в суставах и/или мышцах	Упорные боли, каузалгия крупных суставов и мышц дистальных отделов конечностей
Лихорадка	Повышение температуры тела выше 38°С ежедневное или эпизодическое с профузными потами на протяжении 2 нед. или более
Лейкоцитоз периферической крови	Лейкоцитоз более $20{,}0 \cdot 10^9$/л, определяемый в трех последовательных анализах

от ведущей сосудистой патологии (внутренние органы при классическом узелковом полиартериите, периферические сосуды при ювенильном полиартериите) (табл. 17.1–17.3).

Течение

Узелковый полиартериит может быть острым, подострым и хроническим (рецидивирующим). При остром течении наблюдают короткий начальный период, бурную генерализацию сосудистых поражений. Подострое течение имеет постепенное начало, его чаще отмечают при классическом узелковом полиартериите, признаки активности заболевания удерживаются на протяжении 1–2 лет. Узелковый полиартериит, ассоциированный с вирусом гепатита В, протекает с синдромом артериальной гипертензии (нередко

Таблица 17.3. Классификационные критерии ювенильного полиартериита

Критерии	Уточнение
Основные	
Гангрена пальцев и/или кожные некрозы	Острое развитие сухой асимметричной гангрены с вовлечением 1–3 пальцев рук, мумифицирование участков кожи
Узелковые высыпания	Внутрикожные и подкожные узелки до 1 см в диаметре по ходу сосудов
Инфаркт языка	Болезненный клиновидный цианоз языка с развитием некроза
Ливедо древовидное	Цианотичная грубопетлистая сеть на дистальных отделах конечностей, усиливающаяся на холоде и в положении стоя
Вспомогательные	
Некротизирующий васкулит (по данным биопсии)	Деструктивно-пролиферативный васкулит мелких и средних артерий мышечного типа, выявленный при биопсии
Похудание	Снижение массы тела более чем на 15% от исходной за короткий период, не связанное с голоданием
Боли в суставах и/или мышцах	Упорные боли, каузалгия крупных суставов и мышц дистальных отделов конечностей
Лихорадка	Повышение температуры тела выше 38°С ежедневное или эпизодическое с профузными потами на протяжении 2 нед. или более
Лейкоцитоз периферической крови	Лейкоцитоз более $20{,}0 \cdot 10^9$/л, определяемый в трех последовательных анализах

злокачественным), отличается более острым началом и нередко неблагоприятным течением. Хроническое течение с чередованием обострений и ремиссий встречается преимущественно при ювенильном полиартериите. В первые годы обострения возникают через 0,5–1,5 года, после 2–4 обострений ремиссия может удлиняться до 5 лет и более.

Диагностика

Клиническая диагностика

Распознавание узелкового полиартериита нередко затруднено, что связано с неспецифичностью начальных симптомов, полиморфизмом клинических проявлений, отсутствием специфических лабораторных маркеров. Основой диагноза служит прежде всего клиническая картина, которая становится очевидной на протяжении первых 3 месяцев болезни. При установлении диагноза учитывают специфические клинические синдромы (основные диагностические критерии). Вспомогательное значение имеют такие признаки, как повышение температуры тела, потеря массы тела, боли в суставах и мышцах, лейкоцитоз, увеличение СОЭ, маркеры вирусного гепатита В. Диагноз узелкового полиартериита устанавливают при нали-

чии не менее двух основных или одного основного и трех вспомогательных критериев.

Диагноз ювенильного полиартериита устанавливают при наличии не менее трех основных или двух основных и трех вспомогательных критериев.

Лабораторная диагностика

В активном периоде узелкового полиартериита в *общем анализе крови* определяют умеренную нормохромную анемию, нейтрофильный лейкоцитоз, повышение СОЭ.

В *общем анализе мочи* могут быть выявлены транзиторные изменения осадка.

Биохимический анализ крови имеет прикладное значение, выявляя изменения некоторых показателей, в частности трансферазной активности и остаточного азота.

При *иммунологическом исследовании* в активный период у всех больных определяют увеличение концентрации С-реактивного белка, иногда умеренное повышение IgA, IgG, положительный РФ.

Система свертывания крови при узелковом полиартериите характеризуется склонностью к гиперкоагуляции, поэтому определение состояния гемостаза необходимо выполнять как исходно (до начала терапии), так и в последующем (для контроля ее эффективности). Гиперкоагуляция максимально выражена при ювенильном полиартериите.

У больных с классическим узелковым полиартериитом обнаруживают HBsAg и другие маркеры гепатита В (без клинико-лабораторных и эпидемиологических признаков данного заболевания).

Инструментальная диагностика

По показаниям назначают ЭКГ, ЭхоКГ, рентгенографию органов грудной клетки, УЗИ органов брюшной полости, ангиографию и биопсию.

На *ЭКГ* можно выявить признаки нарушения метаболических процессов в миокарде, тахикардию. При наличии миокардита могут быть зафиксированы замедление проводимости, экстрасистолия, снижение электрической активности миокарда. При поражении коронарных артерий выявляют ишемические изменения в сердечной мышце.

При *ЭхоКГ* в случае миокардита отмечают расширение полостей сердца, утолщение и/или гиперэхогенность стенок и/или папиллярных мышц, снижение сократительной и насосной функций миокарда, при наличии перикардита – расслоение или утолщение листков перикарда.

При *УЗИ органов брюшной полости, почек* чаще отмечаются неспецифические изменения в виде усиления сосудистого рисунка и/или эхогенности паренхимы.

На *рентгенограмме органов грудной клетки* в активный период болезни отмечают усиление сосудистого рисунка, иногда – изменения легочного интерстиция.

Аортографию назначают при узелковом полиартериите, протекающем с артериальной гипертензией, с диагностической и дифференциально-диагностической целью. На ангиограммах могут быть выявлены аневризмы средних и мелких сосудов почек, печени, селезенки и дефекты контрастирования паренхимы пораженных органов, что служит ангиографическим критерием заболевания.

Биопсию кожи, подкожной клетчатки и мышц проводят редко – в сомнительных случаях. Биопсию желательно выполнить до начала базисной терапии. Морфологический признак, подтверждающий диагноз узелкового полиартериита, – деструктивно-продуктивный васкулит, который можно выявить только при биопсии из участка кожи с узелком, ливедо или вблизи некроза.

Дифференциальная диагностика

При остром начале ювенильного полиартериита с высокой температурой тела, суставными и мышечными болями, кожными высыпаниями, гепатомегалией нередко возникает необходимость в дифференциальной диагностике с сепсисом, ЮРА, ювенильным дерматомиозитом, СКВ, синдромом Кавасаки, неспецифическим аортоартериитом.

При проведении дифференциальной диагностики следует представлять, что для узелкового полиартериита не характерен свойственный ЮРА деструктивный артрит, в противоположность ювенильному дерматомиозиту при ювенильном полиартериите не столь выражен синдром мышечной слабости, ливедо и кожные некрозы располагаются преимущественно на дистальных отделах конечностей, не наблюдается периорбитальной лиловой эритемы. В отличие от СКВ у больных с ювенильным полиартериитом чаще встречается древовидное, а не сетчатое ливедо, дистальная гангрена, гиперлейкоцитоз. Для узелкового полиартериита не характерны эндокардит, полисерозит и нефротический синдром, при нем не определяются LE-клетки. Вопросы дифференциальной диагностики узелкового полиартериита с синдромом Кавасаки и аортоартериитом изложены в соответствующих разделах.

Дифференциальная диагностика затруднена при внезапном возникновении у ребенка высокого АД. В подобных случаях диагноз узелкового полиартериита часто приходится устанавливать методом исключения, последовательно отвергая предположения о феохромоцитоме, стенозе почечных артерий, пиелонефрите с исходом в нефросклероз, хроническом гломерулонефрите. В пользу узелкового полиартериита свидетельствует стойкий высокий уровень АД, сочетающийся с признаками системного поражения сосудистого русла, лихорадкой, увеличением СОЭ и лейкоцитозом, HBs-антигенемией (без клиники гепатита).

Пример формулировки диагноза

Узелковый полиартериит, ассоциированный с вирусным гепатитом В, активный период. Синдром артериальной гипертензии, абдоминальный синдром, полиневропатия. Состояние после нарушения мозгового кровообращения.

Ювенильный полиартериит, активный период. Артралгии, миалгии, гиперестезия. Узелки, ливедо, локальные отеки, полиневрит. Тромбангиитический синдром – клиновидный некроз языка, очаги некроза кожи, гангрена концевых фаланг IV, V пальцев правой и IV пальца левой кисти.

Лечение

Показания к госпитализации. Показаниями к госпитализации служат дебют, обострение болезни, обследование с целью определения протокола лечения в ремиссии.

Немедикаментозное лечение. В острый период обязательны госпитализация, постельный режим, диета №5.

Медикаментозная терапия. Медикаментозное лечение проводят с учетом фазы болезни, клинической формы, характера основных клинических синдромов и степени тяжести. Оно включает патогенетическую и симптоматическую терапию.

Характер и продолжительность *патогенетической терапии* зависят от локализации сосудистого поражения и его тяжести. Основа патогенетической терапии – глюкокортикостероиды. В случае высокой активности назначают цитостатики (циклофосфамид). При ювенильном полиартериите максимальная суточная доза преднизолона составляет 1 мг/кг. Больным с выраженным тромбангиитическим синдромом проводят 3–5 сеансов плазмафереза, ежедневно синхронизированного с пульс-терапией метилпреднизолоном (10–15 мг/кг). Максимальную дозу преднизолона больные получают в течение 4–6 нед. и более до исчезновения клинических признаков активности и улучшения лабораторных показателей. Затем суточную дозу постепенно снижают (по 1,25–2,5 мг/сут.) и через 5–14 дней доводят до 5–10 мг/сут. Поддерживающее лечение проводят не менее 2 лет.

При тяжелой артериальной гипертензии, служащей препятствием для назначения глюкокортикостероидов в адекватной дозе, в комплексе с низкими дозами преднизолона (0,2–0,3 мг/кг/сут.) применяют цитостатики (циклофосфамид) из расчета 2–3 мг/кг/сут., через месяц дозу уменьшают в 2 раза и продолжают лечение до наступления ремиссии. Современной альтернативой приему циклофосфамида внутрь служит интермиттирующая терапия – в/в 12–15 мг/кг 1 раз в месяц в течение года, затем 1 раз в 3 мес. и еще через год – отмена лечения.

С целью улучшения кровообращения применяют антикоагулянты. Гепарин натрия вводят больным с тромбангиитическим синдромом и инфарктом внутренних органов 3–4 раза в день подкожно или внутривенно в суточной дозе 200–300 ЕД/кг под контролем показателей коагулограммы.

Лечение гепарином натрия продолжают до клинического улучшения. Для уменьшения тканевой ишемии назначают антиагреганты: дипиридамол (Курантил), пентоксифиллин (Трентал), тиклопидин (Тиклид) и другие сосудистые препараты.

При классическом узелковом полиартериите преднизолон назначают коротким курсом (при злокачественной артериальной гипертензии не назначают совсем), базисное лечение – терапия циклофосфамидом; в случае тяжелого (кризового) течения дополнительно проводят плазмаферез (синхронно с пульс-терапией).

Симптоматическое лечение. При выраженных гиперестезиях и болях в суставах, мышцах применяют обезболивающие, при артериальной гипертензии – гипотензивные средства. Антибиотики назначают в случае присоединения интеркуррентных инфекций в дебюте или на фоне болезни, наличия очагов инфекции. Длительное использование глюкокортикостероидов и цитостатиков влечет за собой развитие побочных эффектов, требующих соответствующего лечения. При лечении цитостатиками развиваются такие побочные эффекты, как агранулоцитоз, гепато- и нефротоксичность, инфекционные осложнения; при приеме глюкокортикостероидов – медикаментозный синдром Иценко–Кушинга, остеопороз, задержка линейного роста, инфекционные осложнения. Для профилактики и лечения остеопении и остеопороза используют карбонат кальция, кальцитонин (Миакальцик) и альфакальцидол. Инфекционные осложнения развиваются при лечении как глюкокортикостероидами, так и цитостатиками. Они не только лимитируют адекватность базисного лечения, но и поддерживают активность болезни, что приводит к удлинению лечения и нарастанию его побочных проявлений. Эффективный метод лечения и профилактики инфекционных осложнений – использование ВВИГ. Показаниями к их назначению служат высокая активность патологического процесса в сочетании с инфекцией или инфекционные осложнения на фоне противовоспалительной иммунодепрессивной терапии. Курс лечения составляет от 1 до 5 внутривенных вливаний, курсовая доза стандартных или обогащенных ВВИГ 200–1000 мг/кг.

Хирургическое лечение. Хирургическое лечение показано при развитии симптомов острого живота у пациентов с абдоминальным синдромом. При пальцевой гангрене выполняется некрэктомия. В период ремиссии у больных с ювенильным полиартериитом, рецидивирующим в связи с хроническим тонзиллитом, проводят тонзиллэктомию.

Консультации других специалистов показаны в следующих случаях:

- невропатолог, окулист – высокий уровень АД, симптомы поражения нервной системы;
- хирург – выраженный абдоминальный синдром; сухая гангрена пальцев конечностей;
- ЛОР, стоматолог – патология ЛОР-органов, необходимость санации зубов.

Прогноз

Исходом заболевания может быть относительная или полная ремиссия сроком от 4 до 10 лет и более, 10-летняя выживаемость больных с ювенильным полиартериитом приближается к 100%. Более неблагоприятный прогноз имеет классический узелковый полиартериит, ассоциированный с вирусом гепатита В и протекающий с синдромом артериальной гипертензии. Наряду с возможной длительной ремиссией в тяжелых случаях может наблюдаться смертельный исход. Причины смерти – перитонит, кровоизлияние в мозг или его отек с синдромом вклинения, реже – хроническая почечная недостаточность.

17.3. Неспецифический аортоартериит

Неспецифический аортоартериит (синдром дуги аорты, болезнь Такаясу, болезнь отсутствия пульса) – деструктивно-продуктивный сегментарный аортит и субаортальный панартериит богатых эластическими волокнами артерий с возможным поражением их коронарных и легочных ветвей.

Эпидемиология

Неспецифический аортоартериит начинается чаще всего в возрасте от 10 до 20 лет, преимущественно болеют лица женского пола. В подавляющем числе наблюдений первые симптомы болезни появляются в возрасте 8–12 лет, но возможно начало болезни и в дошкольном возрасте.

Профилактика

Первичная профилактика не разработана. Вторичная профилактика заключается в предупреждении обострений, санации очагов инфекции.

Классификация

В соответствии с характером деформации выделяют стенотический, деформирующий либо сочетанный (сочетание аневризм и стеноза) варианты неспецифического аортоартериита. По локализации поражения различают 4 типа неспецифического аортоартериита (табл. 17.4, рис. 17.5).

Этиология

Этиология заболевания не установлена. Среди возможных причин обсуждают роль инфекции (в частности, туберкулеза), вирусов, лекарственной и сывороточной непереносимости. Существуют сведения о генетической предрасположенности к неспецифическому аортоартерииту, что иллюстрируется развитием болезни у однояйцовых близнецов и связью с HLA-Bw52, Dw12, DR2 и DQw (в японской популяции).

Таблица 17.4. Типы неспецифического аортоартериита по локализации поражения

Типы	Локализация
I	Дуга аорты и отходящие от нее артерии
II	Нисходящий, брюшной отделы аорты, чревная, почечная, бедренная и другие артерии: IIa – восходящий отдел, дуга аорты и ее ветви; IIb – восходящий отдел, дуга аорты и ее ветви, нисходящий грудной отдел
III	Смешанный вариант (распространенное поражение сосудов области дуги и других отделов)
IV*	Поражение легочных артерий, сочетающееся с любым из трех типов

* Иногда выделяют также V тип неспецифического аортоартериита, представляющий собой смешанный вариант IIb и IV типов (см. рис. 17.4).

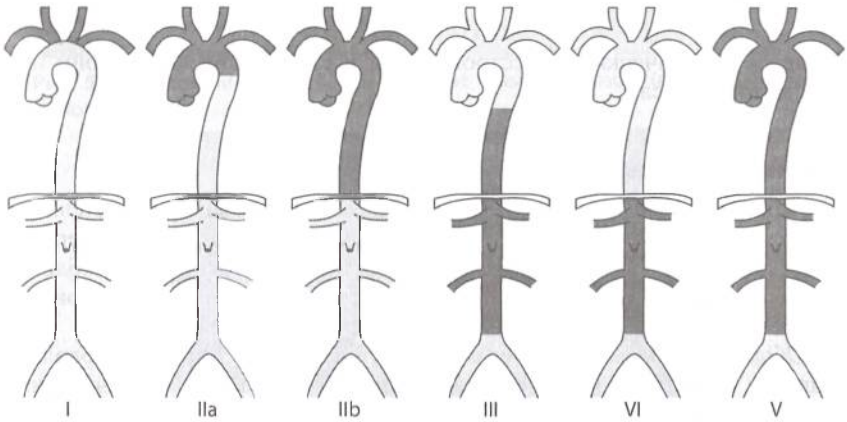


Рис. 17.5. Классификация неспецифического аортоартериита по локализации поражения.

Патогенез

В патогенезе заболевания большое значение отводят аутоиммунным механизмам. В патологический процесс вовлекаются vasa vasorum, средняя оболочка и адвентициальная оболочка аорты и крупных кровеносных сосудов в области их устья или проксимальных отделов. При микроскопическом исследовании выявляют мукоидное набухание, фибриноидный некроз, инфильтративно-пролиферативную клеточную реакцию и склероз стенок пораженных отделов сосудистой системы с характерной картиной сегментарного деструктивного, деструктивно-пролиферативного и фибропластического панаортита и панартериита. Деструкция эластического каркаса может привести к формированию аневризм, а тромбоваскулит и деформация просвета сосудов – к артериальной окклюзии, что клинически про-

Таблица 17.5. Локализация аортоартериита и клинические синдромы

Локализация патологического процесса	Клинические синдромы
Подключичные, плечевые, бедренные, подколенные артерии	Синдром перемежающейся хромоты. Синдром асимметрии или отсутствия пульса. Патологические сосудистые шумы
Сонные артерии	Головная боль. Ухудшение зрения, ретинопатия. Нарушения мозгового кровообращения. Сосудистый шум над сонными артериями
Легочные артерии	Легочная гипертензия
Почечные артерии	Почечная гипертензия
Чревный ствол, брыжеечные артерии	Боль в животе, рвота, диарея

является ишемическими расстройствами и синдромом асимметрии или отсутствия пульса.

Клиническая картина

Для неспецифического аортоартериита свойственны общевоспалительные проявления и сочетание различных синдромов: недостаточности периферического кровотока, кардиоваскулярного, цереброваскулярного, абдоминального, легочного, артериальной гипертензии. Классический признак заболевания – синдром асимметрии или отсутствия пульса.

Общие симптомы. Заболевание имеет две фазы: острую, продолжающуюся от нескольких недель до нескольких месяцев, и хроническую – с обострениями или без них. В дебюте острой фазы наблюдают субфебрилитет или немотивированные фебрильные «свечи», усталость, боли в мышцах перемежающегося характера (при физической нагрузке), узловатую эритему или геморрагии на коже. На протяжении многих месяцев определяют увеличенную СОЭ (до 50–60 мм/ч). Через несколько месяцев в зависимости от локализации патологического процесса появляются те или иные характерные симптомы и синдромы (табл. 17.5).

Синдром недостаточности периферического кровотока. Этот синдром отражает ишемию ниже места стеноза или окклюзии крупной артерии и проявляется перемежающимися болями. Боли при нагрузке в одной или обеих руках или ногах с ощущением усталости и онемения пальцев встречаются при поражении подключичных или подвздошных (бедренных) артерий; боли в спине – при поражении позвоночных артерий. Наиболее важен для диагностики синдром асимметрии или отсутствия пульса и АД. Наиболее часто пульс не определяется на левой лучевой артерии.

Кардиоваскулярный синдром. При наличии кардиоваскулярного синдрома характерны боли по ходу сосудов, над суженными, но проходимыми артериями выслушивают шумы (над аортой и крупными сосудами). В слу-

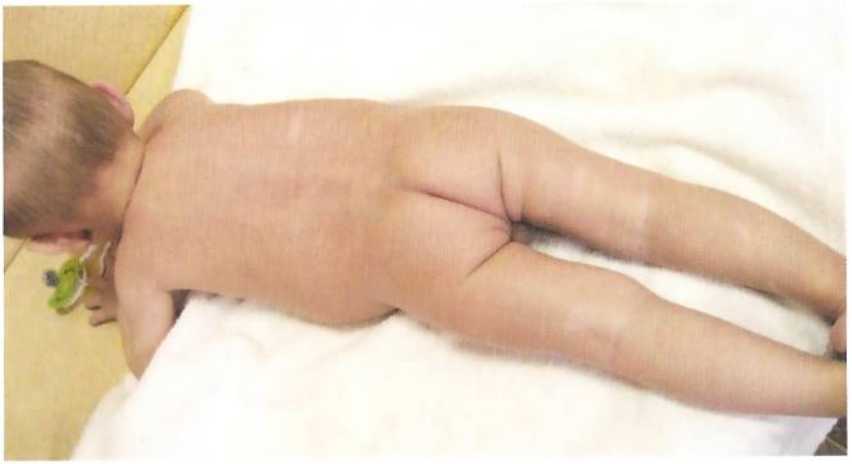


Рис. 5.11. Внешний вид ребенка с туберозным склерозом (пятна депигментации на коже).



Рис. 8.5. Внешний вид ребенка с тетрадой Фалло.



Рис. 8.11. Внешний вид ребенка с ДМЖП на фоне генетической патологии (VATER-ассоциация: V (*англ.* Vertebral anomalies – пороки развития позвоночника), A (*англ.* Anal atresia – атрезия ануса), TE (*англ.* Tracheo-esophageal fistula – трахеопищеводный свищ), R (*англ.* Renal defects – пороки развития почек)).



Рис. 17.1. Двусторонний неэкссудативный конъюнктивит, яркая гиперемия губ у ребенка с синдромом Кавасаки.



Рис. 17.4. Тромбангиитический синдром у ребенка с узелковым полиартериитом: *а* – участки некроза кожи; *б* – сухая гангрена дистальных фаланг пальцев кисти.





Рис. 17.6. Типичные геморрагические высыпания на коже голеней и стоп у ребенка с болезнью Шенлейна–Геноха.



Рис. 17.8. Крупная язва на нёбе, заполненная плотными некротическими массами, у ребенка с гранулематозом Вегенера.

чае поражения венечных артерий может возникнуть болевой синдром, но чаще больные не предъявляют типичных жалоб на боль в области сердца. При поражении восходящего отдела аорты выявляют уплотнение, дилатацию, иногда формирование аневризмы, что может привести к аортальной недостаточности. В патологический процесс могут вовлекаться коронарные артерии с соответствующей симптоматикой. Повышение АД сочетается преимущественно с поражением почечных артерий.

Цереброваскулярный синдром наблюдают обычно у больных с поражением сосудов области дуги аорты и ее сонных и брахиоцефальных ветвей. Нередко неврологические нарушения служат первыми признаками болезни. Наиболее часто встречаются головная боль, обмороки, нарушение мозгового кровообращения и ухудшение зрения. При осмотре глазного дна выявляют сужение артерий, расширение вен, артериовенозные анастомозы.

Абдоминальный синдром в виде приступов болей в животе, нередко с рвотой и диареей, наблюдают при поражении брюшной аорты и мезентериальных сосудов. При возникновении аневризмы брюшной аорты в брюшной полости пальпируют пульсирующее образование, над которым выслушивают сосудистый шум.

Легочный синдром при неспецифическом аортоартериите у детей редко имеет клинические проявления (кашель, кровохарканье, рецидивирующие пневмонии), рентгенологически могут отмечаться деформация сосудисто-интерстициального легочного рисунка, расширение корней, адгезивные изменения плевральных листков, а по данным ЭКГ – признаки легочной гипертензии.

Синдром артериальной гипертензии – следствие поражения почечных артерий. АД повышается через несколько месяцев от начала заболевания и иногда сочетается с умеренной протеинурией.

Осложнения зависят от локализации и характера поражения сосудов. Наиболее серьезные из них: инсульт, инфаркт миокарда, хроническая почечная недостаточность, СН, расслоение аневризмы аорты, которые могут быть и основными причинами смерти больных с неспецифическим аортоартериитом.

Течение

При переходе острой фазы в хроническую температура тела нормализуется, состояние становится удовлетворительным, дети ведут нормальный образ жизни. Однако у некоторых из них отмечают головокружение и обмороки при изменении положения тела (каротидный синдром), снижение остроты зрения, ишемические явления в конечностях. При осмотре в большинстве случаев выявляют асимметрию или отсутствие пульса и АД на одной из конечностей, сосудистые шумы, а в ряде случаев – артериальную гипертензию. В периоды обострений патологический процесс возобновляется там же или распространяется на интактные ранее отделы аорты. В первом случае могут наступить расслаивание стенки аорты и возникновение анев-

Таблица 17.6. Классификационные критерии неспецифического аортоартериита у детей

Критерии	Уточнение
Синдром отсутствия пульса	Асимметрия пульса и АД (более 10 мм рт.ст.) на конечностях, отсутствие пульса на одной или двух лучевых или других артериях
Инструментальное подтверждение патологии аорты и крупных артерий	Деформация – стенозы, аневризмы дуги, нисходящей и брюшной аорты и/или области устья или проксимальных отделов отходящих от нее артерий
Патологические сосудистые шумы	Грубый шум, определяемый при аускультации над сонными, подключичными, бедренными артериями, брюшной аортой
Синдром перемежающейся хромоты	Асимметричные боли и утомляемость в дистальных мышцах ног, возникающие при нагрузке
Синдром артериальной гипертензии	Развитие стойкого повышения АД в течение болезни
Увеличение СОЭ	Стойкое повышение СОЭ более 33 мм/ч (более 3 мес.)

ризм с риском разрыва этого участка, во втором – появляются не имевшие места ранее синдромы заболевания.

Диагностика

Диагноз неспецифического аортоартериита устанавливают на основании типичных клинических признаков и данных инструментальных исследований.

Наличие 4 критериев и более достаточно для установления диагноза (табл. 17.6).

Клиническое обследование

На практике диагноз неспецифического аортоартериита устанавливают чаще лишь при выявлении асимметрии (отсутствия) пульса или артериальной гипертензии, в среднем – к концу второго года заболевания. Однако показана возможность более раннего выявления заболевания у девочек (особенно старше 10 лет) с повышенной СОЭ неустановленной причины при ориентации диагностического поиска на нахождение локальных нарушений циркуляции.

В случае неспецифического аортоартериита внимательный осмотр, пальпация пульса и измерение АД на руках и ногах, аускультация по ходу аорты и над магистральными артериями (подключичными, сонными, бедренными), сопоставление клинических симптомов с возможной локализацией сосудистого повреждения, а также результаты инструментальных исследований позволяют верифицировать до этого не установленный диагноз.

Лабораторная диагностика

Общий анализ крови. В острой фазе определяют умеренную анемию, нейтрофильный лейкоцитоз, увеличение СОЭ (40–70 мм/ч).

Биохимический анализ крови. При поражении почечных сосудов в случае почечной недостаточности выявляют повышение уровня азотистых шлаков и калия сыворотки крови.

Иммунологический анализ крови. В острой фазе определяют увеличение содержания С-реактивного белка, могут быть выявлены антикардиолипиновые антитела.

Общий анализ мочи. Возможна транзиторная протеинурия.

Инструментальные методы

ЭКГ. При поражении коронарных артерий могут быть выявлены ишемические изменения в миокарде.

ЭхоКГ. При поражении восходящего отдела аорты определяют увеличение диаметра просвета пораженного участка аорты, неравномерное утолщение стенки. При значительном увеличении просвета аорты может отмечаться относительная недостаточность аортального клапана.

УЗИ почек. При поражении почечной артерии можно визуализировать изменения почечной артерии и выявить изменения размеров почки.

Допплерография. Дуплексное сканирование – наиболее удобная методика обнаружения сосудистого поражения при неспецифическом аортоартериите. Методика незаменима на ранних этапах болезни, неинвазивна и позволяет не только визуализировать сосуд, но и параллельно оценивать линейную и объемную скорости кровотока, индекс сопротивления.

КТ позволяет оценить толщину сосудистой стенки, визуализировать аневризмы, в том числе расслаивающие, сформировавшийся тромб.

Рентгеноконтрастная ангиография предоставляет достоверную информацию об облитерирующем заболевании артерий, строении стенки сосуда и топике поражения. Ее применяют в случаях, когда планируют хирургическое вмешательство.

Дифференциальная диагностика

Дифференциальную диагностику проводят в начальном периоде с ревматической лихорадкой, болезнью Шенлейна–Геноха, узелковым полиартериитом, другими ревматическими заболеваниями, врожденной патологией магистральных сосудов.

При ревматической лихорадке, в отличие от неспецифического аортоартериита, отмечают асимметричный, преходящий, летучий полиартрит. СН развивается обычно при повторных атаках на фоне порока сердца или текущего эндокардита.

В противоположность болезни Шенлейна–Геноха геморрагическая сыпь при неспецифическом аортоартериите располагается несимметрично, сочетается с полиморфными элементами, кардиоваскулярными симптомами;

боли в животе развиваются не в первые дни заболевания, а через несколько месяцев.

Узелковому полиартериите не свойственны асимметрия или отсутствие пульса и АД, СН. В то же время у больных неспецифическим аортоартериитом не наблюдают таких симптомов, как узелки, ливедо, некрозы кожи и слизистых оболочек, полиневрит.

При обнаружении асимметрии пульса и АД, выявлении деформации аорты и ее ветвей с помощью вспомогательных инструментальных методов неспецифический аортоартериит дифференцируют с врожденной патологией магистральных сосудов, для которой не характерны длительная лихорадка, боли в мышцах и суставах, сыпь, ухудшение зрения, боли в животе. Врожденная деформация аорты обычно клинически бессимптомна.

Аортит встречается как редкое проявление некоторых ревматических заболеваний: ревматической лихорадки, ревматоидного артрита, серонегативных спондилоартритов, болезни Бехчета (ББ). Помимо типичной клиники, при дифференциальной диагностике учитывают и локализацию поражения. При перечисленных заболеваниях воспалительные изменения распространяются только на проксимальный отдел дуги аорты, в некоторых случаях формируется недостаточность аортального клапана.

Примеры формулировки диагноза

Неспецифический аортоартериит II типа, острая фаза. Аневризма брюшной аорты с расслоением стенки, сужение левой и окклюзия правой подвздошных артерий.

Неспецифический аортоартериит III типа, острая фаза. Стеноз левой сонной и правой подключичной артерий. Стеноз левой почечной артерии. Стеноз инфраренального отдела аорты. Стенозы чревного ствола и верхней брыжеечной артерии. Артериальная гипертензия.

Лечение

Показания к госпитализации. Показания к госпитализации: дебют, обострение болезни, обследование с целью определения протокола лечения в ремиссии, необходимость хирургического вмешательства.

Немедикаментозное лечение. В острый период обязательны госпитализация, постельный режим, диета №5.

Медикаментозное лечение

- Патогенетическое лечение. В острой фазе назначают средние дозы преднизолона (1 мг/кг/сут. со снижением дозы через 1–2 мес. до поддерживающей) и метотрексат (не менее 10 мг/м^2 1 раз в неделю). Максимальную дозу преднизолона дают до исчезновения клинических и лабораторных признаков активности процесса, после чего ее медленно уменьшают до поддерживающей (10–15 мг/сут.). В хронической фазе неспецифического аортоартериита больной получает под-

держивающие дозы преднизолона и метотрексат (обычно в первоначальной дозе), при отсутствии активности процесса в течение 1–2 лет терапию отменяют.

- Симптоматическое лечение. По показаниям назначают курсы лечения препаратами, улучшающими коллатеральное кровообращение (пентоксифиллин, дипиридамол и др.). Больным с артериальной гипертензией проводят гипотензивную терапию. В случае антифосфолипидного синдрома в острой фазе назначают антикоагулянты с последующим переходом на варфарин или ацетилсалициловую кислоту.
- *Хирургическое лечение.* По показаниям (одиночная мешотчатая аневризма аорты, расслаивание аневризмы, высокий уровень АД и односторонний стеноз почечной артерии) проводят оперативное вмешательство: протезирование, шунтирование, эндартерэктомию и др.

Консультации других специалистов показаны в следующих случаях:

- невропатолог, окулист – высокий уровень АД, цереброваскулярный синдром;
- фтизиатр – тубинфицированность пациента с неспецифическим аортоартериитом;
- хирург – выраженный абдоминальный синдром; решение вопроса о необходимости оперативного лечения;
- ЛОР, стоматолог – патология ЛОР-органов, необходимость санации зубов.

Прогноз

Большинство больных, перенесших острую фазу неспецифического аортоартериита или несколько обострений, длительное время остаются трудоспособными. Прогноз в целом благоприятный, длительность жизни больных составляет десятилетия. Более серьезен прогноз у детей раннего возраста, с распространенными поражениями аорты и ее ветвей и хроническим рецидивирующим течением болезни, при поражении почечных артерий и артериальной гипертензии. Летальность минимальная. Причиной смерти в тяжелых случаях могут быть недостаточность кровообращения, разрыв аневризмы аорты, кровоизлияние в мозг, хроническая почечная недостаточность.

17.4. Болезнь Шенлейна–Геноха

Болезнь Шенлейна–Геноха (геморрагический васкулит, анафилактоидная пурпура, аллергическая пурпура, геморрагическая пурпура Геноха, капилляротоксикоз) – распространенное системное заболевание с преимущественным поражением микроциркуляторного русла кожи, суставов, ЖКТ, почек.

Эпидемиология

Частота болезни Шенлейна–Геноха составляет 23–25 на 10 000 населения; чаще болеют дети от 4 до 7 лет, несколько чаще мальчики.

Профилактика

Первичная профилактика не разработана. Профилактика обострений и рецидивов болезни Шенлейна–Геноха заключается в предупреждении обострений, санации очагов инфекции, отказе от приема антибиотиков, устранении контакта с аллергенами, провоцирующими факторами – охлаждением, физическими нагрузками, стрессовыми ситуациями.

Классификация

Принятой классификации нет. В рабочих классификациях болезни Шенлейна–Геноха выделяют:

- фазу болезни (начальный период, рецидив, ремиссия);
- клиническую форму (простая, смешанная с поражением почек);
- основные клинические синдромы (кожный, суставной, абдоминальный, почечный);
- степень тяжести (легкая, среднетяжелая, тяжелая);
- характер течения (острое, затяжное, хроническое, рецидивирующее).

Этиология

Причины возникновения болезни остаются невыясненными. Одни авторы связывают болезнь Шенлейна–Геноха с различными инфекциями, другие большее значение придают аллергической настроенности организма, что при наличии хронических очагов инфекции (хронический тонзиллит, кариес, тубинфицированность и др.) приводит к снижению иммунитета. Болезнь Шенлейна–Геноха – гиперергическая сосудистая реакция на различные факторы, чаще инфекционные (стрептококк и другие бактерии, вирусы, микоплазму). В ряде случаев развитию болезни предшествуют вакцинация, воздействие пищевых и лекарственных аллергенов, укус насекомого, травма, охлаждение и т.д. Непосредственно началу заболевания чаще предшествуют также вирусная или бактериальная инфекция, аллергические реакции, в основном в виде пищевой аллергии. Играют роль наследственные факторы: отмечена связь заболевания с HLA-B35.

Патогенез

В патогенезе болезни Шенлейна–Геноха имеют значение гиперпродукция иммунных комплексов, активация системы комплемента, повышение проницаемости сосудов, повреждение эндотелия сосудов, гиперкоагуляция. В основе данного заболевания лежит генерализованный васкулит

мелких сосудов (артериол, венул, капилляров), характеризующийся периваскулярной инфильтрацией гранулоцитами, изменениями эндотелия и микротромбозом. В коже эти повреждения ограничиваются сосудами дермы, но экстравазаты достигают эпидермиса. В ЖКТ могут быть отек и подслизистые кровоизлияния, возможны эрозивно-язвенные повреждения слизистой оболочки. В почках отмечают сегментарный гломерулит и окклюзию капилляров фибриноидными массами; более старые повреждения характеризуются отложением гиалинового материала и фиброзом. В результате в микрососудах развивается асептическое воспаление с деструкцией стенки, увеличением ее проницаемости, запускается механизм гиперкоагуляции, ухудшаются реологические свойства крови, возможно истощение антикоагулянтного звена свертывающей системы крови, отмечается свободнорадикальный стресс, что ведет к ишемии тканей.

Клиническая картина

Общие симптомы. Заболевание начинается обычно остро, с повышения температуры тела до субфебрильного, реже фебрильного уровня, а иногда и без температурной реакции. Клиническая картина может быть представлена одним или несколькими из характерных синдромов (кожный, суставной, абдоминальный, почечный), в зависимости от этого выделяют простую и смешанную формы болезни.

Кожный синдром (пурпура) встречается у всех больных (рис. 17.6, см. цв. вкл.). Чаще в начале болезни, реже вслед за абдоминальным или другим характерным синдромом на коже разгибательных поверхностей конечностей, преимущественно нижних, на ягодицах, вокруг крупных суставов появляется симметричная мелкопятнистая или пятнисто-папулезная геморрагическая сыпь. Интенсивность сыпи различна: от единичных элементов до обильной, сливной, иногда в сочетании с ангионевротическими отеками. Высыпания носят волнообразный, рецидивирующий характер. У большинства геморрагический васкулит начинается с типичных кожных высыпаний, представленных мелкопятнистыми, симметрично расположенными элементами, похожими на синячки, не исчезающие при надавливании. Высыпания на коже лица, туловища, ладонях и стопах бывают реже. При угасании сыпи остается пигментация, на месте которой при частых рецидивах появляется шелушение.

Суставной синдром – второй по частоте признак болезни. Степень поражения суставов варьирует от артралгий до обратимых артритов. Поражаются преимущественно крупные суставы, особенно коленные и голеностопные. Появляются болезненность, отек и изменение формы суставов, которые держатся от нескольких часов до нескольких дней. Стойкой деформации суставов с нарушением их функции не бывает.

Абдоминальный синдром, обусловленный отеком и геморрагиями в стенку кишки, брыжейку или брюшину, наблюдают почти у 70%

детей. Больные могут жаловаться на умеренные боли в животе, которые не сопровождаются диспептическими расстройствами, не причиняют особых страданий и проходят самостоятельно или в первые 2–3 дня от начала лечения. Однако нередко сильные боли в животе носят приступообразный характер, возникают внезапно по типу колики, не имеют четкой локализации и продолжаются до нескольких дней. Могут быть тошнота, рвота, неустойчивый стул, эпизоды кишечного и желудочного кровотечения. Наличие абдоминального синдрома с начала заболевания, рецидивирующий характер болей требуют совместного наблюдения пациента педиатром и хирургом: такая симптоматика может быть обусловлена как проявлением болезни, так и ее осложнением (инвагинация, перфорация кишечника).

Почечный синдром встречается реже (40–60%) и в большинстве случаев не возникает первым. Он проявляется гематурией различной степени выраженности, реже – развитием гломерулонефрита (нефрит Шенлейна–Геноха), преимущественно гематурической, но возможно и нефротической формы (с гематурией). Гломерулонефрит морфологически характеризуется очаговой мезангиальной пролиферацией с отложением иммунных комплексов, содержащих IgA, а также компонент комплемента C_3 и фибрин. Иногда наблюдают диффузный мезангиокапиллярный гломерулонефрит, в тяжелых случаях сочетающийся с экстракапиллярными полулуниями. С возрастом частота поражения почек повышается. Ведущий симптом – умеренная гематурия, как правило, сочетающаяся с умеренной протеинурией (менее 1 г/сут.). При остром течении в дебюте заболевания может возникать макрогематурия, не имеющая прогностического значения. Гломерулонефрит чаще присоединяется на первом году заболевания, реже – в период одного из рецидивов или после исчезновения внепочечных проявлений болезни Шенлейна–Геноха.

Течение

Течение имеет циклический характер: четко очерченный дебют спустя 1–3 нед. после перенесенной острой вирусной или бактериальной инфекции, вакцинации и других причин. Выздоровление наступает через 4–8 нед. Описаны единичные наблюдения болезни Шенлейна–Геноха у детей, протекающей крайне тяжело в виде молниеносной пурпуры.

Нередко течение приобретает волнообразный характер с повторными высыпаниями (в виде моносиндрома или в сочетании с другими синдромами), рецидивирующими на протяжении 6 мес., редко 1 года и более. Как правило, повторные волны высыпаний при наличии абдоминального синдрома сопровождаются появлением почечного синдрома.

Хроническое течение свойственно вариантам с нефритом Шенлейна–Геноха или с изолированным непрерывно-рецидивирующим кожным геморрагическим синдромом.

Диагностика

Клиническое обследование

Диагноз устанавливают по характеру остро возникшего кожного синдрома, прежде всего по наличию симметрично расположенной мелкопятнистой геморрагической сыпи на нижних конечностях. Трудности возникают, если первым проявлением болезни служат боли в суставах, животе или изменения в анализах мочи. В этих случаях постановка диагноза возможна лишь при последующем появлении типичной сыпи.

Лабораторная диагностика

Общий анализ крови. При типичной картине болезни Шенлейна–Геноха в анализе периферической крови может быть умеренный лейкоцитоз с нейтрофилезом, эозинофилией, тромбоцитоз. При отсутствии кишечного кровотечения уровень гемоглобина и число эритроцитов нормальны.

Общий анализ мочи изменен при наличии нефрита, возможны транзиторные изменения мочевого осадка.

Коагулограмма. Система свертывания крови при болезни Шенлейна–Геноха характеризуется склонностью к гиперкоагуляции, поэтому состояние гемостаза необходимо оценивать как исходно, так и в последующем для контроля достаточности терапии. Гиперкоагуляция максимально выражена при тяжелом течении. Для определения состояния гемостаза и эффективности назначенного лечения следует контролировать уровень фибриногена, растворимых комплексов фибрин-мономера, комплекса тромбин–антитромбин III, D-димера, протромбинового фрагмента F1+2 и фибринолитической активности крови.

Иммунологический анализ крови. Волнообразное течение болезни Шенлейна–Геноха, появление симптомов нефрита – основания для определения иммунного статуса, выявления персистирующей вирусной или бактериальной инфекции. Как правило, у детей с болезнью Шенлейна–Геноха увеличены концентрации С-реактивного белка, IgA в сыворотке крови. Иммунологические изменения в виде повышения уровня IgA, ЦИК и криоглобулинов чаще сопровождают рецидивирующие формы и нефрит.

Биохимический анализ крови имеет прикладное значение, лишь при поражении почек выявляют изменение уровня азотистых шлаков и калия сыворотки крови.

Инструментальная диагностика

По показаниям назначают ЭКГ, рентгенографию органов грудной клетки, УЗИ органов брюшной полости. Появление признаков поражения почек – основание для проведения УЗИ почек, динамической нефросцинтиграфии, поскольку нередко у этих детей выявляют аномалии развития органов мочевыводящей системы, признаки дизэмбриогенеза почек, нарушение накопительной и выделительной функции почек. Эти результаты позволяют прогнозировать течение нефрита при болезни Шенлейна–Геноха, контроли-

ровать лечение. Упорство проявлений гломерулонефрита, несмотря на проводимую терапию, – показание к биопсии почки.

Дифференциальная диагностика

Дифференциальную диагностику следует проводить в первую очередь с заболеваниями, которым свойственна геморрагическая пурпура: инфекциями (инфекционный эндокардит, менингококцемия), другими ревматическими заболеваниями, хроническим активным гепатитом, опухолями, лимфопролиферативными заболеваниями, многие из которых протекают с поражением суставов и почек.

Наличие мелкой (петехиальной) сыпи может вызвать подозрение на тромбоцитопеническую пурпуру, но для болезни Шенлейна–Геноха характерны типичная локализация сыпи (на ягодицах, нижних конечностях) и отсутствие тромбоцитопении.

Абдоминальный синдром при болезни Шенлейна–Геноха следует отличать от заболеваний, сопровождающихся картиной острого живота, в том числе острого аппендицита, непроходимости кишечника, прободной язвы желудка, иерсиниоза, неспецифического язвенного колита. В пользу болезни Шенлейна–Геноха свидетельствуют схваткообразные боли, на высоте которых появляются кровавая рвота, мелена, сопутствующие изменения кожи, суставной синдром. При преобладании желудочно-кишечных симптомов клиническая картина может напоминать картину острого живота, поэтому при обследовании каждого больного с острыми болями в животе следует помнить о болезни Шенлейна–Геноха и искать сопутствующие высыпания, нефрит или артрит.

При тяжелом поражении почек может возникнуть предположение об остром гломерулонефрите, в дифференциальной диагностике помогает выявление других симптомов болезни Шенлейна–Геноха. Если больной страдает хроническим заболеванием почек, необходимо выяснить, не было ли у него в прошлом болезни Шенлейна–Геноха. Почечные формы болезни следует дифференцировать прежде всего с IgA-нефропатией, протекающей с рецидивами макрогематурии или микрогематурией.

Дифференциальная диагностика с другими ревматическими заболеваниями редко вызывает затруднения. Исключение составляет СКВ, которая в дебюте может иметь симптомы геморрагического васкулита, но при этом выявляют иммунологические маркеры (антитела к ДНК, АНФ), не свойственные болезни Шенлейна–Геноха.

Пример формулировки диагноза

Болезнь Шенлейна–Геноха, смешанная форма, затяжное течение средней тяжести, рецидив. Кожный, геморрагический, суставной, абдоминальный синдромы.

Лечение

Показания к госпитализации. Показанием к госпитализации служит дебют, рецидив болезни.

Немедикаментозное лечение. В острый период обязательны госпитализация, постельный режим на период кожных высыпаний, гипоаллергенная диета. Постельный режим необходим для улучшения кровообращения до момента исчезновения сыпи и болей с последующим постепенным его расширением. Нарушение постельного режима часто приводит к усилению или повторным высыпаниям. Гипоаллергенная диета с исключением облигатных аллергенов (шоколад, кофе, какао, цитрусовые – лимоны, апельсины, грейпфруты, мандарины; куриное мясо, чипсы, газированные цветные напитки, орехи, сухарики соленые, все красные овощи и фрукты) показана всем больным в острый период. При выраженных болях в животе назначают стол №1 (противоязвенный). При нефротическом варианте гломерулонефрита используют бессолевую диету с ограничением белка.

Медикаментозное лечение. Медикаментозное лечение проводят с учетом фазы болезни, клинической формы, характера основных клинических синдромов, степени тяжести, характера течения.

Критерии степени тяжести:

- легкая – удовлетворительное самочувствие, необильные высыпания, возможны артралгии;
- среднетяжелая – обильные высыпания, артралгии или артрит, периодические боли в животе, микрогематурия, следовая протеинурия;
- тяжелая – высыпания обильные, сливные, элементы некроза, ангионевротические отеки; упорные боли в животе, желудочно-кишечное кровотечение; макрогематурия, нефротический синдром, острая почечная недостаточность.

Медикаментозное лечение состоит из патогенетического и симптоматического.

Патогенетическая терапия по характеру и продолжительности зависит от локализации сосудистого поражения и его тяжести. Для лечения используют гепарин натрия в индивидуально подобранной дозе. Практически во всех случаях назначают антиагреганты, по показаниям – активаторы фибринолиза. Причем если при легком течении достаточно лечения только антиагрегантами, то при среднетяжелых и тяжелых формах необходимо сочетание антикоагулянтов с антиагрегантами. Глюкокортикостероиды назначают при тяжелом течении заболевания и при нефрите Шенлейна–Геноха. Из лекарственных средств с иммунодепрессивным эффектом при нефрите назначают циклофосфамид, азатиоприн, производные 4-аминохинолинового ряда. В случае наличия острых или обострения хронических очагов инфекции используют антибиотики; если инфекционный процесс поддерживает рецидивирование болезни Шенлейна–Геноха, в комплекс лечения включают ВВИГ.

Ниже приведены показания к назначению и режимы применения патогенетических методов лечения болезни Шенлейна–Геноха.

- Антиагреганты – все формы заболевания. Дипиридамол (Курантил, Персантин) в дозе 5–8 мг/кг/сут. в 4 приема; пентоксифиллин (Трентал, Агапурин) 5–10 мг/кг/сут. в 3 приема; тиклопидин (Тиклид) по 250 мг 2 раза в сутки. При тяжелом течении для усиления антиагрегантного эффекта назначают два препарата одновременно. Дозу активаторов фибринолиза – никотиновой кислоты, ксантинола никотината (Теоникол, Компламин) – подбирают с учетом индивидуальной чувствительности, обычно она составляет 0,3–0,6 г/сут. Длительность лечения зависит от клинической формы и степени тяжести: 2–3 мес. при легком течении; 4–6 мес. – при среднетяжелом; до 12 мес. – при тяжелом рецидивирующем течении и нефрите Шенлейна–Геноха; при хроническом течении проводят повторные курсы продолжительностью 3–6 мес.
- Антикоагулянты – активный период среднетяжелой и тяжелой форм. Применяют гепарин натрия или его низкомолекулярный аналог – надропарин кальция (Фраксипарин). Дозу гепарина натрия подбирают индивидуально в зависимости от степени тяжести заболевания (в среднем 100–300 ЕД/кг; реже – более высокие дозы), ориентируясь на положительную динамику и показатели коагулограммы. При среднетяжелом течении лечение обычно длится до 25–30 дней; при тяжелом – до стойкого купирования клинических синдромов (45–60 дней); при нефрите Шенлейна–Геноха срок гепаринотерапии определяют индивидуально. Препараты отменяют постепенно, по 100 ЕД/кг/сут. каждые 1–3 дня.
- Глюкокортикостероиды – при тяжелом течении кожного, суставного, абдоминального синдромов, поражении почек. При простой и смешанной форме без поражения почек доза преднизолона внутрь составляет 0,7–1,5 мг/кг/сут. коротким курсом (7–20 дней). При развитии нефрита Шенлейна–Геноха преднизолон назначают в дозе 2 мг/кг/сут. на протяжении 1–2 мес. с последующим снижением по 2,5–5,0 мг 1 раз в 5–7 дней до отмены.
- Цитостатики – тяжелые формы нефрита, кожный синдром с некрозами на фоне высокой иммунологической активности. Производные 4-аминохинолина – при угасании тяжелых симптомов на фоне снижения дозы преднизолона или после его отмены.
- Антибиотики – интеркуррентные инфекции в дебюте или на фоне болезни, наличие очагов инфекции.
- ВВИГ – тяжелое, непрерывно-рецидивирующее течение заболевания, ассоциированное с бактериальными и/или вирусными инфекциями, не поддающимися санации. ВВИГ вводят в низкой и средней курсовой дозе (400–500 мг/кг).

Симптоматическое лечение включает инфузионную терапию, антигистаминные препараты, энтеросорбенты, НПВС. При лечении рецидивиру-

ющих форм особое внимание следует уделять поиску возможной причины, поддерживающей патологический процесс. По нашим данным, чаще всего это инфекционные факторы, поэтому санация очагов инфекции нередко приводит к ремиссии.

При тяжелом течении заболевания в острые периоды используют внутривенное введение декстрана (Реополиглюкина), глюкозо-новокаиновой смеси (в соотношении 3:1). Антигистаминные препараты эффективны у детей, имеющих в анамнезе пищевую, лекарственную или бытовую аллергию, проявления экссудативно-катарального диатеза, аллергические заболевания (поллиноз, отек Квинке, обструктивный бронхит, бронхиальную астму). Используют клемастин (Тавегил), хлоропирамин (Супрастин), мебгидролин (Диазолин), хифенадин (Фенкарол) и другие препараты в возрастных дозах в течение 7–10 дней. Энтеросорбенты (гидролизный лигнин (Полифепан), диоктаэдрический смектит (Смекта), повидон (Энтеросорб), активированный уголь 3–4 раза в сутки на протяжении 5–10 дней) необходимы больным с отягощенным аллергологическим анамнезом в случаях, когда пищевые агенты служили провоцирующим фактором заболевания. Энтеросорбенты связывают в просвете кишечника токсины и биологически активные вещества, тем самым препятствуя их проникновению в системный кровоток. НПВС назначают коротким курсом в случае выраженного суставного синдрома.

Хирургическое лечение. Хирургическое лечение (лапароскопия, лапаротомия) показано при развитии симптомов острого живота у пациентов с абдоминальным синдромом. Кроме того, в период ремиссии по показаниям (хронический тонзиллит) проводят тонзиллэктомию.

Показания к консультации других специалистов:

- хирург – выраженный абдоминальный синдром;
- ЛОР, стоматолог – патология ЛОР-органов, необходимость санации зубов;
- нефролог – нефрит Шенлейна–Геноха.

Прогноз

Исход в целом благоприятный. Выздоровление после дебюта отмечают более чем у половины больных. Возможно длительное рецидивирующее течение заболевания, при этом частота рецидивов колеблется от однократных за несколько лет до ежемесячных. При развитии абдоминального синдрома возможны хирургические осложнения (инвагинация, кишечная непроходимость, перфорация кишечника с развитием перитонита). Нефрит Шенлейна–Геноха может осложниться почечной недостаточностью острого периода. Прогноз определяет степень поражения почек, в результате которого может развиться хроническая почечная недостаточность. Неблагоприятный прогноз связан с наличием нефротического синдрома, артериальной гипертензии и экстракапиллярной пролиферации в виде полулуний.

17.5. Болезнь Бехчета

ББ – своеобразная клиническая форма системного васкулита, поражающего преимущественно артерии и вены среднего и мелкого калибра. Характеризуется рецидивирующим эрозивно-язвенным поражением слизистых оболочек полости рта, половых органов, частым поражением глаз, кожи, вовлечением суставов, нервной системы, внутренних органов.

Эпидемиология

Частота ББ отличается в разных географических зонах. Эндемичными по ББ являются страны, расположенные вдоль восточного побережья Средиземного моря и в Центральной и Восточной Азии, где распространенность заболевания колеблется от 1:10 000 до 1:1000 населения. Наиболее часто ББ встречается в Турции и Японии. Сведений о распространенности в России нет. Заболевание чаще возникает в возрасте между 15 и 40 годами (мужчины болеют в 2–3 раза чаще, чем женщины). У детей встречается редко: среди всех пациентов дети составляют 2–3%.

Этиология

Этиология неизвестна. Предполагается, но не доказана окончательно роль вирусной инфекции, в частности вируса простого герпеса и стрептококковой инфекции, а также различных токсических агентов, которые, вероятно, служат провокаторами болезни, а дальше при наличии генетической предрасположенности вступает в силу аутоиммунный механизм. Иммуногенетическими маркерами ББ являются антигены HLA-B5, B51 и DRw52.

Патогенез

В последние годы ББ относят к первичным васкулитам в связи с системным характером заболевания. Полагают, что нефиксированные антитела и антигены встречаются в кровяном русле и, связываясь между собой, образуют иммунные комплексы. Последние оседают на стенках сосудов, вызывая повреждение их эндотелия. Полагают, что в патогенезе имеют значение:

- уменьшение активности Т-лимфоцитов-хелперов и появление циркулирующих аутоантител к клеткам слизистых оболочек, в частности к эпителию слизистой оболочки полости рта;
- повышение уровня провоспалительных цитокинов;
- уменьшение в слюне секреторного IgA, выполняющего функцию защиты слизистой оболочки полости рта, что способствует развитию язвенно-некротического стоматита;
- высокая хемотаксическая и фагоцитарная активность сегментоядерных нейтрофилов, способствующая повреждению эндотелия сосудов;

- предполагается роль антикардиолипиновых антител и антигена факторов фон Виллебранда в развитии тромбозов, чему способствует и низкая тромболитическая активность крови.

Патоморфология

В стенках артерий и вен среднего и мелкого калибра развиваются воспаление, инфильтрация преимущественно лимфоцитами, плазматическими клетками, моноцитами, нейтрофилами, характерны внутрисосудистые конгломераты из нейтрофилов. Наблюдаются пролиферация эндотелия, сужение или облитерация сосуда, возможен фибриноидный некроз стенки.

Клиническая картина

Начало может быть острым или постепенным. Вначале ББ проявляется только в виде рецидивирующего стоматита либо кожного синдрома, реже в виде язв гениталий. В детском возрасте от первых симптомов заболевания (немотивированная лихорадка, головные боли, рецидивирующий стоматит, потеря массы тела) до развернутой картины ББ обычно проходит от 1 до 10 лет. Клинические проявления заболевания после генерализации многообразны, аналогичны у взрослых и детей и носят системный характер.

Поражение слизистой оболочки полости рта и губ. Появляются мелкие пузырьки с мутным содержимым, превращающиеся в болезненные язвочки (афты) размером 2–12 мм ярко-розового цвета на слизистой полости рта, губ, языка, нёба. Афты, язвы часто рецидивируют (3–4 раза в год), склонны к слиянию, и пораженный участок может представлять собой сплошную язвенную поверхность. Язвенный стоматит может продолжаться до 1 мес.

Поражение половых органов. На слизистой оболочке влагалища, головки полового члена, мошонке появляются болезненные афты с трансформацией в язвы.

Поражение кожи – частый синдром ББ. Это могут быть узловатая эритема, папула, фолликулиты, сыпь, напоминающая мультиформную эритему, пустулез, язвы. Важное диагностическое значение имеет тест патергии, которая наблюдается у 25–75% больных, – появление пузырьковой сыпи размером 3–10 мм на месте простого укола иглой в кожу или внутрикожной инъекции раствора NaCl после скрытого периода от 24 до 48 ч.

Поражение глаз – одно из тяжелых проявлений ББ, которое может привести к потере зрения. Развивается более чем у половины больных обычно на 2–4-м году болезни, но иногда может быть ее первым проявлением. При ББ имеется генерализованное поражение сосудистой системы глаза. В первую очередь страдает сеть капилляров и венул, через стенку которых происходит выраженная экссудация. Отмечаются расширение и гиперпроницаемость ретинальных и радиальных перипапиллярных капилляров. Для ББ характерны передний увеит, задний увеит, ретинит (ангиит сетчатки).

Передний увеит чаще двусторонний, обострения его сопровождаются ухудшением зрения. Обычно иридоциклит персистирует в течение 2–3 мес., но и между обострениями воспалительный процесс не удается полностью купировать. Вовлечение в патологический процесс задних сегментов глаза рассматривается как наиболее серьезное осложнение ББ. Рецидивы воспаления задних сегментов глаза и осложнения ведут к слепоте. Ретинит также может привести к потере зрения в случае поражения диска зрительного нерва, обусловленного ангиитом сетчатки.

Поражение суставов наблюдается у 50–60% больных. Развиваются преимущественно моно- и олигоартриты крупных суставов (коленных, голеностопных, лучезапястных, локтевых). Деструкция суставных поверхностей не характерна. Синовит может рецидивировать.

Поражение нервной системы развивается у 5–30% больных через несколько месяцев или лет от начала заболевания. Выделяют два типа повреждения ЦНС при ББ: диссеминированный менингоэнцефалит, обусловленный васкулитом (80%), и вторичное повреждение мозга вследствие тромбоза венозных синусов, диссекции аневризмы крупных церебральных артерий. Клинически поражение ЦНС может быть бессимптомным, но чаще проявляется различной по тяжести симптоматикой (головная боль, ригидность затылочных мышц, лимфоцитоз ликвора), стволовыми и спинномозговыми расстройствами, преходящей патологией черепных нервов. Возможны гемипарезы, тетраплегии.

Поражение сосудов проявляется кожным васкулитом, тромбофлебитом поверхностных или глубоких вен, преимущественно в области ног, реже развивается тромбоз печеночных вен (синдром Бадда–Киари). Возможны также тромбозы и аневризмы локтевой, бедренной, подколенной артерии и аорты. Тромбоз артерий ног может привести к развитию гангрены.

Поражение органов пищеварения при ББ встречается относительно редко, но может иметь серьезные осложнения (перфорация язв кишечника). Преимущественно поражения затрагивают тонкий и толстый кишечник, возможны язвенные изменения пищевода. У таких больных наблюдаются боли в животе, диарея, могут отмечаться кишечные кровотечения.

Поражение сердца наблюдается редко, при тяжелых формах болезни развиваются миокардит, перикардит.

Поражение легких проявляется симптомами и рентгенологической картиной легочного васкулита, особенно это касается вероятности формирования аневризм легочных артерий, утяжеляющих прогноз данной болезни вплоть до летального исхода.

Поражение почек развивается редко, может носить нестойкий характер, но может и прогрессировать, приводя к развитию хронической почечной недостаточности. В настоящее время почечную патологию рассматривают в двух аспектах: возможность нефрита и амилоидоза. В детском возрасте вторичный амилоидоз почек и кишечника наблюдается редко.

Лабораторные показатели активности процесса неспецифичны: умеренная анемия, увеличение СОЭ, иногда выявляются РФ, волчаночный

антикоагулянт. Это единственный системный васкулит, при котором возможно формирование амилоидоза. Иммунологические исследования крови выявляют снижение общего количества Т-лимфоцитов и Т-хелперов, нарастание уровня ЦИК, повышение уровня отдельных классов иммуноглобулинов (особенно IgA), хемотаксической активности нейтрофилов.

Течение

Течение ББ хроническое, волнообразное с более частыми рецидивами в первые годы заболевания и редкими обострениями после 5–7 лет болезни. Помимо амилоидоза, ББ могут осложнить аневризма легочной артерии, внутричерепные артериальные аневризмы, тромбоз нижней и верхней полых вен. Процесс заканчивается, как правило, резким снижением или полной потерей зрения в среднем через 2–5 лет от начала заболевания. Чем в более молодом возрасте возникает увеит, тем более серьезен прогноз для зрения.

Диагностика

Диагноз становится очевидным лишь при генерализации васкулита, когда наряду с обострениями язвенного процесса на слизистых оболочках появляются симптомы, отражающие системность поражения сосудистого русла с типичной локализацией патологического процесса. В 2004 г. корейские исследователи разработали и опубликовали критерии ББ (табл. 17.7).

ББ может быть диагностирована, если у больного насчитывается 3 балла или более. Носительство антигена HLA-B51 является важным для диагностики.

Дифференциальный диагноз проводят с синдромом Рейтера, при котором, в отличие от болезни Бехчета, начало заболевания связано с диареей или имеется поражение мочеполовых органов (уретрит, цистит, простатит). Вовлечение слизистой оболочки полости рта при синдроме Рейтера проявляется поверхностными эрозиями, поражение суставов является ведущим признаком, рентгенологическое исследование суставов выявляет остеопо-

Таблица 17.7. Модифицированные критерии диагностики ББ (2004)

Признак	Баллы
Рецидивирующие язвы гениталий	2
Рецидивирующий афтозный стоматит	1
Поражение кожи: • узловатая эритема; • псевдофолликулит или папулопустулез	1
Глазные симптомы: • передний увеит, задний увеит, ретинальный васкулит	1
Реакция «патергии»	1
Илеоцекальные изъязвления	1

роз, асимметричное сужение суставных щелей, при длительном течении – эрозивно-деструктивные изменения; имеют место лейкоцитурия, обнаружение хламидийной инфекции.

Лечение

Лечение осуществляется под руководством ревматолога и врачей других специальностей в зависимости от локализации поражения. При нетяжелых вариантах проводят преимущественно симптоматическое лечение. При системных формах назначают глюкокортикостероиды (преднизолон), в случае развития увеита используют сочетание преднизолона с циклоспорином, при поражении нервной системы – комбинацию преднизолона с циклофосфаном. Имеются данные об эффективном лечении глюкокортикостероидами в сочетании с колхицином в течение нескольких лет. Последний используется для профилактики амилоидоза. При тромбофлебитах назначают ацетисалициловую кислоту. При резистентности к лечению рекомендуют применение ВВИГ по 0,2–2 г/кг/сут. в течение 4–5 дней. Основные принципы медикаментозного лечения ББ представлены в таблице 17.8.

Прогноз

Излечение маловероятно, хотя описаны лекарственные или спонтанные длительные ремиссии. Чаще заболевание имеет рецидивирующее течение. Прогностически неблагоприятны формы с поражением глаз, нервной системы и амилоидозом, когда возможны потеря зрения, паралич и даже смертельный исход. Прогноз серьезнее у лиц молодого возраста и у мужчин. Продолжительность жизни пациентов с поражением нервной системы меньше, чем в общей популяции. Остальные проявления (кроме сосудистых катастроф и развития осложнений) на продолжительность жизни не влияют.

17.6. Гранулематоз Вегенера

Гранулематоз Вегенера (некротизирующий респираторный гранулематоз) – это ANCA-ассоциированный васкулит, характеризующийся гранулематозным воспалением верхних и нижних отделов респираторного тракта, глазницы в сочетании с некротизирующим васкулитом сосудов среднего и мелкого калибра (капилляры, венулы, артериолы и артерии) и гломерулонефритом.

Эпидемиология

Встречается преимущественно у взрослых, только 15% из заболевших – лица моложе 19 лет.

Таблица 17.8. Основные принципы медикаментозного лечения при ББ

Симптомы	Степень тяжести болезни	
	умеренная	тяжелая
Кожно-слизистые: • язвы во рту	Полоскание рта, ГК местно	Талидомид, азатиоприн, колхицин, инфликсимаб/этанерцепт
• язвы гениталий	ГК местно	Колхицин, талидомид, азатиоприн, инфликсимаб
• узловатая эритема	–	Колхицин, ГК
• акне	–	Локально ГК + аппликации антибиотиков
Артрит, артралгии	НПВС	Колхицин, ГК, азатиоприн, интерферон-α
Поражение глаз: • передний увеит, • панувеит, • задний увеит	ГК местно	Азатиоприн, циклоспорин А (перорально), ГК, интерферон-α, инфликсимаб
• васкулит сетчатки	–	Пульс-терапия ГК в/в и перорально, интерферон-α
Васкулит: • тромбофлебит, • артериит	Симптоматическое лечение	Азатиоприн, низкие дозы аспирина. ГК – пульс-терапия в/в и перорально, ЦФ – пульс-терапия в/в и перорально, азатиоприн. Острое поражение артерий может потребовать хирургического вмешательства
Неврологические проявления: • тромбоз синуса, • паренхиматозное поражение мозга	–	ГК ЦФ пульс-терапия в/в или азатиоприн + ГК – пульс-терапия в/в и перорально, инфликсимаб
Поражение ЖКТ: • малые и большие язвы кишечника	–	Сульфасалазин, азатиоприн, инфликсимаб

Примечание: ГК – глюкокортикостероиды, ЦФ – циклофосфамид.

Этиология

Хотя этиология заболевания до сих пор неизвестна, главенствующая роль в гипотезах отводится инфекционному фактору и врожденной особенности иммунного ответа (что подтверждается носительством аллеля DR2 у ANCA-позитивных больных гранулематозом Вегенера). Вероятно, патологический агент проникает через дыхательный тракт и вызывает воспалительный ответ, который впоследствии распространяется на другие ткани. Факторы внешней среды, ассоциированные с гранулематозом Вегенера, разнообразны – от дыма и паров различных веществ до инфекционных агентов и лекарств. Важную роль в обострении заболевания играют стафилококковая и цитомегаловирусная инфекции. Косвенным подтверждением

инфекционной этиологии являются образование гранулем, эффективность триметоприма (сульфаметоксазола).

Патогенез

Патогенез включает в себя различные механизмы, ведущие к адгезии лейкоцитов к эндотелиальным клеткам, пенетрации сосудистой стенки и высвобождению повреждающих факторов. При гранулематозе Вегенера описаны активация клеточного иммунитета, дисбаланс цитокиновой сети и дисфункция эндотелия. Важный серологический маркер и патогенетический медиатор васкулитов мелких сосудов, в том числе гранулематоза Вегенера, – ANCA. В условиях воспаления лейкоциты мигрируют через сосудистую стенку к очагу воспаления. Этот процесс не сопровождается некрозом. Если ANCA вызывают васкулит, то аутоантитела должны взаимодействовать с циркулирующими нейтрофилами и моноцитами, приводя к активации, микроваскулярной адгезии лейкоцитов и последующему сосудистому воспалению и некрозу. ANCA в сочетании с экзогенными факторами могут усиливать воспалительные процессы, приводя к развитию васкулита и гломерулонефрита, но механизмы, лежащие в основе продукции ANCA, в частности факторы, ответственные за образование этих аутоантител, остаются неясными.

Патоморфология

Заболевание характеризуется распространенным некротизирующим процессом в кровеносных сосудах всех уровней с преимущественным поражением мелких артерий. Некротизирующие гранулемы образуются в основном в органах, контактирующих с внешней средой. Это воздухоносные пути, глазница, ЖКТ. В воспалительном инфильтрате гранулемы преобладают нейтрофилы, лимфоциты, плазмоциты, гистиоциты и эозинофилы. Такие гранулемы бедны клетками фибробластического ряда, склонны к слиянию и последующему некрозу. Основными патологическими изменениями в легких являются некроз паренхимы, васкулит и гранулематозное воспаление. Некроз паренхимы приводит к формированию нейтрофильных микроабсцессов и участков некроза с центром, состоящих из распадающихся нейтрофилов. Вокруг них формируется защитный вал из гистиоцитов и многоядерных клеток. При вовлечении почек развивается очаговый или диффузный интракапиллярный мембранозный и пролиферативно-мембранозный гломерулонефрит, сочетающийся с экстракапиллярным продуктивным гломерулонефритом.

Клинические проявления

Распространенность и тяжесть васкулита при этом заболевании может варьировать от локализованного до системного патологического процесса.

У детей встречаются две формы гранулематоза Вегенера, различающиеся по наличию поражения почек: локализованная (ограниченная) и генерализованная (распространенная).

Общие симптомы. Заболевание начинается остро или постепенно. Первыми симптомами являются повышение температуры тела, анорексия, похудание. В дебюте и развернутой стадии заболевания, как правило, наблюдается общевоспалительный синдром: лихорадка, общая слабость, похудание, миалгии, артралгии и реже артриты. Лихорадка может быть связана как с самим заболеванием, так и со вторичным бактериальным воспалением.

При локализованной форме гранулематоз и некротизирующий васкулит локализуются в верхних дыхательных путях, ухе или глазнице.

Поражение верхних дыхательных путей является самым частым начальным проявлением гранулематоза Вегенера. В развернутую стадию оно встречается у 90–94% взрослых больных и характеризуется упорным насморком с гнойно-геморрагическим отделяемым, изъязвлением слизистой оболочки носа. Может развиться перфорация носовой перегородки и седловидная деформация носа (рис. 17.7), реже – дефект твердого нёба (рис. 17.8, см. цв. вкл.). КТ или МРТ черепа помогают выявить назальные, синусоидальные и мастоидальные изменения, и прежде всего очаги деструкции. Патологические изменения также наблюдаются в придаточных пазухах носа, полости рта, гортани, трахее с формированием подскладочной



Рис. 17.7. Седловидная деформация носа у девочки с гранулематозом Вегенера.

гранулемы. Нередко эти процессы протекают бессимптомно, однако у части больных наблюдаются огрубение голоса, инспираторная одышка, стридор в результате обструкции верхних дыхательных путей. К характерным проявлениям гранулематоза Вегенера относится подглоточный стеноз гортани. Его частота у больных детей по сравнению со взрослыми значительно выше (соответственно 23 и 48%).

Поражение глаз в детском возрасте имеет существенное клиническое и диагностическое значение. У детей гранулематоз глазницы обычно наблюдается в дебюте болезни и в случае поздней диагностики может привести к слепоте. Клинически гранулематоз глазницы проявляется прогрессирующим одно- или двусторонним экзофтальмом с отеком век и явлениями конъюнктивита, возможны склерит и эписклерит, язва роговицы. Для диагностики ретробульбарного гранулематоза используют УЗИ области глазницы, КТ или МРТ черепа.

Легкие у детей с гранулематозом Вегенера в отличие от взрослых больных поражаются исключительно редко. В таких случаях болезнь начинается с кашля, болей в грудной клетке, кровохарканья, выслушиваются крепитирующие хрипы. Патология бронхиального дерева по данным бронхоскопии представлена язвенным процессом в стенке бронха, сужением просвета бронхов без признаков перифокального выраженного воспаления. Бронхоскопия помогает также выявить язвенный бронхит, воспалительный и рубцовый стеноз бронхов, очаги кровотечения. На рентгенограммах органов грудной клетки определяются различной величины инфильтраты с нечеткими контурами на фоне усиленного сосудистого рисунка, быстрой отрицательной динамикой, тенденцией к распаду и образованию полостей. Реже наблюдается плеврит и увеличение лимфатических узлов средостения.

Генерализованная форма характеризуется наличием у заболевшего наряду с патологическим процессом в первичном очаге признаков системного васкулита:

- боли в мышцах;
- боли в суставах (возможен артрит);
- эписклерит или склерит (симптом красных глаз);
- кожный васкулит (пурпура или некротические узелки, обычно располагающиеся на нижних конечностях);
- периферическая невропатия;
- вовлечение почек;
- вовлечение ЖКТ (боли в животе, диарея, кровотечение в случае изъязвления слизистой оболочки тонкого или толстого кишечника);
- поражение системы мочевыделения.

Возможны геморрагический цистит (вследствие некротизирующего васкулита сосудов мочевого пузыря), орхит и эпидидимит.

У всех больных быстро присоединяется нефрит. В некоторых случаях наблюдается быстропрогрессирующее течение гломерулонефрита, который, при отсутствии лечения в течение полугода от его начала, приводит

к смерти больного. Даже на фоне адекватной терапии более чем у 40% взрослых больных с гранулематозом Вегенера развивается хроническая почечная недостаточность, требующая гемодиализа или пересадки почки.

При лабораторном исследовании крови определяются анемия, лейкоцитоз или лейкопения, увеличение СОЭ, С-реактивного белка, гипергаммаглобулинемия, повышенное содержание IgA, IgG, может присутствовать РФ. Не характерно развитие гипокомплементемии. Практически не выявляются АНФ и антитела к базальной мембране клубочков почки.

Серологическим маркером гранулематоза Вегенера являются cANCA (антитела, вызывающие диффузное цитоплазматическое свечение); cANCA определяются у 55–75% в начальной фазе заболевания и у 90% больных с генерализованной формой. Повышение титра cANCA может помочь в диагностике обострений, так как нередко встречается соответствие между активностью заболевания и титрами cANCA.

Диагностика

Диагноз ставят, основываясь на клинических данных, результатах биопсии слизистой оболочки носоглотки, легких, почек и данных инструментальных исследований (УЗИ, КТ глазницы, рентгенографии придаточных полостей носа, органов грудной клетки, КТ органов грудной клетки, КТ или МРТ черепа, ларингоскопии, бронхоскопии и др.). Определение cANCA в качестве скринингового теста позволяет увеличить выявляемость гранулематоза Вегенера, особенно на ранней стадии болезни у больных с ограниченной и атипичной формами заболевания.

Для диагностики гранулематоза Вегенера используют критерии Американской коллегии ревматологов (ACR):

1) воспаление носа и полости рта, язвы в полости рта, гнойные или кровянистые выделения из носа;
2) изменения в легких при рентгенологическом исследовании (узелки, инфильтраты или полости);
3) микрогематурия (>5 эритроцитов в поле зрения) или скопления эритроцитов в осадке мочи;
4) гранулематозное воспаление в стенке артерии или в периваскулярном и экстраваскулярном пространстве, определяемое при биопсии.

При отсутствии результатов гистологического исследования или неинформативности полученных данных в критерии заболевания вводится дополнительный клинический признак – кровохарканье.

Наличие признаков васкулита в присутствии хотя бы 2 из 4 критериев позволяет поставить диагноз с чувствительностью 88% и специфичностью 92%.

Определенное диагностическое значение имеют также экзофтальм и инфильтративные образования в области глазницы.

Возрастные особенности

Большинство клинических проявлений гранулематоза Вегенера не зависят от возраста. Тем не менее, по собственным и литературным данным, существуют отличительные черты детских вариантов заболевания:

- нередко проявление не соответствует классическим критериям и маркерам активности гранулематоза Вегенера;
- высокая частота локализованных форм и поражения глаз;
- чаще подглоточный стеноз;
- чаще назальная деформация;
- реже осложнения от лечения, злокачественные опухоли;
- течение характеризуется склонностью к рецидивированию.

Дифференциальный диагноз

Гранулематоз Вегенера в первую очередь дифференцируют с заболеваниями, при которых наблюдается легочно-почечный синдром. К ним относятся микроскопический полиангиит, синдромы Черджа-Строс и Гудпасчера (табл. 17.9).

Исключают также опухоли, другие гранулематозы (саркоидоз, туберкулез, проказу), системные микозы, сифилис и СПИД. Развитие псевдоопухоли глазницы диктует необходимость дифференциальной диагностики гранулематоза Вегенера с инфекционными и воспалительными заболеваниями, различными доброкачественными и злокачественными новообразованиями.

Лечение

Основой лечения гранулематоза Вегенера служит комбинированная терапия циклофосфамидом (Циклофосфан) и глюкокортикостероидами.

Циклофосфан как базисное средство назначают в максимальной суточной дозе 2–3 мг/кг или в виде пульс-терапии 1 раз в месяц в/в в дозе 10–15 мг/кг. В случае неэффективности Циклофосфана альтернативой ему является метотрексат 1 раз в неделю в дозе 10–15 мг/м^2. Глюкокортикостероиды (преднизолон) применяют в средних дозах (1 мг/кг/сут.) не менее 1 мес. с последующим снижением дозы до поддерживающей (0,2 мг/кг).

Таблица 17.9. Дифференциально-диагностические признаки ANCA-ассоциированных васкулитов и синдрома Гудпасчера

Заболевание	Характерные клинические признаки
Гранулематоз Вегенера	Гранулематоз респираторного тракта, глазницы, cANCA
Синдром Черджа–Строс	Бронхиальная астма, гиперэозинофилия, васкулит
Микроскопический полиангиит	Геморрагический альвеолит, быстропрогрессирующий гломерулонефрит, pANCA
Синдром Гудпасчера	Легочно-почечный синдром без васкулита, антитела к базальной мембране клубочка

Поддерживающее лечение циклофосфамидом и преднизолоном продолжают не менее 2 лет. В период индукции ремиссии для профилактики инфекционных осложнений эффективен триметоприм/сульфаметоксазол (Бисептол), назначаемый взрослым больным в первую очередь при ограниченных формах (поражение ЛОР-органов) в дозе 160/800 мг 2 раза в день.

В последние годы появились сведения о попытках применения у взрослых пациентов с рефрактерным течением васкулита мофетила микофенолата, лефлуномида, биологических препаратов, однако у детей таких исследований не проводилось.

При подглоточном стенозе гортани, развитии угрожающих для жизни осложнений может потребоваться проведение экстренной трахеотомии или плановой хирургической коррекции (механическая или лазерная дилатация трахеи, ларинготрахеопластика) в сочетании с ингаляционными стероидами. Развитие острой дыхательной недостаточности на фоне диффузных альвеолярных геморрагий может потребовать искусственной вентиляции легких.

Прогноз

Прогноз не представляется безнадежным, как в прошлом. При естественном течении, без лечения, средняя длительность болезни составляла 5 мес. Причиной смерти чаще всего являлись аррозивное кровотечение или почечная недостаточность. Лечение Циклофосфаном дает возможность добиться многолетней ремиссии и даже выздоровления. При гранулематозе Вегенера 5-летняя выживаемость составляет более 75%. Наиболее частыми причинами летальных исходов являются интеркуррентные инфекции, дыхательная и почечная недостаточность, сердечно-сосудистые катастрофы, злокачественные новообразования у взрослых (рак мочевого пузыря).

Краткое описание препаратов, применяемых при патологии сердечно-сосудистой системы у детей

Название препарата	Показания к применению	Противопоказания к применению	Основные побочные эффекты	Форма выпуска, метод введения	Дозы и кратность применения	Комментарии
Сердечные гликозиды						
Дигоксин	Наджелудочковые аритмии, острая и хроническая СН	АВ-блокада, почечная недостаточность, синдром WPW, желудочковая тахикардия, гипертрофическая обструктивная КМП, изолированный митральный стеноз, острый инфаркт миокарда, нестабильная стенокардия, хроническая СН с нарушением диастолической функции (РКМП, амилоидоз сердца, констриктивный перикардит, тампонада сердца), экстрасистолия, сердечная астма у больных с митральным стенозом (при отсутствии тахисистолической формы мерцательной аритмии), выраженная дилатация полостей сердца, легочное сердце, электролитные	*Интоксикация сердечными гликозидами:* снижение аппетита, тошнота, рвота, диарея, аритмии, АВ-блокада, сонливость, спутанность сознания, делириозный психоз, снижение остроты зрения, тромбоцитопения, аллергические реакции, тромбоцитопеническая пурпура, носовые кровотечения, петехии, гинекомастия, нарушения сна, головная боль, головокружение	Табл. 0,1; 0,125; 0,25 мг; 0,025% раствор в ампулах по 1 мл; в/м, в/в *Пример рецепта:* Rp.: Digoxini 0,000025 Glucosi 0,2 Misce ut fiat pulvis. D.t.d. N. 60 in pulveris. Signa: Принимать 2 раза в день в 7:00 и 19:00 при ЧСС более 120 в минуту	*Per os* с рождения до 5 лет – 0,01 мг/кг/сут., детям 5–10 лет – 0,006 мг/кг/сут. (максимально – 0,25 мг/сут.). *Насыщение:* 0,03–0,05 мг/кг (в 3 или 6 введений с интервалом 8 ч). *Поддерживающая доза:* 0,01–0,03 мг/кг/сут. (в 2 введения через 12 ч)	В неотложных состояниях насыщение (дигитализация) может потребоваться за первые 24 часа. Доза должна быть уменьшена у недоношенных новорожденных и при почечной недостаточности. Терапевтическая концентрация дигоксина в плазме – 0,8–2 мкг/л *Пример расчета количества дигоксина ребенку с массой тела 4 кг:* 1. Расчет общей дозы насыщения: 0,05 мг/кг×4 кг = 0,2 мг. 2. Расчет разовой дозы насыщения: 0,2 : 9 (3 дня на 3 приема) = 0,025 мг

Название препарата	Показания к применению	Противопоказания к применению	Основные побочные эффекты	Форма выпуска, метод введения	Дозы и кратность применения	Комментарии
		нарушения (гипокалиемия, гипомагниемия, гиперкальциемия, гипокальциемия), гипотиреоз, алкалоз, миокардит, ожирение, артериовенозный шунт, гипоксия				3. Расчет суточной поддерживающей дозы: 0,2 мг : 5=0,04 мг 4. Расчет разовой поддерживающей дозы: 0,04 мг :2=0,02 мг
Коргликон	Те же	Те же	Те же	0,06% раствор в ампулах по 1 мл; в/в	*Разовая доза:* 1–6 мес. – 0,05–0,1 мл; 1–3 года – 0,1–0,2 мл; 4–7 лет – 0,2–0,3 мл; в литическую смесь – 0,1 мл на год жизни. *Поддерживающая доза:* 1–2 раза в день в разовой дозировке	–
Негликозидные кардиотонические средства						
Левосимендан (Симдакс)	Острая СН с явлениями периферического сосудистого спазма	Обструкция, препятствующая заполнению и/или выбросу крови из желудочков, почечная или печеночная недостаточность, артериальная гипотензия, тахикардия, желудочковая тахикардия типа «пируэт» в анамнезе, гипокалиемия, гиповолемия, мерцательная	Головокружение, головная боль, мерцательная аритмия, трепетание предсердий, экстрасистолия, желудочковая тахикардия, снижение АД, СН, ишемия миокарда, экстрасистолия, снижение гемоглобина, гипокалиемия, бессонница, тошнота, рвота, диарея, запор	Ампулы по 12,5 мг	В/в капельно. *Насыщение:* 12–24 мкг/кг за 10 мин. *Поддерживающая доза:* 0,1–0,2 мкг/кг в течение 6–24 ч	Не смешивать с другими лекарствами, кроме фуросемида, дигоксина, нитроглицерина. Во время лечения необходимы постоянное мониторирование ЭКГ, АД, ЧСС и диуреза, контроль гемодинамики

Название препарата	Показания к применению	Противопоказания к применению	Основные побочные эффекты	Форма выпуска, метод введения	Дозы и кратность применения	Комментарии
		аритмия, ишемия миокарда, удлинение интервала *Q–T* или одновременный прием препаратов, удлиняющих интервал *Q–T*				
Добутамин (Добутрекс)	Инотропная поддержка низкого СВ	Нарушение оттока крови из левого желудочка	Тахикардия, гипертензия, экстрасистолия	Лиофилизированный порошок во флаконах по 250 мг	В/в инфузия в дозе 2,5–20 мкг/кг/мин	Синтетический катехоламин
Допамин	Гипотензия и низкий СВ	Тахикардия, аритмия	Артериальная гипертензия, тахикардия, аритмия	200 мг в ампулах по 5 мл; в/в; рекомендуемые растворы для разведения: 0,9% раствор NaCl, 5,0% раствор глюкозы, раствор Рингер Лактат	Детям: 4 мкг/кг/мин (до 6 мкг/кг/мин), дозу следует повышать постепенно, начиная с самой малой. *Область низких доз* (допаминергический эффект) (для интенсивного лечения в терапии): 100–250 мкг/мин = 1,5–3,5 мкг/кг/мин. *Область средних доз* (β_1-агонист) (для интенсивного лечения в хирургии): 300–700 мкг/мин = 4–10 мкг/кг/мин. *Область максимальных доз* (α-агонист)	При возникновении нарушений сердечного ритма дальнейшее увеличение дозы противопоказано. *Расчет суточной дозы допамина:* 1 мл 0,5% допамина = 500 мкг, V=0,288×m×D, где *m* – масса (кг), *D* – доза (мкг/кг/мин); 1 мл 4% раствора допамина = 40 000 мкг, V=0,036×m×D, где *m* – масса тела (кг), *D* – доза в мкг/кг/мин

Название препарата	Показания к применению	Противопоказания к применению	Основные побочные эффекты	Форма выпуска, метод введения	Дозы и кратность применения	Комментарии
					(при септическом шоке): 750–1500 мкг/мин = 10,5–21,5 мкг/кг/мин. *Для увеличения сократительной способности миокарда* (положительный инотропный эффект): 100–250 мкг/мин. *Для увеличения диуреза:* 250 мкг/мин (при увеличении скорости введения до 1200 мкг/мин диурез не изменяется) *Воздействие на АД:* 500 мкг/мин и более, дополнительно назначается норадреналин	
			Инотропные препараты			
Эпинефрин (Адреналин, Адреналина гидрохлорид)	Острая гипотензия: острая СН, шок различного генеза (кардиогенный, послеоперационный, инфекционно-токсический,	Гипертензия	Тахикардия, гипертензия, аритмия	0,1% раствор в ампулах по 1 мл; в/в (1 мг/мл)	В/в в дозе 0,01–0,2 мкг/кг/мин	–

Название препарата	Показания к применению	Противопоказания к применению	Основные побочные эффекты	Форма выпуска, метод введения	Дозы и кратность применения	Комментарии
	анафилактический, гиповолемический (только после восстановления ОЦК))					
Норэпинефрин (Норадреналин)	Гипотензия, вызванная резким расширением сосудов	Артериальная гипертензия	Артериальная гипертензия, выраженный сосудистый спазм и ишемия тканей на периферии, аритмии	0,1% раствор в ампулах по 1 мл; в/в	1–30 мкг/мин (максимально до 1 мкг/кг/мин)	Эндогенный катехоламин
Эноксимон (Перфан)	Острая СН с явлениями периферического сосудистого спазма	Почечная недостаточность, гипотензия	Аритмии, гипотензия	Ампулы по 200 и 400 мг	*Насыщение:* 1 мг/кг за 15 мин. *Поддерживающая доза:* 5–15 мкг/кг/мин	Ингибитор фосфодиэстеразы с положительным инотропным и сосудорасширяющим эффектами (инотропный вазодилататор). При возникновении гипотензии прием пропускают. При почечной недостаточности дозу уменьшают. Применяют только коротким курсом
Милринон (Примакор)				Ампулы по 10 мг	Внутривенное введение 30–45 мкг/кг/ч. *Насыщение:* 50 мкг/кг за 15 мин. *Поддерживающая доза:* 0,25–0,75 мкг/кг/мин	

Название препарата	Показания к применению	Противопоказания к применению	Основные побочные эффекты	Форма выпуска, метод введения	Дозы и кратность применения	Комментарии
			М-холинолитики			
Атропин	Брадикардия (синусовая, синоатриальная блокада, проксимальная АВ-блокада, электрическая активность желудочков без пульса, асистолия)	Глаукома, кератоконус	Головная боль, головокружение, бессонница, спутанность сознания, эйфория, галлюцинации, мидриаз, паралич аккомодации, нарушение тактильного восприятия, синусовая тахикардия, усугубление ишемии миокарда, желудочковая тахикардия и фибрилляция желудочков, ксеростомия, запор, лихорадка, атония кишечника и мочевого пузыря, задержка мочеиспускания, фотофобия	0,1% раствор в ампулах по 1 мл (1 мг/мл); в/в, п/к	0,02–0,025 мг/кг, максимальная дозировка – 0,04 мг/кг; п/к, в/в	При введении в разовых дозах <0,5 мг возможна парадоксальная реакция, связанная с активацией парасимпатического отдела ВНС (брадикардия, замедление АВ-проводимости). При АВ-блокаде дистального типа (с широкими комплексами *QRS*) атропин малоэффективен и не рекомендуется

Название препарата	Показания к применению	Противопоказания к применению	Основные побочные эффекты	Форма выпуска, метод введения	Дозы и кратность применения	Комментарии
Преимущественно периферические вазодилататоры						
Нитропруссид натрия (Нанипрус)	Острая СН с явлениями периферического сосудистого спазма	Атрофия зрительных нервов, компенсаторная гипертензия при коарктации аорты или артериовенозном шунтировании, острая застойная СН, обусловленная понижением общего периферического сосудистого сопротивления, нарушение мозгового кровообращения или критическое состояние	Шум в ушах, миоз, головокружение, нервозность, тревога, мышечные подергивания, гиперрефлексия, двигательное беспокойство, повышение внутричерепного давления, гипотензия, феномен рикошета (тяжелая гипертензия) при быстром прекращении инфузии, тахикардия, брадикардия, изменения на ЭКГ, метгемоглобинемия, уменьшение агрегации тромбоцитов, боль в животе, непроходимость кишечника, гипотиреоз, головная боль, потливость, боль или покраснение в месте введения, гиперемия лица, кожная сыпь	Ампулы с красновато-коричневыми кристаллами (порошком) по 25 и 50 мг; в/в (защищать от света!)	В/в введение с помощью перфузора 0,3–10 мкг/кг/мин	Непрерывный мониторинг АД, контроль кислотно-щелочного состояния, уровня метгемоглобина и тиоцианата в крови. При назначении по поводу застойной СН необходим мониторинг гемодинамики и диуреза. Если введение в течение 10 мин со скоростью 10 мкг/кг/мин не вызывает адекватного понижения АД, рекомендуется немедленно прекратить инфузию. При скорости инфузии, превышающей 2 мкг/кг/мин, цианидные ионы образуются быстрее, чем организм может их вывести. При чрезмерной гипотензии инфузию замедляют или прекращают, при этом симптомы быстро исчезают (в течение 1–10 мин). Возможно наличие толерантности к препарату

Название препарата	Показания к применению	Противопоказания к применению	Основные побочные эффекты	Форма выпуска, метод введения	Дозы и кратность применения	Комментарии
Нитроглицерин (Перлинганит)	Те же	Острая циркуляторная недостаточность (шок, сосудистый коллапс), выраженная гипотензия, кардиогенный шок (при одновременном использовании препаратов с положительным инотропным действием)	Головная боль, сонливость, слабость, снижение АД, тахикардия, тошнота, рвота	1 флакон с 50 мл раствора для инфузий – 50 мг в изотоническом 5% растворе глюкозы, 1 ампула с 10 мл раствора для инфузий – 10 мг в изотоническом 5% растворе глюкозы	В/в непрерывная инфузия 1–3 мкг/кг/мин	Эффект усиливают гипотензивные препараты (антагонисты кальция, вазодилататоры и др.). Уменьшает эффект гепарина
Негликозидные кардиотонические средства						
Левосимендан (Симдакс)	Острая СН с явлениями периферического сосудистого спазма	Обструкция, препятствующая заполнению и/или выбросу крови из желудочков, почечная или печеночная недостаточность, артериальная гипотензия, тахикардия, желудочковая тахикардия типа «пируэт» в анамнезе, гипокалиемия, гиповолемия, мерцательная аритмия, ишемия миокарда, удлинение интервала *Q–T* или одновременный прием препаратов, удлиняющих интервал *Q–T*	Головокружение, головная боль, мерцательная аритмия, трепетание предсердий, экстрасистолия, желудочковая тахикардия, снижение АД, СН, ишемия миокарда, снижение гемоглобина, гипокалиемия, бессонница, тошнота, рвота, диарея, запор	Ампулы по 12,5 мг	В/в капельно. *Насыщение:* 12–24 мкг/кг за 10 мин. *Поддерживающая доза:* 0,1–0,2 мкг/кг в течение 6–24 ч	Не смешивать с другими лекарствами, кроме фуросемида, дигоксина, нитроглицерина. Во время лечения необходимы постоянное мониторирование ЭКГ, АД, ЧСС и диуреза, контроль гемодинамики

Название препарата	Показания к применению	Противопоказания к применению	Основные побочные эффекты	Форма выпуска, метод введения	Дозы и кратность применения	Комментарии
Преимущественно легочные вазодилататоры						
Силденафил (Виагра, Ревацио)	Высокая легочная гипертензия, обусловленная сосудистым спазмом	Гипотензия	Диспепсия, головная боль, зрительные расстройства, приапизм	Табл. 25 и 50 мг	*Per os* 0,5 мг/кг каждые 4–6 часов с постепенным повышением в зависимости от получаемого эффекта до максимальной дозы 2 мг/кг каждые 4 часа	Дозу уменьшают при снижении функции почек или печени
Бозентан (Траклир)	Легочная артериальная гипертензия (первичная и вторичная)	Печеночная недостаточность	Нарушение функции печени, кашель, диспноэ	Табл. 62,5 и 125 мг	1,5–3 мг/кг/сут. в 2 приема	Неселективный антагонист эндотелиновых рецепторов типов А и В. В начале терапии и при увеличении дозы необходим контроль МНО – международного нормализованного отношения, а также постоянный контроль уровня печеночных трансаминаз

Название препарата	Показания к применению	Противопоказания к применению	Основные побочные эффекты	Форма выпуска, метод введения	Дозы и кратность применения	Комментарии
			Диуретики			
Фуросемид (Лазикс)	СН, отек легких, артериальная гипертензия, отечный синдром различного генеза, проведение форсированного диуреза	Гипокалиемия, гипотензия	Гипонатриемия, гипокалиемия, гипомагниемия, нефрокальциноз, гипотензия, глухота (при быстром внутривенном введении)	Табл. 40 мг; 1% раствор в ампулах по 2 и 5 мл; в/в, в/м	1–3 мг/кг (до 5 мг/кг/сут.), максимальная разовая доза 5 мг/кг. *Per os* 0,5–2 мг/кг 2–3 раза в день (максимально – 12 мг/кг/сут. или 80 мг/сут.). В/в 0,5–1 мг/кг до 4 раз в день или в виде непрерывной инфузии со скоростью 0,1–2 мг/кг/ч	При наличии олигурии могут потребоваться более высокие дозы, доза титруется в соответствии с диурезом
Гидрохлоротиазид (Гипотиазид, Дигидрохлортиазид)	Отечный синдром различного генеза (хроническая СН, портальная гипертензия, нефротический синдром, хроническая почечная недостаточность), артериальная гипертензия. Калийсберегающий диуретик	Подагра, сахарный диабет, хроническая почечная недостаточность, гипокалиемия, гиперкальциемия, гипонатриемия	Сухость во рту, тошнота, рвота, диарея, слабость, утомляемость, головокружение, головная боль, сердцебиение, судороги икроножных мышц, гипокалиемия, гипомагниемия, гипонатриемия, гиперурикемия, гиперкальциемия, гипергликемия, обострение подагры, тромбоз, тромбоэмболия, гиперкреатининемия, острый интерстициальный нефрит, васкулит, прогрессирование близорукости, нейтропения,	Табл. 25 и 100 мг	*Per os*, начальная доза: 1–2 мг/кг/сут. Максимальная доза: до 6 мес. – 3,5 мг/кг/сут.; до 2 лет – 12,5–37,5 мг/сут.; 3–12 лет – 100 мг/сут. Дозу делят на 2–3 приема	Увеличение дозы свыше 200 мг нецелесообразно, так как усиления диуреза не происходит. После 3–5 дней лечения рекомендуется сделать перерыв на 3–5 дней

Название препарата	Показания к применению	Противопоказания к применению	Основные побочные эффекты	Форма выпуска, метод введения	Дозы и кратность применения	Комментарии
			тромбоцитопения, геморрагический панкреатит, острый холецистит (на фоне холелитиаза), ортостатическая гипотензия, аллергический дерматит			
Триамтерен	Те же	Печеночная и/или почечная недостаточность	Диспептические симптомы, сухость во рту, гиперкалиемия, гипонатриемия, увеличение концентрации мочевой кислоты в крови, образование камней в почках, почечная недостаточность (обратимая), обусловленная острым интерстициальным нефритом, артериальная гипотензия	Капс. 50 мг	1–3 мг/кг/сут. (в 2 приема).	Калийсберегающий диуретик. Не рекомендуется применять при гиперкалиемии или одновременно с другими калийсберегающими диуретиками
Триампур композитум (Триамтезид)	Те же	Хроническая почечная недостаточность, анурия, острый гломерулонефрит, тяжелые нарушения функции печени, гиперкалиемия и гиперкальциемия, гипокалиемия и гипонатриемия, гиповолемия, мочекаменная болезнь, подагра, сахарный диабет, риск развития ацидоза	Тошнота, рвота и иногда диарея, боли и дискомфорт в эпигастральной области, коликообразные боли в животе, запор, сухость во рту, жажда, геморрагический панкреатит, острый холецистит, некоординированные движения, сонливость, ощущение усталости, головная боль, нервозность,	В 1 табл. содержится 12,5 мг гидрохлоротиазида и 25 мг триамтерена	1–3 мг/кг/сут. (в 2 приема)	Гипотензивное действие усиливается при одновременном применении с другими гипотензивными, мочегонными, сосудорасширяющими, седативными средствами (например, барбитуратами), препаратами, угнетающими функцию ЦНС (фенотиазины), трициклическими

Название препарата	Показания к применению	Противопоказания к применению	Основные побочные эффекты	Форма выпуска, метод введения	Дозы и кратность применения	Комментарии
			напряжение мышц, мышечная слабость, судороги икроножных мышц, сердцебиение, снижение АД, нарушения сердечного ритма и нарушения регуляции кровообращения с головокружениями, оглушенностью сознания или склонностью к обморокам, тромбоэмболия, судороги, спутанность сознания, сосудистый коллапс и острая почечная недостаточность, временное повышение концентрации азотсодержащих веществ, выделяемых с мочой (мочевина, креатинин) и в крови, нарушения водно-электролитного равновесия, нарушения зрения, апластическая анемия, лейкопения, тромбоцитопения, агранулоцитоз. Мегалобластная анемия, гемолиз, аллергические реакции, СКВ, фотоаллергическая экзантема, лихорадка,			антидепрессантами или этанолом. При одновременном приеме иАПФ в начале лечения возможно резкое снижение АД. Гипотензивное и диуретическое действие гидрохлоротиазида может ослабевать под влиянием НПВС и противоревматических препаратов. При одновременном применении с НПВС (индометацин) возможно развитие острой почечной недостаточности. Усиливает нейротоксичность салицилатов

Название препарата	Показания к применению	Противопоказания к применению	Основные побочные эффекты	Форма выпуска, метод введения	Дозы и кратность применения	Комментарии
			реакции повышенной чувствительности, тяжелые воспаления кровеносных сосудов и небактериальные воспаления ткани почек (асептический интерстициальный нефрит), отек легких, желтушная окраска кожи, слизистых и склер			
Спиронолактон (Верошпирон)	Отечный синдром: артериальная гипертензия, первичный гиперальдостеронизм, профилактика гипокалиемии при лечении салуретиками	Гиперкалиемия, гипонатриемия	Гиперкалиемия, гипонатриемия, гепатотоксичность, гинекомастия, остеомаляция	Табл. 25 мг	*Per os*, 2–4 мг/кг/сут. в 2 приема	Обычно используется с петлевыми диуретиками. Не применять вместе с иАПФ

Название препарата	Показания к применению	Противопоказания к применению	Основные побочные эффекты	Форма выпуска, метод введения	Дозы и кратность применения	Комментарии
Ацетазоламид (Диакарб)	Гипертензионно-гидроцефальный синдром, отеки на фоне сердечно-легочной недостаточности, малые приступы эпилепсии	Острая почечная недостаточность, печеночная недостаточность, гипокалиемия, ацидоз, гипокортицизм, болезнь Аддисона, уремия, сахарный диабет	Гипокалиемия, мышечная слабость, судороги, гиперемия кожи, парестезии, шум в ушах, анорексия, метаболический ацидоз, кожный зуд, близорукость, крапивница, нефролитиаз, гематурия, глюкозурия, гемолитическая анемия, лейкопения, агранулоцитоз, дезориентация, нарушение осязания, сонливость, тошнота, рвота, диарея, аллергические реакции	Табл. 250 мг	*Per os*, 30 мг/кг через день или по схеме 3:1 (через каждые 3 дня приема – 1 день без препарата)	В случае пропуска приема препарата при очередном приеме дозу увеличивать не следует
Антиаритмические препараты (описание адреноблокаторов и блокаторов кальциевых каналов приведено отдельно)						
Амиодарон (Кордарон)	Пароксизмальные и хронические непароксизмальные тахикардии, в том числе при синдроме WPW, желудочковые аритмии	Брадикардия, АВ-блокада, гипотензия	Брадикардия, нарушение функции щитовидной железы, асимптоматические отложения в роговице, фотосенсибилизация, депигментация кожи, поражение нервной системы, анемия	Табл. 200 мг; 5% раствор в ампулах по 3 мл; в/в	*Насыщение:* 10–15 мг/кг/сут. в/в капельно на 10–15 мл 10% глюкозы в течение 1–5 сут. Доза у новорожденных: 15–20 мг/кг/сут. *Поддерживающая доза:* 5–10 мг/кг/сут. с постепенным снижением дозы в течение месяца	Антиаритмический препарат III класса. Следует избегать длительного назначения в связи с увеличением частоты побочных эффектов. Рекомендовано тщательное наблюдение за функцией печени, щитовидной железы и органами зрения. Фотосенсибилизация и обесцвечивание кожи могут быть

Название препарата	Показания к применению	Противопоказания к применению	Основные побочные эффекты	Форма выпуска, метод введения	Дозы и кратность применения	Комментарии
						сильно выражены, в связи с чем может потребоваться защита от солнечных лучей. Во время внутривенного введения необходимо проводить мониторинг ЧСС с возможным изменением дозировки. Терапевтический уровень амиодарона и его метаболитов в плазме составляет 0,6–2,5 мг/л
Аденозина фосфат (Фосфаден), трифосаденин (АТФ, Миотрифос, Атрифос, Фосфобион)	Купирование приступа ПТ, коррекция тканевого метаболизма	АВ-блокада, бронхиальная астма	Боль в груди, диспноэ, бронхоспазм, выраженная брадикардия	1% раствор в ампулах по 1 мл; в/в, в/м	0,1 мл/кг (до 6 мес. – 0,5 мл; 6–12 мес. – 0,7 мл; 1–3 года – 0,8 мл; 4–7 лет – 1 мл; 8–10 лет – 1,5 мл; 11–14 лет – 2 мл); возможно повторное введение удвоенной дозы препарата через 2 мин	Во время введения препарата необходим мониторинг сердечного ритма с записью ЭКГ. Можно ввести препарат повторно через 2 мин в увеличенной дозе, пока электрокардиографические изменения не купируются

Название препарата	Показания к применению	Противопоказания к применению	Основные побочные эффекты	Форма выпуска, метод введения	Дозы и кратность применения	Комментарии
Прокаинамид (Новокаинамид)	Наджелудочковая и желудочковая ПТ	АВ-блокада II, III ст., трепетание или мерцание желудочков, аритмии на фоне интоксикации сердечными гликозидами, лейкопения, инфаркт миокарда, блокада ножек пучка Гиса, печеночная и/или почечная недостаточность, СКВ, бронхиальная астма, декомпенсированная хроническая СН, желудочковая тахикардия при окклюзии коронарной артерии, хирургические вмешательства, удлинение интервала *Q–T*, артериальная гипотензия, выраженный атеросклероз, миастения	Галлюцинации, депрессия, миастения, головокружение, головная боль, судороги, психотические реакции с продуктивной симптоматикой, атаксия, горечь во рту, лейкопения, тромбоцитопения, нейтропения, агранулоцитоз, гипопластическая анемия, гемолитическая анемия с положительной пробой Кумбса, нарушения вкуса, снижение АД, желудочковая ПТ, при быстром внутривенном введении – нарушение предсердной или внутрижелудочковой проводимости, асистолия, кожная сыпь, лекарственная красная волчанка	Табл. 250 и 500 мг; 10% раствор в ампулах по 5 мл и флаконах по 10 мл; в/в, в/м	*Per os* в дозе 10–30 мг/кг/сут.; в/в капельно 0,15–0,2 мл/кг в 0,9% растворе NaCl или 10% растворе глюкозы; для предупреждения развития артериальной гипотензии предварительно в/м вводят 1% раствор Мезатона (0,1 мл на год жизни, но не более 1,0 мл)	Антиаритмический препарат IA класса. Вводят под контролем АД. Усиливает эффект антиаритмических, гипотензивных, холиноблокирующих и цитостатических препаратов, миорелаксантов. При одновременном применении с антигистаминными препаратами могут усиливаться атропиноподобные эффекты
Лидокаин	Фибрилляция желудочков, желудочковая тахикардия	АВ-блокада, миокардиальная дисфункция, печеночная недостаточность, почечная недостаточность	Угнетение функции ЦНС, угнетение дыхания, гипотензия, брадикардия	2% и 10% раствор в ампулах по 2 мл; в/в	В/в 1–3 мг/кг или 20–55 мкг/кг/мин в течение 24–36 ч в 0,9% растворе NaCl	Антиаритмический препарат IB класса. Мониторинг ЭКГ во время введения препарата. При снижении функции печени или почек дозу уменьшают

Название препарата	Показания к применению	Противопоказания к применению	Основные побочные эффекты	Форма выпуска, метод введения	Дозы и кратность применения	Комментарии
Пропафенон (Ритмонорм, Пропанорм)	Купирование желудочковых аритмий, лечение наджелудочковых аритмий	Выраженная СН, кардиогенный шок (кроме аритмогенного), тяжелая брадикардия, АВ- и интравентрикулярные нарушения проводимости, СССУ, электролитные нарушения, обструктивные заболевания легких, гипотония, миастения	Возможно проаритмогенное действие, усиление СН, ортостатическая гипотония, диспептические расстройства, головная боль, нарушения зрения и вкуса, утомляемость	Табл. 150 и 300 мг; 0,35% р-р в ампулах по 10 и 20 мл; в/в	*Per os;* начальная доза 2 мг/кг/сут., далее 7–10 мг/кг/сут.; в/в под контролем ЭКГ. Максимально 1–2 мг/кг со скоростью 1 мг/мин, повторное введение через 90–120 мин	Антиаритмический препарат IC класса. При терапии препаратом возможно изменение порогов стимуляции и чувствительности кардиостимуляторов
Флекаинид	Желудочковая тахикардия, аритмии при синдроме WPW, предсердно-желудочковые тахикардии с механизмом риентри	СН, АВ-блокада, гипокалиемия	Жизнеугрожающие аритмии, особенно в случаях структурных заболеваний сердца, угнетение функции миокарда, особенно при использовании с β-адреноблокаторами и блокаторами кальциевых каналов	Табл. 25, 50 и 100 мг, ампулы	*Per os* 2 мг/кг 2–3 раза в день, увеличивают дозировку в соответствии с концентрацией в плазме, в/в 2 мг/кг в одно введение, инфузия 100–250 мкг/кг/ч до устранения аритмии (максимальная доза – 600 мг в первый день введения)	Антиаритмический препарат IA класса. Необходимо мониторирование ЭКГ на протяжении всего медленного внутривенного введения. Если внутривенная инфузия длится более 24 ч, мониторируется уровень препарата в плазме (терапевтический уровень – 200–800 мкг/л)

Название препарата	Показания к применению	Противопоказания к применению	Основные побочные эффекты	Форма выпуска, метод введения	Дозы и кратность применения	Комментарии
Магния сульфат (Кормагнезин)	Желудочковая тахикардия типа «пируэт» и другие желудочковые аритмии, связанные с удлинением интервала *Q–T*	Гипотензия	Покраснение лица, системная гипотензия, угнетение дыхания, тошнота, парестезии, мышечная слабость, брадикардия	10% раствор для внутривенного введения	Доза 25–50 мг/кг в/в в течение 5 мин однократно, в случае неэффективности – повторно через 5–10 мин. Препарат разводят 5% раствором глюкозы или 0,9% раствором натрия хлорида. По показаниям – кардиоверсия	–
Изопреналин (Изадрин)	Брадикардия, полная поперечная блокада	Гипертензия	Гипертензия, тахикардия, аритмии	Табл. 5 мг, ампулы	0,02 мкг/кг/мин с постепенным увеличением максимально до 0,5 мкг/мин (новорожденным – до 0,2 мкг/кг/мин)	β-адреномиметик, не является классическим антиаритмиком, так как в основном используется в качестве бронходилататора
			Адреноблокаторы			
Пропранолол (Обзидан, Анаприлин, Индерал)	Артериальная гипертензия, наджелудочковая и желудочковая тахикардия, одышечно-цианотический приступ при тетраде Фалло, обструктивная ГКМП, тиреотоксикоз, феохромоцитома	Бронхиальная астма, АВ-блокада, гипотензия, угнетение функции миокарда	Брадикардия, СН, бронхоспазм, АВ-блокада, периферический спазм сосудов, утомляемость	Табл. по 10 и 40 мг; 0,1% раствор в ампулах по 1 мл; в/в	*Per os* 0,5–2 мг/кг/сут. в 2–3 приема; в/в 0,01–0,02 мг/кг в 10 мл 5% раствора глюкозы медленно под контролем ЭКГ. При тетраде Фалло: в/в 15–20 мкг/кг с постепенным повышением до 100–200 мкг/кг под контролем ЭКГ	Антиаритмический препарат II класса. Неселективный β-блокатор. Блокирует β_1- и β_2-адренорецепторы. Не применять с верапамилом. При снижении функции почек или печени дозу уменьшают

Название препарата	Показания к применению	Противопоказания к применению	Основные побочные эффекты	Форма выпуска, метод введения	Дозы и кратность применения	Комментарии
Атенолол	Артериальная гипертензия, наджелудочковые и желудочковые тахикардии	Те же	Те же	Табл. 25, 50 и 100 мг	*Per os* 1–2 мг/кг 1 раз в день (максимально до 100 мг/сут.)	Те же
Эсмолол	Экстренное купирование аритмии и гипертензии, одышечно-цианотический приступ при тетраде Фалло	Те же	Брадикардия, СН, бронхоспазм, АВ-блокада	Концентрат для приготовления раствора для инфузии, 250 мг в 1 мл	Внутривенное введение в начальной дозе 500 мкг/кг за 1–2 мин, постепенно скорость инфузии может быть увеличена до 25–50 мкг/кг/мин, при невосприимчивости скорость может быть увеличена максимально до 200 мкг/кг/мин	Сравнительно кардиоселективный β-блокатор. При появлении гипотензии или брадикардии дозу уменьшают. Более высокие дозы инфузии могут быть необходимы для купирования тяжелых одышечно-цианотических приступов при тетраде Фалло
Соталол (Соталекс, Сотагексал)	Трепетание предсердий, желудочковые и наджелудочковые тахикардии	Бронхиальная астма, АВ-блокада, гипотензия, угнетение функции миокарда, гипокалиемия, гипомагниемия, удлинение интервала *Q–T*	Брадикардия, СН, бронхоспазм, АВ-блокада, аритмии, удлинение интервала *Q–T*, пируэтная тахикардия	0,02% раствор в ампулах по 5 мл, табл. 160 мг	*Per os* 1 мг/кг 2 раза в день, с постепенным повышением при необходимости каждые 3–4 дня до максимальной дозы 4 мг/кг 2 раза в день (максимально 80 мг 2 раза в день)	Антиаритмический препарат III класса с неселективными β-блокирующими свойствами. Мониторирование интервала *Q–T*. Не применять с другими препаратами, удлиняющими интервал *Q–T*. Терапевтический уровень – 0,04–2 мг/л

Название препарата	Показания к применению	Противопоказания к применению	Основные побочные эффекты	Форма выпуска, метод введения	Дозы и кратность применения	Комментарии
Карведилол (Дилатренд)	Артериальная гипертензия, хроническая СН, систолическая дисфункция левого желудочка	Бронхиальная астма, АВ-блокада, гипотензия, угнетение сократительной способности миокарда	Брадикардия, СН, бронхоспазм, АВ-блокада, спазм периферических сосудов, утомляемость	Табл. по 12,5 и 25 мг	*Per os*: 0,01–0,03–0,2 мг/кг/сут. (максимально до 3,125 мг) 2–3 раза в сутки, с постепенным увеличением дозы в течение 2 нед. до 0,7 мг/кг/сут. Взрослым: 3,125–6,25 мг/сут. в 2 приема	Неселективный β-адреноблокатор, обладает периферическими вазодилатирующими свойствами за счет блокады α_1-адренорецепторов. Подбор дозы следует начинать в условиях стационара! Необходим контроль АД каждые 30 минут в течение 2 ч после приема препарата. Допустимым считают снижение дозы не более чем на 10%
Метопролол (Беталок)	Артериальная гипертензия, хроническая СН, идиопатический гипертрофический субаортальный стеноз, тахикардия	Бронхиальная астма, брадикардия, гипотензия, угнетение сократительной способности миокарда	Брадикардия, бронхоспазм, АВ-блокада, периферический спазм сосудов, утомляемость	Табл. 25, 50 и 100 мг	0,1–0,5 мг/кг/сут. в 2 приема с постепенным увеличением дозы до 2 мг/кг/сут. (максимально до 8 мг/кг/сут.)	Кардиоселективный β-адреноблокатор. В высоких дозах кардиоселективность препарата снижается

Название препарата	Показания к применению	Противопоказания к применению	Основные побочные эффекты	Форма выпуска, метод введения	Дозы и кратность применения	Комментарии
			иАПФ			
Каптоприл (Капотен, Тензиомин)	Острая и хроническая СН, легочная и артериальная гипертензия, для купирования гипертонического криза	Снижение функции почек, реноваскулярные заболевания, нарушение оттока крови из левого желудочка или в левый желудочек	Снижение функции почек, тахикардия, фотосенсибилизация, упорный сухой кашель	Табл. по 25, 50 и 100 мг	1–3 мг/кг/сут. в 2–3 приема (максимально до 6 мг/кг/сут.). Для прекращения гипертонического криза – под язык, эффект – через 10 мин и продолжается 2 ч (максимальная суточная доза под язык – 150 мг)	При СН обычно принимают совместно с петлевыми диуретиками. Нельзя применять с калийсберегающими диуретиками. Лечение начинают с малых доз под тщательным контролем АД и функции почек, обычно в условиях стационара
Эналаприл (Энап, Ренитек)	СН, артериальная гипертензия	Нарушение функции почек, реноваскулярная болезнь, коарктация аорты, нарушение притока или оттока крови от левого желудочка	На начальных этапах возможны гипотензия, нарушение функции почек, тахикардия, синдром Рейно, синдром Стивенса–Джонсона, алопеция, мышечные спазмы, стойкий сухой кашель	Табл. 2,5; 5; 10 и 20 мг	*Per os*, начальная дозировка 0,1 мг/кг/сут., постепенно увеличивают в зависимости от эффекта до 1,0 мг/кг/сут. в 1–2 приема. Максимальная доза для взрослых – 40 мг/сут.	
Лизиноприл		Снижение функции почек, реноваскулярные заболевания, коарктация, нарушение оттока крови из левого желудочка или поступления крови в левый желудочек	При приеме начальных доз возможны гипотензия, снижение функции почек, тахикардия, алопеция, упорный сухой кашель	Табл. 5, 10 и 20 мг	*Per os*, начальная доза 0,1 мг/кг/сут., с последующим повышением до 0,5–1 мг/кг/сут. в зависимости от получаемого эффекта, максимальная доза для взрослых – 40 мг/сут.	

Название препарата	Показания к применению	Противопоказания к применению	Основные побочные эффекты	Форма выпуска, метод введения	Дозы и кратность применения	Комментарии
Фозиноприл (Моноприл)	Артериальная гипертензия, хроническая СН, нарушение систолической функции левого желудочка	См. Эналаприл	См. Эналаприл	Табл. 10 мг	Начальная доза 0,05 мг/кг/сут. (максимально – 0,3 мг/кг/сут.)	Измерение АД каждые 30 минут в течение 2 ч после приема препарата
Антагонисты рецепторов ангиотензина II						
Лозартан (Козаар)	СН, артериальная гипертензия	Снижение функции почек, реноваскулярные заболевания, коарктация аорты, нарушение оттока крови из левого желудочка или поступления крови в левый желудочек	При приеме первых доз – гипотензия, гиперкалиемия	Табл. 50 мг	*Per os* 0,5 мг/кг 1 раз в день, постепенно увеличивая дозу максимально до 2 мг/кг 1 раз в день	Действует подобно иАПФ, но не вызывает характерного для них сухого кашля и может применяться в качестве альтернативы им. При снижении функции печени или почек применяют низкие дозы из-за риска развития гипотензии
Валсартан (Валз)	Артериальная гипертензия	См. Лозартан	См. Лозартан	Табл. 40, 80 и 160 мг	Детям 6–16 лет: начальная доза 1,3 мг/кг/сут. в 1 прием, при необходимости дозу увеличивают до 2,7 мг/кг/сут. Взрослым: начальная доза 8–16 мг, максимальная – 320 мг	–

Название препарата	Показания к применению	Противопоказания к применению	Основные побочные эффекты	Форма выпуска, метод введения	Дозы и кратность применения	Комментарии
Простагландины группы Е						
Алпростадил (Вазапростан, Алпростан) – препарат простагландина E_1	Предотвращение закрытия артериального протока у новорожденных при дуктусзависимых ВПС, ВПС, осложненные легочной гипертензией, легочная гипертензия новорожденных, синдром Рейно с трофическими нарушениями, васкулит, склеродермия	–	Апноэ, тахикардия, гипотензия, лихорадка, пролиферация коркового слоя длинных трубчатых костей, некротизирующий энтероколит	Ампулы с сухим веществом (в 1 амп. содержится 20 мкг алпростадила); в/в	В/в капельно 0,01–0,1 мкг/кг/мин в зависимости от полученного эффекта	Необходимо мониторирование сердечного ритма, дыхания и температуры тела. При наличии апноэ может быть показана искусственная вентиляция легких. Раствор использовать непосредственно после разведения
Препараты, улучшающие обменные процессы						
Фосфокреатин (Неотон)	Острая и хроническая СН	–	Резкое понижение АД (при быстром внутривенном введении)	Лиофилизированный порошок во флаконах по 1 г в комплекте с растворителем для инъекций	1–2 г в/в струйно или капельно 1–2 раза в сутки. Продолжительность лечения 2–6 сут.	–

Название препарата	Показания к применению	Противопоказания к применению	Основные побочные эффекты	Форма выпуска, метод введения	Дозы и кратность применения	Комментарии
Панангин	Аритмии, обусловленные электролитными нарушениями (гипокалиемией), интоксикацией препаратами наперстянки, при пароксизмах мерцания предсердий, недавно появившейся желудочковой экстрасистолии, коронарной недостаточности, гипокалиемии, вызванной применением салуретиков	Острая и хроническая почечная недостаточность, гиперкалиемия	При быстром внутривенном введении: гиперкалиемия, гипермагниемия. *Per os:* тошнота, рвота, диарея, неприятные ощущения или жжение в подложелудочной области, АВ-блокада, парадоксальная реакция (увеличение числа экстрасистол), гиперкалиемия (тошнота, рвота, диарея, парестезии), гипермагниемия (покраснение лица, жажда, снижение АД, гипорефлексия, угнетение дыхания, судороги)	Драже: 158 мг калия аспартата и 140 мг магния аспартата. Раствор для инъекций: в 1 мл 45,2 мг калия аспартата и 40 мг магния аспартата	*Per os:* дети – 2–3 мг/кг/сут., взрослые – 1–2 драже (до 3 драже) 3 раза в день, через 2–3 нед. дозу уменьшают до 1 драже 2–3 раза в день; в/в 0,5–1,0 мл на год жизни или 0,1–0,2 мл/кг	Содержимое 1 амп. (10 мл) разводят в 20–30 мл 0,9% раствора NaCl или 5% раствора глюкозы и вводят медленно в/в или разводят содержимое 1–2 амп. в 250–500 мл 0,9% раствора NaCl или 5% раствора глюкозы и вводят в/в капельно

Название препарата	Показания к применению	Противопоказания к применению	Основные побочные эффекты	Форма выпуска, метод введения	Дозы и кратность применения	Комментарии
Рибоксин	Ишемия миокарда, аритмии, заболевания печени (гепатиты, цирроз) в стадии спокойного течения, глаукома, истощение после длительных заболеваний и операций	Подагра	Обострение подагры, аллергические реакции	Табл. и капс. по 200 мг; 2% раствор в ампулах по 5 и 10 мл; в/в; для капельного введения разводят 2% раствор в изотоническом растворе NaCl или 5% растворе декстрозы до 250 мл	10–20 мг/кг. В/в медленно струйно или капельно	–
Левокарнитин (Элькар)	Ишемия миокарда, кардиомиопатии, аритмии, перинатальная патология ЦНС, дефицит карнитина, органическая ацидурия, анорексия, гипотрофия, задержка роста у детей	–	Аллергические реакции, гастралгия, диспепсия, миастения	1. Раствор для приема внутрь во флаконах 300 мг/мл по 25, 50, 100 мл 2. Раствор для инъекций 100 мг/мл	Новорожденные – 30–100 мг/кг/с (2–5 кап. на прием) 2–3 раза в день; до 1 года – по 75–225 мг/с (2–4 кап. на прием) 2 раза в день; 1–3 года –100–300 мг/с (3–8 кап. на прием) 2–3 раза в день; 3–6 лет – 200–1000 мг/с (5–18 кап. на прием) 2–3 раза в день; 6–12 лет (500–1500 мг/с) 2 раза в день; старше 12 лет 1000–2250 мг 2 раза в день 1 капля (из дозатора) содержит 18 мг левокарнитина;	–

Название препарата	Показания к применению	Противопоказания к применению	Основные побочные эффекты	Форма выпуска, метод введения	Дозы и кратность применения	Комментарии
					1 мерная ложка (5 мл) содержит 1500 мг левокарнитина Курс лечения – 1–2 мес. 2–3 раза в год	
Кокарбоксилаза	Гипоксия и ишемия миокарда различной этиологии	–	Аллергические реакции	Амп. 50 мг в комплекте с растворителем для инъекций; в/м, в/в	До 1 года – 10 мг/кг; 2–4 года – 25 мг; 5–7 лет – 50 мг; 8–10 лет – 75 мг в/в, в/м	–
Убидекаренон (Кудесан), Коэнзим Q_{10}, Убихинон композитум	КМП, гипертоническая болезнь, экстрасистолии и тахиаритмии	Артериальная гипотензия	Аллергические реакции, тошнота, диарея	Табл. 0,03 г, флаконы по 20 мл. 1 мл раствора содержит 30 мг коэнзима Q_{10} и 4,5 мг витамина Е. 1 капля содержит 1,5 мг коэнзима Q_{10}	*Per os:* 0,8–2 мг/кг/сут. (максимально 300–500 мг/сут.); до 1 года – 2 кап. 3 раза в день; 1–5 лет – 5 кап. 2–3 раза в день, 5–10 лет – 8 кап. 2–3 раза в день; старше 10 лет – 10 кап. 2 раза в день; табл.: 3–7 лет – по 1 табл. в день, 7–14 лет – по 1–2 табл. в день, старше 14 лет – по 2 табл. в день.	–
Триметазидин (Предуктал МВ, Депренорм МВ)	Ишемия миокарда различного генеза	Не рекомендуется пациентам с почечной недостаточностью с клиренсом креатинина ниже 15 мл/мин, а также пациентам с тяжелым нарушением функции печени	Желудочно-кишечные расстройства	Табл. 35 мг	До 1 года – 1/4 табл. 2 раза в день; 1–6 лет – 1/2 табл. 2 раза в день; 6–12 лет – 1 табл. 2 раза в день	–

Название препарата	Показания к применению	Противопоказания к применению	Основные побочные эффекты	Форма выпуска, метод введения	Дозы и кратность применения	Комментарии
Актовегин	Гипоксические и постгипоксические состояния	Декомпенсированная СН, отек легких, олигурия, анурия, задержка жидкости в организме, гиперхлоремия, гипернатриемия	Аллергические реакции	Драже по 200 мг; раствор для инъекций в ампулах по 2 мл (80 мг), 5 мл (200 мг); в/в, в/м или внутриартикулярно	*Per os:* до 1 года – 1/4 табл. 2 раза в день; 1–6 лет – 1/2 табл. 2 раза в день; 6–12 лет – 1 табл. 2 раза в день; в/в, в/м 0,5–1,0 мл/кг	–
Магнерот	Хроническая СН, магнийзависимые аритмии, инфаркт миокарда, спастические состояния (в том числе ангиоспазм), атеросклероз, гиперлипидемии	Нарушения функции почек, мочекаменная болезнь, цирроз печени с асцитом	Неустойчивый стул и диарея, аллергический дерматит	Табл. по 500 мг магния оротата (32,8 мг элементарного магния)	*Per os:* 35–45 мг/кг – первый месяц, затем 20–25 мг/кг; курс 4–6 нед.	–
Лимонтар	Гипоксия, СН	Артериальная гипертензия, ИБС, глаукома, язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки в стадии обострения	Боли в эпигастральной области, повышение АД	Табл. 250 мг	10 мг/кг/сут.	–

Название препарата	Показания к применению	Противопоказания к применению	Основные побочные эффекты	Форма выпуска, метод введения	Дозы и кратность применения	Комментарии
Цитохром С (Цито-Мак)	Гипоксия, асфиксия новорожденных, СН	–	При быстром введении: озноб, повышение температуры, аллергические реакции. При длительном применении: изменение картины периферической крови, показателей свертывающей системы крови, функции печени	Порошок лиофилизированный для инъекций; 0,25% раствор в ампулах; в/в капельно, в/м	10–20 мг в/м или в/в 1–2 раза в день; курс 10–14 дней	–
Димефосфон	Мембраностабилизатор	Эпилепсия, хроническая почечная недостаточность	Диспептические расстройства, сонливость	Флаконы с 15% раствором; внутрь	*Per os* 30 мг/кг	–
Калия оротат	Заболевания печени (в том числе интоксикационные), дистрофия миокарда, экстрасистолия и мерцательная аритмия, гипотрофия у детей (алиментарная и алиментарно-инфекционная), тяжелая и постоянная физическая нагрузка	Гиперчувствительность к компонентам препарата	Аллергические дерматозы	Табл. 0,1 и 0,5 г	*Per os*, за 1 ч до еды или через 4 ч после еды, взрослым – по 0,5–1,5 г/сут. (до 3 г) в 2–3 приема в течение 20–40 дней (при необходимости через месяц курс повторяют), детям при гипотрофии и анемии – 0,01–0,02 г/кг/сут. в 2–3 приема, курс 3–5 нед.	–

Название препарата	Показания к применению	Противопоказания к применению	Основные побочные эффекты	Форма выпуска, метод введения	Дозы и кратность применения	Комментарии
Цитофлавин	У детей (в том числе недоношенных со сроком гестации 28–36 нед.) в комплексной терапии в периоде новорожденности (при церебральной ишемии)	С осторожностью: болезни органов пищеварения (эрозии, язвы желудка и/или двенадцатиперстной кишки, гастриты и дуодениты (в стадии обострения); артериальная гипотензия; нефролитиаз; сопутствующая подагра; гиперурикемия	Головная боль, боли или дискомфорт в эпигастральной области, аллергические реакции в виде кожной гиперемии и зуда, транзиторная гипогликемия, гиперурикемия, обострение сопутствующей подагры	В 1 табл. содержится янтарной кислоты 300 мг, рибоксина 50 мг, никотинамида 25 мг, рибофлавина 5 мг; раствор для внутривенного введения: янтарной кислоты 100 мг, рибоксина 20 мг, никотинамида 10 мг, рибофлавина 2 мг; амп. 5, 10 мл; в/в капельно: 10 мл раствора разводят в 200–400 мл 5–10% раствора глюкозы, 0,9% раствора NaCl; можно вводить в/в струйно (очень медленно!), для этого 10 мл препарата разводят в 10 мл воды для инъекций	*Per os* по 2 табл. 2 раза в день за 30 мин до еды, с интервалом 8–10 ч, курс – 25 дней; вечерний прием – не позднее 18 ч; повторный курс – при нарастании цереброваскулярной недостаточности не ранее чем через 25–30 дней после окончания предыдущего курса; при дисциркуляторной энцефалопатии и последствиях нарушения мозгового кровообращения: 10 мл раствора 1 раз в день, курс 10 дней; при токсической и гипоксической энцефалопатии: 10 мл раствора 2 раза в день через 8–12 ч – 5 дней; при угнетении сознания после общей анестезии: однократно струйно	–

Название препарата	Показания к применению	Противопоказания к применению	Основные побочные эффекты	Форма выпуска, метод введения	Дозы и кратность применения	Комментарии
Гормональные препараты						
Гидрокортизон	Острые, угрожающие жизни состояния, сердечно-легочная, сердечно-сосудистая и надпочечниковая недостаточность, эндокринные заболевания, ревматические заболевания, воспалительно-дегенеративные и обменные заболевания суставов, коллагеновые болезни, кожные болезни, аллергические состояния, глазные болезни, заболевания органов дыхания, гематологические заболевания, заболевания	Системные микозы, паразитарные, бактериальные или вирусные заболевания, иммунодефицитные состояния, артериальная гипертония, язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки, пептическая язва, остеопороз, myasthenia gravis, болезнь Иценко–Кушинга, тромбофилические состояния, почечная недостаточность	Задержка натрия и жидкости, гипокалиемия, алкалоз, отрицательный азотистый баланс, гипергликемия, глюкозурия, увеличение массы тела, вторичная надпочечниковая и гипоталамо-гипофизарная недостаточность, синдром Кушинга, подавление роста у детей, снижение толерантности к углеводам, манифестация сахарного диабета, повышение АД, развитие или усиление хронической СН, гиперкоагуляция, тромбоэмболия, ЭКГ-изменения, характерные для гипокалиемии, облитерирующий эндартериит, гематологические изменения, мышечная слабость, стероидная миопатия, потеря мышечной массы, остеопороз, компрессионный перелом позвоночника, асептический некроз головки бедренной	Флаконы 125 мг в 5 мл; в/м	5–15 мг/кг/сут.	1 мг дексаметазона = 7 мг преднизолона = 30 мг гидрокортизона = 32 мг кортизона. При приеме с сердечными гликозидами и некалийсберегающими диуретиками – гипокалиемия, повышение гидрофильности тканей. При сочетании с амфотерицином В возможно развитие дилатационного поражения миокарда и СН
Преднизолон и метилпреднизолон (Метипред)				Табл. 5 мг; амп. 30 мг в 1 мл; в/м, в/в	*Per os* 1–2 мг/кг/сут.; в/в 1–3 мг/кг/сут. (до 12 лет – до 40 мг в сут., после 12 лет – не больше 60 мг)	
Дексаметазон				Амп. 4 мг в 1 мл; в/в	0,5 мг/кг/сут.	

Название препарата	Показания к применению	Противопоказания к применению	Основные побочные эффекты	Форма выпуска, метод введения	Дозы и кратность применения	Комментарии
	нервной системы, для повышения диуреза или достижения ремиссии при нефротическом синдроме		и плечевой костей, патологические переломы длинных трубчатых костей, разрывы сухожилий, стероидная язва, панкреатит, метеоризм, язвенный эзофагит, нарушение пищеварения, тошнота, рвота, повышение/снижение аппетита, повышение уровня АЛТ, АСТ и щелочной фосфатазы в крови, стрии, угри, замедленное заживление ран, истончение кожи, петехии и экхимоз, эритема, повышенная потливость, судороги, повышение внутричерепного давления с синдромом застойного соска зрительного нерва, головокружение, головная боль, недомогание, психические нарушения, катаракта, увеличение внутриглазного давления, глаукома, стероидный экзофтальм, аллергические реакции, синдром отмены			

Название препарата	Показания к применению	Противопоказания к применению	Основные побочные эффекты	Форма выпуска, метод введения	Дозы и кратность применения	Комментарии
			НПВС			
Индометацин (Метиндол)	Поддержание артериального протока в открытом состоянии у новорожденных, миокардит, суставной синдром при инфекционном эндокардите, ревматоидный артрит, остеоартроз, анкилозирующий спондилит, лихорадка, постперикардэктомический синдром	Снижение функции почек, инфекция, кровотечения, в особенности внутричерепные кровотечения, некротизирующий энтероколит	Кровотечения, в том числе внутричерепные, олигурия или анурия, задержка жидкости	Табл., драже, капс. 0,025 мг (детям старше 14 лет), табл. ретард 75 и 100 мг, 10% мазь в тубах, Индовазин гель (индометацин с троксерутином)	*Per os* после еды, запивая молоком: 1,5–2,5 мг/кг/сут. за 3–4 приема. Для закрытия артериального протока: внутривенная инфузия не менее 30 мин, новорожденные до 48 ч: 200 мкг, с последующим введением двух доз по 100 мкг через 12–24 ч, новорожденные 2–7 дней: 200 мкг, с последующим введением двух доз по 200 мкг через 12–24 ч, новорожденные старше 7 дней: 200 мкг, с последующим введением двух доз по 250 мкг через 12–24 ч	Мониторирование диуреза; 2- и т3- введения откладываются, пока диурез не восстановится
Ибупрофен (Нурофен, Педеа)		Снижение функции печени, легочная гипертензия, нарушение свертывания, некротизирующий энтероколит, инфекции	Кровотечения, в особенности внутричерепные, нарушение функции почек, некротизирующий энтероколит	Табл. 200 мг, сироп (100 мг в 5 мл), гель для наружного применения (в 100 г препарата – 5 г	30–40 мг/кг/сут. Педеа: 1-я инъекция – 10 мг/кг, 2-я и 3-я инъекции – 5 мг/кг	При снижении функции почек дозу уменьшают, мониторируют функцию печени

Название препарата	Показания к применению	Противопоказания к применению	Основные побочные эффекты	Форма выпуска, метод введения	Дозы и кратность применения	Комментарии
				ибупрофена). Педеа в/в для медикаментозного закрытия открытого артериального протока у недоношенных новорожденных: амп. 2 мл (5 мг/мл)		
Диклофенак (Ортофен, Вольтарен, Артрозан)	Заболевания суставов и опорно-двигательного аппарата, боль	Язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки, нарушения кроветворения, острая или хроническая почечная или печеночная недостаточность	Тошнота, рвота, боли в животе, метеоризм, запор, диарея, обострение язвенной болезни, головокружение, головная боль, бессонница, шум в ушах, судороги, кожная сыпь, зуд, появление слизистых или кровянистых выделений из прямой кишки, анемия, лейкопения, тромбоцитопения, агранулоцитоз, отеки	Табл. 25 мг (детям старше 6 лет) и 15 мг (до 6 лет), раствор для инфузий 2,5% (в 3 мл – 75 мг), мазь, 1% гель (Вольтарен Эмульгель)	*Per os* во время или после еды: 0,5–2 мг/кг/сут. за 2–3 приема	

Название препарата	Показания к применению	Противопоказания к применению	Основные побочные эффекты	Форма выпуска, метод введения	Дозы и кратность применения	Комментарии
Ацетилсалициловая кислота (Аспирин)	В низких дозах – антиагрегант, профилактика тромбозов, в высоких дозах – противовоспалительный агент при болезнях Кавасаки и Такаясу; жаропонижающее и обезболивающее средство при заболеваниях суставов	Вирусные инфекции с риском возникновения синдрома Рейе, пептические язвы, нарушения свертываемости	Синдром Рейе, кровотечения (особенно желудочно-кишечные), бронхоспазм	Табл. 100, 300 и 325 мг	*Per os:* низкие дозы – 5 мг/кг/сут. (максимум 75 мг) 1 раз в день, высокие дозы – 20–25 мг/кг/сут., разделенные на 4 приема	Высокие дозы аспирина также используются при обострении ревматической лихорадки и постперикардэктомическом синдроме
Нимесулид (Найз, Нимулид)	Заболевания суставов и опорно-двигательного аппарата, лихорадка, болевой синдром	Гиперчувствительность (в том числе к другим НПВС), острое кровотечение в ЖКТ, язвенная болезнь желудка или двенадцатиперстной кишки в стадии обострения, выраженные нарушения функции печени и почек, беременность, кормление грудью	Редко – головная боль, головокружение, сонливость, тошнота, изжога, боль в желудке, дегтеобразный стул, мелена, петехии, пурпура, олигурия; очень редко – тромбоцитопения	Табл. 0,1 и 0,2 г, 1% суспензия для приема внутрь, 1% гель трансдермальный	*Per os* – после еды (детям – 5 мг/кг/сут. в 2–3 приема; взрослым – по 0,1–0,2 г 2 раза в день); гель – наносят на болезненный участок кожи 2–3 раза в день в течение 10 дней	–

Название препарата	Показания к применению	Противопоказания к применению	Основные побочные эффекты	Форма выпуска, метод введения	Дозы и кратность применения	Комментарии
Эторикоксиб (Аркоксиа)	Заболевания суставов и опорно-двигательного аппарата	См. Нимесулид	См. Нимесулид	Табл. 30, 60, 90 и 120 мг	2 мг/кг/сут.	–
Иммунные препараты						
Пентаглобин	Бактериальные инфекции, иммунодефицитные состояния	–	Озноб, головная боль, повышение температуры, тошнота, рвота, аллергические реакции, артралгии и легкая боль в спине, понижение АД, анафилактический шок	Флаконы 50, 100 мл; амп. 10, 20 мл; в/в	Рекомендуемые дозы: 5 мл/кг/сут.; рекомендуемая скорость (в/в капельно): новорожденным и грудным детям – 1,5 мл/кг/ч; старшим детям и взрослым – 0,4 мл/кг/ч; курс – 3 дня	–
Гамимун Н				Флаконы 10, 25, 50 мл		
Деринат			Возможно гипогликемическое действие	1,5% раствор – амп. 5 мл; 0,25% раствор во флаконах	По 2 кап. в нос 3–4 раза в день (0,25%); 0,1 мл на месяц жизни в/м (1,5%) (максимально 5 мл); курс не менее 5 дней	
Виферон	ОРВИ и профилактика ОРВИ		–	Свечи с витамином С и Е по 150 000, 500 000, 1 000 000 и 3 000 000 МЕ	По 150 000 МЕ 2 раза в день	

Название препарата	Показания к применению	Противопоказания к применению	Основные побочные эффекты	Форма выпуска, метод введения	Дозы и кратность применения	Комментарии
			Антиагреганты			
Клопидогрел (Плавикс)	Профилактика тромбозов, ишемический инсульт, лечение и профилактика синдрома диссеминированного внутрисосудистого свертывания	Геморрагический синдром, кровотечения	Кровотечения, нейтропения	Табл. 75 мг	*Per os:* новорожденные и дети до 2 лет – 0,2 мг/кг/сут.; дети старше 2 лет – 1 мг/кг 1 раз в день; взрослые – 300–600 мг (начальная доза с переходом на поддерживающую – 75 мг/сут. в 1 прием)	Ингибирует агрегацию тромбоцитов. Метаболизируется в печени
Дипиридамол (Курантил)		СН, стеноз аорты	Гипотензия, тахикардия, бронхоспазм	Табл. 75 мг, амп. 0,5% раствор – 2 мл	*Per os:* 5–10 мг/кг/сут. в 2 приема. Детям старше 12 лет и взрослым: 75–100–200 мг/сут. в 3 приема	Дипиридамол может также использоваться при легочной гипертензии. Уменьшение агрегации тромбоцитов может быть достигнуто при совместном применении с аспирином

Название препарата	Показания к применению	Противопоказания к применению	Основные побочные эффекты	Форма выпуска, метод введения	Дозы и кратность применения	Комментарии
			Антикоагулянты			
Гепарин натрия	Тромбоз глубоких вен, тромбоэмболия легочной артерии, тромбоз коронарных артерий, тромбофлебиты, острый инфаркт миокарда, мерцательная аритмия, ДВС-синдром, профилактика и терапия микротромбообразования и нарушения микроциркуляции, тромбоз почечных вен, гемолитико-уремический синдром, митральный порок сердца (профилактика тромбообразования), бактериальный эндокардит,	Кровотечения и кровоизлияния, повреждение печени, селезенки, почек или артерий, недавняя биопсия печени или почек, недавние операции, тяжелые дефекты гемостаза, тяжелая тромбоцитопения, артериальная гипертензия	Кровотечение, аллергические реакции, тромбоцитопения, остеопороз, спонтанные переломы костей, местные реакции (раздражение, гематома в области введения)	Раствор для инъекций 5 мл (25 000 МЕ гепарина натрия); гель для наружного применения, мазь для наружного применения	В/в (непрерывная инфузия или регулярные инъекции), а также п/к (в область живота): новорожденным 200–300 МЕ/кг/сут.; детям 1–3 мес. – 800 МЕ/кг/сут., 4–12 мес. – 700 МЕ/кг/сут., старше 6 лет – 500 МЕ/кг/сут. под контролем АЧТВ. Стартовая доза: 75 МЕ/кг в/в в течение 10 мин. Поддерживающая доза: детям до 1 года – 28 МЕ/кг/ч, старше 1 года – 20 МЕ/кг/ч. Целевые значения АЧТВ – 60–85 с	Гепарин нельзя вводить в/м. Для разведения гепарина используют только 0,9% раствор NaCl. Нельзя вводить в одном шприце с другими препаратами

Название препарата	Показания к применению	Противопоказания к применению	Основные побочные эффекты	Форма выпуска, метод введения	Дозы и кратность применения	Комментарии
Надропарин кальция (Фраксипарин форте)	гломерулонефрит, волчаночный нефрит, профилактика свертывания крови во время операций с использованием экстракорпоральных методов кровообращения, при проведении гемодиализа, гемосорбции, перитонеального диализа, цитафереза, форсированного диуреза, при промывании венозных катетеров	Те же	Те же	Раствор для п/к введения, 1 шприц – надропарин кальция 0,3 мл (2850 МЕ анти-Ха), 0,4 мл (3800 МЕ анти-Ха), 0,6 мл (5700 МЕ анти-Ха), 0,8 мл (7600 МЕ анти-Ха) или 1 мл (9500 МЕ анти-Ха); вводят в подкожную жировую клетчатку живота (игла располагается перпендикулярно кожной складке)	Для профилактики тромбоэмболических осложнений в хирургии: п/к 0,3 мл за 2–4 ч до начала операции и по 0,3 мл 1 раз в день в последующие 7 дней	–

Название препарата	Показания к применению	Противопоказания к применению	Основные побочные эффекты	Форма выпуска, метод введения	Дозы и кратность применения	Комментарии
Варфарин	Лечение и профилактика тромбозов и эмболии кровеносных сосудов: острый и рецидивирующий венозный тромбоз, эмболия легочной артерии; преходящие ишемические атаки и инсульты; вторичная профилактика инфаркта миокарда и профилактика тромбоэмболических осложнений после инфаркта миокарда; профилактика тромбоэмболических осложнений у пациентов с фибрилляцией предсердий,	Острое кровотечение; беременность (I триместр и последние 4 недели беременности); тяжелые заболевания печени или почек; острый ДВС-синдром; дефицит белков C и S; тромбоцитопения; пациенты с высоким риском развития кровотечений, включая пациентов с геморрагическими расстройствами; варикозное расширение вен пищевода; аневризма артерий; люмбальная пункция; язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки; тяжелые раны (включая операционные); бактериальный эндокардит; злокачественная гипертензия; геморрагический инсульт, внутричерепное кровоизлияние	Кровоточивость (при МНО более 3), повышение чувствительности к варфарину после длительного применения, реже – анемия, рвота, боль в животе, тошнота, диарея, эозинофилия, повышение активности ферментов печени, желтуха, сыпь, крапивница, зуд, экзема, некроз кожи, васкулит, выпадение волос, нефрит, уролитиаз, тубулярный некроз	Табл. 2,5мг	*Per os*, 1 раз в день (желательно в одно и то же время суток); *пациенты, которые ранее не принимали варфарин:* начальная доза – 5 мг/сут. (2 табл. в день) в течение первых 4 дней, на 5-й день лечения определяется МНО и, в соответствии с этим показателем, назначается поддерживающая доза препарата (обычно 2,5–7,5 мг/сут.); *пациенты, которые ранее принимали варфарин:* стартовая доза составляет двойную дозу известной поддерживающей дозы препарата в течение первых 2 дней, затем лечение продолжают с помощью известной поддерживающей дозы, на 5-й день лечения проводят контроль	Начальную терапию можно проводить на фоне гепарина в течение 3–5 дней или до достижения целевого МНО. Целевые цифры МНО: 2–3 – при тромбоэмболиях, КМП, аневризмах коронарных артерий при синдроме Кавасаки, фибрилляции предсердий, после операции Фонтена, при биологических клапанах сердца; 2,5–3,5 – при механических протезах клапанов сердца

Название препарата	Показания к применению	Противопоказания к применению	Основные побочные эффекты	Форма выпуска, метод введения	Дозы и кратность применения	Комментарии
	поражениями сердечных клапанов или с протезированными клапанами сердца; профилактика послеоперационных тромбозов				МНО и коррекцию дозы в соответствии с этим показателем; *дети:* начальная доза – 0,2 мг/кг/сут. при нормальной функции печени и 0,1 мг/кг/сут. при нарушении функции печени, поддерживающая доза подбирается в соответствии с показателями МНО	
Далтепарин натрия (Фрагмин)	Лечение и профилактика тромбозов	См. Варфарин	См. Варфарин	Раствор для в/в и п/к введения 10 000 МЕ анти-Ха/мл	Острый тромбоз: 200 МЕ/кг 1 раз в день или 100 МЕ/кг 2 раза в день. Профилактика тромбоза: 30–40 МЕ/кг с последующим переходом на инфузию 10–15 МЕ/кг/ч	–
			Блокаторы кальциевых каналов			
Верапамил (Изоптин)	Купирование приступа наджелудочковой ПТ	Кардиогенный шок, острый осложненный инфаркт миокарда, тяжелые нарушения проводимости, СССУ, тахикардия неясной этиологии с широкими комплексами *QRS*, легочная гипертензия, ГКМП	Нарушения ритма и проводимости миокарда, СН, гипотензия, отеки, миалгия, артралгия, аллергические реакции	Табл., драже и капс. 40, 80 и 120 мг; амп. 0,25% раствор – 2 мл; в/в	*Per os* до 1 года: 0,1–0,15 мг/кг; в/в капельно на 0,9% растворе NaCl: до 1 мес. – 0,2–0,3 мл, до 1 года – 0,3–0,4 мл, 1–5 лет – 0,4–0,5 мл, 5–10 лет – 1–5 мл	Антиаритмический препарат IV класса. Недигидропириновый блокатор медленных кальциевых каналов. Внутривенное введение под контролем ЭКГ и АД

Название препарата	Показания к применению	Противопоказания к применению	Основные побочные эффекты	Форма выпуска, метод введения	Дозы и кратность применения	Комментарии
Нифедипин	Артериальная гипертензия	Гиперчувствительность к препарату, стеноз устья аорты	Головная боль, приливы, головокружение, высыпания, зуд, расстройства зрения, гинекомастия, депрессия	Табл. 10, 20, 30 и 60 мг	0,25–0,5 мг/кг/сут. в 3 приема. Подросткам – по 10–30 мг/сут. в 3 приема. Для купирования гипертонического криза 10–20 мг сублингвально или внутрь однократно	Относится к производным дигидропиридина
Амлодипин	Артериальная гипертензия	См. Нифедипин	См. Нифедипин	Табл. 2,5; 5 и 10 мг	Детям: 0,05–0,2 мг/кг/сут. 1 раз в день; взрослым: 2,5–5 мг/сут. (максимально 10 мг/сут.)	Относится к производным дигидропиридина
Антиметаболиты, хинолиновые производные и генно-инженерные биологические препараты						
Метотрексат (Методжект)	Системные заболевания соединительной ткани, ювенильный идиопатический артрит	Гиперчувствительность	Миелосупрессия, печеночный фиброз, легочные инфильтраты или фиброз	Табл. 2,5; 5 и 10 мг. Раствор для инъекций 10 мг/мл (шприцы)	15 мг/м^2 1 раз в неделю; фолиевая кислота 1–5 мг/сут.	–
Гидроксихлорохин (Плаквенил)	Системные заболевания соединительной ткани, ювенильные артриты	Гиперчувствительность	Диарея, ретинопатия, нейромиопатия	Табл. 200 мг	6 мг/кг/сут.	–

Название препарата	Показания к применению	Противопоказания к применению	Основные побочные эффекты	Форма выпуска, метод введения	Дозы и кратность применения	Комментарии
Инфликсимаб (Ремикейд)	Болезнь Крона, неспецифический язвенный колит, ювенильный идиопатический артрит (при отсутствии эффекта от лечения метотрексатом в максимально переносимой дозе в течение 3 мес.), анкилозирующий спондилоартрит (при отсутствии эффекта от лечения НПВС и сульфасалазином в течение 3 мес.)	Текущий тяжелый инфекционный процесс	Инфузионные реакции, присоединение инфекций (включая туберкулез и оппортунистические инфекции)	Раствор для в/в введения 100 мг	В/в 3–5 мг/кг 1 раз в 2 нед. Поддерживающая терапия – инфузии 1 раз в 8 нед.	Иммунодепрессивный препарат. Химерные антитела к ФНОα

ЗАДАНИЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЯ

Болезни миокарда у детей

Студенты должны знать:

1) анатомо-физиологические особенности сердечно-сосудистой системы у здоровых детей различного возраста;
2) семиотику болезней миокарда у детей;
3) этиологию поражения сердечной мышцы;
4) клинические проявления патологии миокарда;
5) клинические проявления сердечной недостаточности;
6) современные методы диагностики;
7) основы нормальной ЭКГ;
8) признаки патологических изменений ЭКГ при различных вариантах поражения сердечной мышцы;
9) рентгенологические симптомы, свойственные поражению миокарда;
10) основные проявления миокардиальной дисфункции (систолической и диастолической) по данным Д-ЭхоКГ;
11) методы лечения и профилактики кардиологических заболеваний у детей.

Студенты должны уметь:

1) правильно и максимально подробно собрать анамнез жизни, заболевания и генеалогический анамнез больного;
2) провести клинический осмотр пациента;
3) адекватно оценить тяжесть состояния больного;
4) выявить симптомы сердечной недостаточности, оценить ее выраженность;
5) назначить необходимое дополнительное обследование;
6) провести дифференциальную диагностику основных симптомов заболевания;
7) оценить полученные данные ЭКГ;
8) рассчитать кардиоторакальный индекс, индекс Мура, индекс Гудвина, правильно интерпретировать полученные данные;
9) правильно интерпретировать данные Д-ЭхоКГ;
10) назначить адекватную комплексную терапию;

11) рассчитать дозу сердечных гликозидов, диуретиков, симпатомиметиков, иАПФ, β-адреноблокаторов, кардиотрофических препаратов;
12) назначить дополнительное обследование и консультации смежных специалистов для уточнения этиологии выявленных изменений.

Контроль исходного уровня знаний

1. Каким отделом сердца формируется левая граница относительной сердечной тупости?
2. Каким отделом сердца формируется правая граница относительной сердечной тупости?
3. Что такое закон Франка–Старлинга?
4. Назовите формулу, по которой определяется минутный объем сердца.
5. Назовите функциональные методы диагностики патологии сердца.
6. Как влияет симпатический отдел вегетативной нервной системы на АД, ЧСС и просвет коронарных артерий?
7. Какое положение электрической оси сердца у здорового ребенка двух месяцев жизни?
8. Что такое *P*-mitrale?
9. Что такое *P*-pulmonale?
10. По какой формуле рассчитывается АД у детей?
11. В каком круге кровообращения наблюдается застой крови в случае левожелудочковой недостаточности?
12. В каком круге кровообращения наблюдается застой крови в случае правожелудочковой недостаточности?
13. При субэпикардиальной ишемии наблюдается депрессия или элевация сегмента *ST* на ЭКГ?
14. При субэндокардиальной ишемии наблюдается депрессия или элевация сегмента *ST* на ЭКГ?
15. Высокий и острый зубец *T* на ЭКГ характерен для гипо- или гиперкалиемии?
16. Чему равен нормальный показатель ФВ левого желудочка, характеризующий сократимость миокарда, у детей?
17. Что такое кардиоторакальный индекс?
18. Перечислите 4 основных эффекта дигоксина на сердце.
19. На чем основан диуретический эффект верошпирона?
20. Каптоприл обладает вазодилатирующим или вазоконстрикторным действием и почему?

Программированный контроль по теме

1. Для болезни Бурневиля–Прингла характерно наличие:
   а) миксом,
   б) рабдомиом,
   в) рабдомиосарком,

г) тератом.

2. Инфаркт миокарда у детей первого года жизни чаще обусловлен:
   а) врожденной аномалией сосудов,
   б) коронарным спазмом,
   в) травмой коронарных артерий,
   г) васкулитом.
3. Аномалия Блэнда–Уайта–Гарленда обусловлена:
   а) отхождением правой коронарной артерии от легочного ствола,
   б) отхождением левой коронарной артерии от легочного ствола,
   в) единой коронарной артерией.
4. Для синдрома Блэнда–Уайта–Гарленда характерны:
   а) болевой синдром,
   б) гипертрофия миокарда,
   в) дилатация миокарда,
   г) повышение сократимости миокарда,
   д) снижение сократимости миокарда.
5. На ЭКГ для синдрома Блэнда–Уайта–Гарленда характерны:
   а) приступы ПТ,
   б) глубокий и широкий зубец Q в отведениях I, aVL, V_5, V_6,
   в) АВ-блокада Мобитц I или Мобитц II.
6. Не сопровождается кардиомегалией:
   а) миокардит,
   б) перикардит,
   в) тетрада Фалло,
   г) ДКМП.
7. Систолическая дисфункция миокарда наблюдается при:
   а) ДКМП,
   б) ГКМП,
   в) РКМП.
8. При ДКМП полость левого желудочка:
   а) увеличена,
   б) нормальных размеров или уменьшена.
9. При ГКМП полость левого желудочка:
   а) увеличена,
   б) нормальных размеров или уменьшена.
10. При РКМП полость левого желудочка:
    а) увеличена,
    б) нормальных размеров.
11. При обструктивной форме ГКМП образуется градиент давления между:
    а) левым желудочком и левым предсердием,
    б) аортой и левым желудочком.
12. β-адреноблокаторы являются препаратами выбора в лечении КМП:
    а) дилатационной,
    б) гипертрофической,

в) рестриктивной.

13. Для РКМП характерна:
    а) правожелудочковая недостаточность кровообращения,
    б) левожелудочковая недостаточность кровообращения,
    в) бивентрикулярная недостаточность кровообращения,
    г) не характерна недостаточность кровообращения.
14. Миокардиодистрофия возникает на фоне:
    а) воспалительного поражения сердечной мышцы,
    б) ишемического поражения сердечной мышцы,
    в) нарушения метаболических процессов в сердечной мышце.
15. Характерными признаками острого миокардита на ЭКГ являются:
    а) инверсия зубца *T*,
    б) низкий вольтаж желудочкового комплекса,
    в) удлинение интервала *Q–T*,
    г) все из перечисленных признаков,
    д) ни один из перечисленных признаков.
16. При ДКМП тяжесть состояния определяется:
    а) развитием синкопальных состояний,
    б) развитием хронической СН.
17. Карнитин участвуст в переносе к митохондриям:
    а) углеводов,
    б) кислорода,
    в) жирных кислот.
18. Дефицит карнитина может привести к развитию:
    а) болезни Помпе,
    б) ДКМП,
    в) ГКМП,
    г) РКМП,
    д) миокардита,
    е) синдрома некомпактного миокарда левого желудочка.
19. При болезни Помпе в сердечной мышце откладываются:
    а) мукополисахариды,
    б) амилоид,
    в) гликоген.
20. При гипотиреозе со стороны сердца может развиться:
    а) выпот в перикарде,
    б) миокардит,
    в) эндокардит с поражением клапанов.

Ситуационные задачи по теме

Задача 1

Кирилл Р., 1 год 4 мес., поступил в отделение с жалобами на рвоту, боли в животе, значительное снижение аппетита, потерю в массе тела на 2 кг в течение последних 2 месяцев.

Из анамнеза известно, что ребенок от второй беременности и родов, протекавших физиологически. Развивался соответственно возрасту. Ходит с 9 мес., в массе тела прибавлял хорошо. В возрасте 1 года 2 мес. перенес ОРВИ. Заболевание сопровождалось умеренно выраженными катаральными явлениями в течение 5 дней (насморк, кашель), в это же время отмечались жидкий стул, рвота, температура тела 37,2–37,5°С. С этого времени мальчик стал вялым, уставал ходить. Беспокоил влажный кашель, преимущественно по ночам. Значительно снизился аппетит. Участковым педиатром состояние расценено как астенический синдром после перенесенного заболевания. В общем анализе крови, сделанном в поликлинике: Hb –100 г/л, эр. – $3{,}0 \cdot 10^{12}$/л, лейк. – $6{,}4 \cdot 10^{9}$/л, п/я – 5%, с/я – 47%, лимф. – 43%, эоз. – 2%, мон. – 3%, СОЭ – 11 мм/ч.

Был госпитализирован с диагнозом «железодефицитная анемия». Накануне поступления состояние резко ухудшилось: был крайне беспокоен, отмечалась повторная рвота, появились отеки на ногах.

При поступлении состояние тяжелое. Выражена вялость, адинамия, аппетит отсутствует. Кожа бледная, цианоз носогубного треугольника, на голенях – отеки. В легких дыхание жесткое, в нижних отделах выслушиваются крепитирующие хрипы. ЧД – 60 в минуту. Границы относительной сердечной тупости расширены влево до передней аксиллярной линии. Тоны сердца глухие, выслушивается систолический шум на верхушке, ЧСС – 160 в минуту. Печень +7 см по правой срединно-ключичной линии, селезенка +2 см. Диурез снижен. Стул оформленный.

Результаты обследования:

Клинический анализ крови: Hb – 100 г/л, эр. – $3{,}0 \cdot 10^{12}$/л, лейк. – $6{,}3 \cdot 10^{9}$/л, п/я – 2%, с/я – 48%, лимф. – 40%, эоз. – 2%, мон. – 8%, СОЭ – 10 мм/ч.

Клинический анализ мочи: без патологии.

Задание:

1) Какой предварительный диагноз может быть поставлен ребенку?
2) Назовите наиболее вероятные этиологические факторы.
3) Составьте план дополнительного обследования.
4) Перечислите возможные изменения ЭКГ.
5) Чем можно объяснить увеличение печени и отеки на ногах?
6) Какова может быть причина кашля?
7) Назначьте терапию больному.
8) Какие ошибки были допущены на догоспитальном этапе ведения больного?
9) Возможные исходы.

Задача 2

Арсен Ц., 1 год 2 мес., поступил в отделение с жалобами на снижение аппетита, рвоту, потерю массы тела, влажный кашель.

Из анамнеза известно, что до 1 года ребенок рос и развивался соответственно возрасту, самостоятельно ходит с 10 мес. В возрасте 11,5 мес. перенес ОРВИ с подъемом температуры до субфебрильных цифр, ката-

ральными явлениями, абдоминальным синдромом (боли в животе, жидкий стул). Указанные изменения сохранялись в течение 7 дней. Лечился на дому.

Через 2 нед. после выздоровления родители отметили, что ребенок стал капризным, появилась бледность кожных покровов. Температура не повышалась. Данная симптоматика расценивалась как проявление железодефицитной анемии, и ребенок получал лечение Мальтофером в домашних условиях. Несмотря на проводимую терапию, состояние ухудшалось: появились симптомы беспокойства и кашля в ночные часы, рвота, усилилась бледность кожных покровов, резко снизился аппетит. Ребенок госпитализирован для обследования, уточнения диагноза и лечения.

При поступлении состояние тяжелое. Ребенок вялый, неохотно вступает в контакт, покашливает. Кожные покровы бледные с сероватым оттенком, периоральный цианоз. ЧД – 44 в минуту. Перкуторный звук над легкими ясный, легочный. В легких выслушивается крепитация в нижних отделах по задней поверхности. Область сердца визуально не изменена. Границы относительной сердечной тупости расширены влево до передней аксиллярной линии. ЧСС – 140 в минуту. Отмечается значительное приглушение I тона сердца в области верхушки. На верхушке выслушивается систолический шум средней интенсивности, связанный с I тоном, занимающий 1/3 систолы. Выслушивается ритм галопа. Во время осмотра отмечалась неоднократная рвота. Живот при осмотре мягкий. Печень +6 см по правой срединно-ключичной линии. Пальпируется край селезенки. Видимых отеков нет. Мочеиспускание свободное, безболезненное.

Результаты обследования:

Клинический анализ крови: Hb – 110 г/л, эр. – $4{,}0 \cdot 10^{12}$/л, лейк. – $5{,}3 \cdot 10^{9}$/л, п/я – 2%, с/я – 56%, лимф. – 36%, мон. – 8%, СОЭ – 10 мм/ч.

ЭКГ: синусовая тахикардия с ЧСС 140 в минуту. Низковольтажная ЭКГ. Нормальное положение ЭОС. Признаки нагрузки на левое предсердие (ЛП) и увеличения левого желудочка (ЛЖ). Депрессия сегмента *ST* и инверсия зубца *T* в отведениях I, II, aVL, V_5, V_6. Единичные экстрасистолы с широкими комплексами *QRS*.

Рентгенография органов грудной клетки в прямой проекции: легочный рисунок усилен. КТИ – 70%.

Д-ЭхоКГ: увеличение ЛЖ и ЛП. Регургитация на митральном клапане («+/++»). ФВ ЛЖ – 40%.

Задание:

1) Сформулируйте наиболее вероятный диагноз и обоснуйте его.
2) Оцените результаты проведенного обследования и сопоставьте их с клинической картиной.
3) Проведите дифференциальную диагностику.
4) Какие еще дополнительные обследования следует назначить пациенту?
5) Какие изменения могут быть найдены в результате проведенного дополнительного обследования?
6) Составьте план лечения.

7) Чем обусловлены такие симптомы, как рвота и боли в животе?
8) Что такое ритм галопа?
9) Чем обусловлен шум над областью сердца?
10) Назовите возможные исходы заболевания.

Задача 3

Артем Г., 1 мес. Мальчик поступил в кардиологическое отделение переводом из отделения патологии новорожденных для кардиологического обследования и подбора терапии.

Из анамнеза известно, что ребенок от 4-й беременности (3 предыдущих беременности заканчивались родами мальчиков, которые умирали на первом году жизни от сердечной недостаточности). Беременность протекала физиологически. УЗИ сердца плода во время беременности выявило патологию со стороны сердца в виде гипертрофии миокарда. Роды самостоятельные, срочные. Масса тела при рождении – 2900 г, длина – 50 см. Закричал сразу. С рождения выслушан систолический шум над областью сердца. Для обследования ребенок переведен в отделение патологии новорожденных, где находился в течение месяца и откуда переведен в кардиологическое отделение с диагнозом «врожденный кардит».

Генеалогический анамнез: родители мальчика здоровы, два дяди пробанда по отцовской линии умерли в раннем детстве.

При осмотре: состояние мальчика тяжелое. Кожные покровы чистые, обычной окраски. Цианоз носогубного треугольника. Выражена деформация грудной клетки по типу «сердечного горба». ЧД – 72 в минуту, втяжение яремной ямки, межреберных промежутков. Дыхание жесткое, на глубоком вдохе выслушивается рассеянная крепитация. ЧСС – 160 в минуту. Границы относительной сердечной тупости расширены влево до передней аксиллярной линии. Тоны сердца акцентуированы, выслушивается грубый систолический шум с эпицентром в точке Боткина–Эрба. Пульсация периферических сосудов удовлетворительная. Живот мягкий, безболезненный. Печень +5,0 см по правой срединно-ключичной линии. Селезенка не пальпируется. Отеков нет.

Результаты обследования:

Клинический анализ крови: Hb – 130 г/л, эр. – $4{,}0 \cdot 10^{12}$/л, лейк. – $8{,}3 \cdot 10^{9}$/л, п/я – 4%, с/я – 40%, лимф. – 49%, эоз. – 3%, мон. – 4%, СОЭ – 9 мм/ч.

ЭКГ: синусовая тахикардия с ЧСС 152 в минуту. Нормальное положение ЭОС. Признаки нагрузки на левое предсердие и гипертрофии ЛЖ. Депрессия сегмента *ST* и инверсия зубца *T* в отведениях I, II, aVL, V_5, V_6. Удлинение электрической систолы желудочков (интервал *Q–T* 0,36 с).

Д-ЭхоКГ: полость ЛЖ уменьшена. Отмечается выраженная гипертрофия миокарда МЖП и в меньшей степени задней стенки ЛЖ. Толщина МЖП (диастола) – 16 мм (норма до 6 мм); толщина задней стенки левого желудочка (ЗСЛЖ) (диастола) – 10 мм (норма до 6 мм); градиент ЛЖ/аорта – 70 мм рт.ст. ФВ ЛЖ – 80%. Регургитация на митральном клапане («+»). Данных за ВПС нет.

Задание:

1) Сформулируйте наиболее вероятный диагноз и обоснуйте его.
2) Оцените результаты проведенного обследования и сопоставьте их с клинической картиной.
3) Проведите дифференциальную диагностику.
4) Какие дополнительные обследования следует назначить пациенту?
5) Какие изменения могут быть получены в результате проведенного дополнительного обследования?
6) Составьте план лечения.
7) Какая группа лекарственных препаратов наиболее показана ребенку в данном случае?
8) Показан ли ребенку дигоксин?
9) Чем обусловлен шум над областью сердца?
10) Назовите возможные исходы заболевания.

Задача 4

Сережа С., 7 дней. Переведен из родильного дома в отделение патологии новорожденных на 5-е сутки жизни с подозрением на врожденный порок сердца в связи с выслушанным на 2-е сутки жизни систолическим шумом над областью сердца.

Из анамнеза известно, что ребенок от 4-й беременности (1-я беременность закончилась родами, ребенку 7 лет, здоров; 2-я, 3-я беременности – самопроизвольный выкидыш). Мать ребенка страдает сахарным диабетом 1-го типа, наблюдается эндокринологом. Во время настоящей беременности положенную диету соблюдала нерегулярно, уровень гликемии достигал 12 ммоль/л. В связи с наличием крупного плода, что было выявлено при УЗИ, на 38-й неделе гестации произведено родоразрешение путем кесарева сечения. Масса тела при рождении: 4800 г, длина 58 см, оценка по Апгар 7/8 баллов. Закричал после отсасывания слизи и респираторной поддержки в виде дачи кислорода через носовые канюли. Двигательная активность и мышечный тонус снижены. На 2-е сутки жизни отмечен цианоз носогубного треугольника, стал выслушиваться систолический шум средней интенсивности вдоль левого края грудины, ЧД – 60 в минуту, ЧСС – 144 в минуту. В легких хрипы не выслушиваются. Печень +2 см из-под края реберной дуги, селезенка не пальпируется, отеков нет. Пульсация периферических сосудов удовлетворительная.

Результаты обследования:

Клинический анализ крови: Hb – 140 г/л, эр. – $4{,}5 \cdot 10^{12}$/л, лейк. – $7{,}3 \cdot 10^{9}$/л, п/я – 5%, с/я – 60%, лимф. – 30%, эоз. – 2%, мон. – 3%, СОЭ – 5 мм/ч.

Биохимический анализ крови: глюкоза – 2,1 ммоль/л, С-реактивный белок – отр.

ЭКГ: синусовая тахикардия с ЧСС 140 в минуту. Нормальное положение ЭОС. Признаки увеличения ЛЖ. Депрессия сегмента *ST* и инверсия зубца *T* в отведениях I, II, aVL, V_5, V_6.

Д-ЭхоКГ: полость ЛЖ значительно уменьшена, отмечается значительное утолщение миокарда ЗСЛЖ и МЖП (толщина миокарда МЖП – 14 мм, толщина миокарда ЗСЛЖ – 12 мм). Градиент давления ЛЖ/аорта – 37 мм рт.ст. Регургитация на митральном клапане («+»). ФВ ЛЖ – 70%. Диастолическая функция миокарда ЛЖ нарушена. Данных за ВПС не найдено.

Задание:

1) Сформулируйте наиболее вероятный диагноз и обоснуйте его.
2) Оцените результаты уже проведенного обследования и сопоставьте их с клинической картиной.
3) Проведите дифференциальную диагностику.
4) Каков патогенез данного заболевания?
5) Нуждается ли ребенок в дополнительном обследовании? Составьте план обследования и оцените те изменения, которые могут быть получены в результате его проведения.
6) Составьте план лечения.
7) Какая группа лекарственных препаратов наиболее показана ребенку в данном случае?
8) Показан ли ребенку дигоксин?
9) Чем обусловлен шум над областью сердца?
10) Назовите возможные исходы заболевания.

Задача 5

Алена К., 6 мес., поступила в стационар с жалобами на сниженный аппетит, недостаточную прибавку массы тела, учащенное дыхание и приступы внезапного беспокойства, немотивированного плача, которые сопровождаются потливостью, побледнением кожных покровов, еще бóльшим учащением дыхания. Из анамнеза известно, что данная симптоматика появилась у ребенка в возрасте 1,5 мес. При обращении к педиатру проблемы с одышкой и сниженным аппетитом объяснялись жаркими погодными условиями.

Ранний анамнез ребенка без особенностей. Беременность и роды протекали без осложнений. Масса тела при рождении – 3200 г, длина – 52 см. Из родильного дома ребенок был выписан на 5-е сутки жизни. В возрасте 1 мес. масса тела составила 4000 г.

При осмотре: состояние тяжелое. Ребенок правильного телосложения, пониженного питания. Масса тела 5600 г. Тургор тканей снижен. Обращает на себя внимание деформация грудной клетки по типу «сердечного горба». ЧД – 72 в минуту, ЧСС – 148–152 в минуту. Границы относительной сердечной тупости: левая – по передней аксиллярной линии, правая – по правой парастернальной линии, верхняя – II ребро. Тоны сердца значительно приглушены, патологических шумов нет. В легких жесткое дыхание, на глубоком вдохе в нижних отделах по задней поверхности выслушиваются единичные крепитирующие хрипы. Печень +4,5 см, селезенка +2 см. Пульсация периферических сосудов удовлетворительная. Отеков нет. АД на верхних конечностях: 80/50 мм рт.ст.

Результаты обследования:

Клинический анализ крови: Hb – 110 г/л, эр. – $3{,}2 \cdot 10^{12}$/л, лейк. – $9{,}3 \cdot 10^{9}$/л, п/я – 5%, с/я – 40%, лимф. – 45%, эоз. – 4%, мон. – 6%, СОЭ – 12 мм/ч.

Биохимический анализ крови: глюкоза – 5,1 ммоль/л, С-реактивный белок – 8 г/л (отр.).

ЭКГ: синусовая тахикардия с ЧСС 148 в минуту. Отклонение электрической оси сердца влево. Блокада левой ножки пучка Гиса. *P*-mitrale. Увеличение ЛЖ с признаками субэндокардиальной ишемии. Выявляется глубокий и широкий зубец *Q* в отведениях I, aVL, V_5, V_6.

Рентгенография органов грудной клетки в прямой проекции: легочный рисунок усилен. Тень сердца расширена. КТИ – 70%. Дополнительных инфильтративных теней не обнаружено.

Д-ЭхоКГ: левые отделы сердца значительно увеличены. КДР ЛЖ – 4,0 см, КСР ЛЖ – 3,0 см. Регургитация на митральном клапане («++»). Отмечается повышенная эхогенность папиллярных мышц. Толщина миокарда МЖП – 6 мм, толщина миокарда ЗСЛЖ – 6 мм. ФВ ЛЖ – 30%. Фракция укорочения волокон – 18%. Гипокинезия ЗСЛЖ и МЖП. Отмечаются признаки аневризмы в области переднебоковой стенки и верхушки ЛЖ и выпот в полости перикарда 7–8 мм. Данных за ВПС не найдено.

Задание:

1) Обоснуйте и сформулируйте наиболее вероятный диагноз.
2) Оцените результаты уже проведенного обследования и сопоставьте их с клинической картиной.
3) Проведите дифференциальную диагностику выявленных изменений.
4) Нуждается ли ребенок в дополнительном обследовании? Составьте план обследования и опишите те изменения, которые могут быть получены в результате его проведения.
5) В чем состоит суть данного заболевания?
6) Составьте план лечебных мероприятий.
7) Какой характер носит медикаментозная поддержка данной патологии и насколько она может быть эффективна? Какая группа лекарственных препаратов наиболее показана ребенку в данном случае?
8) Показан ли ребенку дигоксин?
9) Почему у ребенка не выслушивается шум над областью сердца при наличии митральной регургитации («++»)?
10) Назовите возможные исходы заболевания.

Эталоны ответов на вопросы для проверки исходного уровня знаний

1. Левая граница относительной сердечной тупости формируется левым желудочком сердца.
2. Правая граница относительной сердечной тупости формируется правым предсердием.

3. Закон Франка–Старлинга – способность сердца увеличить СВ в ответ на растяжение сердечной мышцы.
4. Минутный объем сердца = УО×ЧСС.
5. Основные функциональные методы диагностики состояния сердечно-сосудистой системы: ЭКГ, Д-ЭхоКГ, мониторирование ЭКГ по Холтеру.
6. Симпатическая нервная система повышает ЧСС, повышает АД и расширяет просвет коронарных артерий.
7. У ребенка в возрасте 2 мес. имеет место отклонение ЭОС вправо.
8. *P*-mitrale – совокупность ЭКГ-признаков, характерных для увеличения левого предсердия.
9. *P*-pulmonale – совокупность ЭКГ-признаков, характерных для увеличения правого предсердия.
10. АД систолическое определяется по формуле: 90+2n, диастолическое: 60+n; где *n* – возраст ребенка в годах.
11. В малом круге кровообращения.
12. В большом круге кровообращения.
13. Элевация.
14. Депрессия.
15. Высокий и острый зубец *T* на ЭКГ наблюдается при гиперкалиемии.
16. ФВ ЛЖ (по Тейхольцу) в норме составляет 60–70%.
17. КТИ характеризует степень кардиомегалии по данным рентгенографии органов грудной клетки в прямой проекции и определяется как частное от деления размеров поперечника сердца к поперечнику грудной клетки.
18. Влияние дигоксина на сердце:
    а) положительный инотропный эффект,
    б) отрицательный хронотропный эффект,
    в) отрицательный дромотропный эффект,
    г) положительный батмотропный эффект.
19. Спиронолактон (Верошпирон) – конкурентный антагонист основного минералокортикоидного гормона – альдостерона, вызывающего реабсорбцию натрия и, далее, воды в дистальных канальцах почек.
20. Каптоприл – иАПФ, блокирует АПФ системы РААС и, соответственно, эффекты ангиотензина и альдостерона данной системы, оказывая, таким образом, вазодилатирующее и диуретическое действие. Кроме того, он препятствует инактивации брадикининов и, тем самым, усиливает вышеизложенные эффекты. В итоге препарат снижает нагрузку на сердце, оказывая еще и положительное влияние на процессы патологического ремоделирования миокарда.

Эталоны ответов на вопросы программированного контроля

1. б.
2. а.
3. б.
4. а, в, д.
5. б.
6. в.
7. а.
8. а.
9. б.
10. б.
11. б.
12. б.
13. б.
14. в.
15. г.
16. б.
17. в.
18. б.
19. в.
20. а.

Эталоны ответов на ситуационные задачи

Задача 1. Неревматический кардит, предположительно вирусной этиологии с преимущественным поражением миокарда, острое течение. НК степени IIБ.

Задача 2. Неревматический кардит, предположительно вирусной этиологии с преимущественным поражением миокарда, острое течение. Относительная недостаточность митрального клапана с регургитацией («+/++»). НК степени IIБ.

Задача 3. Семейная обструктивная ГКМП. Недостаточность митрального клапана. НК степени IIБ.

Задача 4. Диабетическая фетопатия. Вторичная симметричная гипертрофия миокарда с умеренной обструкцией выводного отдела ЛЖ. Недостаточность митрального клапана с регургитацией («+»). НК степени IIА.

Задача 5. ВПС (аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочного ствола – синдром Блэнда–Уайта–Гарленда). Вторичная дилатация миокарда с резким снижением контрактильности. Относительная недостаточность митрального клапана с регургитацией («++»). НК степени IIА–Б.

Болезни перикарда у детей

Студенты должны знать:

1) анатомо-физиологические особенности сердечно-сосудистой системы в зависимости от возраста ребенка;
2) определение и классификацию воспалительных и невоспалительных заболеваний перикарда, их этиологию и патогенез, особенности клинической картины и лабораторно-инструментальных показателей;
3) принципы терапии и применяемые лекарственные препараты (с их механизмом действия);
4) исходы, прогноз и особенности диспансерного наблюдения детей и подростков с поражениями перикарда воспалительного и невоспалительного генеза.

Студенты должны уметь:

1) проводить осмотр ребенка с патологией сердечно-сосудистой системы (в том числе измерить и оценить уровень полученных значений АД и ЧСС);
2) оценить физическое развитие пациента;
3) работать с историей болезни;
4) правильно интерпретировать данные адекватно подобранных лабораторно-инструментальных методов исследования;
5) выписать рецепты на назначаемые препараты;
6) дать рекомендации по режиму жизни и питания;
7) составить план диспансерного наблюдения за ребенком.

Контроль исходного уровня знаний

1. Сколько кругов кровообращения у плода и у ребенка после рождения?
2. Из каких оболочек состоит сердце?
3. Из каких листков состоит перикард?
4. Что такое эндокард?
5. Из каких частей состоит миокард?
6. Как изменяется граница относительной сердечной тупости при миокардите?
7. Как изменяются границы сердечной тупости при экссудативном (выпотном) перикардите?
8. Перечислите клинические симптомы левожелудочковой СН.
9. Перечислите клинические симптомы правожелудочковой СН.
10. Какие жалобы являются ведущими при сухом (фибринозном) перикардите? Чем они характеризуются?

11. Проявления какого симптомокомплекса являются ведущими при выпотном (экссудативном) перикардите?
12. При поражении каких оболочек сердца на рентгенограмме органов грудной клетки определяется кардиомегалия?
13. Что выслушивается при сухом (фибринозном) перикардите?
14. Какие тоны сердца выслушиваются при выпотном (фибринозном) перикардите?
15. Какие изменения в клиническом анализе крови отмечаются при бактериальной этиологии заболевания?
16. Какие изменения в протеинограмме выявляются при иммуновоспалительном характере течения заболевания?
17. Какие острофазовые воспалительные белки определяются в крови при развитии кардита?
18. Как изменяется содержание лимфоцитов в клиническом анализе крови при проведении терапии глюкокортикостероидами?
19. Что такое гемоперикард?
20. Что такое хилоперикард?

Программированный контроль по теме

Укажите все правильные ответы.

1. Критериями правожелудочковой СН являются:
   а) застойные явления в легких,
   б) тахикардия,
   в) гепатомегалия,
   г) периферические отеки.
2. К асептическим формам перикардита относятся:
   а) вирусный,
   б) ревматический,
   в) гнойный,
   г) поствакцинальный,
   д) сывороточный,
   е) уремический.
3. Бактериальный перикардит специфической этиологии развивается при такой специфической инфекции, как:
   а) брюшной тиф,
   б) дизентерия,
   в) холера,
   г) бруцеллез,
   д) стафилококковая,
   е) менингококковая.
4. К доброкачественным опухолям перикарда относятся:
   а) липомы,
   б) фибромы,
   в) ангиомы,

г) тератомы,
д) мезотелиомы,
е) саркомы.

5. В развитии воспалительного процесса в полости перикарда выделяют:
а) экссудативную фазу,
б) гиперволемическую фазу,
в) переходную фазу,
г) фазу рассасывания выпота и отложения фибрина,
д) склеротическую фазу (рубцового перерождения).

Укажите один правильный ответ.

6. При сухом перикардите по данным аускультации сердца различают:
а) шум трения перикарда,
б) глухие сердечные тоны,
в) ритм галопа,
г) ритм перепела.
7. Триада Бека характерна для:
а) миокардита,
б) острого сухого перикардита,
в) острого выпотного перикардита,
г) хронического констриктивного перикардита.
8. Для констриктивного перикардита развитие цирроза печени:
а) не характерно,
б) характерно.
9. Для сухого перикардита расширение границ относительной сердечной тупости:
а) характерно,
б) не характерно.
10. При экссудативном перикардите развиваются признаки:
а) правожелудочковой СН,
б) левожелудочковой СН.
11. Гепатоюгулярный синдром для констриктивного перикардита:
а) характерен,
б) не характерен.
12. Застойные явления в малом круге кровообращения характерны для:
а) сухого перикардита,
б) констриктивного перикардита.
13. Изменения на ЭКГ при сухом перикардите необходимо дифференцировать с:
а) миокардитом,
б) острым инфарктом миокарда,
в) митральным стенозом.
14. При выпотном перикардите основным диагностическим методом является:
а) ЭКГ,

б) ЭхоКГ.

15. При остром и хроническом экссудативном перикардитах, при констриктивном перикардите назначение сердечных гликозидов:
    а) показано,
    б) противопоказано.

Дополните:

1. При экссудативном (выпотном) перикардите и угрозе развития тампонады сердца показано проведение .....
2. При констриктивном перикардите проводят операцию .....
   .....
3. Геморрагический характер экссудата характерен как для ..... перикардита, так и для ..... опухолей перикарда.
4. При экссудативном перикардите с противовоспалительной целью назначают .....
5. Уремический перикардит развивается в .....

Ситуационные задачи по теме

Задача 1

Дмитрий, 14 лет, поступил в отделение кардиоревматологии с жалобами на слабость, вялость, боли при дыхании в левой половине грудной клетки, эпизоды подъема температуры тела до 39,1°С.Считает себя больным в течение 4 сут.

Из анамнеза известно, что мальчик от I беременности, протекавшей на фоне ОРВИ в I триместре и гестоза в III триместре, I родов на 33-й неделе гестации (на фоне длительного безводного промежутка, слабости родовых сил). Масса при рождении 2000 г, длина тела 45 см. Закричал сразу. Находился на II этапе выхаживания. БЦЖ и профилактические прививки с 3 мес., по индивидуальному плану. Развивался по возрасту. Аллергоанамнез не отягощен. ОРВИ 1–2 раза в год. Из детских инфекций перенес ветряную оспу, краснуху.

Несколько лет занимался спортом. На ЭКГ в 2005 г.: правопредсердный ритм, ЧСС 52–56 в минуту. Периодически беспокоят боли в животе; иногда возникают головные боли давящего характера при нагрузках и перемене погоды.

При поступлении состояние средней степени тяжести. Температура тела 37,8°С. ЧСС лежа – 48 в минуту, стоя – 72 в минуту. АД 100–110/60–70 мм рт.ст. ЧД – 14 в минуту. Мальчик правильного телосложения, удовлетворительного питания. Кожные покровы чистые, умеренно влажные. Слизистые чистые, розовые, влажные. Зернистость задней стенки глотки. Нёбные миндалины рыхлые, чистые. Периферические лимфоузлы мелкие, единичные. Мышечный тонус удовлетворительный. Суставы не изменены. Перкуторно отмечается притупление легочного звука в нижних отделах легких слева. Дыхание жесткое, проводится равномерно во все отделы; в нижних отделах

по передней поверхности левого легкого на высоте вдоха выслушиваются единичные крепитирующие хрипы. Область сердца визуально не изменена. Пульсация на периферических сосудах удовлетворительная и симметричная (в том числе на aa. femoralis). Границы сердца перкуторно не расширены. Тоны сердца звучные, ритмичные; систолический шум на верхушке с хордальным оттенком. Живот мягкий, безболезненный. Печень +2,5 см из-под края реберной дуги по срединно-ключичной линии, селезенка не пальпируется. Пастозность голеней. Очаговой и менингеальной симптоматики нет.

Результаты обследования:

ЭКГ: R–R 1,42–1,48 с, *P–Q* 0,15 с, *QRS* 0,09 с, *Q–T* 0,44 с, ЧСС 40–42 в минуту, ЭОС вертикальная. Выраженная брадикардия. Правопредсердный ритм в клиноположении со сменой на синусовый в ортостазе. Нарушение процессов реполяризации в миокарде ЛЖ.

Д-ЭхоКГ: размеры камер сердца не увеличены. МЖП и МПП интактны. Характер движений МЖП правильный. Клапанный аппарат не изменен. Регургитации нет. ФВ=55%. ФУ=30%. Выпот в полости перикарда до 7 мм. Эктопическая хорда в полости ЛЖ. Толщина миокарда МЖП – 9,1 мм (диастола), 12,2 мм (систола). Толщина миокарда ЗСЛЖ – 8,4 мм (диастола), 13,7 мм (систола).

Рентгенография органов грудной клетки: тень сердца не расширена. Плевродиафрагмальные и кардиодиафрагмальные синусы свободные, глубокие. Снижение прозрачности легких в нижних отделах слева.

Клинический анализ крови: Hb – 110 г/л, эр. – $5{,}0 \cdot 10^{12}$/л, лейк. – $11{,}7 \cdot 10^{9}$/л, п/я – 8%, с/я – 53%, эоз. – 1%, лимф. – 28%, мон. – 10%, СОЭ – 25 мм/ч.

Биохимический анализ крови: С-реактивный белок – 96 г/л (норма до 10 г/л).

Антитела к кардиоспецифическим антигенам: антитела к эндотелию и АНФ – отр. Антитела к кардиомиоцитам 1:80, к гладкой мускулатуре 1:40, к проводящей системе сердца 1:160 (при норме до 1:40 по всем параметрам).

Посев со слизистой зева: *Staphylococcus epidermidis*.

Посев со слизистой носа: *Streptococcus viridans*.

ЛОР-осмотр: хронический тонзиллит, компенсированная форма.

Задание:

1) Поставьте диагноз.
2) Составьте план обследования.
3) Назначьте лечение.

Задача 2

Георгий, 16 лет, находился на стационарном обследовании и лечении в отделении кардиоревматологии.

Подросток с резидуально-органическим фоном (беременность протекала на фоне токсикоза, угрозы прерывания; у ребенка на первом году жизни отмечались проявления перинатальной энцефалопатии); часто болеющий ОРВИ, обструктивными бронхитами на фоне хронического тонзиллита;

перенесший 2 года назад сепсис с развитием двусторонней метастатической плевропневмонии, панкардита (эндомиоперикардита), гематогенного остеомиелита IV ребра справа, поступил в отделение повторно с жалобами на периодические головные боли напряжения и боли в сердце. Дома продолжал получать Вольтарен, Плаквенил, Кудесан, Элькар, Беллатаминал, Ноотропил, Сермион.

При поступлении: температура тела 36,4°С. ЧСС лежа – 78 в минуту, стоя – 100 в минуту. АД 120/60 мм рт.ст. ЧД – 18 в минуту. Состояние средней степени тяжести. Астенического телосложения, нормального питания. Кожные покровы смугловатые, чистые, умеренно влажные. Слизистые чистые, розовые, влажные. Нёбные миндалины рыхлые, чистые; I–II степени гипертрофии. Периферические лимфатические узлы мелкие, единичные. Мышечный тонус удовлетворительный. Суставы не изменены. В легких дыхание везикулярное, проводится равномерно во все отделы, хрипов нет. Перкуторно легочный звук с коробочным оттенком. Область сердца визуально не изменена. Пульсация на периферических сосудах удовлетворительная и симметричная (в том числе на аа. femoralis). Границы сердца перкуторно не расширены. Тоны сердца звучные, ритмичные; систолический шум на верхушке с хордальным оттенком. Живот мягкий, безболезненный. Печень, селезенка не увеличены. Стул, диурез не нарушены. Наружные половые органы сформированы по мужскому типу, правильно. Очаговой и менингеальной симптоматики не выявлено.

Результаты обследования:

ЭКГ: R–R 1,06–1,17 с, *P–Q* 0,14 с, *QRS* 0,08 с, *Q–T* 0,35 с, ЧСС = 51–57 в минуту, после 10 приседаний – 68–103 в минуту. ЭОС вертикальная. Изменения в миокарде желудочков со снижением амплитуды зубца *T* в грудных отведениях при нагрузке.

Д-ЭхоКГ: размеры камер сердца на верхних границах возрастных и массо-ростовых норм. МЖП и МПП интактны. Клапанный аппарат не изменен. Эктопическая лиагональная хорда в полости ЛЖ. Листки перикарда утолщены с повышенной эхогенностью и с расслоением листков в области верхушки и ЗСЛЖ до 4 мм. ФВ=60%. ФУ=36%. Толщина миокарда МЖП – 9,0 мм (диастола), 16,0 мм (систола).

МРТ сердца: неравномерное утолщение (4–5 мм) с участками кальцификации листков перикарда; перикардиальные и плевродиафрагмальные спайки в области правых отделов сердца и в области верхушки, расслоение листков перикарда по ЗСЛЖ до 4 мм, локальные зоны дискинезии передней стенки ПЖ.

Клинический анализ крови: Hb – 113 г/л, эр. – $5{,}6 \cdot 10^{12}$/л, лейк. – $6{,}2 \cdot 10^{9}$/л, п/я – 1%, с/я – 47%, эоз. – 3%, лимф. – 43%, мон. – 6%, СОЭ – 2 мм/ч.

Антитела к кардиоспецифическим антигенам (норма 1:40, диагностически значимые титры 1:160): антитела к эндотелию 1:320, к кардиомиоцитам 1:160, к волокнам проводящей системы сердца 1:160, к гладкой мускулатуре 1:40.

Иммунологическое исследование крови: С-реактивный белок – 18 г/л, АСЛ-О, РФ, антитела к двуспиральной (нативной) ДНК – отр.

Задание:

1. Поставьте диагноз.
2. Составьте план обследования.
3. Назначьте лечение.

Эталоны ответов на вопросы для проверки исходного уровня знаний

1. Три и два соответственно.
2. Эндокарда, миокарда и перикарда.
3. Висцерального и париетального.
4. Внутренняя оболочка сердца, выстилающая полости сердца и образующая створки АВ- и полулунных клапанов.
5. «Рабочей» (собственно рабочих кардиомиоцитов, образующих мышечное поперечнополосатое волокно, способное к сокращению) и «атипичной» (модифицированных кардиомиоцитов, способных передавать электрический импульс и образующих проводящую систему сердца).
6. Расширяется в область левой подмышечной впадины.
7. Граница относительной сердечной тупости приближается к границам абсолютной сердечной тупости.
8. Одышка, тахикардия, навязчивый кашель, мелкопузырчатые влажные хрипы.
9. Увеличение печени и селезенки, отеки на стопах и голенях (в начале), а также в области поясницы, лица и в полостях тела (при выраженных проявлениях СН).
10. Боли в области сердца. Они локализуются в области грудины, не иррадиируют, уменьшаются в сидячем положении больного с наклоненной вперед головой.
11. СН.
12. Миокарда и перикарда.
13. Шум трения перикарда.
14. Приглушенные или глухие.
15. Лейкоцитоз с нейтрофилезом и с палочкоядерным сдвигом, а также увеличение СОЭ.
16. Снижение альбуминов, повышение α_2-глобулинов и γ-глобулинов.
17. С-реактивный, α_1-кислый гликопротеин, серомукоид.
18. Снижается (лимфопения).
19. Скопление крови в полости перикарда.
20. Скопление лимфы в полости перикарда.

Эталоны ответов на вопросы программированного контроля

1. в, г.
2. б, г, д, е.
3. а, б, в, г.
4. а, б, в, г.
5. а, г, д.
6. а.
7. в.
8. б.
9. б.
10. а.
11. а.
12. б.
13. б.
14. б.
15. б.
16. Пункции перикарда (перикардиоцентеза).
17. Кардиолизиса или субтотальной перикардэктомии.
18. Посттравматического перикардита, злокачественных опухолей перикарда.
19. Глюкокортикостероиды.
20. В терминальную стадию хронической почечной недостаточности.

Эталоны ответов на ситуационные задачи

Задача 1. Неревматический кардит (перимиокардит). Острое течение. МАРС: дополнительная хорда полости ЛЖ. СССУ I–II типа резидуально-органического генеза. НК степени I. Левосторонняя нижнедолевая пневмония. Хронический тонзиллит, компенсированная форма.

Задача 2. Неревматический кардит (миоперикардит), хроническое течение, стадия обострения. МАРС: диагональная хорда в полости ЛЖ. НК степени I.

Инфекционный (бактериальный) эндокардит у детей и подростков

Студенты должны знать:

1) анатомо-физиологические особенности функционирования сердечно-сосудистой системы в зависимости от возраста ребенка;
2) определение и классификацию инфекционного эндокардита, факторы, предрасполагающие к развитию данного заболевания, а также

его этиологию и патогенез, особенности клинической картины и лабораторно-инструментальных показателей;
3) принципы терапии, применяемые лекарственные препараты с их механизмом действия;
4) исходы, прогноз и особенности диспансерного наблюдения детей и подростков с инфекционным эндокардитом.

Студенты должны уметь:

1) проводить осмотр ребенка с патологией сердечно-сосудистой системы (в том числе измерять и оценивать уровень полученных значений АД и ЧСС);
2) оценивать физическое развитие пациента;
3) работать с историей болезни;
4) правильно интерпретировать данные адекватно подобранных лабораторно-инструментальных методов исследования;
5) выписывать рецепты на назначаемые препараты;
6) давать рекомендации по режиму жизни и питания;
7) составлять план диспансерного наблюдения за ребенком.

Контроль исходного уровня знаний

1. Сколько кругов кровообращения у плода и у ребенка после рождения?
2. Из каких оболочек состоит сердце?
3. Из каких листков состоит перикард?
4. Что такое эндокард?
5. Из каких частей состоит миокард?
6. Как изменяется граница относительной сердечной тупости при миокардите?
7. Как изменяются границы сердечной тупости при поражении трикуспидального клапана?
8. Как изменяются границы сердечной тупости при поражении митрального клапана?
9. Клинические симптомы левожелудочковой СН.
10. Клинические симптомы правожелудочковой СН.
11. Какой шум выслушивается при митральной недостаточности?
12. Какой шум выслушивается при недостаточности аортального клапана?
13. При поражении каких оболочек сердца на рентгенограмме органов грудной клетки определяется кардиомегалия?
14. Какие изменения в клиническом анализе крови определяются при бактериальной этиологии заболевания?
15. Какие изменения в протеинограмме характерны для иммуновоспалительного характера заболевания?

16. Какие острофазовые воспалительные белки появляются в крови при развитии кардита?
17. Как изменяется содержание фибриногена в коагулограмме при иммуновоспалительном процессе?
18. Как изменяется содержание лимфоцитов в клиническом анализе крови при проведении терапии глюкокортикостероидами?
19. Как изменяется содержание тромбоцитов при ДВС-синдроме?
20. Какой метод неинвазивной объективной диагностики позволяет оценить клапанные структуры сердца и сократительную способность миокарда?

Программированный контроль по теме

Укажите все правильные ответы.

1. Рабочая классификация инфекционного эндокардита включает в себя:
   а) этиологический фактор,
   б) клинико-морфологическую форму,
   в) патогенетическую фазу,
   г) степень активности,
   д) вариант течения,
   е) ведущую органную патологию,
   ж) степень недостаточности кровообращения,
   з) все вышеперечисленное.
2. В развитии патологического процесса при инфекционном эндокардите выделяют следующие патогенетические фазы:
   а) инфекционно-токсическую,
   б) аутоиммунную,
   в) токсико-аллергическую,
   г) иммуновоспалительную,
   д) дистрофическую.
3. К основным патологическим факторам в развитии инфекционно-токсической фазы инфекционного эндокардита относятся:
   а) турбулентный регургитантный поток крови («инжектор-фактор»),
   б) небактериальный тромботический эндокардит,
   в) транзиторная бактериемия во взаимодействии с небактериальным тромботическим эндокардитом,
   г) все вышеперечисленное.
4. Основными патологическими изменениями в иммуновоспалительную фазу инфекционного эндокардита являются:
   а) образование антигенов бактериального и тканевого происхождения,
   б) нарушения в системе гемостаза,
   в) развитие ДВС-синдрома,
   г) все вышеперечисленное.

5. К симптомам, связанным с бактериемией и иммунопатологическими реакциями при инфекционном эндокардите, относятся:
   а) петехии в области шеи, груди и на слизистых оболочках,
   б) симптом Лукина,
   в) ревматические узелки,
   г) узелки Ослера,
   д) все вышеперечисленное.
6. При умеренной (II степени) гуморальной активности инфекционного эндокардита для гемограммы характерны следующие изменения:
   а) умеренный лейкоцитоз, увеличение СОЭ до 20 мм/ч,
   б) анемия, лейкоцитоз до $12–15 \cdot 10^9$/л, увеличение СОЭ до 30–40 мм/ч,
   в) лейкопения или лейкоцитоз со сдвигом формулы влево, тромбоцитопения, увеличение СОЭ до 40–60 мм/ч.
7. При высокой (III степени) гуморальной активности инфекционного эндокардита для гемограммы характерны следующие изменения:
   а) умеренный лейкоцитоз, увеличение СОЭ до 20 мм/ч,
   б) анемия, лейкоцитоз до $12–15 \cdot 10^9$/л, увеличение СОЭ до 30–40 мм/ч,
   в) лейкопения или лейкоцитоз со сдвигом формулы влево, тромбоцитопения, увеличение СОЭ до 40–60 мм/ч.

Укажите один правильный ответ.

8. Первичный инфекционный эндокардит возникает:
   а) на интактных клапанах,
   б) на фоне ВПС и ППС, травматических повреждений и опухолевых повреждений сердечных структур.
9. Поражение миокарда при инфекционном эндокардите характеризует развитие:
   а) инфекционно-токсической фазы,
   б) иммуновоспалительной фазы,
   в) дистрофической фазы.
10. Инфекционно-токсическая фаза при инфекционном эндокардите завершается формированием:
    а) миокардита,
    б) перикардита,
    в) полипозно-язвенного эндокардита.
11. Симптом Лукина – это:
    а) субконъюнктивальное кровоизлияние,
    б) овальной формы геморрагии со светлым центром,
    в) эритематозные высыпания (болезненные экхимозы) на подошвах и ладонях.
12. Пятна Джейнуэя – это:
    а) субконъюнктивальное кровоизлияние,
    б) овальной формы геморрагии со светлым центром,
    в) эритематозные высыпания (болезненные экхимозы) на подошвах и ладонях,

г) эритематозные высыпания (болезненные экхимозы) на передних поверхностях голеней и в области крупных суставов.

13. В случае развития тромботических поражений эндокарда инфекционный эндокардит следует дифференцировать с:
    а) острой ревматической лихорадкой,
    б) лимфопролиферативными и опухолевыми заболеваниями,
    в) антифосфолипидным синдромом.
14. Эндокардит Либмана–Сакса развивается при:
    а) инфекционном эндокардите,
    б) острой ревматической лихорадке,
    в) СКВ.
15. Первичный «правосердечный эндокардит» наиболее часто развивается на фоне:
    а) ВПС синего типа,
    б) употребления наркотиков.

Дополните.

16. Препаратами выбора в лечении СН при инфекционном эндокардите являются.....
17. Если у ребенка с первичным инфекционным эндокардитом при условии применения в течение 3 нед. адекватной антибактериальной терапии не наблюдается положительной динамики, назначается ..... метод лечения.
18. Основной задачей хирургического метода лечения является ..... с последующей реконструкцией .....
19. Основным методом консервативного лечения инфекционного эндокардита является длительная .....
20. «Абактериальные», «культуронегативные» формы инфекционного эндокардита регистрируются ....

Ситуационные задачи по теме

Задача 1

Эрнест, 10 лет, оперирован в Институте сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н.Бакулева (ИССХ) по поводу ВПС: стеноза легочной артерии (клапанного и подклапанного) 20.08.2009. После выписки отмечалась длительная лихорадка на фоне нагноения послеоперационного шва, отторжения шовного материала (санировали по месту жительства), проводилась антибактериальная терапия в/м. 20.03.2010 в ИССХ – иссечение свища, удаление инородного тела (электрод); профилактическая антибактериальная терапия не проводилась.

18.04.2010 – вновь подъем температуры до 40°С, подкашливание. 25.04.2010 госпитализирован в отделение ОРЗ ДКГБ №9. Состояние тяжелое, выражены симптомы интоксикации, высокая лихорадка, навязчивый

сухой кашель, печень +4 см, селезенка +3 см. В легких дыхание ослаблено справа в нижних отделах, хрипы не выслушивались.

При поступлении: выражена пульсация над областью сердца, сосудов шеи, ЧСС – 120 в минуту, ЧД – 36 в минуту, АД 100/60 мм рт.ст. Систолический шум органического характера во втором и третьем межреберье слева, тоны приглушены. Периферических отеков нет.

Результаты обследования:

Рентгенография органов грудной клетки: воспалительная инфильтрация в нижних отделах справа. Сосудистый рисунок резко усилен. КТИ=0,6.

ЭКГ: неполная блокада правой ножки пучка Гиса. Признаки гипертрофии правого желудочка, предсердия. Изменения в миокарде.

ЭхоКГ: состояние после оперативного лечения стеноза легочной артерии, увеличение правых отделов (ПЖ 2,9 см), КДР ЛЖ – 3,2 см, КСР ЛЖ – 2,3 см, ФВ – 60%, ФУ – 31%. Парадоксальное движение МЖП, ТП – 12 мм, МЖП – 9 мм. Легочная артерия: на моностворке вегетации. Митральный клапан, аортальный клапан – без патологии, трикуспидальный клапан – небольшая регургитация.

УЗИ брюшной полости, почек: гепатоспленомегалия, свободная жидкость в малом тазу до 11 мм.

Тест на прокальцитонин: 25,26 нг/мл.

Клинический анализ крови: Hb – 129 г/л, эр. – $4{,}6\times10^{12}$/л, лейк. – $25{,}6\times10^{9}$/л, п/я – 15%, с/я – 67%, эоз. – 0%, лимф. – 12%, мон. – 6%, СОЭ – 44 мм/ч.

Задание:

1. Поставьте диагноз.
2. Составьте план обследования и лечения.
3. Какие профилактические мероприятия необходимо проводить?

Задача 2

Рита Б., 7 лет, поступила в стационар в связи с жалобами на слабость, повышенную потливость, преимущественно ночью, снижение аппетита, длительный субфебрилитет. Из анамнеза известно, что данные жалобы появились после экстракции зуба 4 нед. назад. Самостоятельное применение жаропонижающих средств приводило к кратковременному понижению температуры, но общие жалобы сохранялись.

Из анамнеза жизни известно, что в возрасте 1 мес. был выявлен систолический шум с точкой максимального выслушивания в четвертом–пятом межреберье слева от грудины. Эхокардиографически был подтвержден ВПС бледного типа: подаортальный ДМЖП небольших размеров без признаков СН. Ребенок наблюдался кардиологом и 1 раз в год осматривался кардиохирургом. Лечения не получала, в кардиохирургической коррекции не нуждалась.

При поступлении: состояние больной тяжелое. Выражена бледность кожных покровов. Отмечается одышка в покое до 34 в минуту. Область сердца визуально не изменена. Верхушечный толчок разлитой, усилен-

ный, расположен в четвертом–пятом межреберье слева от грудины на 2 см кнаружи от левой срединно-ключичной линии. В третьем–четвертом межреберье слева от грудины определяется систолическое дрожание, в пятом межреберье слева – диастолическое дрожание. Границы относительной сердечной тупости перкуторно расширены на 2 см влево. В третьем–четвертом межреберье слева выслушивается систолический шум скребущего тембра, во втором–третьем межреберье слева – протодиастолический шум, который проводится вдоль левого края грудины. ЧСС – 100 в минуту. АД – 115/40 мм рт.ст. Печень +3 см.

Результаты обследования:

Клинический анализ крови: Hb – 105 г/л, эр. – $4{,}1 \cdot 10^{12}$/л, лейк. – $12{,}0 \cdot 10^{9}$/л, п/я – 7%, с/я – 37%, лимф. – 50%, мон. – 3%, эоз. – 3%, СОЭ – 40 мм/ч.

Клинический анализ мочи: относительная плотность – 1015, белок – 0,05 г/л, глюкоза – отсутствует, лейк. – 1–2 в поле зрения, эр. – отсутствуют.

ЭКГ: синусовая тахикардия, нормальное положение ЭОС, признаки перегрузки правого и левого желудочков.

Задание:

1. Поставьте диагноз.
2. Составьте план обследования и лечения.
3. Какие профилактические мероприятия необходимо проводить?

Эталоны ответов на вопросы для проверки исходного уровня знаний

1. Три и два соответственно.
2. Эндокарда, миокарда и перикарда.
3. Висцерального и париетального.
4. Внутренняя оболочка сердца, выстилающая полости сердца и образующая створки АВ- и полулунных клапанов.
5. «Рабочий» миокард (мышечные поперечнополосатые волокна, способные к сокращению) и «атипичный» миокард (модифицированные кардиомиоциты, способные передавать электрический импульс и образующие проводящую систему сердца).
6. Левая граница расширяется в область левой подмышечной впадины.
7. Расширяются вправо.
8. Расширяются влево.
9. Одышка, тахикардия, навязчивый кашель, мелкопузырчатые влажные хрипы.
10. Увеличение печени и селезенки, отечный синдром в виде отеков на стопах и голенях, а также в области поясницы, лица и полостей тела.
11. Систолический мягкий, дующий на верхушке, проводящийся в подмышечную область.
12. Протодиастолический шум во втором межреберье справа и в точке Боткина–Эрба.

13. При поражении миокарда и перикарда.
14. Лейкоцитоз с нейтрофилезом и палочкоядерным сдвигом, а также увеличение СОЭ.
15. Снижение альбуминов, повышение α_2-глобулинов и γ-глобулинов.
16. С-реактивный белок, α_1-кислый гликопротеин, серомукоид.
17. Гиперфибриногенемия.
18. Снижается (лимфопения).
19. Снижается (тромбоцитопения).
20. ЭхоКГ.

Эталоны ответов на вопросы программированного контроля

1. з.
2. а, г, д.
3. г.
4. г.
5. а, б, г.
6. б.
7. в.
8. а.
9. б.
10. в.
11. а.
12. в.
13. в.
14. в.
15. б.
16. Мочегонные и иАПФ.
17. Хирургический.
18. Радикальное удаление инфицированных и некротизированных тканей, клапанного аппарата и других поврежденных сердечных структур.
19. Антибактериальная терапия.
20. От 5 до 20% случаев.

Эталоны ответов на ситуационные задачи

Задача 1

1. Инфекционный эндокардит: вторичный, иммуновоспалительная фаза, II–III степень активности процесса, первично-хроническое течение. Вальвулит моностворки искусственного клапана легочной артерии.
2. Состояние после оперативного лечения ВПС: стеноз легочной артерии (клапанный и подклапанный) 20.08.2009 г. НК степени IIБ.
3. Реконвалесцент правосторонней нижнедолевой пневмонии, ОРВИ.

Задача 2

- Инфекционный эндокардит, вторичный, иммуновоспалительная фаза, II–III степень активности процесса, острое течение. Аортальный вальвулит.
- ВПС (подаортальный ДМЖП). НК степени IIА.

Врожденные пороки сердца

Программированный контроль по теме

Выберите один или несколько правильных ответов.

1. Рентгенологическая картина при транспозиции магистральных артерий имеет вид:
   а) «снежной бабы»,
   б) «яйца, лежащего на боку»,
   в) «деревянного башмачка»,
   г) шара.
2. Нарушения *ST–T* на ЭКГ при выраженном стенозе аорты:
   а) характерны,
   б) не характерны.
3. Недоношенному новорожденному ребенку с легким цианозом и подозрением на функционирующий боталлов проток показано:
   а) исключение других ВПС,
   б) кислородотерапия,
   в) введение индометацина,
   г) быстрая дигитализация.
4. Дигоксин является ингибитором K^+/Na^+-АТФазы, которая локализована:
   а) в ядре,
   б) в цитоплазме,
   в) в клеточной мембране,
   г) в митохондриях.
5. Бактериальный эндокардит при ДМЖП чаще возникает при:
   а) маленьких дефектах,
   б) больших дефектах,
   в) независимо от размера дефекта.
6. Дуктусзависимыми пороками являются:
   а) атрезия легочной артерии,
   б) атрезия аорты,
   в) крайняя форма тетрады Фалло,
   г) ДМЖП.
7. Систолический шум во втором–третьем межреберье слева от грудины при ДМПП обусловлен:
   а) сбросом крови из левого предсердия в правое,

б) относительным стенозом клапана ЛА при значительном усилении легочного потока,
в) регургитацией на трехстворчатом клапане.

8. Патологическое внутриутробное закрытие ОАП приводит к:
а) внутриутробной инфекции,
б) легочной гипертензии,
в) атрезии легочной артерии,
г) артериальной гипертензии.

9. ДМПП в сочетании с тотальным аномальным дренажем легочных вен в правое предсердие (все легочные вены впадают в правое предсердие) относится к ВПС:
а) «синим»,
б) «бледным»,
в) с гиповолемией малого круга кровообращения,
г) с гиперволемией малого круга кровообращения.

10. Оцените давление в правом желудочке при ДМЖП у ребенка 4 мес., если градиент давления ЛЖ/ПЖ составляет 50 мм рт.ст.
а) 20–30 мм рт.ст.,
б) 40–50 мм рт.ст.,
в) 60–70 мм рт.ст.,
г) 80–90 мм рт.ст.

11. Градиент давления по регургитации на трикуспидальном клапане равен 25 мм рт.ст. Оцените давление в правом желудочке.
а) 30 мм рт.ст.,
б) 20 мм рт.ст.,
в) 50 мм рт.ст.,
г) 100 мм рт.ст.

12. Операция Рашкинда (закрытая атриосептостомия) используется при следующих ВПС:
а) ДМПП,
б) резидуальная легочная гипертензия,
в) коарктация аорты,
г) транспозиция магистральных артерий.

13. Для лечения высокой легочной гипертензии используют ингаляции:
а) оксида азота,
б) закиси азота,
в) сальбутамола,
г) кислорода.

14. Шум Грехема–Стилла при развитии легочной гипертензии обусловлен:
а) относительной аортальной недостаточностью,
б) относительным стенозом легочной артерии при усиленном легочном потоке,
в) относительной недостаточностью клапана легочной артерии,
г) перекрестным сбросом крови на септальных дефектах.

15. Ребенку с проявлениями интоксикации сердечными гликозидами в виде желудочковой экстрасистолии должны быть назначены:
    а) атропин подкожно или в/в,
    б) препараты калия в/в,
    в) гидрокарбонат натрия в/в капельно,
    г) изадрин в/в.
16. Ребенку с критической формой тетрады Фалло в возрасте 2 нед. проведена паллиативная операция – наложение аортолегочного анастомоза. Можно ожидать развития следующих осложнений:
    а) легочной гипертензии,
    б) артериальной гипертензии,
    в) инфекционного эндокардита,
    г) тромбоэмболии легочной артерии.
17. У ребенка 4 лет ВПС. В клиническом анализе крови Hb 160 г/л, эр. $5{,}3 \cdot 10^{12}$/л. Такие данные могут быть характерны для:
    а) аортального стеноза,
    б) ДМПП,
    в) тетрады Фалло,
    г) синдрома Эйзенменгера.
18. У ребенка 2 мес. без симптомов недостаточности кровообращения на ЭКГ признаки гипертрофии правого желудочка. Можно предположить:
    а) синдром Эйзенменгера,
    б) ОАП,
    в) ДМЖП,
    г) вариант нормы.
19. Постдуктальная коарктация аорты относится к ВПС:
    а) с гиперволемией малого круга кровообращения,
    б) с гиповолемией малого круга кровообращения,
    в) «бледным»,
    г) «синим».
20. Лечение одышечно-цианотического приступа подразумевает использование:
    а) кислородотерапии,
    б) β-адреноблокаторов,
    в) диуретиков,
    г) сердечных гликозидов.

Ситуационные задачи по теме

Задача 1

Мальчик 2 мес. поступил в отделение на 5-й день болезни с жалобами на фебрильную температуру, кашель, снижение аппетита.

Из анамнеза известно, что ребенок от матери 28 лет, от III беременности (I – здоровая девочка, 6 лет, II – самопроизвольный выкидыш на ранних сро-

ках), протекавшей с анемией в III триместре, II срочных физиологических родов. Мальчик родился с массой 3800 г, длиной 54 см, оценкой 8/9 баллов по шкале Апгар. Систолический шум над областью сердца выслушан на 2-е сутки жизни. От перевода в кардиологическое отделение для обследования ребенка мать отказалась.

При поступлении состояние тяжелое. Ребенок вялый, сонливый. Правильного телосложения, масса 4840 г, длина 59 см. Ребенок находится на грудном вскармливании. Кожные покровы бледные, цианоз носогубного треугольника. Грудная клетка бочкообразной формы. Слизистая зева рыхлая, налетов нет. Одышка с втяжением уступчивых мест грудной клетки и яремной ямки. Дыхание через нос умеренно затруднено, серозное отделяемое. Сухой кашель. В легких дыхание жесткое, выслушиваются крепитирующие хрипы в верхних отделах левого легкого. Там же отмечается притупление перкуторного звука. ЧД – 64 в минуту. ЧСС – 160 в минуту. Границы относительной сердечной тупости: верхняя – второе межреберье слева от грудины; левая – на 2 см кнаружи от левой срединно-ключичной линии; правая – по правой парастернальной линии. Тоны сердца звучные, ритмичные, выслушивается грубый систолический шум по левому краю грудины. Периферическая пульсация сохранена. Печень +3,0 см от края реберной дуги. Селезенка не пальпируется. Живот мягкий, безболезненный. Стул желтый, кашицеобразный. Мочеиспускание не затруднено.

Результаты обследования

Клинический анализ крови: Hb – 80 г/л, эр. – $2{,}9 \cdot 10^{12}$/л, ретикулоциты – 6‰, тр. – $315 \cdot 10^{9}$/л, лейк. – $12{,}3 \cdot 10^{9}$/л, п/я – 3%, с/я – 59%, лимф. – 33%, эоз. – 1%, мон. – 4%, СОЭ – 18 мм/ч.

Общий анализ мочи: относительная плотность – 1006, белок – 0,03 г/л, глюкоза – отсутствует, лейк. 2–3 в поле зрения, эр. 0–1 в поле зрения, плоский эпителий – единичные клетки в поле зрения, слизь – мало.

ЭКГ: R–R 0,44 с; *P–Q* 0,12 с; *QRS* 0,06 с; *Q–T* 0,20 с. ЧСС 136 в минуту. Синусовый ритм. Вертикальное положение ЭОС. Повышение активности ЛЖ. Нагрузка на ЛП.

Д-ЭхоКГ: увеличены все отделы сердца, больше левые. АВ-клапаны – без особенностей. Аорта, аортальный клапан – без особенностей, 12 мм. Легочная артерия незначительно расширена, клапан легочной артерии – без особенностей, 14 мм. МЖП – субтрикуспидальный дефект 7 мм. Градиент ЛЖ/ПЖ – 45 мм рт.ст. Открытое овальное окно – 4 мм.

Рентгенограмма органов грудной клетки: легочный рисунок усилен, сгущен за счет сосудистого компонента. Корни легких расширены, структура их смазана. Затемнение в верхней доле левого легкого. Диафрагма и синусы – норма. Сердце увеличено в поперечнике, дуги закруглены, талия отсутствует. КТИ 62%. Сосудистый пучок расширен за счет вилочковой железы.

Задание:

1. Сформулируйте диагноз.
2. Чем обусловлена тяжесть состояния ребенка?

3. Как объяснить частые заболевания нижних дыхательных путей при данном заболевании?

4. Оцените давление в правом желудочке. Можно ли говорить о наличии легочной гипертензии?

5. Какова вероятность самопроизвольного закрытия дефекта в данном случае?

6. Нуждается ли ребенок в назначении сердечных гликозидов?

7. Что является причиной изменений в гемограмме?

8. Назначьте дополнительное обследование, если оно необходимо.

9. Составьте план лечения.

10. Нуждается ли ребенок в проведении экстренной хирургической коррекции ВПС?

Задача 2

Ребенок 2 лет поступил в стационар по направлению педиатра с жалобами на отечность век.

Из анамнеза известно, что ребенок от I беременности, протекавшей с токсикозом в I триместре, повышением артериального давления в III триместре, I срочных самостоятельных родов. На 35-й неделе внутриутробного развития по данным УЗИ диагностирована диафрагмальная грыжа плода. Масса тела при рождении 3060 г, длина 50 см, оценка по шкале Апгар 3/5 баллов. При рождении состояние крайне тяжелое за счет дыхательной, сердечно-сосудистой недостаточности и высокой легочной гипертензии. Сразу после рождения ребенок интубирован и переведен на высокочастотную искусственную вентиляцию легких (ВЧИВЛ) с ингаляцией оксида азота в качестве предоперационной подготовки. На 6-е сутки жизни в реанимационном зале на ВЧИВЛ и ингаляции оксидом азота была проведена операция пластики левого купола диафрагмы. В ходе операции выявлено нахождение в плевральной полости петель тонкой кишки, толстой кишки, желудка, селезенки, левой доли печени. На 17-е послеоперационные сутки ребенок экстубирован. Проведено кардиологическое обследование, в ходе которого обнаружены подаортальный ДМЖП, ОАП, открытое овальное окно, НК степени IIA, высокая легочная гипертензия. В 3 мес. перенес правостороннюю верхнедолевую пневмонию. В возрасте 8 мес. были произведены операция пластики ДМЖП ксеноперикардиальной заплатой, ушивание открытого овального окна, перевязка ОАП. Послеоперационный период протекал без осложнений. При выписке отмечались недостаточность трикуспидального клапана с регургитацией (оценена от «+/++» до «++»), давление в ПЖ – 40 мм рт.ст. На осмотре у кардиолога был год назад.

При поступлении состояние ребенка тяжелое. Правильного телосложения, масса тела при поступлении 10,8 кг. Кожные покровы бледные, чистые, периоральный цианоз, нарастающий при нагрузке. Отечность век. Деформация грудной клетки в виде «сердечного горба». Дыхание через нос не затруднено. В легких дыхание жесткое, проводится во все отделы, хрипов нет. Одышка с втяжением уступчивых мест грудной клетки. ЧД –

60 в минуту. ЧСС – 144 в минуту. Границы относительной сердечной тупости: верхняя – II ребро; левая – 1 см кнаружи от левой срединно-ключичной линии; правая – по правой срединно-ключичной линии. Тоны сердца приглушены, ритмичные, выслушивается систолический шум с эпицентром в области мечевидного отростка, акцент и расщепление II тона над легочной артерией. Периферическая пульсация сохранена. Живот в объеме увеличен, безболезненный при пальпации. Печень +5 см. Селезенка не пальпируется. Стул оформленный. Диурез снижен.

Психомоторное развитие соответствует возрасту.

Результаты обследования

Клинический анализ крови: Hb – 141 г/л, эр. – $4{,}91 \cdot 10^{12}$/л, тр. – $261 \cdot 10^{9}$/л, лейк. – $9{,}7 \cdot 10^{9}$/л, п/я – 4%, с/я – 32%, лимф. – 56%, эоз. – 4%, мон. – 4%, СОЭ – 3 мм/ч.

Общий анализ мочи: относительная плотность – 1020, белок и глюкоза отсутствуют, лейк. 1–2 в поле зрения, эр. 0–1 в поле зрения, эпителий плоский – единичные клетки в поле зрения, слизь – мало, оксалаты – мало.

Биохимический анализ крови: общий белок 60,8 г/л, альбумин 42 г/л, АЛТ 53 ЕД/л, АСТ 62 ЕД/л, креатинин 50 мкмоль/л, мочевина 7,4 ммоль/л, мочевая кислота 211 мкмоль/л, щелочная фосфатаза 190 МЕ/л, ЛДГ 699 ЕД/л (норма 200–400), КФК 102 ЕД/л (норма 30–170), КФК-МВ 53 ЕД/л (норма 1,8–19,4), глюкоза 4,1 ммоль/л.

ЭКГ: R–R 0,48 с; *P–Q* 0,10 с; *QRS* 0,10 с; *Q–T* 0,30 с. ЧСС 125 в минуту. Синусовый ритм. Нормальное положение ЭОС. Признаки гипертрофии правого желудочка. Нарушение и замедление внутрижелудочковой проводимости. Выраженные изменения миокарда желудочков.

Д-ЭхоКГ: значительно увеличены правые отделы сердца. Умеренное снижение ФВ до 56%. Верхушка сердца выполнена правым желудочком. ЛП и ЛЖ небольших размеров. Трикуспидальный клапан с регургитацией (оценена от «++/+++» до «+++»). Давление в ПЖ 80 мм рт.ст. МЖП, МПП интактны.

Рентгенограмма органов грудной клетки: легочный рисунок обогащен за счет расширенных крупных артерий в прикорневой зоне и обеднен на периферии. Диафрагма расположена обычно. Сердце увеличено в поперечнике, значительно выбухает дуга легочной артерии. Сосудистый пучок узкий. КТИ – 57%. Индекс Мура – 35%.

Задание:

1. Сформулируйте диагноз.
2. Чем обусловлено появление отеков?
3. С какой целью после рождения ребенку проводилась ингаляция оксида азота?
4. Проанализируйте динамику давления в правом желудочке.
5. Какие фазы течения легочной гипертензии вы знаете?
6. Что такое КТИ и индекс Мура?
7. Назовите ВПС, приводящие к развитию легочной гипертензии.

8. Какова гемодинамическая причина появления шума в сердце в данном случае?

9. Назначьте лечение.

Задача 3

Больная З., 3 года, поступила в стационар.

Из анамнеза известно, что у ребенка с рождения отмечался диффузный цианоз кожи и видимых слизистых. В возрасте 7 дней была проведена закрытая атриосептостомия (процедура Рашкинда). С 3 мес. и до настоящего времени находилась в доме ребенка.

При поступлении кожные покровы и видимые слизистые умеренно цианотичные, акроцианоз, пальцы в виде «барабанных палочек», ногти – «часовых стекол», деформация грудной клетки. Границы относительной сердечной тупости: правая – на 1 см вправо от правой парастернальной линии, левая – по левой аксиллярной линии, верхняя – II ребро. Аускультативно: тоны ритмичные, ЧСС – 160 в минуту, в третьем межреберье по левому краю грудины выслушивается средней интенсивности систолический шум, акцент II тона во втором межреберье слева. ЧД – 40 в минуту, дыхание глубокое, шумное. Печень +3 см.

Результаты обследования:

Клинический анализ крови: Hb – 148 г/л, эр. – $4{,}9 \cdot 10^{12}$/л, цветовой показатель (ЦП) – 0,9, лейк. – $6{,}3 \cdot 10^{9}$/л, п/я – 4%, с/я – 21%, эоз. – 1%, лимф. – 70%, мон. – 4%, СОЭ – 3 мм/ч.

Общий анализ мочи: цвет – светло-желтый, относительная плотность – 1014, белок – отсутствует, глюкоза – отсутствует, лейк. – 0–1 в поле зрения, эр. – отсутствуют, эпителий плоский – немного.

Биохимический анализ крови: общий белок 69 г/л, мочевина – 5,1 ммоль/л, холестерин – 3,3 ммоль/л, калий – 4,8 ммоль/л, натрий – 143 ммоль/л, фосфор – 1,5 ммоль/л, АЛТ – 23 ЕД/л (норма – до 40), АСТ – 19 ЕД/л (норма – до 40), серомукоид – 0,180 (норма – до 0,200).

Задание:

1. Сформулируйте предварительный диагноз.

2. Перечислите дополнительные методы обследования для подтверждения диагноза.

3. Как объяснить появление симптомов «барабанных палочек» и «часовых стекол»?

4. Почему диффузный цианоз появляется у детей с данным заболеванием с рождения?

5. С какими заболеваниями следует проводить дифференциальный диагноз?

6. Укажите сроки оперативного лечения.

7. С какой целью проводилась новорожденному ребенку закрытая атриосептостомия?

8. Нуждаются ли дети с данной патологией в получении сердечных гликозидов?

9. Назовите неблагоприятные факторы, способствующие формированию ВПС у детей.

10. Каковы самые частые осложнения ВПС «синего типа»?

Задача 4

Мальчик К., 11 мес., поступил в стационар с жалобами на отставание в физическом развитии (масса тела 7000 г), появление одышки и усиление цианоза при физическом и эмоциональном напряжении.

Из анамнеза известно, что недостаточная прибавка массы тела отмечается с 2-месячного возраста, цианотичный оттенок кожных покровов – с 6-месячного возраста. При кормлении отмечается быстрая утомляемость, вплоть до отказа от груди. Бронхитом и пневмонией не болел.

При осмотре кожные покровы с диффузным цианотичным оттенком, выраженным акроцианозом. Симптом «барабанных палочек» и «часовых стекол». Область сердца визуально не изменена. Границы относительной сердечной тупости: левая – по левой срединно-ключичной линии, правая – по правой парастернальной линии, верхняя – во втором межреберье. Тоны сердца удовлетворительной громкости, ЧСС – 150 в минуту, ЧД – 56 в минуту. Вдоль левого края грудины выслушивается грубый систолический шум, II тон ослаблен во втором межреберье слева. В легких дыхание пуэрильное, хрипов нет. Живот мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не увеличены.

Результаты обследования

Клинический анализ крови: гематокрит – 49% (норма 31–47%), Hb – 170 г/л, эр. – $5{,}4 \cdot 10^{12}$/л, ЦП – 0,91, лейк. – $6{,}1 \cdot 10^{9}$/л, п/я – 3%, с/я – 26%, эоз. – 1%, лимф. – 64%, мон. – 6%, СОЭ – 2 мм/ч.

Общий анализ мочи: цвет – светло-желтый, относительная плотность – 1004, белок, глюкоза – отсутствуют, лейк. – 0–1 в поле зрения, эр. – отсутствуют, эпителий плоский – немного, цилиндры – нет, слизь – немного.

Биохимический анализ крови: общий белок – 69 г/л, мочевина – 5,1 ммоль/л, холестерин – 3,3 ммоль/л, калий – 4,8 ммоль/л, натрий – 143 ммоль/л, АЛТ – 23 ЕД/л, АСТ – 19 ЕД/л, серомукоид – 0,180 (норма – до 0,200).

Кислотно-основное состояние крови: PaO_2 – 62 мм рт.ст. (норма 80–100), $PaCO_2$ – 50 мм рт.ст. (норма 36–40), pH 7,29, BE=−8,5 ммоль/л (норма от −2,0 до +2,0).

Задание:

1. Сформулируйте предварительный диагноз.

2. Какова анатомия данного порока?

3. Какие дополнительные методы обследования следует провести для уточнения диагноза?

4. Как объяснить появление таких симптомов, как «барабанные палочки» и «часовые стекла»?

5. В какие сроки жизни появляется диффузный цианоз при этом пороке – с рождения или позже? Почему?

6. Чем объяснить наличие у ребенка тахикардии и одышки?

7. Какие изменения обнаруживаются при рентгенологическом исследовании грудной клетки?

8. Каково ваше отношение к назначению сердечных гликозидов у данного больного?

9. Если назначение сердечных гликозидов не показано, то почему? Какой эффект сердечных гликозидов оказывает порочное действие в данной ситуации?

10. Определите терапевтическую тактику.

11. Каковы самые частые осложнения оперативного лечения данного порока?

12. Какие нарушения сердечного ритма и проводимости являются наиболее частыми в послеоперационном периоде?

Задача 5

Девочка, 13 лет, поступила впервые в связи со случайно выявленными эпизодами повышения АД до 160–170/90–100 мм рт.ст., головной болью, головокружением, потемнением в глазах после психоэмоциональных и физических нагрузок. С детства периодически носовые кровотечения, после которых головная боль проходит.

Из анамнеза известно, что девочка от III беременности, протекавшей с повышением АД до 140/80 мм рт.ст. в III триместре, II срочных родов. Масса тела при рождении 3300 г, длина 51 см. Ранний период развития протекал без особенностей. Росла и развивалась по возрасту. С 1 года 4 мес. наблюдается кардиологом в связи с «шумом в сердце». На ЭхоКГ выявлен ПМК. Наследственность не отягощена. Родители страдают головными болями.

При поступлении отмечаются: возбудимость, мраморность дистальных отделов кожных покровов, похолодание стоп, умеренный акротрофогипергидроз, белый дермографизм. Пульсация на сосудах верхних конечностей – усиленная симметричная. Пульсация на бедренных артериях отсутствует. При аускультации сердца – усиление I тона на верхушке, акцент II тона во втором межреберье справа от грудины, выслушивается систолический шум с punctum maximum на спине на уровне $Т_{II}$. АД на руках 160/90 мм рт.ст., АД на ногах не определяется.

Результаты обследования

Клинический анализ крови: Hb – 130 г/л, эр. – $4{,}6 \cdot 10^{12}$/л, лейк. – $5{,}1 \cdot 10^{9}$/л, п/я – 2%, с/я – 63%, эоз. – 2%, лимф. – 30%, мон. – 3%, СОЭ – 7 мм/ч.

Общий анализ мочи: удельный вес – 1021, белок, глюкоза – отсутствуют, лейк. 3–4 в поле зрения, эр. – нет, эпителий плоский – единичные клетки в поле зрения, слизи – мало, оксалатов – мало.

Биохимический анализ крови: общий белок – 82 г/л, альбумины – 62 г/л, глобулины – 20 г/л; креатинин – 86 мкмоль/л; мочевина – 2,7 ммоль/л; АЛТ – 19 ЕД/л; АСТ – 34 ЕД/л; глюкоза – 3,57 ммоль/л; холестерин – 4,06 ммоль/л; калий – 4,6 ммоль/л; натрий – 145 ммоль/л; кальций общ. –

2,32 ммоль/л; фосфор – 1,29 ммоль/л; α-амилаза – 40 ЕД/л; щелочная фосфатаза – 262 ЕД/л (норма – 70–140).

ЭКГ: повышение электрической активности биопотенциалов ЛЖ, сглаженность зубца *Т* в отведениях V_5, V_6.

ЭхоКГ: ПМК I степени, регургитация («+»).

СМАД: превышение показателей среднедневного и средненочного систолического АД.

Задание:

1. Сформулируйте клинический диагноз.
2. Укажите основные клинические симптомы и результаты инструментальных исследований, позволившие сформулировать основной диагноз.
3. Какие еще исследования необходимо провести?
4. Как в норме соотносится АД на руках и на ногах?
5. Укажите нормальные значения АД и ЧСС для девочки 13 лет.
6. Назовите группы гипотензивных препаратов, используемых в педиатрии.
7. Какие органы-мишени поражаются при артериальной гипертензии?
8. К какой группе препаратов относится Капотен? Укажите его основные эффекты. Из какого расчета он назначается?
9. У каких специалистов необходимо проконсультировать ребенка?

Эталоны ответов на вопросы программированного контроля

1. б.
2. а.
3. а.
4. в.
5. а.
6. а, б, в.
7. б.
8. б.
9. а, г.
10. б.
11. а.
12. б, г.
13. а, г.
14. в.
15. б.
16. а, в, г.
17. в, г.
18. г.
19. а, в.
20. а, б.

Эталоны ответов на ситуационные задачи

Задача 1. ОРВИ, левосторонняя верхнедолевая пневмония. ВПС (ДМЖП, открытое овальное окно). НК степени IIA. Легочная гипертензия. Гипохромная норморегенераторная анемия средней тяжести. Гипотрофия I степени.

Задача 2. Множественные врожденные пороки развития: ВПС (ДМЖП, ОАП, открытое овальное окно), аплазия левого купола диафрагмы. Состояние после операции пластики левого купола диафрагмы. Состояние после операции радикальной коррекции ВПС. Недостаточность трикуспидального клапана. Вторичная высокая легочная гипертензия. НК степени IIБ.

Задача 3. ВПС. Полная транспозиция магистральных артерий. Состояние после закрытой атриосептостомии. НК степени IIA–IIБ. Легочная гипертензия. Артериальная гипоксемия.

Задача 4. ВПС. Тетрада Фалло.

Задача 5. ВПС. Коарктация аорты в типичном месте, взрослый тип. Вторичная артериальная гипертензия. СВД по симпатикотоническому типу. ПМК, регургитация I степени.

Сердечная недостаточность у детей

Студенты должны знать:

1) определение СН;
2) этиологию и патогенез;
3) морфофункциональные различия острой и хронической СН;
4) классификацию СН; клинические проявления разных форм СН;
5) возможные осложнения;
6) методы диагностики;
7) принципы лечения и профилактики;
8) принципы проведения реанимационных мероприятий.

Студенты должны уметь:

1) на основании данных анамнеза, осмотра, дополнительных методов исследования диагностировать СН;
2) лечить СН;
3) применять профилактические и реабилитационные мероприятия;
4) проводить реанимационные мероприятия.

Контроль исходного уровня знаний

1. Какой клинический симптом наблюдается при включении рефлекса Бейнбриджа?

2. Какие изменения в организме возникают при включении рефлекса Китаева?
3. Как изменяется тонус прекапиллярных артериол при уменьшении систолического объема крови?
4. Какой физиологический механизм нарушается при развитии синдрома «дефекта диастолы»?
5. Дующий или «музыкальный» шум выслушивается при ВЗПС?
6. Какой клинический симптом определяется при застойных явлениях в легких?
7. Назовите виды дилатации, возникающие при гипоксии миокарда.
8. Какая средняя ЧД характерна для детей 1 года?
9. Какая средняя ЧД характерна для детей 5 лет?
10. Назовите среднюю ЧСС у ребенка 1 года.
11. Назовите среднюю ЧСС у ребенка 5 лет.
12. Границы относительной сердечной тупости с возрастом сужаются или расширяются?
13. Укажите кардиоторакальное отношение, характерное для ребенка грудного возраста.
14. По какой формуле рассчитывается среднее систолическое АД (мм рт.ст.) у детей старше года?
15. Как изменяется реабсорбция натрия в дистальных отделах почечных канальцев под влиянием альдостерона?

Программированный контроль по теме

1. Величина СВ зависит от:
   а) состояния газового обмена в легких,
   б) преднагрузки и постнагрузки на сердце,
   в) сократительной способности миокарда,
   г) аэродинамического сопротивления в бронхах.
2. Преднагрузка сердца отражает:
   а) давление, возникающее при наполнении кровью желудочков сердца в фазу диастолы,
   б) давление, возникающее при наполнении кровью желудочков сердца в фазу систолы.
3. Уменьшение СВ вызывает:
   а) спазм венул,
   б) спазм прекапиллярных артериол,
   в) дилатацию прекапиллярных артериол,
   г) дилатацию венул.
4. Для энергетически-динамической СН характерно:
   а) первичное нарушение обменных процессов в миокарде,
   б) вторичное нарушение обменных процессов в миокарде.
5. Этиологические факторы, вызывающие гемодинамическую форму СН:

а) гипоксическое повреждение миокарда,
б) перегрузка сердца объемом,
в) перегрузка сердца давлением,
г) миокардит.

6. Систолическая СН может возникнуть в результате:
а) повреждения миокарда,
б) перегрузки сердца объемом,
в) перегрузки сердца давлением,
г) брадикардии.
7. Диастолическая СН может возникнуть в результате:
а) повреждения миокарда,
б) перегрузки сердца объемом,
в) перегрузки сердца давлением,
г) чрезмерной тахикардии,
д) констриктивного перикардита.
8. Морфологическая основа острой СН:
а) миогенная дилатация полостей сердца,
б) гипертрофия миокарда,
в) кардиосклероз,
г) МАРС.
9. Морфологическая основа хронической СН:
а) миогенная дилатация полостей сердца,
б) гипертрофия миокарда,
в) кардиосклероз,
г) МАРС.
10. Кардиальные адаптационно-компенсаторные механизмы:
а) рефлекс Бейнбриджа,
б) механизм Франка–Старлинга,
в) повышение активности симпатико-адреналовой системы,
г) повышение активности РААС.
11. Экстракардиальные адаптационно-компенсаторные механизмы:
а) рефлекс Бейнбриджа,
б) механизм Франка–Старлинга,
в) повышение активности симпатико-адреналовой системы,
г) повышение активности РААС
12. Для хронической СН характерны:
а) повышение центрального венозного давления,
б) снижение центрального венозного давления,
в) увеличение объема циркулирующей крови,
г) уменьшение объема циркулирующей крови.
13. Клинические проявления СН, характерные для детей грудного возраста:
а) выбухание большого родничка,
б) западение большого родничка,
в) преимущественное увеличение правой доли печени,

г) преимущественное увеличение левой доли печени.

14. Левожелудочковая СН клинически характеризуется:
    а) появлением влажных хрипов в легких,
    б) увеличением размеров печени,
    в) тахипноэ,
    г) тахикардией.
15. Правожелудочковая СН клинически характеризуется:
    а) тахикардией,
    б) периферическими отеками,
    в) увеличением размеров печени,
    г) наличием влажных хрипов в легких.
16. Наличие СН подтверждается изменением показателей:
    а) рентгенографии сердца,
    б) ЭКГ,
    в) ЭхоКГ,
    г) реоэнцефалографии.
16. Строгий постельный режим показан при:
    а) СН степени I,
    б) СН степени IIA,
    в) СН степени IIB,
    г) СН степени III.
17. Для лечения СН используются:
    а) сердечные гликозиды,
    б) иАПФ,
    в) диуретики,
    г) антибиотики.
18. Неотложная помощь при сердечной астме и отеке легких:
    а) полусидячее положение с опущенными ногами,
    б) горизонтальное положение с приподнятыми ногами,
    в) глюкокортикостероиды,
    г) мочегонные препараты,
    д) симпатомиметики,
    е) вазодилататоры.
19. Неотложная помощь при кардиогенном шоке:
    а) полусидячее положение с опущенными ногами,
    б) горизонтальное положение с приподнятыми ногами,
    в) глюкокортикостероиды,
    г) мочегонные препараты,
    д) симпатомиметики,
    е) вазодилататоры.

Ситуационные задачи по теме

Задача 1

У девочки З., 3 лет, с рождения отмечается диффузный цианоз кожи и видимых слизистых. В возрасте 7 дней проведена закрытая атриосептостомия (по Рашкинду).

При поступлении в стационар кожные покровы и видимые слизистые цианотичные. Пальцы в виде «барабанных палочек», ногти – в виде «часовых стекол». «Сердечный горб». Границы относительной сердечной тупости: правая – на 1 см вправо от правой парастернальной линии, верхняя – II ребро, левая – по левой аксиллярной линии. Тоны сердца ритмичные, акцент II тона во втором межреберье слева, в третьем межреберье – средней интенсивности дующий систолический шум. ЧД – 40 в минуту. ЧСС – 160 в минуту. Печень +3 см из-под реберного края.

Результаты обследования:

Клинический анализ крови: Hb – 148 г/л, эр. – $4{,}9 \cdot 10^{12}$/л, лейк. – $6{,}3 \cdot 10^{9}$/л, п/я – 4%, с/я – 21%, эоз. – 1%, лимф. – 70%, мон. – 4%. СОЭ – 3 мм/ч.

Биохимический анализ крови: общий белок – 69 г/л, мочевина – 5,1 ммоль/л, холестерин – 3,3 ммоль/л, калий – 4,8 ммоль/л, натрий – 143 ммоль/л, АЛТ – 23 ЕД/л (норма до 40), АСТ – 19 ЕД/л (норма до 40).

Задание:

1. Сформулируйте предварительный диагноз.
2. Обоснуйте план дополнительного обследования ребенка.
3. Объясните генез общего цианоза, «барабанных палочек» и «часовых стекол».
4. Укажите признаки СН.
5. Сформулируйте диагноз СН.
6. Обоснуйте план лечения.

Задача 2

Мальчик А., 1 год 6 мес., поступил в отделение с жалобами на рвоту, боли в животе, утомляемость, снижение аппетита, уменьшение массы тела на 2 кг в течение 2 мес.

Мальчик от II беременности, II родов, развивался по возрасту, хорошо прибавлял в весе. Ребенок ходит с 9 мес., всегда был активен, подвижен. В 1 год 2 мес. перенес ОРВИ. Заболевание протекало в течение недели: кашель, насморк, жидкий стул, рвота, температура тела 37,2–37,6°С. С этого времени мальчик вялый, стал быстро уставать, аппетит снизился. Диагноз участкового врача: астенический синдром после перенесенного заболевания. При амбулаторном обследовании в общем анализе крови: Hb – 100 г/л, лейк. – $6{,}4 \cdot 10^{9}$/л, п/я – 5%, с/я – 47%, эоз. – 1%, б. – 1%, мон. – 3%, лимф. – 43%, СОЭ – 11 мм/ч. Появились отеки на ногах.

При поступлении состояние тяжелое. Адинамия, вялость. Кожа бледная, цианоз носогубного треугольника, отеки на голенях. В легких жесткое дыхание, в нижних отделах влажные хрипы. ЧД – 60 в минуту. Границы

относительной сердечной тупости расширены влево до передней аксиллярной линии. Тоны сердца глухие, мягкий, «дующий» систолический шум на верхушке. ЧСС – 160 в минуту. Печень +7 см из-под края реберной дуги, селезенка +2 см.

Результаты обследования:

Клинический анализ крови: Hb – 100 г/л, эр. – $4{,}5 \cdot 10^{12}$/л, лейк. – $6{,}3 \cdot 10^{9}$/л, п/я – 2%, с/я – 48%, эоз. – 1%, б. – 1%, лимф. – 40%, мон. – 8%, СОЭ – 10 мм/ч.

Задание:

1. Сформулируйте предварительный диагноз.
2. Обоснуйте дальнейший план обследования ребенка.
3. Укажите наиболее вероятную причину заболевания.
4. Укажите признаки СН.
5. Сформулируйте диагноз СН.
6. Обоснуйте план лечения.

Задача 3

Мальчик 1 года поступил в отделение с жалобами матери на снижение аппетита, рвоту, потерю массы тела, кашель. До 10 мес. ребенок развивался нормально, хорошо прибавлял в массе, стал ходить. В 10 мес. перенес ОРВИ с подъемом температуры до фебрильных цифр, с катаральными явлениями, абдоминальным синдромом (тошнота, рвота, жидкий стул). Лечился на дому. Через 2 нед. после выздоровления ребенок стал вялым, капризным, бледным. Состояние ребенка ухудшалось: нарастали явления слабости, появились кашель, пастозность тканей, рвота, резко снизился аппетит.

При поступлении в отделение состояние тяжелое: вялость, бледность кожи с сероватым оттенком, пастозность тканей, акроцианоз, кашель. ЧД – 44 в минуту. В легких выслушиваются влажные хрипы в нижних отделах. Граница сердца: правая – по правой парастернальной линии, левая – по передней подмышечной линии. ЧСС – 156 в минуту. Тоны сердца приглушены. Ритм галопа. На верхушке мягкий, дующий систолический шум. Живот мягкий. Печень +6 см из-под реберной дуги.

Результаты обследования:

Клинический анализ крови: Hb – 110 г/л, эр. – $4{,}1 \cdot 10^{12}$/л, лейк. – $5{,}0 \cdot 10^{9}$/л, п/я – 2%, с/я – 56%, лимф. – 40%, мон. – 2%, СОЭ – 10 мм/ч.

ЭКГ: ЧСС – 150 в минуту. Вольтаж комплексов *QRS* в стандартных отведениях снижен. *P*-mitrale, депрессия *ST*, инверсия *T* в отведениях I, II,V_5, V_6.

Рентгенография органов грудной клетки: КТИ – 60%.

Д-ЭхоКГ: увеличение полостей ЛП и ЛЖ. ФВ – 40%, регургитация через митральный клапан («++»).

Задание:

1. Сформулируйте предварительный диагноз.
2. Обоснуйте план дальнейшего обследования ребенка.
3. Укажите признаки СН.

4. Сформулируйте диагноз СН.
5. Обоснуйте рекомендации по лечению.

Задача 4

Мальчик К., 6 мес., поступил в отделение реанимации на второй день заболевания в очень тяжелом (сопорозно-адинамическом) состоянии. ЧД – до 80 в минуту, ЧСС – больше 200 в минуту. Кожные покровы бледные, ткани пастозные. Температура тела – 39,7°С. Большой родничок 2,5×3,0 см, выбухает. Набухание шейных вен. Питание удовлетворительное. Зев гиперемирован. В легких жесткое дыхание, хрипов не слышно. Перкуторно границы относительной сердечной тупости в пределах возрастной нормы. Тоны ритмичные, приглушены. Живот слегка вздут, но доступен глубокой пальпации. Печень +4,5 см, селезенка у края реберной дуги.

Результаты обследования:

Клинический анализ крови: Hb – 92 г/л, эр. – $4{,}4 \cdot 10^{12}$/л, лейк. – $15{,}6 \cdot 10^{9}$/л, п/я – 35%, с/я – 72%, лимф. – 19%, мон. – 6%, СОЭ – 10 мм/ч.

ЭКГ: синусовая тахикардия 216 в минуту. Отклонение ЭОС вправо. Зубцы *Т* сглажены. Зубцы *Р* наслаиваются на зубцы *Т*.

Задание:

1. Сформулируйте предварительный диагноз.
2. Предложите план дальнейшего обследования ребенка.
3. Укажите признаки СН.
4. Сформулируйте диагноз СН.
5. Обоснуйте лечебные мероприятия.

Задача 5

Девочка Б., 7 лет, поступила в стационар с жалобами на слабость, утомляемость, потливость, снижение аппетита, субфебрилитет. Жалобы появились примерно 1 мес. назад после экстракции зуба. В возрасте 1 мес. у девочки диагностирован ВПС (ДМЖП без гемодинамических нарушений). Пациентка наблюдалась кардиологом, не лечилась.

При поступлении состояние тяжелое: бледность кожных покровов, одышка в покое до 34 в минуту. Верхушечный толчок разлитой, усиленный в четвертом–пятом межреберье на 2 см кнаружи от левой срединно-ключичной линии. В третьем–четвертом межреберье слева от грудины – систолическое дрожание, в пятом межреберье – диастолическое дрожание. Границы сердца перкуторно расширены. В третьем–четвертом межреберье слева от грудины – систолической шум скребущего характера. ЧСС – 100 в минуту. АД – 115/40 мм рт.ст. Печень +3 см.

Результаты обследования:

Клинический анализ крови: Hb – 105 г/л, эр. – $4{,}1 \cdot 10^{12}$/л, лейк. – $12 \cdot 10^{9}$/л, п/я – 7%, с/я – 37%, лимф. – 50%, мон. – 3%, эоз. – 3%, СОЭ – 40 мм/ч.

ЭКГ: синусовая тахикардия, признаки перегрузки обоих желудочков.

Задание:

1. Сформулируйте предварительный диагноз.

2. Обоснуйте план дополнительного обследования ребенка.
3. Объясните генез дополнительных шумов в сердце.
4. Укажите признаки СН.
5. Сформулируйте диагноз СН.
6. Обоснуйте рекомендации по лечению.

Эталоны ответов на вопросы для проверки исходного уровня знаний

1. Тахикардия.
2. Увеличение АД в малом круге кровообращения.
3. Повышается.
4. Механизм Франка–Старлинга.
5. Дующий.
6. Влажные хрипы.
7. Тоногенная и миогенная.
8. 30–35 в минуту.
9. 20–30 в минуту.
10. 120 в минуту.
11. 100 в минуту.
12. Сужаются.
13. 0,52–0,56.
14. 90+2n, где *n* – возраст в годах.
15. Усиливается.

Эталоны ответов на вопросы программированного контроля

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

19. а, в, г.
20. б, в.

Эталоны ответов на ситуационные задачи

Задача 1. ВПС (полная транспозиция магистральных сосудов). Состояние после закрытой атриосептостомии (по Рашкинду). Артериальная гипоксемия. Хроническая СН, степень IIА–Б.

Задача 2. Неревматический кардит, предположительно вирусной этиологии, острое течение. Острая СН, тотальная, степень IIБ–III, систолическая.

Задача 3. Неревматический кардит, предположительно вирусной этиологии, острое течение. Острая СН, тотальная, степень IIБ, систолическая.

Задача 4. ОРВИ. Гипертермический синдром (гипермотильный токсикоз Киша). Острая СН, диастолическая (синдром «дефекта диастолы»), степень IIБ.

Задача 5. Инфекционный эндокардит, вторичный, иммуновоспалительная фаза, активность степени II–III, острое течение. Аортальный вальвулит. ВПС (ДМЖП), острая СН, систолическая, тотальная, степень IIА.

Ревматическая лихорадка у детей

Студенты должны знать:

1) современную терминологию ревматической лихорадки;
2) определение ревматической лихорадки;
3) этиологию и патогенез ревматической лихорадки;
4) патоморфологию ревматической лихорадки;
5) современную классификацию ревматической лихорадки;
6) клинические симптомы ревматической лихорадки;
7) современные методы диагностики ревматической лихорадки;
8) основные методы лечения и профилактики ревматической лихорадки.

Студенты должны уметь:

1) на основании данных анамнеза, клинического осмотра и дополнительных методов исследования диагностировать ревматическую лихорадку;
2) провести дифференциальную диагностику ведущих симптомов заболевания;
3) назначить адекватную комплексную терапию.

Контроль исходного уровня знаний

1. Какова средняя ЧСС у ребенка 10 лет?
2. Где находится правая и левая граница относительной сердечной тупости у ребенка 10 лет?
3. Какие компоненты участвуют в образовании I тона сердца?
4. Какие компоненты участвуют в образовании II тона сердца?
5. Чем образуется III тон сердца?
6. На сколько ударов увеличивается ЧСС при повышении температуры тела на 1°С?
7. Что такое симптом Мюссе?
8. Где лучше всего прослушивается митральный клапан?
9. Где лучше всего прослушивается трикуспидальный клапан?
10. Где лучше всего прослушивается аортальный клапан и клапан легочной артерии?
11. Где находится точка Боткина и какие клапаны лучше всего прослушиваются в данной точке?
12. Какое влияние оказывает М-протеин β-гемолитического стрептококка группы А на фагоцитоз?
13. С чем имеет сходство антигенное строение М-протеина β-гемолитического стрептококка группы А?
14. Какими факторами определяется токсичность β-гемолитического стрептококка группы А?
15. Чем определяется генетическая предрасположенность к ревматической лихорадке?
16. Каковы основные патофизиологические концепции ревматической лихорадки?
17. Какова патоморфология ревматической лихорадки?
18. Назовите основные ЭКГ-признаки митрального стеноза.
19. Какой метод функциональной диагностики позволяет объективно оценить характер и степень клапанного поражения сердца?
20. На какие фазы воспаления действуют стероидные и нестероидные противовоспалительные средства, а также препараты хинолинового ряда?

Программированный контроль по теме

1. Выберите этиологический фактор, вызывающий ревматическую лихорадку:
   а) вирус ECHO и Коксаки,
   б) золотистый стафилококк,
   в) β-гемолитический стрептококк группы А,
   г) кишечная палочка,
   д) клебсиелла.
2. Первые клинические симптомы заболевания появляются:

а) «на хвосте» перенесенной ангины,
б) через 10–14 дней,
в) через 1–1,5 мес.

3. Наиболее уязвимым возрастом для начала заболевания является возраст:
а) до 2 лет,
б) 2–6 лет,
в) 7–15 лет.
4. Диагноз острой ревматической лихорадки не может быть поставлен, если присутствуют следующие критерии диагностики Киселя–Джонса:
а) один основной и один дополнительный критерий,
б) один основной и два дополнительных критерия,
в) два основных критерия,
г) три основных критерия,
д) два основных и один дополнительный критерий.
5. Из перечисленных симптомов выберите большие критерии Киселя–Джонса:
а) потливость,
б) боли в животе,
в) кардит,
г) узловатая эритема,
д) повышение ЛДГ в сыворотке крови.
6. Из перечисленных симптомов выберите малые критерии Киселя–Джонса:
а) носовые кровотечения,
б) артрит,
в) лихорадка,
г) лейкоцитоз,
д) повышение АСЛ-О.
7. Из перечисленных симптомов выберите данные, подтверждающие предшествовавшую стрептококковую инфекцию:
а) пневмония,
б) ускорение СОЭ,
в) титр АСЛ-О 1/1250,
г) интервал *P–Q* 0,24 с,
д) артралгии.
8. Для ревматического кардита патогномоничным является поражение:
а) миокарда,
б) эндокарда,
в) перикарда,
г) всех трех оболочек сердца.
9. Изменения на ЭКГ при острой ревматической лихорадке относятся:
а) к большим критериям Киселя–Джонса,
б) к малым критериям Киселя–Джонса,

в) к данным, подтверждающим предшествовавшую стрептококковую инфекцию.

10. Из перечисленных симптомов не являются большими диагностическими критериями острой ревматической лихорадки:
    а) повышение титра АСЛ-О,
    б) кардит,
    в) полиартрит,
    г) хорея,
    д) кольцевидная эритема,
    ж) подкожные узелки.
11. Выберите симптомы, характерные для ревматического артрита:
    а) поражение крупных суставов,
    б) поражение мелких суставов,
    в) мигрирующий характер поражения,
    г) стойкость поражения,
    д) наличие деформаций после купирования остроты процесса.
12. При наличии у ребенка протодиастолического шума в третьем–четвертом межреберье вдоль левого края грудины можно говорить о вальвулите:
    а) митрального клапана,
    б) трикуспидального клапана,
    в) аортального клапана,
    г) клапана легочной артерии.
13. Для ревматической хореи характерны:
    а) эмоциональная лабильность,
    б) заторможенность, сонливость,
    в) гиперкинезы,
    г) повышение мышечного тонуса,
    д) нарушение координации,
    е) повышение сухожильных рефлексов.
14. Ревматические узелки локализуются:
    а) по ходу остистых отростков позвонков,
    б) в области мелких суставов кистей и стоп,
    в) в galea aponeurotica.
15. Наиболее характерным симптомом поражения кожи при острой ревматической лихорадке является:
    а) геморрагическая петехиальная сыпь,
    б) анулярная эритема,
    в) экхимозы,
    г) пятнисто-папулезная сыпь,
    д) узловатая эритема.
16. Грубый «дующий» систолический шум, связанный с I тоном, с эпицентром в области верхушки сердца характерен для такого порока сердца, как:
    а) недостаточность митрального клапана,

б) недостаточность аортального клапана,
в) недостаточность трикуспидального клапана,
г) митральный стеноз,
д) недостаточность митрального и аортального клапанов.

17. У детей с острой ревматической лихорадкой типичным отклонением на ЭКГ является:
а) удлинение интервала *P–Q*,
б) удлинение интервала *Q–T*,
в) желудочковая экстрасистолия,
г) инверсия зубца *T*.

18. Из перечисленных заболеваний не вызываются β-гемолитическим стрептококком группы А:
а) СКВ,
б) острая ревматическая лихорадка,
в) ЮРА,
г) острый гломерулонефрит,
д) скарлатина.

19. Выберите препараты для проведения этиологического лечения острой ревматической лихорадки:
а) нетилмицин,
б) бензилпенициллин,
в) преднизолон,
г) Бициллин-5,
д) диклофенак натрия.

20. Первая ревматическая атака протекает в виде ярко выраженной малой хореи. Наиболее оптимальными препаратами для ее лечения являются:
а) преднизолон,
б) Делагил,
в) Экстенциллин,
г) диклофенак натрия,
д) Ноотропил,
е) пенициллин,
ж) Реланиум.

Ситуационные задачи по теме

Задача 1

Дима Р., 8 лет, перенес ангину. Через 2 нед. появились жалобы на утомляемость, головную боль, боли в животе, коленных и голеностопных суставах, повысилась температура до 39°С. Ребенок госпитализирован.

При поступлении: состояние тяжелое. Кожные покровы бледные, периорбитальный и периоральный цианоз, розовая кольцевидная сыпь на груди и спине. ЧД – 32 в минуту, небольшое втяжение уступчивых мест грудной клетки, ЧСС – 116–120 в минуту. Суставы визуально не изменены.

Границы относительной сердечной тупости расширены влево на 2 см кнаружи от левой срединно-ключичной линии. Глухость сердечных тонов. Выслушивается «дующий» систолический шум с эпицентром в области верхушки. Во втором–третьем межреберье слева от грудины выслушивается дополнительный шум, напоминающий треск. АД – 90/55 мм рт.ст. Живот умеренно вздут. Печень выступает из-под края реберной дуги на 2,5 см, болезненная при пальпации. Пастозность голеней.

Результаты обследования:

Клинический анализ крови: Hb – 98 г/л, эр. – $3{,}8 \cdot 10^{12}$/л, лейк. – $10{,}8 \cdot 10^{9}$/л, п/я – 5%, с/я – 76%, лимф. – 15%, мон. – 4%, тр. – $272 \cdot 10^{9}$/л, СОЭ – 35 мм/ч.

Биохимический анализ крови: С-реактивный белок – 41 г/л («+++»), АСЛ-О – 1/825, АСГ – 1/330, общий белок – 78 г/л, альбумины – 49%, глобулины – 51%.

ЭКГ: P–Q 0,25 с, депрессия сегмента *ST*, значительное снижение зубца *T*.

Задание:

1. Сформулируйте развернутый клинический диагноз согласно классификации.
2. Какие признаки позволяют его верифицировать?
3. Нужны ли дополнительные исследования для его подтверждения?
4. Проведите дифференциальную диагностику.
5. Определите комплекс лечебных мероприятий для данного ребенка.

Задача 2

Маша И., 8 лет, предъявляет жалобы на быструю утомляемость при обычных нагрузках, плаксивость, непроизвольные движения лицевой мускулатуры, размашистые непроизвольные движения рук и ног, трудности при одевании, неустойчивость, нарушение походки.

Из анамнеза известно, что 3 нед. назад девочка перенесла фолликулярную ангину с высокой температурой, амбулаторно получала антибактериальную терапию с положительным эффектом. Была выписана в школу. Через 7 дней после выписки появились повышенная утомляемость, нарастающее ухудшение почерка, размашистые некоординированные движения, повысилась температура тела до 37,5–38,2°С. Ребенок осмотрен участковым педиатром, в клиническом анализе крови патологических изменений не выявлялось. Был диагностирован грипп, астенический синдром, назначена противовирусная терапия. Неврологические симптомы нарастали: усилились проявления гримасничанья, перестала себя обслуживать из-за размашистых гиперкинезов. Мать привезла ребенка в приемное отделение больницы.

При поступлении: состояние тяжелое, ребенок себя не обслуживает из-за размашистых гиперкинезов, отмечаются непроизвольные подергивания лицевой мускулатуры, выраженная мышечная гипотония, неточное выполнение координационных проб. Кожные покровы бледно-розовые. Со стороны лимфатической и дыхательной системы патологических признаков не выявлено. Область сердца визуально не изменена. Границы

относительной сердечной тупости не расширены. Тоны сердца ясные, ритмичные, вдоль левого края грудины выслушивается короткий систолический шум, который исчезает в ортостазе. Изменений со стороны пищеварительной и мочевыделительной системы не выявлено.

Результаты обследования:

Клинический анализ крови: Hb – 120 г/л, эр. – $4{,}5 \cdot 10^{12}$/л, лейк. – $4{,}4 \cdot 10^{9}$/л, п/я – 2%, с/я – 46%, лимф. – 48%, мон. – 2%, эоз. – 2%, СОЭ – 10 мм/ч.

Клинический анализ мочи: без патологии.

Иммунологические показатели: АСЛ-0 – 1:2500.

ЭКГ: ЧСС – 88 в минуту. Ритм синусовый, нормальное положение ЭОС.

Задание:

1. Обоснуйте и сформулируйте диагноз по современной классификации.
2. Назначьте план дополнительного обследования пациента.
3. Проведите дифференциальную диагностику.
4. Составьте план лечения данного больного.

Задача 3

Иван Д., 2 года, поступил в стационар с жалобами на слабость, сердцебиение, утомляемость, субфебрильную температуру.

Из анамнеза заболевания известно, что 2 года назад ребенок перенес острую ревматическую лихорадку с полиартритом и кардитом в виде поражения митрального клапана, в результате чего сформировалась его недостаточность. Настоящее ухудшение состояния наступило после переохлаждения.

При поступлении обращают на себя внимание бледность кожных покровов, тахипноэ до 36 в минуту при ходьбе. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Область сердца визуально не изменена. При пальпации верхушечный толчок разлитой и усиленный, расположен в пятом межреберье на 2 см кнаружи от левой срединно-ключичной линии. В области четвертого–пятого межреберья слева определяется систолическое дрожание. Границы относительной сердечной тупости: правая – по правому краю грудины, левая – на 2 см кнаружи от срединно-ключичной линии, верхняя – во втором межреберье. Аускультативно на верхушке сердца выслушивается «дующий» систолический шум, связанный с I тоном и занимающий 2/3 систолы; шум проводится в подмышечную область и на спину, сохраняется в положении стоя и усиливается в положении на левом боку. Во втором–третьем межреберье слева от грудины выслушивается протодиастолический шум, проводящийся вдоль левого края грудины. ЧСС – 100 в минуту, АД –105/40 мм рт.ст. Живот мягкий, доступен пальпации, печень +3,0 см по срединно-ключичной линии, селезенка не пальпируется. Видимых отеков нет.

Результаты обследования:

Клинический анализ крови: Hb – 115 г/л, эр. – $4{,}3 \cdot 10^{12}$/л, лейк. – $10{,}0 \cdot 10^{9}$/л, п/я – 7%, с/я – 59%, эоз. – 3%, лимф. – 28%, мон. – 3%, СОЭ – 35 мм/ч.

Клинический анализ мочи: без патологии.

ЭКГ: синусовая тахикардия, отклонение ЭОС влево; интервал *P–Q* 0,18 с, признаки перегрузки ЛЖ и ЛП. Признаки субэндокардиальной ишемии миокарда ЛЖ.

Задание:

1. Обоснуйте и сформулируйте диагноз по современной классификации.
2. Назначьте план дополнительного обследования пациента.
3. Проведите дифференциальный диагноз изменений со стороны сердечно-сосудистой системы.
4. Составьте план лечения данного больного.

Задача 4

Светлана С., 14 лет, поступила в стационар с жалобами на нарушение походки и плохую координацию движений.

Из анамнеза известно, что девочка часто болеет ангинами (до 3–5 раз в год). В генеалогическом анамнезе: отец девочки страдает вегетососудистой дистонией, мать умерла от рассеянного склероза. В возрасте 8 лет девочка после очередной ангины перенесла грипп, осложнившийся повышением внутричерепного давления. Через 2 мес. появился тремор рук, изменился почерк, повысилась температура до 38°С, наблюдалась тошнота, рвота. Спустя еще 2 нед. возникли непроизвольные размашистые движения рук. Подобная картина повторялась у девочки более 20 раз не только после ангин, но и после стрессовых ситуаций, перегрева на солнце. Через 5 лет от начала заболевания впервые появились боли и припухлость в области правого плюснефалангового сустава I пальца левой стопы и межфалангового сустава III пальца левой кисти. Рецидив суставного синдрома повторился спустя 7 мес., когда отмечалась болезненность в коленных и голеностопных суставах.

При поступлении состояние девочки средней тяжести. Кожные покровы сухие, бледные. Суставы визуально не изменены, безболезненные. Границы относительной сердечной тупости: правая – по правому краю грудины; левая – по передней аксиллярной линии; верхняя – по верхнему краю III ребра. I тон сердца приглушен. Выслушивается «дующий» систолический шум с p. max. на верхушке, проводится на спину. Отмечается непроизвольное подергивание мышц лица, рук и ног. Походка шаткая, координационные пробы выполняет неуверенно. Плаксива. Мышечный тонус снижен. ЧСС – 76 в минуту, ЧД – 24 в минуту. Печень у края реберной дуги.

Результаты обследования:

Клинический анализ крови: Hb –124 г/л; эр. – $3{,}9 \cdot 10^{12}$/л, лейк. – $5{,}5 \cdot 10^{9}$/л, п/я – 2%, с/я – 69%, лимф. – 18%, мон. – 9%, эоз. – 2%, СОЭ – 7 мм/ч.

Биохимический анализ крови: С-реактивный белок – 15 г/л («+»), АСЛ-О – 1/625, АСГ – 1/330.

Осмотр оториноларинголога: хронический декомпенсированный тонзиллит.

Задание:

1. Сформулируйте и обоснуйте клинический диагноз.

2. Составьте план дополнительного обследования.
3. Проведите дифференциальную диагностику.
4. Назначьте лечение.

Задача 5

Олег П., 11 лет, поступил в стационар в тяжелом состоянии с жалобами на утомляемость, слабость, боли в ногах, сыпь на коже.

Из анамнеза известно, что мальчик 1–2 раза в год болеет ангинами, ОРВИ, перенес пневмонию в возрасте 6 лет. На облигатные аллергены – шоколад, апельсины, яйца – появляется аллергическая реакция в виде пятнисто-папулезной сыпи. В возрасте 7 лет появились жалобы на боли и припухлость коленных суставов. После приема диклофенака натрия боли быстро исчезли. Обострения суставного синдрома 1 раз в год.

При осмотре: выражены симптомы интоксикации. Температура субфебрильная. На коже живота, спины, внутренней поверхности плеч, бедрах отмечается разных размеров розовая кольцевидная сыпь; на ягодицах, голенях – элементы мелкоточечной геморрагической сыпи. В подкожной жировой клетчатке, в области волосистой части головы, по ходу сухожилий предплечий, лопаток пальпируется большое количество безболезненных, подвижных узелков, кожа над ними не изменена. Отмечается припухлость и болезненность в локтевых и коленных суставах. В легких жесткое дыхание, хрипы не выслушиваются. Границы относительной сердечной тупости: правая – по правой парастернальной линии, левая – по левой средней аксиллярной линии, верхняя – во втором межреберье. I тон значительно приглушен, выслушивается интенсивный систолический шум с хордальным оттенком с эпицентром в области верхушки сердца, проводится на спину. ЧСС – 92 в минуту. Живот мягкий, печень выступает из-под края реберной дуги на 3,5 см, селезенка – на 3,0 см. Отеков нет.

Результаты обследования:

Клинический анализ крови: Hb – 94 г/л; эр. – $3{,}0 \cdot 10^{12}$/л, лейк. – $9{,}2 \cdot 10^{9}$/л, п/я – 5%, с/я – 73%, эоз. –2%, лимф. – 18%, мон. – 2%, СОЭ – 28 мм/ч.

Биохимический анализ крови: С-реактивный белок – 35 г/л («+++»), АСЛ-О – 1/1250, общий белок – 82 г/л, альбумины – 45%, глобулины – 55%.

ЭКГ: синусовая тахикардия. Признаки нагрузки на левое предсердие. Признаки гипертрофии ЛЖ. Нарушение процессов реполяризации миокарда ЛЖ.

Задание:

1. Обоснуйте и сформулируйте диагноз.
2. Составьте план дополнительного обследования.
3. Проведите дифференциальную диагностику основных симптомов.
4. Назначьте лечение.

Эталоны ответов на вопросы для проверки исходного уровня знаний

1. Средняя ЧСС у ребенка 10 лет – 90 в минуту.
2. Правая граница относительной сердечной тупости у ребенка 10 лет находится на середине расстояния между правой парастернальной линией и правым краем грудины. Левая граница относительной сердечной тупости находится по левой срединно-ключичной линии.
3. I тон сердца образуется из трех следующих компонентов: а) клапанного (захлопывание и вибрация створок двустворчатого и трехстворчатого клапанов); б) мышечного (два от сокращения обоих предсердий и два от сокращения обоих желудочков); в) сосудистого (звук, образованный вибрацией стенок аорты и легочной артерии вследствие растяжения изливающейся в них из желудочков кровью).
4. В образовании II тона принимают участие два компонента: а) захлопывание клапанов аорты и легочной артерии; б) колебание створок этих же клапанов.
5. III тон образуется вследствие быстрого напряжения и расширения стенок желудочков струей крови, входящей из предсердий во время начала диастолы.
6. При повышении температуры на 1°С пульс учащается на 10–12 уд./мин.
7. Симптом Мюссе – покачивание (кивание) головы, синхронное сокращению сердца. Возникает при недостаточности клапанов аорты и обусловлен усиленной пульсацией вследствие резких и значительных колебаний АД во время систолы и диастолы.
8. Митральный клапан лучше всего прослушивается у верхушки сердца и у места прикрепления к грудине IV ребра слева.
9. Трехстворчатый клапан лучше всего выслушивается у места прикрепления к грудине V ребра справа.
10. Клапан легочной артерии лучше всего выслушивается во втором межреберье у левого края грудины, а аортальный клапан – во втором межреберье справа у края грудины.
11. Точка Боткина (пятая точка прослушивания) находится в третьем межреберье слева у края грудины. В данной точке также может быть прослушан клапан аорты.
12. Крупномолекулярный М-протеин (разновидность M_5) относится к ревматогенным штаммам стрептококка, входит в состав клеточной стенки β-гемолитического стрептококка группы А, угнетает процессы фагоцитоза макроорганизма, т.е. является фактором вирулентности (способности вызвать заболевание).
13. Антигенное строение (эпитоп) М-протеина β-гемолитического стрептококка группы А (микроорганизма) идентично антигенной субстанции сарколеммы миокарда макроорганизма (хозяина).

14. Токсичность (в том числе и кардиотоксичность) β-гемолитического стрептококка группы А определяется широким спектром экзоферментов, таких как стрептолизины О и S, стрептокиназа, стрептогиалуронидаза, протеины, дезоксирибонуклеаза В и др.
15. Генетическим маркером предрасположенности к ревматической лихорадке является аллсантиген В-лимфоцитов, определяемый с помощью моноклональных антител D8/17, индуцирующих восприимчивость к ревматической лихорадке вследствие формирования гипериммунного ответа макроорганизма на стрептококковую инфекцию.
16. Основными патофизиологическими концепциями ревматической лихорадки являются:
    а) персистирование стрептококка или его антигенов в тканях-мишенях,
    б) прямое кардиотоксическое действие антигенов стрептококка,
    в) аномальный иммунный ответ на них.
17. Основные патоморфологические фазы ревматической лихорадки:
    а) мукоидное набухание,
    б) фибриноидные изменения,
    в) пролиферативные реакции с формированием ревматических ашофф-талалаевских гранулем,
    г) склероз.
18. При митральном стенозе имеет место увеличение левого предсердия, что характеризуется на ЭКГ изменениями, которые обозначаются как *P*-mitrale (расширенный и двугорбый зубец *P*).
19. Характер и степень поражения клапанного аппарата сердца может объективно оценить такой метод функциональной диагностики, как УЗИ сердца или Д-ЭхоКГ.
20. НПВС подавляют такие фазы воспаления, как альтерация и экссудация. Препараты хинолинового ряда (Делагил, Плаквенил) обладают умеренным противовоспалительным действием и в основном угнетают пролиферативную фазу воспаления.

Эталоны ответов на вопросы программированного контроля

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

11. а, в.
12. в.
13. а, в, д, е.
14. а, в.
15. б.
16. а.
17. а.
18. а, в.
19. б.
20. а, е, ж.

Эталоны ответов на ситуационные задачи

Задача 1. Острая ревматическая лихорадка: панкардит (митральный вальвулит), анулярная эритема, артралгии, абдоминальный синдром, НК степени IIA. ФК II.

Задача 2. Острая ревматическая лихорадка, хорея.

Задача 3. Повторная ревматическая лихорадка: кардит с поражением аортального клапана (аортальный вальвулит), ППС (недостаточность митрального клапана), НК степени IIA. ФК II.

Задача 4. Повторная ревматическая лихорадка: хорея, ППС (недостаточность митрального клапана), НК степени I, ФК I.

Задача 5. Повторная ревматическая лихорадка: кардит с поражением митрального клапана, мигрирующий полиартрит, анулярная эритема, ревматические узелки, ППС (недостаточность митрального клапана), НК степени IIA, ФК II.

Системные заболевания соединительной ткани

Студенты должны знать:

1) классификацию системных заболеваний соединительной ткани;
2) патогенез основных заболеваний (СКВ, склеродермии, дерматомиозита);
3) ранние симптомы и диагностические критерии основных нозологических форм из группы системных заболеваний соединительной ткани;
4) основные лабораторные изменения, характерные для системных заболеваний соединительной ткани;
5) принципы лечения системных заболеваний соединительной ткани;
6) основные группы лекарственных препаратов для лечения системных заболеваний соединительной ткани;
7) осложнения, прогноз и исходы системных заболеваний соединительной ткани.

Студенты должны уметь:

1) выявлять в анамнезе и клиническом статусе больных признаки системных заболеваний соединительной ткани;
2) выделять ведущие патологические синдромы каждой нозологической единицы из группы системных заболеваний соединительной ткани;
3) составлять план дополнительного обследования и правильно трактовать полученные данные;
4) адекватно сопоставлять клинические симптомы с данными дополнительного обследования;
5) уметь составлять дифференциально-диагностические алгоритмы и правильно формулировать нозологический диагноз;
6) адекватно оценивать тяжесть и степень активности патологического процесса;
7) определять тактику терапевтических мероприятий.

Контроль исходного уровня знаний

1. Перечислите основные функции соединительной ткани в организме.
2. Какова структура соединительной ткани?
3. Назовите основную клетку соединительной ткани.
4. Назовите основную функцию В-лимфоцитов.
5. Где происходит образование антител?
6. Что такое апоптоз?
7. Какие реакции называются иммунокомплексными?
8. К какой ткани относятся клетки крови?
9. Какую задачу выполняет фибробласт?
10. Какие ферменты повышаются в крови при поражении скелетной мускулатуры и миокарда?
11. Перечислите 5 клинических признаков воспаления.
12. Дайте определение артралгии.
13. Как влияет преднизолон на функциональное состояние сосудистой стенки?
14. Назовите 2 препарата из группы препаратов хинолинового ряда.
15. Какова особенность диспротеинемии при бактериальном воспалении?
16. Какова особенность диспротеинемии при иммунном воспалении?
17. Какая функциональная система организма ответственна за генетический контроль иммунного ответа?
18. Какие препараты используются для лечения кальциноза?
19. Под каким еще названием известен препарат D-пеницилламин?
20. При лечении какого обменного заболевания применяется препарат купренил?

Программированный контроль по теме

1. В этиопатогенезе СКВ наибольшее значение придается:
   а) стрептококку,
   б) вирусам,
   в) стафилококку,
   г) микоплазме,
   д) вирусно-бактериальным ассоциациям.
2. Симптом «бабочки» характерен для:
   а) СКВ,
   б) системной склеродермии,
   в) дерматомиозита,
   г) ревматической лихорадки,
   д) узелкового полиартериита,
   е) ЮРА.
3. Стойкое поражение суставов развивается при:
   а) СКВ,
   б) системной склеродермии,
   в) дерматомиозите,
   г) ревматической лихорадке,
   д) узелковом полиартериите,
   е) ЮРА.
4. Гемолитическая анемия может развиваться при таком заболевании с системным поражением соединительной ткани, как:
   а) СКВ,
   б) системная склеродермия,
   в) дерматомиозит,
   г) ревматическая лихорадка,
   д) узелковый полиартериит,
   е) ЮРА.
5. Лейкопения и тромбоцитопения развиваются при:
   а) СКВ,
   б) системной склеродермии,
   в) дерматомиозите,
   г) ревматической лихорадке,
   д) узелковом полиартериите,
   е) ЮРА.
6. Остеолиз концевых фаланг развивается при:
   а) СКВ,
   б) системной склеродермии,
   в) дерматомиозите,
   г) ревматической лихорадке,
   д) узелковом полиартериите,
   е) ЮРА.

7. Креатинурия может иметь место при:
   а) СКВ,
   б) системной склеродермии,
   в) дерматомиозите,
   г) ревматической лихорадке,
   д) узелковом полиартериите,
   е) ЮРА.
8. Симптом «птичьей лапы» развивается при:
   а) СКВ,
   б) системной склеродермии,
   в) дерматомиозите,
   г) ревматической лихорадке,
   д) узелковом полиартериите,
   е) ЮРА.
9. Появление антинуклеарных антител наиболее характерно для:
   а) СКВ,
   б) системной склеродермии,
   в) дерматомиозита,
   г) ревматической лихорадки,
   д) узелкового полиартериита,
   е) ЮРА.
10. При СКВ сыпь локализуется преимущественно:
    а) на ушных раковинах,
    б) на туловище,
    в) на ногах,
    г) на спинке носа и щеках.
11. При СКВ чаще наблюдается:
    а) синдром Рейно,
    б) положительный антинуклеарный фактор,
    в) периорбитальная эритема,
    г) дисфагия.
12. При дерматомиозите наиболее часто встречается:
    а) синдром Рейно,
    б) генерализованное поражение мышц,
    в) невропатия,
    г) нефропатия.
13. В диагностические критерии СКВ не входит:
    а) утренняя скованность суставов,
    б) эритема на лице в виде «бабочки»,
    в) LE-клетки,
    г) АНФ.
14. Акт глотания нарушается при:
    а) СКВ,
    б) системной склеродермии,
    в) дерматомиозите,

г) ревматической лихорадке,
д) узелковом полиартериите,
ж) ЮРА.

15. Такой симптом, как «лиловая эритема», появляется при:
а) СКВ,
б) системной склеродермии,
в) дерматомиозите,
г) ревматической лихорадке,
д) узелковом полиартериите,
е) ЮРА.

16. Кальциноз мышц может развиваться при:
а) СКВ,
б) системной склеродермии,
в) дерматомиозите,
г) ревматической лихорадке,
д) узелковом полиартериите,
е) ЮРА.

17. Такой феномен, как фотосенсибилизация, наблюдается при:
а) СКВ,
б) системной склеродермии,
в) дерматомиозите,
г) ревматической лихорадке,
д) узелковом полиартериите,
е) ЮРА.

18. Резкая мышечная слабость развивается при:
а) СКВ,
б) системной склеродермии,
в) дерматомиозите,
г) ревматической лихорадке,
д) узелковом полиартериите,
е) ЮРА.

19. Инсоляция провоцирует развитие:
а) острой ревматической лихорадки,
б) СКВ,
в) реактивного артрита,
г) синдрома Рейтера.

20. Пульс-терапия не осуществляется:
а) НПВС,
б) глюкокортикостероидными препаратами,
в) цитостатическими препаратами.

Ситуационные задачи по теме

Задача 1

Мальчик З., 13 лет, поступил в отделение на обследование с жалобами на боли в суставах в течение последних 4 месяцев, длительный субфебрилитет, повышенную утомляемость. Из анамнеза известно, что ребенок перенес ОРВИ с высокой лихорадкой. На фоне сохраняющегося субфебрилитета мальчик отдыхал в Крыму, после чего ухудшилось самочувствие. Появились боли в голеностопных суставах. Анамнез жизни без особенностей: ребенок рос и развивался нормально, болел 2–3 раза в год простудными заболеваниями, протекавшими с субфебрильной температурой. Семейный анамнез отягощен по ревматическим заболеваниям: у матери ревматическая болезнь сердца, недостаточность митрального клапана.

При поступлении состояние средней тяжести, телосложение правильное, питание удовлетворительное. Кожные покровы бледные со следами загара, видимые слизистые бледные. На лице с преимущественной локализацией на щеках и переносице отмечается бледная эритематозно-десквамативная сыпь. Хейлит. Отмечается припухлость и болезненность в обоих лучезапястных, локтевых и голеностопных суставах. В легких перкуторный звук легочный, дыхание везикулярное. Границы относительной сердечной тупости: правая – по правому краю грудины, верхняя – верхний край III ребра, левая – по левой срединно-ключичной линии. Тоны сердца приглушены, ритмичные, выслушивается систолический шум слабой интенсивности вдоль левого края грудины. Живот мягкий, безболезненный. Печень +2,0 см. Селезенка +1,5 см из-под края реберной дуги. Мочеиспускание не нарушено.

Результаты обследования:

Клинический анализ крови: Hb – 100 г/л, эр. – $4{,}0 \cdot 10^{12}$/л, лейк. – $2{,}6 \cdot 10^{9}$/л, п/я – 2%, с/я – 61%, эоз. – 2%, лимф. – 32%, мон. – 3%, СОЭ – 52 мм/ч.

Общий анализ мочи: относительная плотность – 1012, белок – 0,6 г/л, лейк. – 4–6 в поле зрения, эр. – 35–40 в поле зрения.

Иммунологическое исследование крови: РФ – отр., антитела к dsДНК – 42 МЕ/мл (метод ИФА, норма до 20 МЕ/мл), АНФ – 1/640.

Задание:

1. Сформулируйте и обоснуйте диагноз.
2. Перечислите диагностические критерии данного заболевания.
3. Оцените результаты проведенных дополнительных методов обследования.
4. Какие еще обследования следует провести больному?
5. С какими заболеваниями необходимо провести дифференциальный диагноз?
6. Составьте план лечения.

Задача 2

Девочка С., 15 лет, поступила в стационар с жалобами на слабость, утомляемость, затруднение при подъеме по лестнице, сыпь над областью суставов. Ранний анамнез без особенностей. Аллергический анамнез отягощен: отмечается аллергическая сыпь на оксациллин. Из анамнеза известно, что у девочки в течение последних 7 месяцев отмечаются боли в животе, сыпь над областью суставов, отечность век. Неоднократно госпитализировалась в стационар с диагнозом «отек Квинке». В течение последнего месяца появились поперхивание и мышечная слабость.

При поступлении состояние средней тяжести. Отмечается эритематозная сыпь над межфаланговыми суставами кистей, отеки голеней. Девочка не может оторвать голову от подушки, с трудом причесывается. Микрополиадения. В легких дыхание везикулярное, хрипы не выслушиваются. Тоны сердца приглушены, ЧСС – 95 в минуту. Печень у края реберной дуги, селезенка не пальпируется.

Результаты обследования:

Клинический анализ крови: Hb – 115 г/л, эр. – $3{,}95 \cdot 10^{12}$/л, лейк. – $10{,}6 \cdot 10^{9}$/л, п/я – 1%, с/я – 58%, эоз. – 3%, лимф. – 33%, мон. – 5%, СОЭ – 18 мм/ч.

Биохимический анализ крови: общий белок – 64 г/л, ЛДГ– 590 ЕД/л (норма до 450 Ед/л), КФК – 215 Ед/л (норма 195 Ед/л).

Д-ЭхоКГ: ПМК с регургитацией («+»), небольшое увеличение полости ЛЖ, выпот в полости перикарда по ЗСЛЖ до 6 мм.

Задание:

1. Сформулируйте и обоснуйте диагноз.
2. Перечислите диагностические критерии данного заболевания.
3. Оцените результаты проведенных дополнительных методов обследования.
4. Какие еще обследования следует провести больному?
5. С какими заболеваниями необходимо провести дифференциальный диагноз?
6. Составьте план лечения.

Задача 3

Таня Ш., 11 лет. Жалобы на сухость во рту (девочка запивает пищу водой), периодические боли в животе, утреннюю скованность в суставах, проходящую через 15–20 мин после сна. Из анамнеза известно, что в возрасте 1 года во время ОРВИ зарегистрировано ускорение СОЭ до 65 мм/ч. В 2,5 года зафиксирован эпидемический паротит, а впоследствии еще 6 раз отмечалось припухание правой околоушной слюнной железы, которое трижды врачами фиксировалось как эпидемический паротит. Неоднократно СОЭ повышалось до 40–60 мм/ч.

При осмотре: состояние тяжелое. Астенического телосложения, пониженного питания. Кожные покровы бледные. Отмечается увеличение правой околоушной железы, пальпируется ее уплотненная капсула. Язык яркий,

сухой. Гиперемия конъюнктивы. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца звучные, ЧСС – 96 в минуту. Живот мягкий, слегка болезненный в эпигастральной области.

Результаты обследования:

Клинический анализ крови: Hb – 122 г/л, эр. – $3{,}80 \cdot 10^{12}$/л, лейк. – $9{,}6 \cdot 10^{9}$/л, п/я – 3%, с/я – 57%, эоз. – 5%, лимф. – 30%, мон. – 5%, СОЭ – 47 мм/ч.

Биохимический анализ крови: общий белок – 94 г/л, γ-глобулины – 33%. РФ – 1:1250, АНФ – 1:128.

Рентгенография коленных и голеностопных суставов: без отклонений от нормы.

pH желудочного сока – 9,0.

Сиалометрия: количество слюны после стимуляции витамином С – 1,9 мл (норма 2–6 мл).

Сиалография: не визуализируется проток правой околоушной железы, симптом «зеленого дерева».

Задание:

1. Сформулируйте и обоснуйте диагноз.
2. Оцените результаты проведенных дополнительных методов обследования.
3. Какие еще обследования следует провести больному?
4. С какими заболеваниями необходимо провести дифференциальный диагноз?
5. Составьте план лечения.

Задача 4

Женя С., 14 лет, поступила в стационар с жалобами на слабость, похудание, ограничение движения в суставах. Из анамнеза известно, что в возрасте 11 лет у девочки, часто болеющей ОРВИ и ангинами, появились периодическое побеление и похолодание в пальцах рук. С 13 лет после установления менструального цикла начала худеть, периодически лихорадила, появилась слабость, тугоподвижность в суставах.

При поступлении состояние ребенка тяжелое. Девочка пониженного питания. Отмечается уплотнение кожи в области рук, ног, туловища. Наблюдаются участки гиперпигментации, «блестящей» кожи и атрофии. Пальцы рук истончены. Лицо амимичное. Рот открывает с трудом. Сгибательная контрактура левого коленного сустава. ЧД – 52 в минуту, дыхание жесткое. Границы относительной сердечной тупости: левая – по левой передней аксиллярной линии, правая – по правой парастернальной линии, верхняя – второе межреберье. ЧСС – 96 в минуту, тоны сердца значительно приглушены. Патологических шумов нет. АД 140/100 мм рт.ст. Живот мягкий, безболезненный. Печень +3,0 см из-под края реберной дуги. Селезенка не пальпируется.

Результаты обследования:

Клинический анализ крови: Hb – 92 г/л, эр. – $2{,}20 \cdot 10^{12}$/л, лейк. – $11{,}0 \cdot 10^{9}$/л, п/я – 5%, с/я – 60%, эоз. – 5%, лимф. – 25%, мон. – 5%, СОЭ – 38 мм/ч.

Общий анализ мочи: белок – 0,099‰, лейк. – 3–5 в поле зрения, цилиндры – 5–6 в поле зрения.

Рентгенография органов грудной клетки: отмечается усиление сосудистого и интерстициального рисунка. Очаговых и инфильтративных изменений не найдено.

Задание:

1. Сформулируйте и обоснуйте диагноз.
2. Оцените результаты проведенных методов обследования.
3. Составьте план дополнительного обследования.
4. Какие факторы можно отнести к триггерным?
5. Составьте план лечения.

Задача 5

Катя М., 14 лет, поступила в стационар с жалобами на появление пятнисто-папулезной сыпи на лице. На фоне антигистаминной терапии и местного применения мази Элоком сыпь практически исчезла. Из анамнеза известно, что с 11-летнего возраста появились жалобы на головную боль, недомогание, отмечалось однократное повышение температуры без видимых причин. В течение последних 6 месяцев жалуется на боль в коленном суставе (ребенок связывает это с падением на уроке физкультуры в школе). После трех сеансов УВЧ состояние ребенка без улучшения; напротив, появилась припухлость в области межфаланговых суставов кисти. Последнее лето провела в Турции с родителями, много загорала, купалась. По возвращении домой обратила внимание на появление сыпи на лице, начала лихорадить.

Объективно: кожные покровы бледные, сухие. Температура 37,5°С. Эритема в виде «бабочки» на лице, синяки на ногах. Повышенное выпадение волос, болезненность при движении в коленных, локтевых суставах и межфаланговых суставах кистей обеих рук. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. ЧД – 36 в минуту, ЧСС – 112 в минуту, АД – 130/80 мм рт.ст. Тоны звучные, патологических шумов нет. Живот мягкий. Печень +4,0 см по срединно-ключичной линии. Отеков нет.

Результаты обследования:

Клинический анализ крови: Hb – 95 г/л, эр. $2{,}40 \cdot 10^{12}$/л, тр. – $59{,}4 \cdot 10^{9}$/л, лейк. – $3{,}5 \cdot 10^{9}$/л, п/я – 2%, с/я – 60%, эоз. – 3%, лимф. – 32%, мон. – 3%, СОЭ – 48 мм/ч. Время кровотечения по Дуке: 6 мин 30 с.

Общий анализ мочи: белок – 1,32‰, лейк. – 3–4 в поле зрения, гиалиновые цилиндры – 5–6 в поле зрения.

Биохимический анализ крови: общий белок – 92 г/л, альбумины – 45%, глобулины – 55%, α-глобулины – 15%, β-глобулины – 13%, γ-глобулины – 27%. С-реактивный белок – 38 г/л («+++»), обнаружены LE-клетки (0,4%).

Задание:

1. Сформулируйте и обоснуйте диагноз.
2. Оцените результаты проведенных методов обследования.
3. Составьте план дополнительного обследования.
4. Какие факторы можно отнести к триггерным?

5. Составьте план лечения.
6. Каков механизм образования LE-клеток?

Эталоны ответов на вопросы для проверки исходного уровня знаний

1. а) защитная, б) механическая, в) пластическая, г) трофическая.
2. Структура соединительной ткани: а) клетки (фибробласты, хондробласты и др.), б) межклеточный матрикс, состоящий из волокон (коллагеновые, ретикулиновые, эластические) и аморфного вещества (протеогликаны).
3. Фибробласт.
4. Синтез антител.
5. В лимфатических узлах, пейеровых бляшках, селезенке.
6. Программированная клеточная гибель.
7. Иммунологическая реакция немедленного типа с образованием ЦИК, состоящих из антигена, антитела и комплемента.
8. Клетки крови относятся к соединительной ткани.
9. Фибробласт осуществляет синтез коллагена.
10. При поражении скелетной мускулатуры и миокарда в крови повышается уровень трансаминаз, лактатдегидрогеназы и креатинфосфокиназы.
11. Боль, гиперемия, отек, повышение температуры, нарушение функции.
12. Артралгии – это боли в суставах.
13. Преднизолон снижает проницаемость сосудистой стенки и повышает ее чувствительность к своим собственным катехоламинам.
14. Делагил и Плаквенил.
15. Повышение α-глобулинов.
16. Повышение γ-глобулинов.
17. Главный комплекс гистосовместимости человека (HLA-система).
18. Этилендиаминтетраацетат (ЭДТА), ксидифон, димефосфон.
19. Купренил или D-Пеницилламин.
20. Купренил применяется для лечения гепатоцеребральной дистрофии (болезнь Вильсона–Коновалова) с целью выведения меди из организма.

Эталоны ответов на вопросы программированного контроля

1. б.
2. а.
3. е.
4. а.
5. а.
6. б.

7. в.
8. б.
9. а.
10. г.
11. б.
12. б.
13. а.
14. в.
15. в.
16. в.
17. а.
18. в.
19. б.
20. а.

Эталоны ответов на ситуационные задачи

Задача 1. СКВ, острое течение, активность III степени; дерматит, артрит, нефрит.

Задача 2. Ювенильный дерматомиозит, подострое течение, активность II степени; кожный синдром, псевдобульбарный синдром, генерализованный миопатический синдром, кардит, НК степени I–II.

Задача 3. Болезнь Шегрена (ксеростомия, ксерофтальмия, аутоиммунный паротит, гипоацидный гастрит).

Задача 4. Системная склеродермия, активная фаза, хроническое течение; синдром Рейно, артрит, пневмосклероз, кардиосклероз, нефросклероз. Вторичная артериальная гипертензия.

Задача 5. СКВ, активная фаза, активность II степени.

Ювенильный ревматоидный артрит у детей и подростков

Студенты должны знать:

1) анатомо-физиологические особенности опорно-двигательного аппарата и иммунной системы в зависимости от возраста ребенка;
2) определение и классификацию ЮРА;
3) этиологию и патогенез;
4) особенности клинической картины и лабораторно-инструментальных показателей в зависимости от вариантов течения;
5) принципы терапии и применяемые лекарственные препараты (с их механизмом действия);
6) исходы, прогноз и порядок диспансерного наблюдения детей с ЮРА.

Студенты должны уметь:

1) проводить осмотр ребенка с патологией опорно-двигательного аппарата;
2) оценить физическое развитие пациента;
3) работать с историей болезни;
4) своевременно назначить и правильно интерпретировать данные лабораторно-инструментальных методов исследования (в том числе клинического, биохимического и иммунологического анализов крови, коагулограммы, общего анализа мочи, рентгенологических методов исследования опорно-двигательного аппарата, состояния глазного дна и глазных сред);
5) на основании клинической симптоматики и результатов полученного лабораторно-инструментального обследования оценить степень тяжести заболевания и риск развития осложнений с целью назначения адекватной терапии;
6) выписать рецепты на назначаемые препараты; дать рекомендации по режиму жизни и питания;
7) составить план диспансерного наблюдения за ребенком.

Контроль исходного уровня знаний

1. Дайте определение понятию «суставы».
2. О чем свидетельствует повышение в коагулограмме фибриногена?
3. Какие изменения в клиническом анализе крови будут наблюдаться при бактериальной этиологии заболевания?
4. Какие изменения в протеинограмме отмечаются при иммуновоспалительном заболевании?
5. Какие острофазовые воспалительные белки определяются в крови при развитии воспалительной реакции?
6. Как изменяется содержание лимфоцитов в клиническом анализе крови при проведении терапии глюкокортикостероидами?
7. Как изменяется содержание тромбоцитов при ДВС-синдроме?
8. Каким образом очаги хронической инфекции способствуют развитию ЮРА?
9. Какие цитокины являются провоспалительными?
10. Как называются реакции гиперчувствительности II и III немедленного типа?
11. Как называются реакции гиперчувствительности I немедленного типа?
12. Какие клетки относятся к антигенпредставляющим?
13. Блокадой какого фермента достигается противовоспалительный эффект НПВС?
14. Какие препараты обладают иммуносупрессорным действием?

15. Какие препараты следует назначать при длительном применении глюкокортикостероидов и цитостатиков?
16. Способствует ли развитию остеопороза длительное применение глюкокортикостероидов?
17. Какие препараты следует назначить при развитии остеопороза?
18. Какие изменения наблюдаются в периферической крови при развитии острого лимфобластного лейкоза?
19. Чем вызывается болезнь Рейтера?
20. Что является основным лабораторным маркером генерализованной бактериальной инфекции?

Программированный контроль по теме

Укажите все правильные ответы.

1. Этиологическими факторами развития ЮРА являются:
   а) иммуногенетические особенности HLA I и II класса,
   б) повышенная солнечная радиация,
   в) предшествующая вакцинопрофилактика на фоне отягощенного аллергологического анамнеза,
   г) наличие персистирующей вирусной инфекции,
   д) β-гемолитический стрептококк группы А,
   е) палочка Коха.
2. Риск развития ЮРА связан с носительством антигенов:
   а) HLA-системы I класса (A2, B27, B35),
   б) HLA-системы II класса (DR5, DR8, DR1, Dw2, Dw7),
   в) DD-генотипа.
3. При системном варианте ЮРА могут развиться следующие осложнения:
   а) сердечно-легочная недостаточность,
   б) амилоидоз,
   в) задержка роста,
   г) бактериальный сепсис, генерализованная вирусная инфекция,
   д) синдром активации макрофагов.
4. Каким вариантом проявляется поражение опорно-двигательного аппарата при ЮРА?
   а) системным,
   б) полиартикулярным,
   в) олигоартикулярным,
   г) серопозитивным,
   д) серонегативным.
5. Полиартикулярный вариант течения ЮРА подразделяется на подтипы:
   а) серопозитивный,
   б) серонегативный,
   в) с ранним началом,

г) с поздним началом,
д) встречающийся во всех возрастных группах.

Укажите один правильный ответ.

6. При системном варианте ЮРА суставной синдром может:
   а) развиваться;
   б) не развиваться.
7. Наличие антигена А2 HLA I класса ассоциировано:
   а) с ранним началом олигоартрита у девочек, сопровождающегося развитием увеита,
   б) с ювенильным спондилоартритом у мальчиков школьного и подросткового возраста.
8. Антиген В27 определяет риск развития:
   а) ювенильного спондилоартрита у мальчиков школьного и подросткового возраста,
   б) болезни Конна.
9. Наличие антигенов DR1 и DR4 является фактором риска развития у детей старших возрастных групп:
   а) олигоартикулярного варианта системной формы,
   б) периферического олигоартрита и полиартрита.
10. Для I степени активности ЮРА характерны показатели:
    а) СОЭ 13–20 мм/ч, С-реактивный белок слабоположительный («+»),
    б) СОЭ 21–39 мм/ч, С-реактивный белок положительный («++»).
11. Для III степени активности ЮРА характерны показатели:
    а) СОЭ 21–39 мм/ч, С-реактивный белок положительный («++»),
    б) СОЭ 40 мм/ч и более, С-реактивный белок резко положительный («+++», «++++»).
12. II рентгенологическая стадия поражения опорно-двигательного аппарата при ЮРА характеризуется:
    а) эпифизарным остеопорозом,
    б) эпифизарным остеопорозом, разволокнением хряща, сужением суставной щели и единичными эрозиями.
13. IV рентгенологическая стадия характеризуется:
    а) деструкцией хряща и кости, формированием костно-хрящевых эрозий, подвывихами в суставах,
    б) деструкцией хряща и кости, формированием костно-хрящевых эрозий, подвывихами в суставах в сочетании с образованием фиброзного или костного анкилоза.
14. При ЮРА II функциональный класс характеризуется:
    а) частичной утратой функциональной способности суставов и сохранностью самообслуживания,
    б) частичной утратой функциональной способности суставов и возможности к самообслуживанию.
15. Для IV функционального класса характерны:
    а) частичная утрата функциональной способности суставов и возможности к самообслуживанию,

б) полная утрата функциональной способности суставов и возможности к самообслуживанию.

Дополните.

16. При системном варианте ЮРА пульс-терапия метилпреднизолоном проводится в дозе .....
17. При отсутствии эффекта от проводимой комбинированной иммуносупрессивной терапии полиартикулярного ЮРА у детей применяется биологическая терапия .....
18. При неэффективности стандартной терапии цитостатиками и глюкокортикостероидами ..... показана терапия генно-инженерными биологическими препаратами .....
19. Первичная профилактика ЮРА .....
.....
20. ЮРА относится к группе ....., при котором развиваются ..... в суставах.

Ситуационные задачи по теме

Задача 1

Ирина Л., 12 лет, находилась на обследовании и лечении в отделении кардиоревматологии.

Девочка с резидуально-органическим фоном (у матери во время беременности наблюдались невыраженные явления токсикоза; у ребенка на первом году жизни отмечались проявления перипортальной энцефалопатии), с отягощенной наследственностью по хронической гастродуоденальной патологии. Наблюдается с 2-летнего возраста нефрологом по поводу вторичного пиелонефрита, дисметаболической нефропатии (оксалурии) в стадии ремиссии.

В течение последних 5 лет предъявляет жалобы на периодическую утреннюю скованность и болезненность при движениях в локтевых, коленных, голеностопных, межфаланговых и пястно-фаланговых суставах (иногда с дефигурацией и деформацией коленных, межфаланговых и пястно-фаланговых суставов). Отмечаются щелчки, хруст при движениях в коленных суставах. С рождения наблюдается походка «вразвалочку», «утиная». Неоднократно осматривалась ортопедом и кардиоревматологом по месту жительства. Данные изменения расценивались как возрастные особенности на фоне диспластического фенотипа.

Поступила в отделение впервые для обследования, уточнения диагноза и подбора терапии.

При поступлении: температура 36,2°С, ЧСС – 92 в минуту, масса тела – 37 кг, рост 152 см; АД 100/60 мм рт.ст.; ЧСС лежа – 78 в минуту, ЧСС стоя – 92 в минуту. Предъявляет жалобы на боли при движениях и утреннюю скованность в коленных, межфаланговых и пястно-фаланговых суставах. В соматическом статусе – без особенностей. Обращают на себя внимание нёбные миндалины – криптозные, в спайках, II–III степени гипертрофии,

лакуны чистые; периферические лимфоузлы тонзиллярной группы мелкие, единичные, увеличены до II размера, безболезненные, мягкоэластической консистенции; межфаланговые и пястно-фаланговые суставы обеих кистей деформированы, объем движений в них ограничен из-за болезненности; коленные суставы дефигурированы, больше левый, движения болезненные, с периодическими щелчками и «хрустом»; «утиная» походка, ограничение объема движений при сгибании и отведении в тазобедренных суставах (движения безболезненные); остальные суставы не изменены. При аускультации сердца – систолический шум на верхушке и в V точке с хордальным оттенком и с периодическим щелчком.

Результаты обследования:

ЭКГ: R–R 0,67–0,73 с, *P–Q* 0,13 с, *QRS* 0,08 с, *Q–T* 0,34 с, ЧСС – 82–89 в минуту. ЭОС вертикальная. Правопредсердный ритм, после физической нагрузки восстанавливается синусовый ритм. Изменения в миокарде.

Д-ЭхоКГ: полости сердца не расширены. МЖП и МПП не изменены. Движения МЖП правильные. Клапанный аппарат сердца не изменен. Лоцируется диагональная хорда в полости ЛЖ. Свободной жидкости в полости перикарда нет. Сократительная способность миокарда хорошая. Ао=24 мм, ЛП=23 мм, ПЖ=16 мм, ЛА=23 мм, КДР ЛЖ=41 мм, КСР ЛЖ=27 мм, МЖП=7,0 мм (диастола), 11,0 мм (систола), ФВ=65%, ФУ=36%.

Окулист: глазные среды не изменены. Глазное дно: диски зрительного нерва розовые, границы четкие. Вены и артерии не изменены. Сетчатка, макула не изменены.

Рентгенография кистей: выражен диффузный остеопороз. Костные травматические повреждения не определяются. Суставные щели не изменены. Костный возраст соответствует 12–14 годам.

Рентгенография коленных суставов в прямых и боковых проекциях: выраженный остеопороз (больше в области эпифизов всех видимых костей). Костные структурные и травматические повреждения не выявляются. Суставная щель больше слева, чем справа. Структура бугристостей большеберцовых костей без отчетливых патологических изменений.

Задание:

1. Поставьте диагноз.
2. Составьте план обследования и лечения.
3. Какие профилактические мероприятия необходимо проводить?

Задача 2

Больная Р., 6 лет, поступила в отделение повторно с жалобами на лихорадку до 39°С в течение последних 7 дней, боли в голеностопных, коленных, тазобедренных, лучезапястных, локтевых, мелких суставах кистей и стоп, ограничение движений в них, утреннюю скованность.

Из анамнеза известно, что ребенок болен с 1 года 6 мес., когда через 10 дней после ревакцинации АКДС повысилась температура до 39–40°С, появились пятнистая сыпь, преимущественно на туловище в зоне декольте, усиливающаяся на высоте температуры, артриты проксимальных межфа-

ланговых суставов обеих кистей, обоих лучезапястных, локтевых, голеностопных и коленных суставов. В анализах крови значительное увеличение СОЭ (до 65 мм/ч), лейкоцитоз до $10{,}7 \cdot 10^9$/л, гипохромная анемия (гемоглобин 86 г/л). Состояние стабилизировалось на фоне проведения пульс-терапии Метипредом в сочетании с Циклофосфаном. В дальнейшем девочка получала НПВС, преднизолон, метотрексат с отчетливым положительным эффектом: суставной синдром представлен в основном пролиферативными изменениями, сыпи нет, признаков лабораторной активности не отмечается. Настоящее ухудшение связано с самостоятельной полной отменой гормональной терапии.

При поступлении состояние тяжелое. Высоко лихорадит. Правильного телосложения, пониженного питания. Сыпи нет. Пальпируются передние шейные, задние шейные, подчелюстные, подмышечные, кубитальные, паховые лимфоузлы. Суставы: отмечаются болезненность в голеностопных, коленных, тазобедренных, лучезапястных, локтевых, мелких суставах кистей и стоп, ограничение объема движений в них, деформация обоих голеностопных, обоих коленных суставов, сгибательная контрактура в коленных суставах, больше справа; дефигурация проксимальных межфаланговых суставов II–IV пальцев обеих кистей, ульнарная девиация, ограничение сгибания в шейном отделе позвоночника, болезненность при жевании в височно-нижнечелюстных суставах. Дыхание везикулярное, хрипов нет. Границы сердца не расширены, тоны звучные, небольшой, изменчивый систолический шум в V точке. Печень +3 см, пальпация безболезненная, пальпируется край селезенки.

Результаты обследования:

Клинический анализ крови: Hb – 92 г/л, эр. – $4{,}1 \cdot 10^{12}$/л, лейк. – $11{,}6 \cdot 10^9$/л, п/я – 5%, с/я – 61%, эоз. – 1%, лимф. – 30%, мон. – 3%, СОЭ – 54 мм/ч.

Общий анализ мочи: относительная плотность – 1012, белок – нет, лейк. – 2–3 в поле зрения, эр. – нет.

Биохимический анализ крови: общий белок – 76 г/л, альбумины – 46%, глобулины: α_1 – 12%, α_2 – 10%, β – 6%, γ – 26%; серомукоид – 1,2 (норма – до 0,2), АЛТ – 28 ЕД/л, АСТ – 24 ЕД/л, мочевина – 4,5 ммоль/л.

Иммунологическое исследование крови: РФ – отр., антитела к dsДНК – 11 МЕ/мл (норма до 20 МЕ/мл), АНФ – отр.

Задание:

1. Поставьте диагноз.
2. Составьте план обследования и лечения.
3. Какие профилактические мероприятия необходимо проводить.

Эталоны ответов на вопросы для проверки исходного уровня знаний

1. Подвижные соединения костей скелета, разделенных щелью, позволяющие сочленяющимся костям совершать движения относительно друг друга с помощью мышц.

2. Гиперкоагуляции.
3. Лейкоцитоз с нейтрофилезом и с палочкоядерным сдвигом, а также увеличение СОЭ.
4. Снижение альбуминов, повышение α_2-глобулинов и γ-глобулинов.
5. С-реактивный белок, α_1-кислый гликопротеин, серомукоид.
6. Снижается (лимфопения).
7. Снижается (тромбоцитопения).
8. Провоцируют.
9. Интерлейкины 1, 6 и 8.
10. Цитотоксические и иммунокомплексные.
11. Реагиновыми (атопическими).
12. Клетки моноцитарно-макрофагального звена иммунитета.
13. Циклооксигеназы.
14. Глюкокортикостероиды и цитостатики.
15. Антибактериальные препараты широкого спектра действия.
16. Да.
17. Кальций-$Д_3$ Никомед, Миакальцик.
18. Анемия, тромбоцитопения, лейкоцитоз и выраженный лимфоцитоз с определением бластных клеток.
19. Хламидийной инфекцией.
20. Резко положительный тест на прокальцитонин.

Эталоны ответов на вопросы программированного контроля

1. а, б, в, г.
2. а, б.
3. а, б, в, г, д.
4. а, б, в.
5. а, б.
6. а.
7. а.
8. а.
9. б.
10. а.
11. б.
12. б.
13. б.
14. а.
15. б.
16. 10–15 мг/кг.
17. Инфликсимабом.
18. …….. системного варианта ЮРА …… ритуксимабом.
19. Не проводится.

20. ..... хронических системных воспалительных заболеваний соединительной ткани ..... преимущественно деструктивные изменения .....

Эталоны ответов на ситуационные задачи

Задача 1. Ювенильный ревматоидный полиартрит: суставная форма, экссудативно-пролиферативная, с поражением коленных, межфаланговых и пястно-фаланговых суставов (с вероятным дебютированием анкилозирующего спондилоартрита, сакроилеита). Рентгенологическая стадия II–III. Гуморальная активность I–II степени. Функциональная активность II степени. Серонегативный.

Задача 2. ЮРА: системная форма, полиартрит. Гуморальная активность III степени. Функциональная активность II степени. Серонегативный.

Синдром вегетативной дистонии

Студенты должны знать:

1) терминологию, отражающую вегетативные расстройства у детей;
2) определение СВД;
3) морфофункциональные структуры, связанные с вегетативным обеспечением организма;
4) этиологию и патогенез СВД;
5) основные элементы классификации СВД;
6) клинические синдромы вегетативных нарушений;
7) современные методы диагностики СВД;
8) основные методы лечения и профилактики СВД.

Студенты должны уметь:

1) на основании анализа данных анамнеза, клинического осмотра и дополнительных методов исследования диагностировать вегетативные нарушения у детей;
2) при необходимости назначить дополнительные методы диагностики;
3) дать рекомендации по профилактике и лечению вегетативных нарушений у детей.

Контроль исходного уровня знаний

1. Какие системы организма человека контролирует анимальная (вегетативная) нервная система?
2. Какие функции организма контролирует ВНС?

3. Что подразумевается под сегментарным отделом ВНС?
4. Где находятся сегментарные вегетативные нейроны?
5. Каково предназначение сегментарного отдела ВНС?
6. Какие структуры относятся к надсегментарным образованиям ВНС?
7. Какова функциональная роль надсегментарного отдела ВНС?
8. Какое биологически активное вещество является медиатором как симпатических, так и парасимпатических преганглионарных волокон?
9. Какие вещества выделяются на окончаниях постганглионарных симпатических и парасимпатических волокон?
10. Какое влияние на зрачок оказывает парасимпатическая нервная система?
11. Как изменяется просвет бронхов под влиянием симпатической нервной системы?
12. Какое влияние на частоту и силу сердечных сокращений оказывает парасимпатическая нервная система?
13. Как изменяется просвет коронарных сосудов под влиянием симпатической нервной системы?
14. Что происходит с артериальными сосудами под влиянием парасимпатической нервной системы?
15. Какое влияние на тонус гладкой мускулатуры ЖКТ и мочевого пузыря оказывает симпатический отдел ВНС?
16. Что понимается под термином «взаимостимулирующий антагонизм» отделов ВНС?
17. Эрготропное или трофотропное воздействие характерно для парасимпатического отдела ВНС?
18. Какие структуры включает в себя лимбико-ретикулярный комплекс?
19. Какие основные функции характерны для эрготропной системы?
20. Какие основные функции характерны для трофотропной системы?

Программированный контроль по теме

1. К типам исходного вегетативного тонуса относятся:
   а) гипертонический,
   б) гипотонический,
   в) симпатикотонический,
   г) ваготонический.
2. Клиническими симптомами СВД по симпатикотоническому типу являются:
   а) сухость кожных покровов,
   б) повышенная сальность кожи,
   в) склонность к тахикардии,
   г) склонность к брадикардии.
3. Клиническими симптомами СВД по ваготоническому типу являются:
   а) склонность к тахикардии,

б) склонность к брадикардии,
в) скудное потоотделение,
г) увеличенное потоотделение.

4. Клинические симптомы, характерные в основном для симпатикотонии:
   а) белый или слегка розовый дермографизм,
   б) тенденция к сужению границ сердца,
   в) редкое, обильное мочеиспускание,
   г) тенденция к снижению АД.
5. Клинические симптомы, характерные в основном для ваготонии:
   а) красный стойкий разлитой дермографизм,
   б) тенденция к повышению АД,
   в) частое, необильное мочеиспускание,
   г) тенденция к расширению границ сердца.
6. Изменения показателей крови, характерные для симпатикотонии:
   а) увеличение количества лейкоцитов,
   б) тенденция к лимфоцитозу, эозинофилии,
   в) склонность к гипергликемии, повышению содержания кетоновых тел,
   г) тенденция к развитию алкалоза.
7. Изменения показателей крови, характерные для ваготонии:
   а) тенденция к развитию ацидоза,
   б) тенденция к увеличению уровня кальция,
   в) тенденция к увеличению уровня калия,
   г) склонность к повышению свертываемости крови.
8. Изменения показателей ЭКГ, характерные для симпатикотонии:
   а) укорочение интервала *P–Q*,
   б) депрессия зубца *T* в стандартных и грудных отведениях,
   в) синдром ранней реполяризации желудочков,
   г) миграция водителя ритма.
9. Вестибулопатия чаще встречается:
   а) при симпатикотонии,
   б) при ваготонии.
10. Гипервентиляционный синдром (дыхательный невроз) чаще встречается:
    а) при симпатикотонии,
    б) при ваготонии.
11. Ангиотрофоневроз чаще встречается:
    а) при симпатикотонии,
    б) при ваготонии.
12. У детей раннего возраста чаще встречаются такие вегетовисцеральные нарушения, как:
    а) желудочно-кишечные расстройства,
    б) вегетозависимые кардиопатии,
    в) нейрогенный мочевой пузырь,

г) ангиотрофоневроз.

13. У детей старше 12 лет чаще встречаются такие вегетативные расстройства, как:
    а) желудочно-кишечные расстройства,
    б) вегетозависимые кардиопатии,
    в) цефалгический синдром,
    г) гипервентиляционный синдром (дыхательный невроз).
14. Для оценки исходного вегетативного тонуса используются:
    а) таблица А.М.Вейна,
    б) кардиоинтервалография,
    в) вегетативный индекс Кердо,
    г) клиноортостатическая проба.
15. Для оценки вегетативного обеспечения функций организма используются:
    а) таблица А.М.Вейна,
    б) кардиоинтервалография,
    в) индекс Кердо,
    г) клиноортостатическая проба.
16. Для оценки вегетативной реактивности организма используются:
    а) таблица А.М.Вейна,
    б) кардиоинтервалография,
    в) индекс Кердо,
    г) клиноортостатическая проба.
17. Продукты, содержащие калий, магний, витамины А и Е, полиненасыщенные жирные кислоты, больше показаны при:
    а) симпатикотонии,
    б) ваготонии.
18. Фитосредства, которые можно использовать при симпатикотонии:
    а) валериана,
    б) пустырник,
    в) Ново-Пассит,
    г) настойка элеутерококка.
19. Назначение Беллатаминала больше показано при:
    а) симпатикотонии,
    б) ваготонии.
20. При ваготонии для уменьшения эмоциональной напряженности целесообразнее назначать такие транквилизаторы, как:
    а) диазепам,
    б) амизил,
    в) Феназепам,
    г) Грандаксин.

Ситуационные задачи по теме

Задача 1

Мальчик, 13 лет, госпитализирован с жалобами на головные боли до 3–4 раз в месяц, давящие, двусторонние, чувство нехватки воздуха, плохую переносимость транспорта, повышенную утомляемость, ухудшение памяти. Ребенок конфликтует с отцом, с учителями и товарищами. У ребенка с 9 лет – хронический тонзиллит, у отца – язвенная болезнь двенадцатиперстной кишки, у матери – гипертоническая болезнь.

При осмотре кожные покровы влажные, с мраморным рисунком, кисти рук цианотичные, холодные и влажные. На лице угревая сыпь. Волосы жирные. Питание повышено. Гипертрофия миндалин до II степени. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца ритмичные, слегка приглушены, шумы не выслушиваются. ЧСС – 60 в минуту. АД 90/60 мм рт.ст. Живот мягкий, печень, селезенка не увеличены. Стул неустойчивый. Метеоризм к вечеру. Боли в ногах вечером.

Результаты обследования:

Клинический анализ крови: Hb – 115 г/л, эр. – $3{,}5 \cdot 10^{12}$/л, лейк. – $6{,}8 \cdot 10^{9}$/л, п/я – 2%, с/я – 45%; эоз. – 7%, лимф. – 40%, мон. – 6%, СОЭ – 5 мм/ч.

Биохимический анализ крови: общий белок – 69 г/л, АЛТ – 40 ЕД/л, АСТ – 35 ЕД/л, глюкоза – 3,5 ммоль/л, калий – 5,5 ммоль/л, холестерин – 4,2 ммоль/л.

ЭКГ: ЧСС – 58 в минуту, миграция водителя ритма, синдром ранней реполяризации желудочков, высокие с широким основанием зубцы *Т* в грудных отведениях.

Задание:

1. Сформулируйте предварительный диагноз.
2. Составьте план дальнейшего обследования ребенка.
3. Определите необходимость консультации узких специалистов.
4. Обоснуйте рекомендации по лечению.

Задача 2

Девочка, 14 лет, госпитализирована с жалобами на частые приступообразные пульсирующие односторонние головные боли, сопровождающиеся тошнотой, иногда – рвотой, фото- и фонофобией. У матери девочки гипертоническая болезнь, у бабушки – мигрень.

При поступлении состояние удовлетворительное, астенического телосложения, кожные покровы сухие, горячие на ощупь. Дермографизм белый. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Границы сердца в пределах возрастной нормы, тоны ритмичные, звучные. ЧСС – 92 в минуту. АД на обеих руках 140/90 мм рт.ст. Живот мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не увеличены. Стул – склонность к запорам. Мочеиспускание редкое, большими порциями.

Результаты обследования:

Клинический анализ крови: Hb – 120 г/л, эр. – $4{,}6 \cdot 10^{12}$/л, лейк. – $10{,}0 \cdot 10^{9}$/л, п/я – 2%, с/я – 65%, эоз. – 1%, лимф. – 24%, мон. – 8%, СОЭ – 12 мм/ч.

Биохимический анализ крови: общий белок – 73 г/л, АЛТ – 38 ЕД/л, АСТ – 32 ЕД/л, глюкоза – 5,6 ммоль/л, калий – 3,6 ммоль/л, холестерин – 3,8 ммоль/л.

ЭКГ: ЧСС – 96 в минуту, увеличение амплитуды зубца *P* во II отведении, депрессия зубца *T* в отведениях I, II, V_5 и V_6.

Задание:

1. Сформулируйте предварительный диагноз.
2. Составьте план дальнейшего обследования ребенка.
3. Каков прогноз данного заболевания?
4. Обоснуйте рекомендации по лечению.

Задача 3

Девочка, 16 лет, поступила в клинику с жалобами на частые головные боли давящего характера, двусторонние, иногда с тошнотой. Периодически отмечаются приступы, сопровождающиеся ознобом, головной болью с тошнотой и рвотой, тахикардией, повышением АД до 140–150/90 мм рт.ст.

В анамнезе – хронический гастрит, отягощенная наследственность по сердечно-сосудистым заболеваниям, избыточное потребление поваренной соли. Гипокинезия. Дома – частые конфликтные ситуации.

При поступлении – состояние удовлетворительное. Масса тела – 51 кг, рост – 169 см. Кожные покровы сухие, дермографизм розовый. В легких катаральных явлений нет. Границы сердца в пределах возрастной нормы, тоны ритмичные, громкие. АД – 130/90 мм рт.ст. ЧСС – 86 в минуту. Живот мягкий, доступен глубокой пальпации. Стул – склонность к запорам. Мочеиспускание редкое, обильное.

Результаты обследования:

Клинический анализ крови: Hb – 126 г/л, эр. – $4{,}8 \cdot 10^{12}$/л, лейк. – $11{,}2 \cdot 10^{9}$/л, п/я – 1%, с/я – 67%, эоз. – 1%, лимф. – 26%, мон. – 5%, СОЭ –15 мм/ч.

Биохимический анализ крови: общий белок – 70 г/л, глюкоза – 5,8 ммоль/л, калий – 3,6 ммоль/л, холестерин – 3,5 ммоль/л.

ЭКГ: ЧСС – 88 в минуту, депрессия зубца *T* в отведениях I, II, V_5, V_6.

Задание:

1. Сформулируйте предварительный диагноз.
2. Составьте план дальнейшего обследования.
3. Проанализируйте клинические симптомы приступов.
4. Проанализируйте показатели дополнительных методов исследования.
5. Определите прогноз.
6. Обоснуйте профилактические и лечебные мероприятия.

Задача 4

Мальчик, 15 лет, поступил в клинику с жалобами на головокружение, плохую переносимость транспорта, нехватку воздуха, двустороннюю головную

боль давящего характера, на приступы, сопровождающиеся покраснением лица и ощущением жара в голове. При этом отмечаются гипергидроз, брадикардия, боли в животе, снижение АД до 60/20 мм рт.ст.

В анамнезе – перинатальная энцефалопатия с признаками внутричерепной гипертензии, гастродуоденит с 8-летнего возраста; у отца – язвенная болезнь двенадцатиперстной кишки.

При поступлении – состояние удовлетворительное. Масса тела – 85 кг, рост – 171 см. Кожные покровы влажные, холодные на ощупь. Дермографизм красный, стойкий, разлитой. Кисти влажные, с мраморным рисунком. В легких катаральных явлений нет. Границы сердца в пределах возрастной нормы, тоны ритмичные, слегка приглушены. ЧСС – 62 в минуту, АД – 90/60 мм рт.ст. Живот мягкий, доступен глубокой пальпации. Печень, селезенка не увеличены. Стул до 2–3 раз в сутки. Мочеиспускание частое.

Результаты обследования:

Клинический анализ крови: Hb – 146 г/л, эр. – $4{,}0 \cdot 10^{12}$/л, лейк. – $5{,}2 \cdot 10^{9}$/л, п/я – 3%, с/я – 34%, эоз. – 6%, лимф. – 48%, мон. – 9%, СОЭ – 4 мм/ч.

Биохимический анализ крови: общий белок – 66 г/л, глюкоза – 3,6 ммоль/л, калий – 5,6 ммоль/л, холестерин – 5,2 ммоль/л.

ЭКГ: ЧСС – 60 в минуту, миграция водителя ритма по предсердиям, синдром ранней реполяризации желудочков, высокие, с широким основанием зубцы *Т* в грудных отведениях.

Задание:

1. Сформулируйте предварительный диагноз.
2. Составьте план дальнейшего обследования пациента.
3. Проанализируйте клинические симптомы приступов.
4. Проанализируйте результаты дополнительных методов исследования.
5. Определите прогноз.
6. Обоснуйте лечебные мероприятия.

Эталоны ответов на вопросы для проверки исходного уровня знаний

1. Органы чувств и произвольную скелетную мускулатуру.
2. Деятельность внутренних органов, сосудов и эндокринных желез, а также активность метаболических процессов.
3. Симпатический и парасимпатический отделы ВНС.
4. На разных уровнях спинного мозга и ствола головного мозга.
5. Обеспечение гомеостаза покоя.
6. Лимбико-ретикулярный комплекс.
7. Обеспечение адаптивного гомеостаза.
8. Ацетилхолин.
9. Норадреналин и ацетилхолин.
10. Сужение зрачка.
11. Просвет бронхов увеличивается.

12. Урежает и ослабляет сердцебиение.
13. Коронарные сосуды расширяются.
14. Артериальные сосуды расширяются.
15. Гладкая мускулатура ЖКТ и мочевого пузыря расслабляется.
16. Усиление активности одного из отделов ВНС сопровождается компенсаторным усилением другого отдела.
17. Трофотропное.
18. Гипоталамус, ядра переднего таламуса, миндалевидный комплекс, гиппокамп.
19. Энергопродукция за счет усиления катаболических процессов.
20. Депонирование энергии за счет активации анаболических процессов.

Эталоны ответов на вопросы программированного контроля

1. в, г.
2. а, в.
3. б, г.
4. а, б, в.
5. а, в, г.
6. а, в.
7. в.
8. а, б.
9. б.
10. б.
11. б.
12. а, в, г.
13. б, в, г.
14. а, б, в.
15. г.
16. б.
17. а.
18. а, б, в.
19. б.
20. б, г.

Эталоны ответов на ситуационные задачи

Задача 1. СВД по ваготоническому типу, первичный; головные боли напряжения, эпизодические; дыхательный невроз; вестибулопатия; церебрастенический синдром; перманентное течение.

Задача 2. СВД по симпатикотоническому типу, первичный; мигрень; пароксизмальное течение.

Задача 3. СВД по смешанному типу, первичный; вегетативные (симпатико-адреналовые) кризы; пароксизмальное течение.

Задача 4. СВД по ваготоническому типу, первичный; вегетативные (вагоинсулярные) кризы; вестибулопатия, дыхательный невроз, головная боль напряжения; пароксизмальное течение.

Артериальная гипертензия у детей и подростков

Студенты должны знать:

1) анатомо-физиологические особенности функционирования сердечно-сосудистой системы в зависимости от возраста ребенка;
2) нормальные возрастные значения АД;
3) определение и классификацию артериальной гипертензии, ее этиологию и патогенез, особенности клинической картины и лабораторно-инструментальных показателей в зависимости от причин возникновения артериальной гипертензии (первичной и вторичной, симптоматической);
4) принципы терапии и применяемые лекарственные препараты (с их механизмом действия);
5) исходы, прогноз и особенности диспансерного наблюдения детей с артериальной гипертензией.

Студенты должны уметь:

1) проводить осмотр ребенка с патологией сердечно-сосудистой системы (в том числе измерить и оценить уровень полученных значений АД и ЧСС);
2) оценивать физическое развитие пациента;
3) работать с историей болезни;
4) правильно интерпретировать данные адекватно подобранных лабораторно-инструментальных методов исследования;
5) на основании клинической симптоматики и результатов полученных значений АД (при 3-кратном измерении и по данным суточного мониторирования АД) оценить степень тяжести заболевания и риск развития осложнений (в том числе развития гипертонической болезни в подростковом возрасте);
6) выписывать рецепты на назначаемые препараты;
7) давать рекомендации по режиму жизни и питания;
8) составлять план диспансерного наблюдения за ребенком.

Контроль исходного уровня знаний

1. Учитывается ли ширина манжеты при измерении АД у ребенка в зависимости от его возраста?
2. Как в норме соотносится АД на руках и ногах?

3. Какова допустимая разница АД (мм рт.ст.) между правой и левой верхней, а также между правой и левой нижней конечностями?
4. Укажите эффекты при повышении ангиотензина II в крови.
5. Укажите эффекты при активизации рецепторов к ангиотензину I.
6. Как называется рилизинг-гормон для синтеза катехоламинов и глюкокортикостероидов?
7. Перечислите катехоламины и укажите, где они вырабатываются.
8. Какие катехоламины находятся в постсинаптических окончаниях α-адренорецепторов?
9. Назовите предшественники катехоламинов.
10. Где синтезируется кортизол? Назовите его основные эффекты.
11. Какие факторы играют ведущую роль в становлении артериальной гипертензии?
12. Перечислите факторы, обеспечивающие величину АД.
13. Перечислите основные органы-мишени при артериальной гипертензии.
14. Какой желудочек сердца гипертрофируется при артериальной гипертензии?
15. Какие жалобы могут предъявлять дети с артериальной гипертензией?
16. Укажите варианты повышения АД.
17. Какое максимально возможное АД может быть у ребенка 1 года?
18. Какое максимально возможное АД может быть у ребенка 5 лет?
19. Какое максимально возможное АД может быть у ребенка 10 лет?
20. Какое максимально возможное АД может быть у подростка 16 лет?

Программированный контроль по теме

Укажите все правильные ответы.

1. Критериями лабильной формы артериальной гипертензии являются:
   а) среднесуточные, среднедневные и средненочные показатели систолического и диастолического АД не превышают 95-го центиля распределений соответственно полу, возрасту и физическому развитию ребенка,
   б) среднесуточные, среднедневные и средненочные показатели систолического и/или диастолического АД выше 95-го центиля распределений соответственно полу, возрасту и физическому развитию ребенка,
   в) показатели индекса времени гипертензии для среднесуточных, среднедневных и средненочных значений систолического и диастолического АД колеблются от 25 до 50%,
   г) показатели индекса времени гипертензии для среднесуточных, среднедневных и средненочных значений систолического и/или диастолического АД более 50%,
   д) вариабельность АД может быть нормальной или повышенной,
   е) вариабельность АД повышена.

2. Критериями стабильной формы артериальной гипертензии являются:
   а) среднесуточные, среднедневные и средненочные показатели систолического и диастолического АД не превышают 95-го центиля распределений соответственно полу, возрасту и физическому развитию ребенка,
   б) среднесуточные, среднедневные и средненочные показатели систолического и/или диастолического АД выше показателей 95-го центиля распределений соответственно полу, возрасту и физическому развитию ребенка,
   в) показатели индекса времени гипертензии для среднесуточных, среднедневных и средненочных значений систолического и диастолического АД колеблются от 25 до 50%,
   г) показатели индекса времени гипертензии для среднесуточных, среднедневных и средненочных значений систолического и/или диастолического АД более 50%,
   д) вариабельность АД может быть нормальной или повышенной,
   е) вариабельность АД повышена.
3. У детей с лабильной артериальной гипертензией при проведении ЭКГ и ЭхоКГ выявляют:
   а) повышение биопотенциалов левого желудочка,
   б) нарушения процессов реполяризации миокарда (отрицательные зубцы *T*, депрессия сегмента *ST*),
   в) повышение биопотенциалов правого желудочка,
   г) увеличение толщины межжелудочковой перегородки и задней стенки левого желудочка более 95-го центиля,
   д) увеличение индекса массы миокарда.
4. У детей со стабильной артериальной гипертензией при проведении ЭКГ и ЭхоКГ выявляют:
   а) повышение биопотенциалов левого желудочка,
   б) нарушения процессов реполяризации миокарда (отрицательные зубцы *T*, депрессия сегмента *ST*),
   в) повышение биопотенциалов правого желудочка,
   г) увеличение толщины межжелудочковой перегородки и задней стенки левого желудочка более 95-го центиля,
   д) увеличение индекса массы миокарда,
   е) нарушение диастолической функции левого желудочка за счет снижения его релаксации.
5. Основными лабораторными маркерами при болезни Конна являются:
   а) гипокалиемия,
   б) гиперкалиемия,
   в) гипонатриемия,
   г) гипернатриемия,
   д) резкое повышение в крови и моче уровня альдостерона,
   е) снижение в крови уровня ренина,
   ж) снижение в крови и моче уровня альдостерона,

з) повышение в крови уровня ренина.

Укажите один правильный ответ.

6. Выявление артериальной гипертензии у ребенка 5 лет чаще говорит о ее:
   а) первичном характере,
   б) вторичном характере.
7. Важным диагностическим маркером при феохромоцитоме является:
   а) определение в суточной моче повышенного уровня гомованилиновой и ванилилминдальной кислот,
   б) повышение в крови уровня ренина,
   в) повышение в крови уровня альдостерона,
   г) повышение в крови АКТГ.
8. При коарктации аорты чаще всего повышается АД за счет:
   а) систолического АД,
   б) диастолического АД,
   в) систолического и диастолического АД.
9. Для симпатоганглиомы характерно:
   а) повышение норадреналина,
   б) повышение кортизола,
   в) повышение АКТГ,
   г) повышение ренина.
10. При подозрении на феохромоцитому, симпатоганглиому и болезнь Конна назначение гипотензивной монотерапии с использованием β-адреноблокаторов:
    а) показано,
    б) противопоказано.
11. Основным инструментальным методом диагностики артериальной гипертензии является:
    а) ЭКГ,
    б) ЭхоКГ,
    в) суточное мониторирование АД,
    г) клинический анализ крови,
    д) липидограмма крови,
    е) стандартный тест на толерантность к глюкозе.
12. Какой способ определения систолического и диастолического АД у ребенка является оптимальным?
    а) по формулам,
    б) по центильным таблицам (соответственно возрасту, полу и физическому развитию).
13. Для вазоренальной артериальной гипертензии характерен:
    а) злокачественный вариант течения,
    б) доброкачественный вариант течения.
14. Гипотензивную терапию следует начинать с применения:
    а) β-адреноблокаторов,
    б) α-адреноблокаторов,

в) иАПФ,
г) блокаторов кальциевых каналов.

15. Эналаприл назначается из расчета:
а) 0,1–0,3 мг/кг/сут.,
б) 1–2 мг/кг/сут.,
в) 10 мг/кг/сут.

Дополните.

16. Артериальная гипертензия характеризуется стойким повышением кровяного давления в артериях, клинически проявляясь .....
17. Терапию артериальной гипертензии следует начинать ....., а также с нормализации диеты.
18. При артериальной гипертензии в липидограмме чаще всего выявляются .....
19. При подозрении на феохромоцитому изолированное назначение β-адреноблокаторов противопоказано из-за развития «синдрома рикошета», по причине возникновения .....
20. Частота встречаемости первичной артериальной гипертензии у подростков колеблется .....

Ситуационные задачи по теме

Задача 1

Женя Б., 13 лет, находился на обследовании и лечении в отделении кардиоревматологии.

Мальчик с отягощенным перинатальным анамнезом: беременность у матери на фоне токсикоза; у ребенка на первом году жизни диагностирована перинатальная энцефалопатия.

Из анамнеза заболевания известно, что у мальчика с 1998 г. выявлены эпизоды повышения АД до 140–170/90–100 мм рт.ст. на фоне психоэмоциональных нагрузок и в покое, сопровождающиеся головной болью, головокружениями, а также носовыми кровотечениями. В 1999 г. впервые оперирован по поводу диагностированной фибромускулярной дисплазии левой почечной артерии.

Поступил в отделение в связи с сохраняющимися эпизодами повышения АД до 170/100 мм рт.ст. (на фоне «рабочих» значений АД 130–140/80–90 мм рт.ст.). и для коррекции проводимой гипотензивной терапии – Капозид по 25 мг 2 раза в день.

При поступлении: масса тела – 43 кг, рост – 142 см; АД 130–140/80–90 мм рт.ст. (на руках), 170–180/120 мм рт.ст. (на ногах). При глотании визуализируется щитовидная железа. Эмоционален. Вегетативные нарушения: пятна Труссо, лежа – белый дермографизм (стоя – нестойкий красный), акротрофогипергидроз, ладони и стопы теплые; при аускультации

сердца – систолический шум функционального характера на верхушке и в V точке.

Результаты обследования:

ЭКГ: P–Q 0,11 с, *QRS* 0,08 с, *Q–T* 0,34 с, ЧСС 75–79 в минуту. ЭОС вертикальная. Правопредсердный ритм, в ортостазе – синусовый. Повышение биопотенциалов ЛЖ.

Д-ЭхоКГ: ПЖ 12,6 мм, КДР ЛЖ 40,8 мм, КСР ЛЖ 28,8 мм, толщина миокарда ЗСЛЖ 7,2–10,8 мм, толщина миокарда МЖП 7,2–12,0 мм. ФВ 57%, ФУ 29%. Полости сердца не расширены. МЖП и МПП интактны. Движения МЖП правильные. Клапанный аппарат сердца не изменен. Сократительная способность миокарда ЛЖ на нижней границе нормы.

Суточное мониторирование АД: превышение среднесуточного, среднедневного и средненочного систолического АД (136, 141, 117 мм рт.ст.) и диастолического АД (88, 94, 69 мм рт.ст.). Индекс времени гипертензии колеблется от 56 до 88%. СИ составил 23% – «over-dippers». В дневные часы на фоне значений АД 124–135/76–85 мм рт.ст. зарегистрированы эпизоды повышения АД в пределах 140/176–86/120 мм рт.ст. (как при нагрузках, так и в состоянии покоя); в ночные часы АД составило 105/119–52/78 мм рт.ст., с эпизодами подъемов до 139/141–75/97 мм рт.ст.

Динамическая радиоизотопная ангионефросцинтиграфия: выраженная средняя степень нарушения накопительно-выделительной функции левой почки; нарушение уродинамики; правосторонний рефлюкс; средняя степень нарушения накопительно-выделительной функции правой почки.

УЗДГ почечных сосудов: показатели скорости кровотока, пульсационного индекса и индекса резистентности снижены (больше слева).

УЗИ внутренних органов, почек, области надпочечников: единичные мелкие гиперэхогенные включения в поджелудочной железе, лабильный перегиб в средней трети тела желчного пузыря, контуры и паренхима почек не изменены, правая почка 93,7×41,2 мм, левая почка 74,2×35,0 мм, чашечно-лоханочная система 4,5–5,5 мм, область надпочечников не изменена.

В/в экскреторная урография: тени, подозрительные на конкременты, не выявляются. Левая почка меньше правой, «горбатая». Размеры левой почки – 7,0×5,5 см. Размеры правой почки – 11,0×6,0 см. На урограммах функция почек своевременная, симметричная. Корковый слой не истончен. Собирательные системы не расширены, слева система несколько напряжена, форниксы огрублены. Правый мочеточник обычный, левый – в верхней трети, вероятно, с перетяжкой. В вертикальном положении собирательные системы почек сократились. Почки малоподвижны. Функция почек удовлетворительная. Гипоплазия левой почки.

В анализах мочи – оксалурия; *в биохимическом анализе крови:* уровни мочевины, креатинина, мочевой кислоты, электролитов, липидов в крови в пределах допустимых значений, креатинин мочи, клиренс эндогенного креатинина в пределах допустимых значений.

Задание:

1. Поставьте диагноз.
2. Составьте план обследования и лечения.
3. Какие профилактические мероприятия необходимо проводить?

Задача 2

Татьяна А., 13 лет, находилась на обследовании и лечении в отделении кардиоревматологии.

Поступила впервые в связи со случайно выявленными эпизодами (на медицинском осмотре, в январе 2001 г.) повышения АД до 160–170/40–50 мм рт.ст. Повышение АД сопровождается головными болями, головокружениями, потемнением в глазах. Провоцируется психоэмоциональными и физическими нагрузками. Периодически возникают носовые кровотечения, облегчающие головные боли.

Девочка от матери с отягощенным акушерско-гинекологическим анамнезом (I беременность – мини-аборт; II беременность протекала на фоне угрозы прерывания, родился мальчик, 20 лет, здоров; III беременность, настоящая, протекала на фоне повышения АД до 140/80 мм рт.ст. на последней неделе), от II срочных физиологических родов, с массой тела при рождении 3300 г, длиной тела 51 см. Ранний период развития протекал без особенностей. Росла и развивалась по возрасту.

При поступлении: АД 130–140/50 мм рт.ст. (левая рука); 160/90 мм рт.ст. (правая рука); 90–100/60–70 мм рт.ст. (ноги). Эмоциональная и вегетативная лабильность: девочка легко возбудима, эмоциональна; отмечаются мраморность кожных покровов дистальных отделов, пятна Труссо, холодные стопы (на фоне теплых ладоней), умеренный акротрофогипергидроз, белый дермографизм. Пульсация на сосудах верхних конечностей усиленная симметричная, положительный капиллярный пульс, отсутствие пульсации на бедренных артериях; при аускультации сердца – усиление I тона на верхушке, акцент II тона на аорте; систолический шум на верхушке (p. max.) и в V точке, возможно, диастолический шум на аорте.

Результаты обследования:

ЭКГ: синусовая тахикардия, повышение биопотенциалов ЛЖ.

Рентгенография сердца в трех проекциях: очаговые и инфильтративные тени не выявляются, легочный рисунок умеренно обогащен; физиологический кифоз и изгиб оси грудных позвонков T_{IV}–T_{VIII} вправо; тень сердца не расширена; в косых проекциях отмечается сужение ретрокардиального пространства.

УЗДГ периферических сосудов: кровоток в артериях нижних конечностей коллатерального типа; градиент АД между верхними и нижними конечностями равен 40–45 мм рт.ст.

Д-ЭхоКГ: дуга аорты – 18 мм, восходящая часть – 25 мм, перешеек – 4 мм, нисходящая часть – 17–18 мм, градиент давления в области перешейка – 70 мм рт.ст.; двухстворчатый клапан аорты с недостаточностью («+/++»); умеренная симметричная гипертрофия и дилатация ЛЖ (толщина

миокарда МЖП 10 мм, КДР ЛЖ 47 мл, КДО ЛЖ 100 мл), ПМК I степени, регургитация («+»).

Суточное мониторирование АД: превышение показателей среднедневного и средненочного систолического АД (132 и 125 мм рт.ст. соответственно), СИ 10% – «dippers». Индекс времени гипертензии для среднедневного и средненочного САД колеблется от 56 до 78%. В дневное время суток выявлены эпизоды повышения АД в пределах 133–170/60–113 мм рт.ст., как при нагрузках, так и в состоянии покоя.

Задание:

1. Поставьте диагноз.
2. Составьте план обследования и лечения.
3. Какие профилактические мероприятия необходимо проводить?

Задача 3

Сергей В., 15 лет, находился на стационарном обследовании и лечении в отделении кардиоревматологии.

Мальчик от I беременности, протекавшей у матери на всем протяжении с токсикозом, нефропатией, повышением АД и угрозой прерывания. В раннем неонатальном периоде отмечалась кефалогематома, на первом году жизни – проявления перинатальной энцефалопатии.

Наследственность отягощена по гипертонической болезни и ИБС.

Обследован в мае 2006 г. кардиологом и эндокринологом в МНИИ педиатрии и детской хирургии Росздрава по поводу жалоб на частые головные боли напряжения, головокружения клиноортостатического характера, эпизоды повышения АД при физических и психоэмоциональных нагрузках до 160/80 мм рт.ст. (максимально до 200/60 мм рт.ст.). По результатам предыдущего обследования: в суточной моче уровни адреналина и норадреналина в пределах допустимых значений. Ранее установлены диэнцефальное ожирение с явлениями гиперинсулинемии и инсулинорезистентности. Получал комплексную терапию: Энап-Н по 1/2 табл. 2 раза в день, Сиофор по 250 мг 2 раза в день.

Поступил в отделение для проведения динамического обследования в связи с сохраняющимися жалобами на периодические головные боли напряжения, эпизоды повышения АД при нагрузках до 160/90 мм рт.ст. (с кризовыми подъемами до 200/100 мм рт.ст.).

При поступлении: ЧСС лежа – 78 в минуту, стоя – 92 в минуту, АД 160/90 мм рт.ст. (на руках), 200/120 мм рт.ст. (на ногах); масса тела – 111 кг, рост – 181 см, индекс массы тела – 34,6 кг/м^2, окружность талии – 115 см; гиперстенического телосложения, повышенного питания; эмоционально лабилен, вегетативные нарушения смешанного характера; подкожная жировая клетчатка развита избыточно, распределена с преобладанием на животе. На боковых поверхностях туловища и животе определяются множественные белые стрии, гинекомастия.

Результаты обследования:

ЭКГ: R–R 0,65–0,69 с, *P–Q* 0,16 с, *QRS* 0,08 с, *Q–T* 0,32 с, ЭОС горизонтальная, ЧСС 87–92 в минуту. Синусовый ритм. Повышение биопотенциалов ЛЖ. Изменения в миокарде.

Д-ЭхоКГ: ФВ 62%, ФУ 32%, ПЖ 27 мм, аорта 34 мм, ЛП 37 мм, КДР ЛЖ 54 мм, КСР ЛЖ 35 мм, толщина миокарда МЖП 10,5 мм (диастола) и 16,5 мм (систола). Размеры левых камер сердца выше массо-ростовых и возрастных норм. Гипертрофия миокарда ЛЖ. МПП и МЖП интактны.

Суточное мониторирование АД: на фоне терапии препаратом Энап-Н по 1/2 табл. в сутки регистрируется артериальная гипертензия преимущественно в вечерние часы до 180/90 мм рт.ст. и ночью до 140/90 мм рт.ст. Средние значения систолического АД для суток, а также средненочные показатели систолического и диастолического АД превышают 95-й центиль (индекс времени гипертензии – 100%). Профиль АД показывает его повышение в ночные часы.

Суточное мониторирование АД: на фоне проводимой гипотензивной терапии (Хартил по 5 мг в 08:00 и в 20:00 + амлодипин по 5 мг в 12:00 и в 16:00) в динамике наблюдается нормализация среднедневных и средненочных значений для систолического и диастолического АД (индекс времени гипертензии не превышает 39% днем и 16% ночью). Наблюдается избыточное снижение систолического АД ночью.

Консультация окулиста: глазные среды спокойные, прозрачные. Глазное дно: диски зрительных нервов розовые, контуры четкие. Артерии сужены, ход их извит. Вены нормального калибра, с извитым ходом. Макула и периферия без очаговой патологии.

УЗИ внутренних органов и почек: без патологии.

Биохимический анализ крови: повышение уровня мочевой кислоты, триглицеридов, общего холестерина, ЛПНП; снижение ЛПВП.

Гормональный статус: в крови – кортизол (утром, натощак) 153,3 нг/мл, пролактин 7,2 нг/мл, тестостерон 5,7 нг/мл.

Тест на толерантность к глюкозе: натощак: глюкоза 4,29 ммоль/л (норма 3,00–5,55), С-пептид 6,3 нг/мл (норма 1,1–3,3), инсулин 41,4 мкЕД/мл (норма 1,1–17,0). Индекс HOMA-IR (HOMA-IR – Homeostasis Model Assessment of Insulin Resistance) – 7,8 ед. После нагрузки глюкозой: через 30 мин – глюкоза 6,04 ммоль/л, С-пептид 14,2 нг/мл, инсулин 197,5 мкЕД/мл; через 60 мин – глюкоза 5,55 ммоль/л, С-пептид 14,7 нг/мл, инсулин 157,2 мкЕД/мл; через 90 мин – глюкоза 4,93 ммоль/л, С-пептид 10,9 нг/мл, инсулин 79,2 мкЕД/мл; через 120 мин – глюкоза 4,73 ммоль/л, С-пептид 9,1 нг/мл, инсулин 65,5 мкЕД/мл.

Тиреоидный статус: свободный T_4 – 13,0 пмоль/л, свободный T_3 – 7,1 пмоль/л, ТТГ – 0,54 мкМЕ/л, антитела к тиреоглобулину и антитела к тиреоидной пероксидазе – отрицательные.

Задание:

1. Поставьте полный клинический диагноз.
2. Составьте план обследования и лечения.

3. Укажите объем проведения лечебно-профилактических мероприятий.
4. Укажите предположительный прогноз данного заболевания.

Задача 4

Дмитрий И., 13 лет, находился на стационарном обследовании и лечении в отделении кардиоревматологии. Подросток с резидуально-органическим фоном (беременность у матери протекала на фоне токсикоза и признаков хронической внутриутробной гипоксии плода; на первом году жизни у мальчика наблюдались проявления перинатальной энцефалопатии, синдрома повышенной нервно-рефлекторной возбудимости и мышечной дистонии). Наследственность отягощена по гипертонической болезни и хроническому гастродуодениту.

Поступил в отделение впервые на обследование по поводу предъявляемых жалоб в течение последних 2 лет на периодические головные боли напряжения, боли в области сердца, плохую переносимость транспорта, а также на эпизоды сердцебиений и повышения АД до 150/80 мм рт.ст. на фоне психоэмоциональных и физических нагрузок.

С 10 лет наблюдается в поликлинике невропатологом и кардиологом с диагнозом: «СВД по смешанному типу, ПМК I степени, артериальная гипертензия». На серии ЭКГ регистрируется синусовая тахикардия с ЧСС 91–120 в минуту. По данным ЭхоКГ выявлен ПМК. При суточном мониторировании АД зафиксирован систолический тип артериальной гипертензии. Получал курсами Фенибут, Атаракс, Беллатаминал. С января 2009 г. периодически получал атенолол по 12,5 мг 2 раза в день. В гормональном статусе от 07.09.2009 г.: кортизол 361 нмоль/л (в норме), альдостерон 30,65 пг/мл (в норме).

При поступлении: ЧСС лежа – 92 в минуту, стоя – 110 в минуту, АД 130–140/60 мм рт.ст. (на руках), 160–180/80–90 мм рт.ст. (на ногах). Крайне эмоционально лабилен; вегетативные нарушения с преобладанием симпатикотонических реакций. Пульсация на периферических сосудах удовлетворительная и симметричная, в том числе на бедренных артериях; тоны сердца звучные, ритмичные; выслушивается систолический шум на верхушке с хордальным оттенком.

Результаты обследования:

ЭКГ: R–R 0,65–0,71 с, *P–Q* 0,13 с, *QRS* 0,085 с, *Q–T* 0,34 с, ЧСС 85–92 в минуту. ЭОС вертикальная. Ритм синусовый. ЭКГ без особенностей.

Д-ЭхоКГ: ФВ 70%, ФУ 40%, ПЖ 18 мм, ЛА 24 мм, аорта 26 мм, ЛП 26 мм, КДР ЛЖ 45 мм, КСР ЛЖ 26 мм, толщина миокарда МЖП 7,0 мм (диастола) и 13,0 мм (систола). Полости сердца не увеличены. МПП и МЖП интактны. МЖП – движения правильные. Клапанный аппарат сердца не изменен.

Суточное мониторирование АД: среднесуточные, среднедневные и средненочные показатели систолического АД не превысили значений 95-го центиля. Определяется недостаточное снижение систолического АД в ночные часы (индекс времени гипертензии – 39%). В дневные и в вечер-

ние часы на фоне психоэмоциональных и физических нагрузок отмечаются частые подъемы АД до 150/70 мм рт.ст. (с максимальным повышением АД до 170/60 мм рт.ст. в 20:50).

Кардиоинтервалография: симпатикотония с гиперсимпатикотонической реактивностью.

Клиноортостатическая проба: гиперсимпатикотонический вариант реактивности.

Консультация окулиста: глазные среды не изменены, спокойные. Глазное дно: диски зрительных нервов бледно-розовые, контуры четкие. Вены и артерии с извитым ходом. Артерии равномерно сужены. Макулярная область и периферия без патологии.

Эхоэнцефалография: смещения М-эха нет. III желудочек 4 мм, Ps 23%. Патологии не выявлено.

Электроэнцефалография: на фоне сформированного возрастного коркового ритма патологических видов активности не зарегистрировано. Провокационные пробы отрицательные.

УЗИ внутренних органов, почек и области надпочечников: без патологии.

Биохимический анализ крови: без патологии.

Гормональный статус: в крови кортизол (утром, натощак) – 104,79 нг/мл, пролактин – 9,15 нг/мл, тестостерон – 7,09 нг/мл – все показатели в пределах нормы. Тиреоидный статус: свободный T_4 – 14,1 пмоль/л, свободный T_3 – 6,9 пмоль/л, ТТГ – 2,69 мкМЕ/л, антитела к тиреоглобулину и к тиреоидной пероксидазе отсутствуют. Анализ суточной мочи на катехоламины: адреналин 69,9 нмоль/с, норадреналин 151,2 нмоль/с, ванилилминдальная кислота 9,06 мкмоль/с, гомованилиновая кислота 11,41 мкмоль/с, ДОФА 261,6 нмоль/с, дофамин 1049,6 нмоль/с, 17-кетостероиды 17,5 мкмоль/с (все показатели в пределах нормы).

Общий анализ мочи: цвет желтый, прозрачная, 1017, белок – нет, эпителий плоский и лейкоциты – единичные в поле зрения, оксалаты, слизь.

Задание:

1. Поставьте полный клинический диагноз.
2. Составьте план обследования и лечения.
3. Укажите объем проведения лечебно-профилактических мероприятий.
4. Укажите предположительный прогноз данного заболевания.

Эталоны ответов на вопросы для проверки исходного уровня знаний

1. Да.
2. АД в норме на ногах выше, чем на руках.
3. 5–10 мм рт.ст.
4. Вазоконстрикция эфферентных клубочковых артериол, усиление реабсорбции натрия и воды, гипертромбоцитоз, вторичная активация симпатоадреналовой системы.

5. Активация фактора роста и увеличение продукции цитокинов мезангиоцитами и макрофагами, что приводит к развитию пролиферативных процессов в интерстиции почек.
6. Адренокортикотропный гормон.
7. Адреналин и норадреналин. В мозговом веществе надпочечников.
8. Норадреналин.
9. ДОФА и дофамин.
10. В корковом. Увеличивает синтез глюкозы в гепатоцитах и уменьшает ее распад в мышцах.
11. Наследственные.
12. Общее периферическое сопротивление сосудов, насосная функция сердца, объем циркулирующей крови, растяжимость сосудов артериального русла.
13. Сердце, сосуды резистивного типа, глаза, головной мозг и почки.
14. Левый.
15. На головную боль, головокружения, носовые кровотечения, чувство озноба.
16. Систолический, диастолический и систолодиастолический варианты.
17. Не выше 107/60 мм рт.ст.
18. Не выше 116/75 мм рт.ст.
19. Не выше 120/80 мм рт.ст.
20. Не выше 135/85 мм рт.ст.

Эталоны ответов на вопросы программированного контроля

1. а, в, д.
2. б, г, е.
3. а, б.
4. г, д, е.
5. а, г, д, е.
6. б.
7. а.
8. а.
9. а.
10. б.
11. в.
12. б.
13. а.
14. в.
15. а.
16. Превышением значений 95-го центиля систолического и/или диастолического АД.
17. С устранения психоэмоциональных и физических перегрузок.
18. Гиперхолестеринемия, гипертриглицеридемия, увеличение ЛПНП и снижение ЛПВП.

19. Вторичной стимуляции α-адренорецепторов повышенным уровнем в крови адреналина и норадреналина.
20. От 1 до 18%.

Эталоны ответов на ситуационные задачи

Задача 1. Вторичная артериальная гипертензия: рено-вазоренальная (фибромускулярная дисплазия левой почечной артерии: состояние после операционного вмешательства – наложения артериального левостороннего спленоренального анастомоза «конец в бок» от 12.10.1999 г.; гипоплазия левой почки); функция почек сохранена.

Задача 2. Вторичная артериальная гипертензия, гемодинамическая – ВПС: коарктация аорты, полная форма с градиентом давления на перешейке 70 мм рт.ст. МАРС: двустворчатый клапан аорты. ПМК I степени, митральная регургитация степени 0–I.

Задача 3. Первичная артериальная гипертензия I–II степени, высокий риск. Метаболический синдром: абдоминальное ожирение III степени; выраженные гиперинсулинемия и инсулинорезистентность; нарушение толерантности к глюкозе; дислипидемия (гиперхолестеринемия, гипертриглицеридемия, увеличение ЛПНП, снижение ЛПВП); гиперурикемия; гиперфибриногенемия.

Задача 4. СВД по симпатикотоническому типу. Лабильная артериальная гипертензия. МАРС: диагональная хорда в полости левого желудочка.

Артериальная гипотензия у детей и подростков

Студенты должны знать:

1) анатомо-физиологические особенности сердечно-сосудистой системы в зависимости от возраста ребенка;
2) нормальные возрастные значения АД;
3) определение и классификацию артериальной гипотензии;
4) этиологию и патогенез артериальной гипотензии;
5) особенности клинической картины и лабораторно-инструментальных показателей в зависимости от причин возникновения артериальной гипотензии (первичной и вторичной – симптоматической);
6) принципы терапии и применяемые лекарственные препараты (с их механизмом действия);
7) исходы, прогноз и диспансерное наблюдение детей с артериальной гипотензией.

Студенты должны уметь:

1) проводить осмотр ребенка с патологией сердечно-сосудистой системы (в том числе измерить и оценить уровень полученных значений АД и ЧСС);
2) оценить физическое развитие пациента;
3) работать с историей болезни;
4) своевременно назначать и правильно интерпретировать данные лабораторно-инструментальных методов исследования (клинического и биохимического анализов крови и мочи, уровня гормонов щитовидной железы, гипоталамо-гипофизарно-надпочечниковой системы, результатов ЭКГ, ЭхоКГ, суточного мониторирования АД, нейровегетологического обследования – электроэнцефалографии, эхоэнцефалографии, кардиоинтервалографии, клиноортостатических проб и клинических таблиц Вейна, модифицированных Н.А.Белоконь, и других дополнительных методов исследования);
5) на основании клинической симптоматики и результатов полученных значений АД (при 3-кратном измерении и по данным суточного мониторирования АД) оценивать степень тяжести заболевания и риск развития осложнений (в том числе развития конституциональной артериальной гипотензии или гипотонической болезни в подростковом возрасте) с целью назначения адекватной терапии;
6) выписывать рецепты на назначаемые препараты;
7) давать рекомендации по режиму жизни и питания;
8) составлять план диспансерного наблюдения за ребенком.

Контроль исходного уровня знаний

1. Учитывается ли ширина манжеты при измерении АД у ребенка в зависимости от его возраста?
2. Как в норме соотносится АД на руках и на ногах?
3. Какова допустимая разница АД (мм рт.ст.) между правой и левой верхней, а также между правой и левой нижней конечностями?
4. Перечислите факторы, обеспечивающие величину АД.
5. Как очаги хронической инфекции способствуют развитию артериальной гипотензии?
6. При какой направленности исходного вегетативного тонуса наблюдается гипервентиляционный синдром (жалобы на ощущение нехватки воздуха, «вздохи»)?
7. Какой отдел ВНС активен при артериальной гипотензии?
8. Что характерно для СВД по ваготоническому типу?
9. Что наблюдается при вагоинсулярном кризе?
10. С чем связано развитие вазовагального обморока?
11. Какие факторы играют ведущую роль в становлении артериальной гипотензии?

12. Чем характеризуется аускультативная картина сердца у детей с преобладанием ваготонии?
13. Как изменяется функция щитовидной железы и надпочечников при артериальной гипотензии?
14. Перечислите катехоламины и органы, где они вырабатываются.
15. Перечислите гормоны щитовидной железы.
16. Какие изменения на ЭКГ наблюдаются при СВД по ваготоническому типу?
17. Какое минимально возможное АД у ребенка 1 года в норме?
18. Какое минимально возможное АД у ребенка 5 лет в норме?
19. Какое минимально возможное АД у ребенка 14 лет в норме?
20. Какое минимально возможное АД у подростка 16 лет в норме?

Программированный контроль по теме

Укажите все правильные ответы.

1. Критериями лабильной формы артериальной гипотензии являются:
   а) среднесуточные, среднедневные и средненочные показатели систолического и диастолического АД не ниже 25–10-го центиля распределений соответственно полу, возрасту и физическому развитию ребенка,
   б) среднесуточные, среднедневные и средненочные показатели систолического и/или диастолического АД ниже показателей 5-го центиля распределений соответственно полу, возрасту и физическому развитию ребенка,
   в) показатели индекса времени гипотензии для среднесуточных, среднедневных и средненочных значений систолического и диастолического АД колеблются от 25 до 50%,
   г) показатели индекса времени гипотензии для среднесуточных, среднедневных и средненочных значений систолического и/или диастолического АД более 50%,
   д) вариабельность АД может быть нормальной или пониженной,
   е) вариабельность АД повышена.
2. Критериями стабильной формы артериальной гипотензии являются:
   а) среднесуточные, среднедневные и средненочные показатели систолического и диастолического АД ниже показателей 5-го центиля распределений соответственно полу, возрасту и физическому развитию ребенка,
   б) среднесуточные, среднедневные и средненочные показатели систолического и/или диастолического АД выше показателей 95-го центиля распределений соответственно полу, возрасту и физическому развитию ребенка,
   в) показатели индекса времени гипертензии для среднесуточных, среднедневных и средненочных значений систолического и диастолического АД колеблются от 25 до 50%,

г) показатели индекса времени гипертензии для среднесуточных, среднедневных и средненочных значений систолического и/или диастолического АД более 50%,
д) вариабельность АД понижена,
е) вариабельность АД повышена.

3. У детей с артериальной гипотензией при проведении ЭКГ выявляют:
а) повышение биопотенциалов левого желудочка,
б) нарушения процессов реполяризации миокарда (отрицательные зубцы *T*, депрессия сегмента *ST*),
в) синдром ранней реполяризации желудочков,
г) синусовую брадикардию или миграцию водителя ритма,
д) замедление АВ-проводимости,
е) ускорение АВ-проводимости.
4. У детей симптоматическая артериальная гипотензия встречается при:
а) болезни Конна,
б) микседеме,
в) болезни Аддисона,
г) миокардите,
д) ГКМП,
е) недостаточности аортального клапана.
5. Основными лабораторными маркерами при болезни Аддисона являются:
а) гипокалиемия,
б) гиперкалиемия,
в) гипонатриемия,
г) гипохлоремия,
д) резкое повышение в крови и в моче уровня альдостерона,
е) снижение в крови уровня кортизола,
ж) снижение в крови и в моче уровня альдостерона,
з) повышение в крови уровня ренина.

Укажите один правильный ответ.

6. У детей с артериальной гипотензией нейровегетативный характер изменений на ЭКГ в виде синусовой брадикардии, миграции водителя ритма и АВ-блокады устанавливается с помощью следующей ЭКГ-лекарственной пробы:
а) атропиновой,
б) обзидановой.
7. Важными диагностическими маркерами при гипотиреозе являются:
а) определение в суточной моче повышенного уровня гомованилиновой и ванилилминдальной кислот,
б) повышение в крови уровня ренина,
в) повышение в крови уровня ТТГ и снижение уровня T_3 и T_4,
г) снижение в крови уровня альдостерона.
8. При недостаточности клапана аорты АД понижается за счет:

а) систолического АД,
б) диастолического АД,
в) систолического и диастолического АД.

9. Для болезни Аддисона характерно:
   а) повышение норадреналина,
   б) повышение кортизола,
   в) понижение альдостерона,
   г) повышение ренина.
10. У детей с артериальной гипотензией при проведении ЭхоКГ определяется:
    а) увеличение КДР и КДО ЛЖ,
    б) уменьшение КДР и КДО ЛЖ.
11. Основным инструментальным методом диагностики артериальной гипотензии является:
    а) ЭКГ,
    б) ЭхоКГ,
    в) суточное мониторирование АД,
    г) клинический анализ крови,
    д) липидограмма крови,
    е) стандартный тест на толерантность к глюкозе.
12. Какой способ определения систолического и диастолического АД у ребенка является оптимальным:
    а) по формулам,
    б) по центильным таблицам (соответственно возрасту, полу и физическому развитию).
13. Частота случаев первичной артериальной гипотензии у подростков составляет:
    а) 2%,
    б) 20%,
    в) 60%.
14. Первичная артериальная гипотензия встречается чаще:
    а) у мальчиков,
    б) у девочек.

Дополните.

15. Первичная артериальная гипотензия (эссенциальная гипотоническая болезнь) характеризуется ..... при отсутствии заболеваний, при которых понижение АД является вторичным.
16. Терапию артериальной гипотензии следует начинать с .... методов лечения.
17. Артериальная гипотензия, возникающая при ряде заболеваний, называется .....
18. Для устранения психологических и невротических нарушений у детей с артериальной гипотензией применяются ....

19. «Микседематозное сердце» встречается при .....
.....

Ситуационные задачи по теме

Задача 1

Анастасия З., 12 лет, находилась на обследовании и лечении в отделении кардиоревматологии.

Девочка с резидуально-органическим фоном (у матери во время беременности наблюдались невыраженные явления токсикоза; у ребенка на первом году жизни отмечались проявления перинатальной энцефалопатии), с отягощенной наследственностью по хронической гастродуоденальной патологии, артериальной гипотензии. Наблюдается в течение последних 2 лет психоневрологом по поводу частых головных болей напряжения, синкопальных состояний.

Поступила в отделение на обследование с жалобами на частые головные боли, головокружения (при резком переходе из клино- в ортоположение, а также при резком выпрямлении туловища с потемнением в глазах и с мельканием «мушек» перед глазами).

Периодически беспокоят боли в области сердца при нагрузках. В мае 2008 г. наблюдался эпизод синкопального состояния (на перемене, в школе возникли головная боль, головокружение, потемнение в глазах и слабость).

При поступлении: масса тела – 30,2 кг, рост – 150 см; АД 70–80/40–50 мм рт.ст. ЧСС лежа – 78 в минуту, стоя – 92 в минуту. При глотании визуализируется щитовидная железа. Девочка эмоциональна. Вегетативные нарушения: пятна Труссо, красный дермографизм, акротрофогипергидроз, ладони и стопы теплые. При аускультации сердца – систолический шум на верхушке и в V точке с хордальным оттенком и с периодическим щелчком.

Результаты обследования:

ЭКГ: R–R 0,80–0,86 с, *P–Q* 0,12 с, *QRS* 0,08 с, *Q–T* 0,31 с, ЧСС 75–70 в минуту. ЭОС горизонтальная. Брадиаритмия. Правопредсердный ритм, сохраняющийся при функциональных пробах.

Д-ЭхоКГ: ПЖ 16 мм, КДР ЛЖ 38 мм, КСР ЛЖ 24 мм, толщина миокарда МЖП 6,0 мм (диастола); 11,0 мм (систола), аорта 22 мм, ЛП 23 мм. Камеры сердца не увеличены. МПП и МЖП интактны. МЖП – движения правильные. Клапанный аппарат сердца не изменен. Створки митрального клапана утолщены. Пролабирование створок митрального клапана с регургитацией I степени. Множественные диагональные хорды в полости ЛЖ. Выпота в полости перикарда нет. ФВ ЛЖ 66%, ФУ 35%.

Консультация окулиста: глазные среды не изменены. Глазное дно: диски зрительных нервов розовые, границы четкие. Вены и артерии не изменены. Сетчатка, макула не изменены.

Суточное мониторирование АД: показатели среднесуточного, среднедневного и средненочного систолического и диастолического АД ниже 10-го

центиля и составляют для систолического АД 96, 110, 90 мм рт.ст. и для диастолического АД 65, 70, 55 мм рт.ст. соответственно. Индекс времени гипотензии колеблется от 23 до 56%. СИ составил 23% – «over-dippers».

Холтеровское мониторирование ЭКГ: регистрируется синусовая брадиаритмия с ЧСС 48–76 в минуту, с участками правопредсердного ритма. При нагрузках фиксируется синусовая тахикардия с ЧСС до 110 в минуту. В вечерние и в ночные часы обнаружено 3 паузы ритма продолжительностью до 1,6 с. Циркадный профиль ЧСС сохранен.

Рентгенография шейного отдела позвоночника в боковой проекции с функциональными пробами + C_{I-II} (через открытый рот): функциональная нестабильность при сгибании C_{II-IV} позвонков. Положение зубовидного отростка позвонка C_{II} в суставе симметричное.

Реоэнцефалография: пульсовое кровенаполнение в каротидном бассейне слева значительно снижено. Тонус мозговых сосудов изменен по дистоническому типу с преобладанием вазодилатации на уровне артерий малого калибра в вертебробазилярном бассейне справа. Отмечается затруднение венозного оттока во всех отделах мозга, кроме левого полушария. При поворотах головы вертеброгенное влияние незначительное.

Кардиоинтервалография: ваготония с эйтонической активностью.

Клиноортостатическая проба: симпатоастенический вариант реактивности.

Задание:

1. Поставьте диагноз.
2. Составьте план обследования и лечения.
3. Какие профилактические мероприятия необходимо проводить?

Задача 2

Антон Б., 15 лет, находился на обследовании и лечении в отделении кардиоревматологии, куда поступил впервые в связи с жалобами на частые (до 3 раз в неделю) головные боли, головокружения клиноортостатического характера и при резком выпрямлении туловища. Снижена переносимость транспорта. Периодически наблюдаются состояния, сопровождающиеся выраженной слабостью, вялостью, профузным потом, потемнением в глазах и шумом в ушах. При этом АД составляет 70–90/40–60 мм рт.ст.

Подросток от матери с отягощенным акушерско-гинекологическим анамнезом (I беременность – мини-аборт, II беременность протекала на фоне угрозы прерывания, родился мальчик, 20 лет, здоров), от III беременности, настоящей, протекавшей без патологии, но с повышением АД до 140/80 мм рт.ст. на последней неделе, от II срочных физиологических родов, с массой тела при рождении 3300 г, длиной тела 51 см. Ранний период развития протекал без особенностей. Рос и развивался по возрасту.

В семейном анамнезе отмечается склонность к гипотонии. Родители страдают головными болями напряжения.

При поступлении: масса тела 63 кг, рост 181 см; АД 100/50 мм рт.ст.; эмоциональная и вегетативная лабильность – легко возбудим и эмоциона-

лен; отмечаются пятна Труссо, теплые ладони и стопы, стойкий розовый дермографизм; при аускультации сердца на верхушке выслушивается систолический шум со щелчком.

Результаты обследования:

ЭКГ: P–Q 0,14 с, *QRS* 0,08 с, *Q–T* 0,36 с, ЧСС 52–60 в минуту. ЭОС нормальная. Синусовая брадикардия. Неполная блокада правой ножки пучка Гиса. Изменения в миокарде.

Д-ЭхоКГ: ПЖ 18 мм, КДР ЛЖ 46 мм, КСР ЛЖ 34 мм, толщина миокарда МЖП 10 мм (диастола); ЗСЛЖ 10 мм (диастола), аорта 28 мм, ЛП 24 мм, ЛА 27 мм. Полости сердца не расширены. МПП и МЖП интактны. МЖП – движения правильные. Клапанный аппарат сердца не изменен. Регистрируется поздний систолический пролапс передней створки митрального клапана на 5 мм, с регургитацией в пределах клапанного кольца. Сократительная способность миокарда хорошая. ФВ ЛЖ 64%. ФУ 35%.

Суточное мониторирование АД: показатели среднесуточного, среднедневного и средненочного систолического и диастолического АД ниже 25-го центиля и составляют 110, 100, 105 мм рт.ст. и 65, 70, 55 мм рт.ст. соответственно. Индекс времени гипотензии колеблется от 26 до 48%. СИ составил 19,5% – «dippers».

Кардиоинтервалография: ваготония с эйтонической реактивностью.

Клиноортостатическая проба: асимпатикотонический вариант реактивности.

Реоэнцефалография: кровенаполнение в каротидном бассейне слева умеренно снижено. Тонус мозговых сосудов изменен по дистоническому типу, с преобладанием вазодилатации на уровне артерий большого и маленького калибра в каротидном бассейне справа. Отмечается затруднение венозного оттока. При поворотах головы определяется вертеброгенное влияние.

Рентгенография шейного отдела позвоночника + C_{I-II} (через открытый рот): определяется полный костный вариант аномалии Киммерле. Определяется нестабильность C_{II-V} при сгибании. Зубовидный отросток C_{II} в суставе расположен симметрично.

Задание:

1. Поставьте диагноз.
2. Составьте план обследования и лечения.
3. Какие профилактические мероприятия необходимо проводить?

Эталоны ответов на вопросы для проверки исходного уровня знаний

1. Да.
2. АД в норме на ногах выше, чем на руках.
3. 5–10 мм рт.ст.
4. Общее периферическое сопротивление сосудов, насосная функция сердца, объем циркулирующей крови, растяжимость сосудов артериального русла.

5. Путем снижения реактивности надсегментарных отделов ВНС.
6. При ваготонической.
7. Вагоинсулярный.
8. Плохая переносимость транспорта, увеличение потоотделения, мраморность и цианоз конечностей, красный дермографизм.
9. Рвота, боли в животе, головные боли, затруднение дыхания.
10. С недостаточным симпатическим обеспечением деятельности, а также с дилатацией периферических сосудов.
11. Наследственные.
12. Наличием III тона на верхушке в положении лежа и приглушенностью I тона.
13. Снижается.
14. Адреналин и норадреналин. В мозговом веществе надпочечников.
15. Свободный T_3, свободный T_4.
16. Миграция водителя ритма, замедление АВ-проводимости и брадикардия.
17. Не ниже 95/50 мм рт.ст.
18. Не ниже 105/65 мм рт.ст.
19. Не ниже 100/75 мм рт.ст.
20. Не ниже 110/80 мм рт.ст.

Эталоны ответов на вопросы программированного контроля

1. а, в, д.
2. а, г, д.
3. в, г, д.
4. б, в, г, е.
5. б, в, г, е, ж.
6. а.
7. в.
8. б.
9. в.
10. а.
11. в.
12. б.
13. б.
14. б.
15. Стойким снижением значений 10–25-го центиля систолического и/или диастолического АД.
16. С немедикаментозных.
17. Симптоматической.
18. Транквилизаторы.
19. Гипотиреозе.

Эталоны ответов на ситуационные задачи

Задача 1. СВД по смешанному типу. Хроническая головная боль напряжения. Конституциональная артериальная гипотензия. СССУ I типа. МАРС: миксоматоз створок митрального клапана; множественные диагональные хорды в полости левого желудочка. Первичный ПМК I степени, регургитация I степени. Вертебробазилярная недостаточность (нестабильность C_{II-IV} шейных позвонков).

Задача 2. СВД по ваготоническому типу, пароксизмального течения (вагоинсулярные пароксизмы). Хроническая головная боль напряжения. Лабильная артериальная гипотензия. ПМК I степени, регургитация I степени. Вертебробазилярная недостаточность (нестабильность шейного отдела позвоночника). Полная форма костной аномалии Киммерле.

Нарушения сердечного ритма и проводимости у детей

Студенты должны знать:

1) строение проводящей системы сердца;
2) основы ЭКГ;
3) классификацию нарушений сердечного ритма и проводимости;
4) методы диагностики нарушений сердечного ритма и проводимости;
5) самые частые причины аритмий, их клинические проявления и прогностическое значение;
6) основные методы лечения и профилактики;
7) фармакокинетику основных антиаритмических средств;
8) возможные осложнения как самого нарушения сердечного ритма, так и проводимого антиаритмического лечения.

Студенты должны уметь:

1) на основании данных аускультации заподозрить тот или иной вид аритмии;
2) диагностировать на ЭКГ самые частые нарушения сердечного ритма;
3) подключать кардиомонитор к пациенту;
4) оценивать тяжесть состояния пациента;
5) оценивать степень доброкачественности или жизнеугрожаемости аритмии по совокупности проведенных клинико-инструментальных исследований;
6) решать вопрос о необходимости назначения антиаритмической терапии;
7) выбирать наиболее адекватный антиаритмический препарат, рассчитать необходимую дозу, определить метод введения;

8) оценивать эффективность проводимого лечения.

Контроль исходного уровня знаний

1. Какие клетки осуществляют функцию автоматизма?
2. Какие клетки осуществляют функцию проводимости?
3. Что такое синдром Морганьи–Адамса–Стокса?
4. Какой процесс отражает интервал *P–Q* на ЭКГ?
5. В основе какого феномена лежит функционирование пучка Кента?
6. Что такое аллоритмия?
7. Периодика Самойлова–Венкебаха – это нарушение проводимости или возбудимости?
8. Что такое отрицательный дромотропный эффект?
9. Что такое положительный батмотропный эффект?
10. При тахи- или брадиаритмиях показано применение Панангина?
11. Одинаковы ли по механизму действия пропранолол и Изоптин?
12. Что такое холтеровское мониторирование?
13. Как изменяется ЧСС в зависимости от температуры тела?
14. Перечислите основные функции сердечной ткани.
15. Что понимается под понятием «автоматизм»?
16. Что такое возбудимость клетки?
17. Что такое проводимость?
18. Что такое рефрактерность?
19. В чем отличие синусовой аритмии от дыхательной?
20. В чем суть механизма re-entry (риентри)?

Программированный контроль по теме

1. ЭКГ-признаками феномена WPW являются:
   а) укороченный интервал *P–Q*,
   б) наличие волны Δ на комплексе *QRS*,
   в) расширение комплекса *QRS*,
   г) глубокие отрицательные зубцы *T*,
   д) все перечисленное.
2. Проведение ЭКГ-мониторирования по Холтеру обязательно всем детям с:
   а) миокардитами,
   б) СССУ,
   в) артериальной гипертензией,
   г) стенозами аорты.
3. Наиболее частой причиной возникновения желудочковой формы ПТ являются:
   а) нейровегетативные сдвиги,
   б) органическая патология сердца,
   в) пневмония,

г) эндокринная патология.

4. Для диагностики ПТ срочным исследованием является:
   а) рентгенография,
   б) ЭКГ,
   в) ЭхоКГ,
   г) исследование калия в крови.
5. При ПТ наиболее частым симптомом является:
   а) ЧСС 120 в минуту,
   б) ЧСС 180 в минуту,
   в) ЧСС 140 в минуту,
   г) перебои (выпадения) сердечных сокращений.
6. Для суправентрикулярной формы ПТ характерными ЭКГ-признаками являются:
   а) ритм 130 в минуту с регулярными узкими комплексами *QRS*,
   б) ритм более 180 в минуту с регулярными узкими комплексами *QRS*,
   в) ритм 160 в минуту с регулярными резко деформированными комплексами *QRS*,
   г) ритм 150 в минуту с нерегулярными узкими комплексами *QRS*.
7. Для желудочковой формы ПТ характерными ЭКГ-признаками являются:
   а) ритм 130 в минуту с регулярными узкими комплексами *QRS*,
   б) ритм 180 в минуту с регулярными узкими комплексами *QRS*,
   в) ритм 160 в минуту с регулярными резко деформированными комплексами *QRS*,
   г) ритм 150 в минуту с нерегулярными узкими комплексами *QRS*.
8. Дети с признаками преждевременного возбуждения желудочков на ЭКГ представляют собой группу риска по развитию:
   а) ревматической лихорадки,
   б) идиопатической КМП,
   в) ПТ,
   г) перикардита.
9. Угрожаемым по развитию ПТ является феномен:
   а) удлиненного АВ-проведения,
   б) ранней реполяризации желудочков,
   в) преждевременного возбуждения желудочков.
10. Причиной возникновения феномена WPW является:
    а) проведение импульса по дополнительному АВ-соединению,
    б) ускоренное проведение импульса через АВ-узел.
11. Купирование приступа суправентрикулярной ПТ ребенку 6 мес. целесообразно начать с внутривенного введения:
    а) новокаинамида,
    б) кордарона,
    в) АТФ,
    г) дигоксина.

12. Для купирования приступа желудочковой ПТ может быть эффективно внутривенное введение:
    а) лидокаина,
    б) новокаинамида,
    в) сердечных гликозидов,
    г) Панангина.
13. Заболеванием с высоким риском развития желудочковой тахикардии типа «пируэт» является:
    а) синдром удлиненного интервала *Q–T*,
    б) синдром WPW,
    в) СССУ,
    г) все перечисленное.
14. Укажите номотопные аритмии, связанные с нарушением образования импульса:
    а) экстрасистолия,
    б) синусовая брадикардия,
    в) миграция водителя ритма,
    г) АВ-блокада I степени.
15. Приступы Морганьи–Адамса–Стокса характерны для:
    а) полной АВ-блокады,
    б) СССУ,
    в) хронической непароксизмальной тахикардии.
16. Детям с синдромом удлиненного интервала *Q–T* для профилактики синкопе и жизнеугрожающих аритмий наиболее часто рекомендуются такие антиаритмические препараты, как:
    а) Кордарон,
    б) хинидин,
    в) пропафенон,
    г) β-блокаторы.
17. Желудочковая тахикардия типа «пируэт» характерна для синдрома:
    а) Романо–Уорда,
    б) Блэнда–Уайта–Гарленда,
    в) WPW,
    г) Холта–Орама.
18. Укажите органические заболевания сердца, которые ассоциируются с высоким риском развития нарушений сердечного ритма:
    а) аномалия Эбштейна,
    б) ДМЖП,
    в) клапанный стеноз аорты,
    г) корригированная транспозиция магистральных сосудов.
19. Для купирования приступа ПТ АТФ следует вводить:
    а) в/в капельно,
    б) в/м,
    в) в/в струйно, без разведения.
20. Препараты I класса антиаритмических средств:

а) блокируют быстрые натриевые каналы,
б) являются симпатолитиками,
в) удлиняют реполяризацию,
г) блокируют кальциевые каналы.

Ситуационные задачи по теме

Задача 1

Ира К., 11 лет, направлена для обследования в связи с тем, что во время диспансеризации в школе аускультативно были выявлены изменения со стороны сердечно-сосудистой системы. Девочка жалоб не предъявляла.

Из анамнеза известно, что ребенок от I беременности, протекавшей физиологически, I срочных стремительных родов. Раннее развитие без особенностей. Врачами-специалистами не наблюдалась. Учебные нагрузки большие. Сон по времени недостаточный.

При осмотре: состояние удовлетворительное, телосложение правильное. Кожные покровы чистые, нормальной окраски. Подкожный жировой слой развит удовлетворительно. Со стороны лимфатической и дыхательной систем патологических признаков не выявлено. Область сердца визуально не изменена. Верхушечный толчок определяется в пятом межреберье, локализованный, не усилен. Границы относительной сердечной тупости: правая – по правому краю грудины, левая – по левой срединно-ключичной линии, верхняя – нижний край II ребра. Аускультативно – тоны сердца удовлетворительной громкости. Ритм неправильный. ЧСС – 77 в минуту. В ортостазе и после физической нагрузки (10 приседаний) правильный ритм восстанавливается. Живот мягкий, безболезненный. Печень у края реберной дуги. Селезенка не пальпируется. Отеков нет.

Результаты обследования:

Клинический анализ крови: Hb – 120 г/л, эр. – $3{,}8 \cdot 10^{12}$/л, лейк. – $7{,}0 \cdot 10^{9}$/л, п/я – 5%, с/я – 60%, лимф. – 31%, мон. – 4%, СОЭ – 7 мм/ч.

ЭКГ: синусовый ритм с ЧСС 77–80 в минуту, нормальное положение ЭОС, экстрасистолы с узкими комплексами *QRS* с предшествующим отрицательным зубцом *T* в отведениях I, II, aVL, с полной компенсаторной паузой. После физической нагрузки в ортостазе экстрасистолы исчезают.

Д-ЭхоКГ: размеры полостей сердца не увеличены. ФВ ЛЖ 70%. Толщина ЗСЛЖ и МЖП в пределах возрастной нормы.

Задание:

1. Поставьте и обоснуйте диагноз.
2. Каковы возможные причины данного патологического состояния у ребенка?
3. Нуждается ли ребенок в дополнительном обследовании и консультациях специалистов?
4. Составьте план дополнительного обследования пациента.
5. Составьте план лечебных мероприятий.
6. Нуждается ли ребенок в назначении антиаритмических препаратов?

7. Перечислите классы антиаритмических препаратов.

Задача 2

Миша К., 1 мес., доставлен в клинику бригадой скорой помощи в тяжелом состоянии.

Из анамнеза заболевания известно, что в течение последней недели самочувствие ребенка ухудшилось: стал беспокойным, ухудшился аппетит. Педиатр связывал данные симптомы с проявлениями дискинезии ЖКТ. В течение последних часов резко побледнел, полностью отказался от еды, стал вялым, глаза закатывает.

Из анамнеза жизни известно, что ребенок от здоровых молодых родителей, I беременности, протекавшей без особенностей. Роды I срочные, самостоятельные в головном предлежании. Масса тела при рождении: 3500 г, длина – 53 см, закричал сразу, оценка по Апгар 8/9 баллов. Из родильного дома ребенок был выписан на 5-е сутки жизни. Вскармливается грудным молоком. Имеются симптомы лактазной недостаточности. Принимает препарат Лактаза Бэби.

При осмотре: состояние тяжелое. Двигательная активность снижена, ребенок вялый, стонет. Кожные покровы бледные, цианоз носогубного треугольника. Не лихорадит. Катаральных явлений нет. ЧД – 64 в минуту, втяжение яремной ямки и межреберных промежутков. ЧСС – 280 в минуту. Тоны сердца приглушены. Границы относительной сердечной тупости: левая – по левой передней аксиллярной линии, правая – по правой парастернальной линии. Патологических шумов нет. Живот доступен пальпации. Печень выступает из-под края реберной дуги по срединно-ключичной линии на 4 см, пальпируется край селезенки. Пастозность голеней.

Результаты обследования:

Клинический анализ крови: Hb – 110 г/л, эр. – $3{,}5 \cdot 10^{12}$/л, лейк. – $8{,}0 \cdot 10^{9}$/л, п/я – 3%, с/я – 43%, лимф. – 45%, эоз. – 4%, мон. – 5%, СОЭ – 9 мм/ч.

ЭКГ (при поступлении): тахикардия с ЧСС 280 в минуту, зубец *P* отчетливо не визуализируется, *QRS* – 0,04 с, *Q–T* – 0,20 с. Отклонение ЭОС вправо. Признаки преобладания ЛЖ. Депрессия сегмента *ST* и инверсия зубца *T* в левых грудных отведениях.

Д-ЭхоКГ: умеренное увеличение полости левого желудочка. ФВ ЛЖ 50%. Толщина ЗСЛЖ – 6 мм, МЖП – 6 мм.

Задание:

1. Поставьте ребенку диагноз и обоснуйте его.
2. Назовите возможные причины данного патологического состояния.
3. Какие осложнения основного заболевания наблюдаются у ребенка?
4. Какова причина данных осложнений?
5. Нуждается ли ребенок в дополнительном обследовании и консультациях специалистов?
6. Составьте план дополнительного обследования пациента.
7. Составьте план срочных лечебных мероприятий.
8. Нуждается ли ребенок в назначении антиаритмических препаратов?

7. Перечислите классы антиаритмических препаратов.

Задача 2

Миша К., 1 мес., доставлен в клинику бригадой скорой помощи в тяжелом состоянии.

Из анамнеза заболевания известно, что в течение последней недели самочувствие ребенка ухудшилось: стал беспокойным, ухудшился аппетит. Педиатр связывал данные симптомы с проявлениями дискинезии ЖКТ. В течение последних часов резко побледнел, полностью отказался от еды, стал вялым, глаза закатывает.

Из анамнеза жизни известно, что ребенок от здоровых молодых родителей, I беременности, протекавшей без особенностей. Роды I срочные, самостоятельные в головном предлежании. Масса тела при рождении: 3500 г, длина – 53 см, закричал сразу, оценка по Апгар 8/9 баллов. Из родильного дома ребенок был выписан на 5-е сутки жизни. Вскармливается грудным молоком. Имеются симптомы лактазной недостаточности. Принимает препарат Лактаза Бэби.

При осмотре: состояние тяжелое. Двигательная активность снижена, ребенок вялый, стонет. Кожные покровы бледные, цианоз носогубного треугольника. Не лихорадит. Катаральных явлений нет. ЧД – 64 в минуту, втяжение яремной ямки и межреберных промежутков. ЧСС – 280 в минуту. Тоны сердца приглушены. Границы относительной сердечной тупости: левая – по левой передней аксиллярной линии, правая – по правой парастернальной линии. Патологических шумов нет. Живот доступен пальпации. Печень выступает из-под края реберной дуги по срединно-ключичной линии на 4 см, пальпируется край селезенки. Пастозность голеней.

Результаты обследования:

Клинический анализ крови: Hb – 110 г/л, эр. – $3{,}5 \cdot 10^{12}$/л, лейк. – $8{,}0 \cdot 10^{9}$/л, п/я – 3%, с/я – 43%, лимф. – 45%, эоз. – 4%, мон. – 5%, СОЭ – 9 мм/ч.

ЭКГ (при поступлении): тахикардия с ЧСС 280 в минуту, зубец *P* отчетливо не визуализируется, *QRS* – 0,04 с, *Q–T* – 0,20 с. Отклонение ЭОС вправо. Признаки преобладания ЛЖ. Депрессия сегмента *ST* и инверсия зубца *T* в левых грудных отведениях.

Д-ЭхоКГ: умеренное увеличение полости левого желудочка. ФВ ЛЖ 50%. Толщина ЗСЛЖ – 6 мм, МЖП – 6 мм.

Задание:

1. Поставьте ребенку диагноз и обоснуйте его.
2. Назовите возможные причины данного патологического состояния.
3. Какие осложнения основного заболевания наблюдаются у ребенка?
4. Какова причина данных осложнений?
5. Нуждается ли ребенок в дополнительном обследовании и консультациях специалистов?
6. Составьте план дополнительного обследования пациента.
7. Составьте план срочных лечебных мероприятий.
8. Нуждается ли ребенок в назначении антиаритмических препаратов?

9. Перечислите классы антиаритмических препаратов.

Задача 3

Таня К., 3 мес., поступила в кардиологическое отделение для уточнения диагноза. Жалобы на сниженный аппетит и недостаточную прибавку массы тела.

Из анамнеза жизни известно, что девочка родилась у молодых родителей. У матери в детстве имел место ВПС (ДМЖП – 5 мм), который закрылся к 7 годам. Беременность I, протекала с угрозой прерывания в I триместре (кровянистые выделения), лечилась в стационаре. УЗИ сердца плода в течение всей беременности – без патологии. На 32-й неделе гестации внутриутробно был зафиксирован эпизод тахикардии плода. В дальнейшем приступов фетальной тахикардии выявлено не было. Роды на 38-й неделе гестации путем плановой операции кесарева сечения. Масса тела при рождении 2900 г, длина 48 см, закричала сразу. ЧСС – 148 в минуту. Патологических шумов при аускультации выявлено не было. На 9-е сутки жизни (из-за состояния матери) ребенок был выписан домой. Прибавка в массе тела за 1-й месяц – 600 г, за 2-й и 3-й – по 300 г. Аппетит снижен. В течение последних дней появилось частое дыхание, начала покашливать. Перед прививкой в возрасте 3 мес. педиатром был выслушан негромкий шум над областью сердца, была сделана ЭКГ и в связи с выявленными изменениями на ней ребенок госпитализирован.

При осмотре: состояние девочки средней тяжести. Улыбается, гулит. Ребенок правильного телосложения, пониженного питания. Тургор тканей снижен. Кожные покровы бледные, цианоз носогубного треугольника. Покашливает. Не лихорадит. ЧД – 68 в минуту, ЧСС – 152 в минуту. В легких выслушивается жесткое дыхание, хрипов нет. Границы относительной сердечной тупости: левая – по левой передней аксиллярной линии, правая – по правой срединно-ключичной линии, верхняя – во втором межреберье. Тоны сердца удовлетворительной звучности. Выслушивается систолический шум средней интенсивности в четвертом межреберье по левому краю грудины. Печень выступает из-под края реберной дуги по срединно-ключичной линии на 3,5 см. Селезенка выступает из-под края реберной дуги на 2 см. Отеков нет. Диурез адекватный. Пульсация периферических сосудов удовлетворительная.

Результаты обследования:

Клинический анализ крови: Hb – 140 г/л, эр. – $3{,}5 \cdot 10^{12}$/л, лейк. – $8{,}5 \cdot 10^{9}$/л, п/я – 4%, с/я – 45%, лимф. – 45%, эоз. – 2%, мон. – 4%, СОЭ – 10 мм/ч.

ЭКГ: ЧСС – 152 в минуту, *P–Q* 0,06 с, *QRS* 0,10 с, *Q–T* 0,26 с. Отклонение ЭОС влево. Блокада передней ветви левой ножки пучка Гиса. Блокада правой ножки пучка Гиса. Признаки преобладания правого желудочка и гипертрофии ЛЖ. Депрессия сегмента *ST* и инверсия зубца *T* в левых грудных отведениях. Δ-волна на восходящем колене *QRS*.

Д-ЭхоКГ: выявлены признаки ВПС (общий открытый АВ-канал или АВ-коммуникация, полная форма), тип А по Растелли.

Задание:

1. Сформулируйте и обоснуйте диагноз.
2. Составьте план дополнительного обследования пациента.
3. Какая особенность выявлена у ребенка на ЭКГ?
4. Нуждается ли ребенок в назначении антиаритмических препаратов?
5. Перечислите классы антиаритмических препаратов.
6. Назначьте ребенку лечение.

Задача 4

Андрей С., 13 лет, поступил в отделение в связи с выявленными изменениями на ЭКГ. Жалоб не предъявляет.

Ребенок от I беременности, протекавшей без особенностей. Роды срочные, физиологические, крупным плодом. Масса тела при рождении: 4200 г, длина – 55 см. Раннее развитие без особенностей. Прививки по возрасту. Аденотомия в возрасте 5 лет. Перенес ветряную оспу в возрасте 7 лет, скарлатину – в возрасте 11 лет. У матери ребенка с детства на ЭКГ АВ-блокада II степени (Мобитц I с периодикой Самойлова–Венкебаха).

Объективно: состояние ребенка не тяжелое. Ребенок гиперстенического телосложения, повышенная влажность кожных покровов. Стойкий красный дермографизм. В легких везикулярное дыхание, хрипов нет. Границы относительной сердечной тупости не расширены. Тоны сердца удовлетворительной звучности, патологических шумов нет. ЧД – 28 в минуту, ЧСС в положении лежа – 60 в минуту, в ортостазе – 68–72 в минуту. Живот мягкий, безболезненный. Печень у края реберной дуги. Селезенка не пальпируется. Пульсация периферических сосудов удовлетворительная. Отеков нет. АД 90/70 мм рт.ст.

Результаты обследования:

Клинический анализ крови: Hb – 120 г/л, эр. – $3{,}8 \cdot 10^{12}$/л, лейк. – $6{,}5 \cdot 10^{9}$/л, п/я – 2%, с/я – 60%, лимф. – 35%, эоз. – 1%, мон. – 2%, СОЭ – 6 мм/ч.

ЭКГ лежа и стоя: лежа – ЧСС 64 в минуту, *P–Q* 0,24 с, *QRS* 0,08 с, *Q–T* 0,32 с, ритм синусовый, нормальное положение ЭОС; стоя – ЧСС 72–80 в минуту, *P–Q* 0,20 с, *QRS* 0,08 с, *Q–T* 0,30 с, в остальном – без динамики.

Д-ЭхоКГ: размеры полостей сердца не увеличены. ФВ ЛЖ 60%. Толщина ЗСЛЖ и МЖП в пределах возрастной нормы. Данных за ВПС не найдено.

Задание:

1. Сформулируйте и обоснуйте диагноз.
2. Составьте план дополнительного обследования пациента.
3. Какие причины могут лежать в основе выявленных изменений?
4. Нуждается ли ребенок в назначении лекарственной терапии?
5. Может ли ребенок посещать уроки физкультуры и заниматься в спортивных секциях?

Задача 5

Женя С., 1 мес., поступила в кардиологическое отделение в связи с тем, что при осмотре в поликлинике в возрасте 1 мес. у девочки была выслушана ЧСС 60 в минуту. Мать жалоб не предъявляет.

Из анамнеза известно, что мать девочки больна СКВ. Получает всю рекомендованную терапию. Ребенок от III беременности (I беременность – мини-аборт, II беременность – самопроизвольный выкидыш на 8-й неделе гестации). Беременность протекала с токсикозом первой половины. Роды самостоятельные, срочные в головном предлежании. Масса тела при рождении – 3100 г, длина – 50 см. Закричала после отсасывания слизи из верхних дыхательных путей. Оценка по Апгар – 8/9 баллов. Со слов матери, патологии со стороны сердца в родильном доме не находили. Выписана домой на 5-е сутки жизни.

При осмотре состояние ребенка средней тяжести. Кожные покровы чистые. Ребенок правильного телосложения, удовлетворительного питания. Масса тела – 3850 г. ЧД – 40 в минуту. После физической нагрузки (положение на животе) ЧД возрастает до 52 в минуту. Дыхание пуэрильное, хрипов нет. ЧСС – 52–60 в минуту. Границы относительной сердечной тупости: левая – по левой передней аксиллярной линии, правая – по правой парастернальной линии, верхняя – во втором межреберье. Тоны сердца удовлетворительной звучности, выслушивается систолический шум слабой интенсивности с эпицентром в области верхушки. Печень выступает из-под края реберной дуги по правой срединно-ключичной линии на 3 см. Селезенка у края реберной дуги. Отеков нет. Пульсация периферических сосудов удовлетворительная.

Результаты обследования:

Клинический анализ крови: Hb – 135 г/л, эр. – $3{,}2 \cdot 10^{12}$/л, лейк. – $9{,}5 \cdot 10^{9}$/л, п/я – 3%, с/я – 35%, лимф. – 55%, эоз. – 2%, мон. – 5%, СОЭ – 10 мм/ч.

ЭКГ: ЧСС (желудочков) 60 в минуту, *QRS* 0,06 с, *Q–T* 0,30 с. Отмечается полная разобщенность в деятельности предсердий и желудочков. Заключение: АВ-блокада III степени.

Д-ЭхоКГ: размеры левых отделов сердца умеренно увеличены. ФВ ЛЖ 70%. Толщина ЗСЛЖ и МЖП в пределах возрастной нормы. Данных за ВПС не найдено. Регургитация на митральном клапане («+»).

Иммунологическое обследование матери и ребенка: мать – титр анти-Ro-аутоантител (на среде Нер-2) – 1:640; ребенок – титр анти-Ro-аутоантител (на среде Нер-2) – 1:320.

Задание:

1. Сформулируйте и обоснуйте диагноз.
2. Составьте план дополнительного обследования пациента.
3. Какие причины могут лежать в основе выявленных изменений?
4. Нуждается ли ребенок в назначении лекарственной терапии?
5. Показана ли ребенку имплантация элекрокардиостимулятора?

Эталоны ответов на вопросы для проверки исходного уровня знаний

1. Клетки синусового узла.
2. АВ-узел и волокна Гиса–Пуркинье.
3. Синдром Морганьи–Адамса–Стокса – синкопальное состояние с потерей сознания, развивающееся в результате нарушений сердечного ритма и проводимости.
4. АВ-проводимость.
5. В основе феномена WPW.
6. Аллоритмия – правильное чередование экстрасистол с нормальными синусовыми циклами (бигеминия – экстрасистола следует за каждым нормальным сокращением; тригеминия – экстрасистола после двух нормальных сокращений и т.д.).
7. Периодика Самойлова–Венкебаха – это нарушение проводимости (АВ-блокада II степени, Мобитц I).
8. Замедление АВ-проводимости.
9. Повышение возбудимости.
10. Панангин назначается при тахиаритмиях, так как содержит в своем составе калий и магний, снижающие возбудимость миокарда.
11. Пропранолол – антиаритмический препарат, относящийся ко II классу антиаритмических средств (β-блокаторы), Изоптин (верапамил) – антиаритмический препарат, относящийся к IV классу антиаритмических средств (блокаторы медленных кальциевых каналов).
12. ЭКГ-мониторирование по Холтеру – это запись ЭКГ в течение суток с ведением дневника поведения ребенка.
13. Повышение температуры тела на 1°С приводит к учащению ЧСС на 10 уд./мин. При гипотермии ЧСС урежается.
14. Функции сердечной ткани: а) автоматизм; б) возбудимость; в) проводимость; г) рефрактерность.
15. Автоматизм – способность клетки вырабатывать импульсы (потенциал действия).
16. Возбудимость – переход клетки из состояния покоя в фазу быстрой деполяризации.
17. Проводимость – способность клеток проводящей системы сердца проводить импульс от доминантного источника ритма к рабочему миокарду.
18. Рефрактерность – период, во время которого клетка не может быть активной.
19. Синусовая аритмия не связана с дыханием и не исчезает при его задержке. При дыхательной аритмии ЧСС возрастает во время вдоха и урежается во время выдоха, аритмия исчезает при задержке дыхания.
20. Механизм риентри – циркуляция волны возбуждения в замкнутой цепи. Круг риентри состоит из анатомических структур (дополни-

тельные пути проведения) или обусловлен функциональной (электрофизиологической) неоднородностью миокарда с формированием зон преимущественного проведения. Данный механизм лежит в основе риентри-тахикардий.

Эталоны ответов на вопросы программированного контроля

1. д.
2. б.
3. б.
4. б.
5. б.
6. б.
7. в.
8. в.
9. в.
10. а.
11. в.
12. а, б.
13. а.
14. б, в.
15. а, б.
16. г.
17. а.
18. а, г.
19. в.
20. а.

Эталоны ответов на ситуационные задачи

Задача 1. Нарушение сердечного ритма (суправентрикулярная экстрасистолия, редкая, спорадическая), НК степени 0.

Задача 2. Нарушение сердечного ритма (суправентрикулярная ПТ, приступный период); НК степени IIA; аритмогенная кардиомиопатия.

Задача 3. ВПС (общий открытый АВ-канал, тип А по Растелли), синдром WPW с приступами ПТ в анамнезе (внутриутробно), НК степени IIA.

Задача 4. Нарушение проводимости (АВ-блокада I степени) сочетанной этиологии. СВД пубертатного периода по ваготоническому типу. НК степени 0.

Задача 5. Полная АВ-блокада иммунологической природы (синдром неонатальной волчанки). Относительная недостаточность митрального клапана. НК степени I.

Системные васкулиты

Студенты должны знать:

1) классификацию системных васкулитов;
2) патогенез основных заболеваний (артериит Такаясу, болезнь Кавасаки, узелковый полиартериит, геморрагический васкулит, гранулематоз Вегенера);
3) ранние симптомы и диагностические критерии основных нозологических форм из группы системных васкулитов;
4) основные лабораторные изменения, характерные для системных васкулитов, а также принципы их лечения;
5) основные группы лекарственных препаратов для лечения системных васкулитов;
6) осложнения, прогноз и исходы системных васкулитов.

Студенты должны уметь:

1) выявлять в анамнезе и клиническом статусе больных признаки системных васкулитов;
2) выделять ведущие патологические синдромы каждой нозологической единицы из группы системных васкулитов;
3) составлять план дополнительного обследования и правильно трактовать полученные данные;
4) адекватно сопоставлять клинические симптомы с данными дополнительного обследования;
5) уметь составлять дифференциально-диагностические алгоритмы и правильно формулировать нозологический диагноз;
6) адекватно оценивать тяжесть и степень активности патологического процесса;
7) определять тактику терапевтических мероприятий.

Контроль исходного уровня знаний

1. Какой патологический процесс называется васкулитом?
2. Что входит в состав ЦИК?
3. Какие реакции называются иммунокомплексными?
4. Назовите основную функцию В-лимфоцитов.
5. Где происходит образование антител?
6. Какой патологический процесс называется иммунокомплексным васкулитом?
7. ФНОα относится к про- или противовоспалительным цитокинам?
8. К какой ткани относятся клетки крови?
9. Какую задачу выполняет прокальцитониновый тест?
10. Как влияет анемия на показатель СОЭ?

11. Перечислите 5 клинических признаков воспаления.
12. Дайте определение артралгии.
13. Как влияет преднизолон на функциональное состояние сосудистой стенки?
14. Что такое D-димеры?
15. Какова особенность диспротеинемии при бактериальном воспалении?
16. Какова особенность диспротеинемии при иммунном воспалении?
17. Какая функциональная система организма ответственна за генетический контроль иммунного ответа?
18. Что такое МНО?
19. Какой показатель используется для контроля за терапией гепарином?
20. Перечислите существующие в организме звенья гемостаза.

Программированный контроль по теме

Укажите один или несколько правильных ответов.

1. Назовите заболевание, не относящееся к группе ревматических болезней:
   а) болезнь Кавасаки,
   б) синдром Стилла,
   в) инфекционный эндокардит,
   г) узелковый полиартериит,
   д) СКВ.
2. Симптом «бабочки» характерен для:
   а) СКВ,
   б) системной склеродермии,
   в) дерматомиозита,
   г) ревматической лихорадки,
   д) узелкового полиартериита.
3. Стойкое поражение суставов развивается при:
   а) СКВ,
   б) системной склеродермии,
   в) геморрагическом васкулите,
   г) ревматической лихорадке,
   д) ЮРА.
4. Гемолитическая анемия может развиваться при:
   а) СКВ,
   б) системной склеродермии,
   в) дерматомиозите,
   г) узелковом полиартериите,
   д) ЮРА.
5. Инсоляция провоцирует развитие:
   а) острой ревматической лихорадки,
   б) СКВ,

в) болезни Такаясу,
г) синдрома Рейтера,
д) геморрагического васкулита.

6. Пульс-терапия не осуществляется:
а) НПВС,
б) глюкокортикостероидными препаратами,
в) цитостатическими препаратами.
7. Лихорадка при синдроме Кавасаки исчезает после назначения:
а) преднизолона,
б) ибупрофена,
в) ацетилсалициловой кислоты,
г) антибиотиков,
д) внутривенных иммуноглобулинов.
8. Поражение сердечно-сосудистой системы при синдроме Кавасаки не включает:
а) миокардит,
б) вальвулит митрального клапана,
в) перикардит,
г) коронарит,
д) бородавчатый эндокардит Либмана–Сакса.
9. К осложнениям синдрома Кавасаки со стороны сердца не относится:
а) инфаркт миокарда,
б) ППС,
в) аневризмы коронарных артерий,
г) фибринозный перикардит,
д) тромбоз коронарных артерий.
10. Для диагностики какого заболевания необходимо определять титр ANCA:
а) СКВ,
б) системной склеродермии,
в) узелкового полиартериита,
г) гранулематоза Вегенера,
д) ювенильного дерматомиозита.
11. К селективным НПВС относятся:
а) нимесулид,
б) диклофенак натрия,
в) индометацин,
г) ибупрофен,
д) мелоксикам.
12. К неселективным НПВС относятся:
а) нимесулид,
б) диклофенак натрия,
в) индометацин,
г) ибупрофен,
д) мелоксикам.

13. К васкулитам с преимущественным поражением крупных сосудов относятся:
    а) артериит Такаясу,
    б) узелковый полиартериит,
    в) болезнь Кавасаки,
    г) гранулематоз Вегенера,
    д) синдром Черджа–Строс.
14. К васкулитам с преимущественным поражением средних артерий относятся:
    а) артериит Такаясу,
    б) узелковый полиартериит,
    в) болезнь Кавасаки,
    г) болезнь Шенлейна–Геноха,
    д) болезнь Бехчета.
15. К васкулитам с преимущественным поражением мелких сосудов относятся:
    а) артериит Такаясу,
    б) узелковый полиартериит,
    в) болезнь Кавасаки,
    г) болезнь Шенлейна–Геноха,
    д) гранулематоз Вегенера.
16. Болезнью «отсутствия пульса» называют:
    а) артериит Такаясу,
    б) узелковый полиартериит,
    в) болезнь Кавасаки,
    г) болезнь Шенлейна–Геноха,
    д) системную склеродермию.
17. Триада клинических симптомов – поражение верхних дыхательных путей, легких и почек – включает в себя такое заболевание, как:
    а) артериит Такаясу,
    б) узелковый полиартериит,
    в) гранулематоз Вегенера,
    г) болезнь Шенлейна–Геноха,
    д) СКВ.
18. При классическом узелковом полиартериите у большинства больных выявляется инфицирование:
    а) вирусом герпеса I типа,
    б) цитомегаловирусом,
    в) вирусом гепатита В,
    г) вирусом Эпштейна–Барр,
    д) вирусом герпеса VI типа.
19. На 4-й неделе какого заболевания развивается периногтевое пластинчатое шелушение:
    а) артериита Такаясу,
    б) узелкового полиартериита,

в) болезни Кавасаки,
г) болезни Шенлейна–Геноха,
д) ювенильного дерматомиозита.

20. К возникновению такого симптома, как «лиловая эритема» приводит:
а) СКВ,
б) системная склеродермия,
в) неспецифический аортоартериит,
г) узелковый полиартериит,
д) ювенильный дерматомиозит.

Ситуационные задачи по теме

Задача 1

Маша В., 14 лет. Ранний анамнез без особенностей. 4 мес. назад появились жалобы на головную боль, немотивированные подъемы температуры тела, снижение аппетита, ухудшение зрения. От приема болеутоляющих средств эффект кратковременный. Дважды отмечались обморочные состояния.

При объективном осмотре ребенок астенизирован. Предпочитает находиться в постели, так как при ходьбе возникают неприятные ощущения в мышцах. Температура 37,5°С. Кожные покровы бледные. Лимфатические узлы не увеличены. Суставы визуально не изменены. Органы дыхания без особенностей. I тон сердца приглушен. Выслушивается интенсивный шум в области правой сонной артерии. Печень выступает из-под края реберной дуги на 2,5 см. АД на правой руке: 160/100 мм рт.ст.

Результаты обследования:

Клинический анализ крови: Hb – 97 г/л, лейкоциты – $12{,}3 \cdot 10^9$/л, п/я – 5%, с/я – 75%, лимф. – 14%, мон. – 5%, эоз. – 1%, СОЭ – 47 мм/ч.

Биохимический анализ крови: С-реактивный белок – 40 г/л.

Общий анализ мочи: без патологических изменений.

Задание:

1. Выделить основные патологические синдромы.
2. Сформулировать предположительный диагноз.
3. Определить возможную локализацию поражения.
4. Составить план дополнительного обследования.
5. Осуществить дифференциально-диагностический поиск.
6. Сформулировать план лечебных мероприятий.
7. Какой симптом, являющийся диагностически важным для данного заболевания, отсутствует в условии задачи и почему?

Задача 2

Рома Г., 13 лет. Перинатальный анамнез без особенностей. В дошкольно-школьном возрасте перенес корь, ветряную оспу, болезнь Боткина. Часто болеет ангинами. Отец пробанда имеет ППС (недостаточность митрального клапана), у матери – аутоиммунный тиреоидит. Год назад у мальчика на фоне полного здоровья появились головокружения, многократная рвота,

снизился слух на правое ухо. АД – 110/70 мм рт.ст. Консультирован неврологом, поставлен предварительный диагноз: СВД, рекомендовано дообследование, которое не было проведено по семейным обстоятельствам. Через 8 мес. у ребенка появились боли в животе, головные боли, слабость, боли в коленных и лучезапястных суставах, начал высоко лихорадить, в связи с чем был госпитализирован.

При осмотре: мальчик пониженного питания, жалуется на головную боль и боли в животе. Температура 38,0°С. Кожные покровы чистые. Суставы визуально не изменены, движения в них не ограничены. В легких дыхание везикулярное, хрипы не выслушиваются. I тон сердца приглушен, выслушивается короткий систолический шум в четвертом межреберье слева от грудины. Печень выступает из-под края реберной дуги на 3 см по срединно-ключичной линии. Отеков нет. Отмечается болезненность при пальпации яичек. АД 180/140 мм рт.ст.

Результаты обследования:

Клинический анализ крови: Hb – 105 г/л, лейкоциты – $18{,}3 \cdot 10^9$/л, п/я – 8%, с/я – 77%, лимф. – 10%, мон. – 5%, СОЭ – 60 мм/ч.

Биохимический анализ крови: С-реактивный белок – 56 г/л.

Общий анализ мочи: белок – 0,2 г/л, микрогематурия (8–10 эритроцитов в поле зрения).

Осмотр оториноларинголога: значительное снижение слуха с обеих сторон.

Задание:

1. Выделить основные патологические синдромы.
2. Предположить возможный диагноз.
3. Составить план дополнительного обследования.
4. Осуществить дифференциально-диагностический поиск.
5. Составить план лечебных мероприятий.
6. Чем можно объяснить потерю слуха у пациента?

Задача 3

Артем Б., 3 года 3 мес. До 3 лет не болел. 3 мес. назад начал посещать детский сад. 1,5 мес. назад перенес ОРВИ. Начал вновь посещать детский сад 3 нед. назад. Заболел остро, 7 дней назад, заболевание началось с подъема температуры тела до 38,5°С. Параллельно отмечались симптомы конъюнктивита, гиперемия слизистых оболочек ротоглотки, мелкоточечная розовая сыпь на ногах. Участковым врачом поставлен диагноз «ОРВИ». Лихорадка не снижалась, несмотря на прием Нурофена и противовирусных препаратов. Было отмечено увеличение правого переднешейного лимфатического узла. По поводу лимфаденита ребенку был назначен перорально Амоксиклав. Несмотря на назначение антибактериальной терапии, температура тела не снижалась, появилась одышка, и мальчик был госпитализирован в инфекционное отделение с подозрением на пневмонию.

При поступлении: температура – 39°С, ЧСС – 160 в минуту, ЧД – 72 в минуту. В легких дыхание проводится равномерно, хрипы не выслушива-

ются. Тоны сердца глухие, аритмичные. Живот умеренно вздут. Печень +4,0 см из-под края реберной дуги, селезенка +3 см. Плотные отеки кистей и стоп. АД 100/60 мм рт.ст.

Результаты обследования:

Клинический анализ крови: Hb – 97 г/л, лейкоциты – $14{,}5 \cdot 10^9$/л, п/я – 6%, с/я – 68%, лимф. – 20%, мон. – 6%, тр. – $800 \cdot 10^9$/л, СОЭ – 38 мм/ч.

Биохимический анализ крови: С-реактивный белок – 34 г/л, АСТ – 168 ЕД/л, АЛТ – 140 ЕД/л.

Общий анализ мочи: белок – 0,45 г/л, микрогематурия (10–12 эритроцитов в поле зрения).

Рентгенография грудной клетки: данных за пневмонию нет. КТИ – 75%.

ЭКГ: тахикардия, наджелудочковая экстрасистолия.

Д-ЭхоКГ: увеличение левых отделов сердца. ФВ ЛЖ – 40%, выпот в полости перикарда.

Задание:

1. Сформулировать диагноз, перечислив его синонимы.
2. Обосновать диагноз, выделив его критерии.
3. Перечислить наиболее серьезные осложнения данной патологии.
4. Выделить симптомы, определяющие тяжесть состояния ребенка.
5. Составить план проведения терапевтических мероприятий ребенку.
6. Провести дифференциальную диагностику.

Задача 4

Катя С., 8 лет. Девочка заболела остро, когда у нее поднялась температура тела до 37,8°С, отмечалась неоднократная рвота. На следующий день на коже нижних конечностей, ягодиц, в области коленных и локтевых суставов, в заушной области появилась мелкопятнистая геморрагическая сыпь. Жалобы на боли в коленных, локтевых и лучезапястных суставах, а также схваткообразные боли в животе. Ребенок госпитализирован.

При поступлении: суставы увеличены в размерах, движения в них ограничены. Тоны сердца ритмичные, ЧСС – 120 в минуту. Патологических шумов нет. Живот умеренно болезненный при пальпации. Печень +3,0 см, селезенка +3,0 см. Отеков нет.

Результаты обследования:

Клинический анализ крови: Hb – 120 г/л, лейкоциты – $11{,}5 \cdot 10^9$/л, п/я – 4%, с/я – 65%, лимф. – 24%, эоз. – 5%, мон. – 2%, тр. – $650 \cdot 10^9$/л, СОЭ – 38 мм/ч.

Общий анализ мочи: эр. – до 100 в поле зрения.

Задание:

1. Выделить основные патологические синдромы.
2. Поставить диагноз и представить его обоснование.
3. Провести дифференциальный диагноз.
4. Составить план терапевтических мероприятий.
5. Оценить возможные риски развития осложнений.

Задача 5

Валерий Д., 16 лет. Жалобы на периодические подъемы температуры до субфебрильных цифр, слабость, похудание, сниженный аппетит в течение последних 6–7 месяцев. Иногда у мальчика возникали боли в коленных суставах. 2 нед. назад появилась отечность правого века и упорный насморк с гнойно-геморрагическим отделяемым, кашель с прожилками крови в мокроте. Ребенок госпитализирован. При поступлении состояние тяжелое. Астенизирован. При осмотре у ребенка правосторонний экзофтальм, осиплость голоса, стридорозное дыхание. Лихорадит. Коленные суставы отечны, движения в них болезненные, вокруг суставов геморрагическая сыпь. В легких выслушиваются единичные крепитирующие хрипы в нижних отделах по задней поверхности. Тоны сердца приглушены. Живот мягкий, безболезненный при пальпации. Печень +2 см из-под края реберной дуги, селезенка +1,5 см. Неврологический статус – без особенностей.

Результаты обследования:

Клинический анализ крови: Hb – 96 г/л, лейк. – $17{,}6 \cdot 10^9$/л, п/я – 5%, с/я – 74%, лимф. – 15%, мон. – 6%, СОЭ – 69 мм/ч.

Общий анализ мочи: эр. – 15–20 в поле зрения.

Задание:

1. Перечислить основные патологические синдромы и системы макроорганизма, вовлеченные в патологический процесс.
2. Поставить предварительный диагноз.
3. Составить план обследования.
4. Назвать лабораторный тест, являющийся серологическим маркером данного заболевания.
5. Провести дифференциальную диагностику.
6. Определить стратегию лечения пациента.

Эталоны ответов на вопросы для проверки исходного уровня знаний

1. Васкулит – это заболевание, основным морфологическим маркером которого является воспаление сосудистой стенки.
2. Антиген, антитело, комплемент.
3. Иммунологическая реакция немедленного типа с образованием ЦИК, состоящих из антигена, антитела и комплемента.
4. Синтез антител.
5. В лимфатических узлах, пейеровых бляшках, селезенке.
6. Иммунокомплексный васкулит – иммунное воспаление сосудистой стенки сосудов различного калибра с нарушением в системе гемостаза в виде внутрисосудистой гиперкоагуляции, нарушением кровотока и ишемией участка тканей.
7. ФНОα относится к провоспалительным цитокинам.
8. Клетки крови относятся к соединительной ткани.

9. Осуществляет дифференциальную диагностику бактериального и иммунного воспаления.
10. При анемии СОЭ повышается.
11. Боль, гиперемия, отек, повышение температуры, нарушение функции.
12. Артралгии – это боли в суставах.
13. Преднизолон снижает проницаемость сосудистой стенки и повышает ее чувствительность к своим собственным катехоламинам.
14. D-димеры – это фрагменты расщепленного фибрина. Определение D-димеров входит в набор для диагностики ДВС-синдрома и контроля за лечением тромболитиками.
15. Повышение α-глобулинов.
16. Повышение γ-глобулинов.
17. Главный комплекс гистосовместимости человека (HLA-система).
18. МНО – международное нормализованное отношение. Применяется для контроля лечения непрямыми коагулянтами. Норма 0,86–1,18.
19. При лечении гепарином необходимо контролировать показатель АЧТВ (норма – 27–49 с).
20. Сосудистое, тромбоцитарное, плазменное.

Эталоны ответов на вопросы программированного контроля

1. в.
2. а.
3. д.
4. а.
5. б.
6. а.
7. д.
8. д.
9. б, г.
10. г.
11. а, д.
12. б, в, г.
13. а.
14. б, в.
15. г, д.
16. а.
17. в.
18. в.
19. в.
20. д.

Эталоны ответов на ситуационные задачи

Задача 1

1. Астенический, лихорадочный, цереброваскулярный, синдром артериальной гипертензии.
2. Системный васкулит. Неспецифический аортоартериит (артериит Такаясу).
3. Сонные артерии, почечная артерия.
4. Д-ЭхоКГ, ультразвуковая допплерография и дуплексное сканирование, КТ, спиральная КТ с контрастированием, рентгеноконтрастная ангиография.
5. Острая ревматическая лихорадка, инфекционный эндокардит, узелковый полиартериит, врожденная патология магистральных сосудов.
6. Патогенетическая терапия: преднизолон 0,5–1 мг/кг/сут., метотрексат 10–15 мг/м^2 1 раз в неделю; симптоматическая терапия: гипотензивные препараты (β-адреноблокаторы, блокаторы кальциевых каналов, диуретики), вазоактивные препараты (пентоксифиллин, дипиридамол, ацетилсалициловая кислота).
7. В условии задачи не представлен симптом «отсутствия или асимметрии пульса», что, наиболее вероятно, обусловлено небольшим сроком заболевания и отсутствием сформированной окклюзии крупных сосудов.

Задача 2

1. Астенический, лихорадочный, цереброваскулярный, синдром артериальной гипертензии, абдоминальный, мочевой.
2. Системный васкулит (узелковый полиартериит).
3. Ангиография, биопсия с последующим гистологическим исследованием.
4. Сепсис, ювенильный идиопатический артрит, дерматомиозит, СКВ, хронический гломерулонефрит.
5. Патогенетическая терапия: преднизолон, метилпреднизолон 1–1,5 мг/кг/сут. Возможно проведение пульс-терапии, а также синхронная терапия (сочетание пульс-терапии преднизолоном и плазмафереза), цитостатическая терапия, генно-инженерные биологические препараты (инфликсимаб, ритуксимаб); симптоматическая терапия: гипотензивная терапия, вазоактивная терапия (антикоагулянты и дезагреганты), НПВС.
6. Потеря слуха обусловлена развитием неврита слухового нерва.

Задача 3

1. Слизисто-кожный лимфонодулярный синдром (синдром Кавасаки, болезнь Кавасаки).
2. Лихорадка более 5 дней, отек дистальных отделов конечностей, сыпь, двусторонний конъюнктивит, шейная лимфаденопатия. Лихорадка

более 5 дней плюс 4 вышеперечисленных основных признака соответствуют полному синдрому Кавасаки. Поражение коронарных артерий подтверждает данный диагноз.

3. Наиболее серьезными осложнениями синдрома Кавасаки являются симптомы поражения сердечно-сосудистой системы: миокардит, перикардит, коронарит, аневризмы коронарных артерий, коронарный тромбоз, СН, инфаркт миокарда, разрыв коронарных артерий, стеноз и окклюзия коронарных артерий.
4. Тяжесть состояния ребенка определяется длительным лихорадочным и интоксикационным синдромом, а также синдромом СН на фоне течения миоперикардита.
5. Ацетилсалициловая кислота 80–100 мг/кг/сут., разделенных на 4 приема (в течение 14 дней), внутривенные иммуноглобулины 2 г/кг.
6. Скарлатина, аденовирусная инфекция, грипп, инфекционный мононуклеоз, корь, краснуха, вирусный миоперикардит.

Задача 4

1. Кожный, суставной, абдоминальный, почечный.
2. Геморрагический васкулит (болезнь Шенлейна–Геноха), смешанная форма с поражением почек, активная фаза, среднетяжелый, острое течение.
   Основание для постановки диагноза: петехиальная сыпь с типичной локализацией (обязательный признак) при отсутствии тромбоцитопении в сочетании с дополнительными признаками (боли в животе, артрит, поражение почек).
3. Менингококкемия, тромбоцитопеническая пурпура, лейкоз, опухоли, лимфопролиферативные заболевания, СКВ.
4. Гепаринотерапия 100–250 ЕД/кг/сут. под контролем АЧТВ, антиагреганты, инфузионная терапия, преднизолон по показаниям.
5. Возможные осложнения: со стороны почек – гломерулонефрит с развитием острой или хронической почечной недостаточности; со стороны ЖКТ – инвагинация, кишечная непроходимость, перфорация кишечника с развитием перитонита.

Задача 5

1. Лихорадочный, интоксикационный, кожный, суставной; поражение глаз, носоглотки, гортани, легких, почек.
2. Гранулематоз Вегенера (гранулематозный ANCA-ассоциированный васкулит).
3. Биохимический анализ крови, ЭКГ, Д-ЭхоКГ, УЗИ почек, КТ легких, бронхоскопия, прямая ларингоскопия, эзофагогастродуоденоскопия, рентгенография коленных суставов, КТ костей лицевого скелета, консультация и обследование офтальмолога, оториноларинголога, биопсия с последующим гистологическим исследованием, выявлением деструктивно-продуктивного васкулита мелких и средних

артерий и некротизирующих гранулем, преимущественно в органах, контактирующих с внешней средой.

4. Определение антител к цитоплазме нейтрофилоз (ANCA-аутоантитела).
5. Туберкулез легких, сепсис, синдром Гудпасчера.
6. Комбинированная терапия преднизолоном и циклофосфамидом, включая пульс-терапию, метотрексат, сеансы плазмафереза, генно-инженерные биологические препараты (ритуксимаб), ВВИГ.

ЛИТЕРАТУРА

1. *Алексеева Е.И., Литвицкий П.Ф.* Ювенильный ревматоидный артрит: этиология, патогенез, клиника, алгоритмы диагностики и лечения: рук. для врачей, преподавателей, науч. сотрудников / Под общ. ред. А.А.Баранова. – М.: ВЕДИ, 2007. – 368 с.
2. Аритмии у детей. Атлас электрокардиограмм / Под ред. М.А.Школьниковой. – М.: Медпрактика-М, 2006. – 148 с.
3. *Баранов А.А., Алексеева Е.И., Базарова Т.М. и др.* Протокол ведения пациентов с ювенильным артритом // Вопр. соврем. педиат. – 2013. – Т. 12, №1. – С. 37–56.
4. *Басаргина Е.Н.* Патогенетические основы лечения сердечной недостаточности у детей // Рос. вестн. перинатол. и педиат. – 2003. – №1. – С. 38–43.
5. *Белоконь Н.А., Кубергер М.А.* Болезни сердца и сосудов у детей: рук. для врачей. – В 2 тт. – М.: Медицина, 1987. – Т. 1. – 476 с.; Т. 2. – 480 с.
6. *Белоконь Н.А., Подзолков В.П.* Врожденные пороки сердца. – М.: Медицина, 1991. – 352 с.
7. Болезни сердца по Браунвальду. Руководство по сердечно-сосудистой медицине. – В 4 тт. – М.: Логосфера, 2012.
8. Вегетативные расстройства: клиника, лечение, диагностика / Под ред. А.М.Вейна. – М.: Медицинское информационное агентство, 1998. – 752 с.
9. *Вейн А.М., Окнин В.Ю., Хаспекова Н.Б., Федотова А.В.* Состояние механизмов вегетативной регуляции при артериальной гипотензии // Журн. неврол. и психиатр. – 1998. – №4. – С. 20–24.
10. *Давыдовская А.А.* Нейрогуморальные механизмы формирования сердечной недостаточности у новорожденных и детей первого года жизни: Дис. … канд. мед. наук. – 2000.
11. Детская вегетология. Практическое руководство по детским болезням / Под ред. Р.Р.Шиляева, Е.В.Неудахина. – М.: Медпрактика-М, 2008. – Т. XI. – 408 с.
12. Детская ревматология. Атлас / Под ред. А.А.Баранова, Е.И.Алексеевой. – М.: ПедиатрЪ, 2015. – 384 с.
13. Детская ревматология / Под ред. А.А.Баранова, Е.И.Алексеевой. – М.: Союз педиатров России, 2011. – 236 с. – (Серия «Клинические рекомендации для педиатров»).
14. Детская ревматология: рук. для врачей / Под ред. А.А.Баранова, Л.К.Баженовой. – М.: Медицина, 2002. – 336 с.
15. Диагностика и лечение хронической сердечной недостаточности у детей и подростков: метод. рекоменд. (Ассоциация детских кардиологов России). – М., 2010. – 80 с.
16. Диагностика, лечение и профилактика артериальной гипертензии у детей: метод. рекоменд. // Прил. 1 к журн. «Педиатрия» им. Г.Н.Сперанского. – 2003. – №2. – 10 с.
17. *Дядык А.И., Цыба И.Н., Бабанина Т.В. и др.* Инфекционный эндокардит // Интернет-издание «Новости медицины и фармации», 2013. – №4 (445).

18. Кардиология детского возраста / Под ред. А.Д.Царегородцева, Ю.М.Белозерова, Л.В.Брегель. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2014. – 784 с.
19. Кардиология детского и подросткового возраста: учеб. пособие для студентов педиатр. фак. мед. вузов в 3 ч. / Под ред. Ю.Г.Мухиной, Е.В.Неудахина, Н.П.Котлуковой, И.Г.Морено. – М.: Петроруш, 2011. – Ч. I. – 227 с.; Ч. II. – 148 с.; Ч. III. – 206 с.
20. Кардиология и ревматология детского возраста (избранные главы). Практическое руководство по детским болезням / Под ред. Г.А.Самсыгиной, М.Ю.Щербаковой. – М.: Медпрактика-М, 2004. – Т. III. – 744 с.
21. Кардиология и ревматология детского возраста (избранные главы) / Практическое руководство по детским болезням. Под ред. Г.А.Самсыгиной, М.Ю.Щербаковой. – М.: Медпрактика-М, 2009. – Т. III. – 812 с.
22. Клинические рекомендации по детской кардиологии и ревматологии / Под ред. М.А.Школьниковой, Е.И.Алексеевой. – М.: М-Арт, 2011. – 512 с.
23. *Кушаковский М.С.* Хроническая застойная сердечная недостаточность. – СПб.: Фолиант, 1998. – 318 с.
24. Лекции по педиатрии. – Т. 4 «Кардиология» / Под ред. В.Ф.Демина, С.О.Ключникова, Н.П.Котлуковой, М.Ю.Щербаковой. – М., 2004. – 413 с.
25. *Леонтьева И.В.* Артериальная гипотония у детей и подростков: лекция для врачей. – М., 2002. – 62 с.
26. *Леонтьева И.В.* Лекции по кардиологии детского возраста. – М.: Медпрактика-М, 2005. – 536 с.
27. *Макаров Л.М.* ЭКГ в педиатрии. – М.: Медпрактика-М, 2002. – 276 с.
28. *Макаров Л.М.* Холтеровское мониторирование. – М: Медпрактика-М, 2003. – 340 с.
29. *Мутафьян О.А.* Детская кардиология: руководство. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. – 504 с.
30. Наследственные болезни сердца у детей / Под ред. Ю.М.Белозерова. – Иркутск, 2006. – 584 с.
31. Национальные рекомендации ОССН, РКО и РНМОТ по диагностике и лечению ХСН (4-й пересмотр). – М., 2013. – 312 с.
32. Неонатальный скрининг с целью раннего выявления критических врожденных пороков сердца: метод. рекоменд. – М.: М-Арт, 2012. – 36 с.
33. Неонатология: нац. рук. / Под ред. Н.Н.Володина. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2014. – Гл. 26 (Н.П.Котлукова, А.С.Шарыкин, Л.В.Симонова и др.). – С. 301–354 + CD-диск.
34. Неонатология: нац. рук. (кратк. изд.) / Под ред. Н.Н.Володина. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2013. – Гл. 14 (Н.П.Котлукова, А.С.Шарыкин, Е.А.Дегтярева и др.). – С. 253–358.
35. *Опи Л.Х., Герш Б.Д.* Лекарства в практике кардиолога / Под общ. ред. В.Н.Хирманова. – М.: Рид Элсивер, 2010. – 784 с.
36. Ревматические болезни у детей / Под ред. А.А.Баранова, Е.И.Алексеевой. – М.: ПедиатрЪ, 2016. – 144 с. – (Серия «Клинические рекомендации для педиатров»).
37. Рекомендации по диагностике, лечению и профилактике артериальной гипертензии у детей и подростков (2-й пересмотр) // Прил. к ж-лу «Кардиоваскулярная терапия и профилактика», 2009. – Т. 8, №4. – С. 253–288.
38. Руководство по детской ревматологии / Под ред. Н.А.Геппе, Н.С.Подчерняевой, Г.А.Лыскиной. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2011. – 720 с. + CD-диск.

39. Руководство по фармакотерапии в педиатрии и детской хирургии / Под ред. В.А.Таболина, А.Д.Царегородцева. – Том «Кардиология». – М.: Медпрактика-М, 2004.
40. *Студеникин М.Я., Сербин В.И.* Сердечная недостаточность у детей. – М.: Медицина, 1984. – 256 с.
41. Федеральное руководство по использованию лекарственных средств (формулярная система) / Под ред. А.Г.Чучалина, В.В.Яснецова. – Выпуск XVI. – М.: Щербинская типография, 2015. – 1015 с.
42. Федеральное руководство по использованию лекарственных средств (формулярная система) / Под ред. А.Г.Чучалина, В.В.Яснецова. – Выпуск XVII. – М.: Щербинская типография, 2016. – 1045 с.
43. Физиология и патология сердечно-сосудистой системы у детей первого года жизни / Под ред. М.А.Школьниковой, Л.А.Кравцовой. – М.: Медпрактика-М, 2002. – 160 с.
44. *Цукерман Г.И., Малашенков Л.И., Кавсадзе В.Э.* Опухоли сердца (клиника, диагностика и результаты хирургического лечения). – М.: Изд-во НЦ ССХ им. А.Н.Бакулева, 1999. – 269 с.
45. *Шабалов Н.П.* Детские болезни: учебник. – В 2 тт. – Т. 2. – СПб.: Питер, 2008. – С. 77–84.
46. *Шарыкин А.С.* Врожденные пороки сердца: руководство. – М.: Бином, 2009. – 392 с.
47. *Шарыкин А.С.* Перинатальная кардиология: рук. для педиатров, акушеров, неонатологов. – М.: Волшебный фонарь, 2007. – 260 с.
48. *Школьникова М.А.* Жизнеугрожающие аритмии у детей. – М.: Нефтяник, 1999. – 230 с.
49. *Habib G., Hoen B., Tornos P. et al.* Guidelines on the prevention, diagnosis and treatment of infective endocarditis (new version 2009) // Eur. Heart J. – 2009. – Vol. 30. – P. 2369–2413.
50. *Li J.S., Sexton D.J., Mick N. et al.* Proposed modifications to the Duke criteria for the diagnosis of infective endocarditis // Clin. Infect. Dis. – 2000. – Vol. 30. – P. 633–638.
51. *Keane J.F., Fyler D.C., Lock J.E.* Nadas' Pediatric Cardiology. – 2nd ed. – Elsevier, 2006. – P. 934.
52. *Park S.C., Myung K.* Pediatric Cardiology for practitioners. – 4th ed. – Kindle Edition, 2007. – 630 p.
53. The Science and practice of pediatric cardiology / A.Garson, J.T.Bricker, D.G.McNamara (Eds). – 1990. – 2557 pp. in three volumes.

ДЕТСКАЯ КАРДИОЛОГИЯ

Под ред. ***П.В.Шумилова, Н.П.Котлуковой***

Редактор: *О.В.Крикунова*
Ответственный редактор: *Н.Ю.Соколова*
Корректоры: *О.В.Заглубоцкая, Е.А.Бакаева*
Компьютерный набор и верстка: *С.В.Шацкая*

ISBN 978-5-00030-584-3

Лицензия ИД №04317 от 20.04.01 г.
Подписано в печать 15.05.18. Формат 60×90/16
Бумага офсетная. Печать офсетная. Усл. печ. л. 36,5
Гарнитура Таймс. Заказ №8616

Издательство «МЕДпресс-информ».
119048, Москва, Комсомольский пр-т, д. 42, стр. 3
e-mail: office@med-press.ru
www.med-press.ru
www.03book.ru

Отпечатано в ОАО «Можайский полиграфический комбинат»
143200, г. Можайск, ул. Мира, 93.
www.oaompk.ru, www.оаомпк.рф тел.: (495) 745-84-28, (49638) 20-685