



Н. В. Павлова
Госпитальная педиатрия: конспект лекций

*Текст предоставлен правообладателем
http://www.litres.ru/pages/biblio_book/?art=179731
Госпитальная педиатрия. Конспект лекций: ЭКСМО; Москва; 2007
ISBN 978-5-699-23692-3*

Аннотация

Представленный вашему вниманию конспект лекций предназначен для подготовки студентов медицинских вузов к сдаче экзаменов. Книга включает в себя полный курс лекций по госпитальной педиатрии, написана доступным языком и будет незаменимым помощником для тех, кто желает быстро подготовиться к экзамену и успешно его сдать.

Содержание

ЛЕКЦИЯ № 1	4
1. Первичные иммунодефициты	5
2. Вторичные иммунодефицитные состояния	9
3. Принципы терапии иммунопатологических синдромов	11
ЛЕКЦИЯ № 2	12
1. Вегетативно-сосудистая дистония	12
2. Артериальные гипертензии	14
ЛЕКЦИЯ № 3	16
1. Дилатационная кардиомиопатия	17
2. Гипертрофическая кардиомиопатия	18
3. Рестриктивная кардиомиопатия	19
ЛЕКЦИЯ № 4	21
1. Врожденные дефекты перикарда	22
2. Перикардит	23
3. Опухоли перикарда	26
ЛЕКЦИЯ № 5	27
ЛЕКЦИЯ № 6.	30
1. Нарушение функции автоматизма	31
2. Расстройства функции проводимости	34
ЛЕКЦИЯ № 7.	36
Конец ознакомительного фрагмента.	37

Н. В. Павлова

Госпитальная педиатрия: конспект лекций

ЛЕКЦИЯ № 1

Иммунодефицитные состояния у детей. Клиника, диагностика, лечение

Иммунитет – способ обеспечения и поддержания антигенного гомеостаза.

Иммунодефициты – снижение функциональной активности основных компонентов системы иммунитета, ведущее к нарушению антигенного гомеостаза организма и прежде всего к снижению способности организма защищаться от микробов, проявляющееся в повышенной инфекционной заболеваемости.

Классификация иммунодефицитных состояний:

- 1) первичные иммунодефициты;
- 2) вторичные иммунодефициты.

1. Первичные иммунодефициты

Первичные иммунодефициты – это генетически детерминированные моногенные заболевания, передающиеся по аутосомно-рецессивному или Х-сцепленному признаку. Встречается и ауто-сомно-доминантный тип наследования.

Первичные иммунодефициты – это врожденные нарушения состояния иммунитета с дефектами одного или нескольких его компонентов (клеточного или гуморального иммунитета, фагоцитоза, системы комплемента).

Классификация первичных иммунодефицитных состояний:

- 1) патология гуморального звена иммунитета, т. е. недостаточность выработки антител;
- 2) патология клеточного звена иммунитета, опосредованная Т-лимфоцитами;
- 3) комбинированные формы (ТКИН) гуморальной и лимфо-цитарной недостаточности.

Клиническая картина. Клиническая картина иммунодефицитных состояний имеет общие черты.

1. Рецидивирующие и хронические инфекции дыхательных путей, придаточных пазух, кожи, слизистых оболочек, желудочно-кишечного тракта, вызываемые оппортунистическими инфекциями, простейшими, грибами, имеющие тенденцию к генерализации, септицемии и торпидные к обычной реакции.

2. Гематологические дефициты: лейкоцитопении, тромбоцитопении, анемии.

3. Аутоиммунные расстройства: артриты, склеродермия, хронический активный гепатит, тиреоидит.

4. Иногда ИДС сочетаются с аллергическими реакциями в виде экземы, отека Квинке.

5. Чаще встречаются при ИДС опухоли и лимфопролиферативные заболевания.

6. Часто ИДС сочетаются с пороками развития.

7. У больных с ИДС отмечаются расстройства пищеварения, диарейный синдром, синдром мальабсорбции.

8. Больные с ИДС отличаются необычными реакциями на вакцинацию.

9. Ретикулярная дисгенезия (дефект созревания лимфоидных и миелоидных клеток).

10. Швейцарский тип ТКИН (Т- и В-лимфоцитоз с а-глобулинемией).

11. Синдром Оменна (ТКИН с эозинофилией и Т-клеточной инфильтрацией ряда органов).

12. Х-сцепленная ТКИН (низкий блок созревания Т-клеток в сочетании с нормальной дифференцировкой В-клеток).

13. Аутосомно-рецессивная ТКИН.

Тяжелая комбинированная иммунная недостаточность проявляется в 1-е месяцы жизни: симптомы тяжелого полиорганного инфекционного процесса с гипотрофией. Со стороны органов дыхания – бронхолегочное поражение. Со стороны желудочно-кишечного тракта – диарея.

Кандидоз. Дисплазия вилочковой железы. Иммунологически – предполагается дефект дифференцировки стволовой клетки с глубокими нарушениями иммунитета (синдром иммунологического безмолвия). При лабораторном исследовании – лимфопения (в особенности Т-лимфоцитов), снижение и нарушение соотношения компонентов в Т- и В-системах. Смерть наступает в 1-е месяцы или 1–2 года жизни.

Синдром ретикулярной дискинезии. Клинически – гибель плода или ребенка сразу после рождения. Иммунологически – дефект созревания всех лимфоидных и миелоидных клеток в костном мозге.

«Швейцарский тип». Клинические проявления – с 1-го месяца жизни задержка прибавки массы тела, кандидоз, затяжные рецидивирующие пневмонии, сыпи. Гипоплазия тимуса и лимфатических узлов. Иммунологически – Т- и В-лимфоцитоз с агаммаглобулинемией (за исключением IgG у грудных детей). При лабораторном исследовании – снижение уровня аденозиндезаминазы. Смерть наступает в возрасте до 2 лет.

Синдром Луи-Барра (атаксии-телеангиэктазии). Клинические проявления характеризуются атаксией. Нередко ошибочно диагностируется как ДЦП. В дальнейшем – повторные инфекции органов дыхания, синуситы, кожно-глазные телеангиэктазии. Гипоплазия тимуса, мозжечковая дегенерация. Иммунологически – дефицит Т-лимфоцитов (особенно Т-хелперов) и иммуноглобулинов (особенно IgA и IgE). Смерть больного в возрасте до 2-х лет.

Синдром Вискота-Олдрича. Клинические проявления: у мальчиков с рождения частые инфекции, геморрагии, экзема, новообразования. Иммунологически – дефицит Т-лимфоцитов, изолированный дефицит IgM. При лабораторном исследовании – тромбоцитопения (м. б. изолированной). Тяжесть и прогноз переменчивы (смерть может наступить до 10 лет).

Синдром Ди-Джорджа. Клинические проявления в виде затяжных и воспалительных процессов в легких, дерматиты, пороки сердца и сосудов, гипопаратиреоидизм (тетания, гипокальциемия, судороги). Отсутствие или гипоплазия тимуса. Иммунологически – дефект развития Т-клеток на уровне предшественников Т-лимфоцитов. При лабораторном исследовании – снижение уровня иммуноглобулинов при нормальном или повышенном количестве В-клеток. Выраженность иммунодефицита со временем, как правило, уменьшается.

Синдром Незелофа. Клинические проявления – с рождения гнойные инфекции, сепсис. Атрофия тимуса и лимфоузлов. Иммунологически – резкое снижение уровня В-лимфоцитов, при нормальном содержании в крови Ig. Смерть в первые месяцы жизни.

Х-сцепленная агаммаглобулинемия (Болезнь Брутона). Клинические проявления характеризуются предрасположенностью к гнойным инфекциям (повышенная восприимчивость к эхо- и энтеровирусам – вакцинальный полиомиелит и хроническая эховирусная инфекция). Гипоплазия лимфоидной ткани (отсутствие миндалин, мелкие лимфатические узлы). Иммунологически – Т-звено сохранено, блок на уровне формирования ранних В-лимфоцитов. При лабораторном исследовании – в костном мозге достаточное число предшественников В-клеток, в крови – агаммаглобулинемия. Лица мужского пола с гипогаммаглобулинемией должны быть обследованы на наличие мутации в гене «брутон-тирозинкиназа».

Общая переменчивая иммунная недостаточность. Клинически – протекает тяжелее ХЛА, признаки комбинированного иммунодефицита, онкологические осложнения. Пиогенные инфекции, лямблиоз, микобактериоз, расстройства ЖКТ; аутоиммунные нарушения, в том числе гематологические. Иммунологически – низкий уровень Ig, количество В-клеток нормальное или снижено. При прогрессировании В-клетки могут исчезать из периферической крови. Чаще других встречаются селективный гипер-IgM-синдром (I тип) и дефицит IgA (IV тип). Гипер-IgM-синдром имеет как минимум две формы – Х-сцепленный и аутосомно-рецессивный.

Диагностика. Диагностика первичных иммунодефицитных состояний заключается в следующем:

1) отбор детей с риском первичного ИДС (необходимо уделять внимание):

а) родословной ребенка с указанием в ней случаев смерти детей в семье в раннем возрасте от воспалительных заболеваний;

б) развитию прививочных, повторных, хронических, мультифокальных и необычно текущих инфекций, паразитарных и грибковых заболеваний;

в) наличие в родословной аутоиммунных, аллергических и опухолевых процессов, гемопатий и патологии, связанной с полом;

г) наличие ассоциированных синдромов (отставание в физическом развитии, эндокринопатии, кожные и неврологические проявления и др.);

2) при оценке иммунной системы детей необходимо учитывать:

а) отрицательные пробы Манту после вакцинации и ревакцинации БЦЖ;

б) дисплазию тимуса у детей младшего и среднего возраста;

в) отсутствие увеличения регионарных лимфоузлов в ответ на воспалительный процесс;

г) гипоплазию миндалин или, напротив, резко выраженную гипертрофию миндалинковой ткани и лимфоузлов в сочетании с рецидивирующими воспалительными процессами;

3) оценка рутинных лабораторных тестов:

а) выявление в клиническом анализе крови: гемолитической или гипопластической анемии, нейтропении, тромбо-цитопении, абсолютной лимфопении (менее 1000 в 1 мм³), отсутствие плазматических клеток в ответ на острую инфекцию – все это может свидетельствовать о синдроме недостаточности в Т– и В-системе;

б) анализ протеинограммы – выявление гипопроотеинемии и гипоальбуминемии, низкого уровня в – и особенно г-глобулинов – позволяет грубо, но достоверно судить о состоянии некоторых иммунных функций;

4) выявление ярких клинических неиммунологических маркеров:

а) атаксия и бульбарные телеангиэктазии – при синдроме Луи-Барра;

б) пороки развития магистральных сосудов и судороги на фоне гипокальциемии – при синдроме Ди-Джорджа.

Лечение. Принципы терапии первичных иммунодефицитных состояний:

1) госпитализация для углубленных иммунологических и молекулярных исследований и выбора метода терапии;

2) адекватная заместительная иммунотерапия, позволяющая многим больным вести нормальный образ жизни;

3) проведение трансплантации костного мозга – радикального и почти рутинного метода лечения многих форм ИДС;

4) отказ от рассмотрения больного с врожденным ИДС как бесперспективного в терапевтическом отношении.

Схема современной терапии первичных ИДС.

1. Контроль инфекции – в ряде случаев пожизненная антибактериальная и противогрибковая терапия.

2. Заместительная иммунотерапия препаратами, содержащими антитела: нативная плазма (криоконсервированная или свежая); иммуноглобулины для энтерального (КИП – комплексный иммуноглобулиновый препарат для приема внутрь, содержащий 50 % Ig G и по 25 % – Ig M и Ig A), в/м (ИГВМ) и в/в (ИГВВ) введения. ИГВВ, разрешенные к применению в РФ (интраглобин Ф, интраглобин чел. нормальный, Биавен В. И., вигам-ликвид, вигам-С, октагам, сандоглобулин, пентаглобин). Дозы при ИДС: 100–400 мг/кг (5 %-ный р-р 2–8 мл /кг) на 1 введение 1 раз в сутки, 1 раз в 1–4 недели.

Клинические показания выбора ИГВВ: первичные и вторичные ИДС, иммунопатологические заболевания (тромбоцитопеническая пурпура, болезнь Кавасаки). Сепсис и тяжелые бактериальные инфекции. Профилактика инфекций при ИДС.

3. Заместительная терапия другими средствами: при дефиците аденозиндезаминазы – инъекции полиэтиленгликоля; при дефиците ингибитора C1 – введение рекомбинантного C1 INH.

4. Активация Т– и В-систем иммунитета – эффективна лишь при вторичных ИДС без дефектов врожденного генеза.

5. Трансплантация костного мозга показана при многих и особенно при комбинированных ИДС (ТКИН, синдром Вискотта-Олдрича).

6. Генная терапия – пересадка аденозиндезаминазы (произведена нескольким больным в Европе и США).

2. Вторичные иммунодефицитные состояния

Вторичные иммунодефицитные состояния характеризуются нарушением гуморального и клеточного иммунитета, синтеза компонентов комплемента, отсутствием или снижением активности цитотоксических лимфоцитов и макрофагов. В детском возрасте приводят к срыву поствакцинального иммунитета и неэффективности программ вакцинации.

Вторичные иммунодефицитные состояния – это нарушения иммунной системы, развивающиеся в постнеонатальном периоде у детей или у взрослых и не являющиеся результатом генетических дефектов. Причины, приводящие к развитию вторичных иммунодефицитных состояний: дефект питания, хронические вирусные и бактериальные инфекции, химио- и кортикостероидная терапия, нерациональное использование лекарственных препаратов, возрастная атрофия тимуса, воздействие радиации, несбалансированное питание, некачественная питьевая вода, обширные хирургические операции, чрезмерные физические нагрузки, множественные травмы, стрессы, воздействие ядохимикатов, другие факторы внешней среды.

Классификация. Классификация вторичных иммунодефицитных состояний.

1. Системные, развивающиеся вследствие поражения иммуногенеза (при лучевых, токсических, инфекционных и стрессорных поражениях).

2. Местные, характеризующиеся региональным поражением иммунокомпетентных клеток (локальные нарушения иммунного аппарата слизистых, кожи и других тканей, развившиеся вследствие местных воспалительных, атрофических и гипоксических нарушений).

Заболевания, сопровождающиеся вторичными иммунодефицитными состояниями.

1. Инфекционные заболевания: протозойные и глистные болезни; бактериальные, вирусные и грибковые инфекции.

2. Нарушения питания: истощение, кахексия, синдром маль-абсорбции и др.

3. Экзогенные и эндогенные интоксикации – при почечной и печеночной недостаточности, при отравлениях и др.

4. Опухоли лимфопролиферативной ткани (лимфолейкоз, тимомы, гранулематоз и другие новообразования).

5. Болезни обмена (сахарный диабет).

6. Потери белка при кишечных заболеваниях, при нефротическом синдроме, ожоговой болезни и др.

7. Действие различных видов излучения.

8. Сильные длительные стрессы.

9. Действие лекарственных препаратов.

10. Блокада иммунными комплексами и антителами лимфоцитов при аллергических и аутоиммунных заболеваниях.

Лечение.

Заместительная терапия различными иммунными препаратами (иммуноглобулины; антиоксиданты, антигриппозные и антистафилококковые сыворотки). Коррекция эффекторного звена фармакологическими препаратами (декарис, диуцетон, имуран, циклофосфамид и др.), гормонами и медиаторами иммунной системы (лейкоцитарные интерфероны, препараты тимуса – тимозин, тималин, Т-активин). Выведение ингибирующих факторов, связывающих антитела и блокирующих эффект иммунокоррекции (гемосорбция, плазмаферез, гемодиализ, лимфоферез).

1. При нарушении Т-клеточного звена: Т-активин, тимоген, интерферон, интерлейкин-2, левамизол, циметидин, азимиксон, имутиол, изопреназин и др.

2. При дефекте макрофагального звена: МДП (мурамилдипеп-тид), лентинан, зимозан, аубзидан, пептолак, лактолен, интерфе-рон-А, продигиозан и др.

3. При недостаточности или дефектах В-клеточного иммунитета – активация Т-хелперов и макрофагов.

4. При дефекте системы комплемента – переливание плазмы

5. При иммунодефицитах, возникающих в результате радио-и химиотерапии, – средства для стимуляции костного мозга: грану-лоцитарно-макрофагальный колониестимулирующий фактор (ГМ-КСФ), гранулоцитарный колониестимулирующий фактор (Г-КСФ), интерлейкин-1 и интерлейкин-3.

Коррекции транзиторных форм вторичных иммунодефицитных состояний.

1. Достижение периода ремиссии:

1) исключаются антигенные нагрузки (разобщение больного с коллективом);

2) санация очагов инфекций в семье;

3) уменьшение влияния других социальных факторов;

4) необходимо исключить контакт с аллергенами и вакцинами;

5) лечебные мероприятия организуются в амбулаторных условиях;

6) проводятся дезинтоксикация и энтеральная сорбция;

7) используются комплексы витаминов, микроэлементов и различных антиоксидантов;

8) индивидуально-противовоспалительные мероприятия (при необходимости – антибактериальные препараты);

9) восстановление функций ЖКТ.

2. При стихании активности патологических процессов:

1) назначаются иммуностропные препараты, содержащие факторы вилочковой железы и костного мозга (тактавин, тима-лин, тимоген, миелопид);

2) выбор конкретного препарата основывается на тестах определения чувствительности лимфоцитов к препаратам;

3) другие препараты этого плана назначаются только после предшествующего этапа реабилитации больных;

4) при индивидуальном выборе лекарственного препарата достижение положительного результата терапии становится закономерным;

5) появляется возможность предотвращения острых и обострений хронических заболеваний.

3. Лечение основной патологии:

1) при неврологической патологии – препараты, улучшающие микроциркуляцию и обменные процессы в ЦНС, гипотензивные и диуретические средства;

2) при первичных вегетососудистых дистониях – психотерапия членов семьи; снижение преобладающей активности отделов ВНС;

3) при обменно-конституциональных нарушениях – мембра-ностабилизирующие средства, диета;

4) при хронических инфекционных процессах – антибактериальные, противовирусные, противогрибковые и антипаразитарные препараты; индукторы неспецифической защиты организма;

5) для всех больных – препараты, улучшающие метаболические процессы.

3. Принципы терапии иммунопатологических синдромов

При синдроме нарушения противоинфекционной защиты – адекватная антибактериальная, противовирусная, противогрибковая и антипаразитарная терапия; иммуномодулирующие препараты; рациональный режим антигенных нагрузок, включающих вакцинацию.

Лечение синдрома аллергии – разобщение с причиннозначимыми аллергенами, элиминация продуктов нарушенного обмена, заместительная ферментотерапия, гипосенсибилизирующие воздействия, иммуномодулирующие мероприятия по индивидуальной программе. При лечении заболеваний, связанных с развитием аутоиммунного синдрома, бесперспективна антибактериальная терапия; показаны цитостатики, экстракорпоральные методы лечения, в/в введение иммуноглобулинсодержащих препаратов.

В стадии стихания воспалительного процесса – иммуномодулирующая терапия и препараты, содержащие цитокины, – лейкинферон, интерферон, реаферон и др. Во всех случаях – санация очагов хронических инфекций.

ЛЕКЦИЯ № 2

Вегетативно-сосудистая дистония. Артериальная гипертензия. Клиника, диагностика, лечение

1. Вегетативно-сосудистая дистония

Симпатический отдел вегетативной нервной системы регулирует преимущественно адаптационно-трофические процессы в ситуациях, требующих напряженной психической и физической деятельности. Парасимпатический отдел вегетативной нервной системы проявляет свою основную функцию вне периода напряженной активности организма, преимущественно в период «отдыха», и регулирует анаболические процессы, инсулярный аппарат, функции пищеварения, опорожнение полых органов, способствует поддержанию постоянства гомеостаза. Вегетативная реактивность – это изменения вегетативных реакций на внутреннее и внешние раздражители. Раздражителями могут быть фармакологические препараты (мезатон, адреналин и др.), а также физические воздействия (холод, тепло, давление на рефлексогенные зоны и др.). Выделяют 3 варианта вегетативной реактивности:

- 1) нормальный (симпатикотонический);
- 2) гиперсимпатикотонический;
- 3) симпатикотонический.

Вегетативное обеспечение – это поддержание оптимального уровня функционирования вегетативной нервной системы, обеспечивает адекватную работу различных органов и систем в условиях нагрузки. Вегетативное обеспечение в практической работе оценивается по клиноортостатической пробе (КОП). Вегетативно-сосудистая дисфункция обусловлена нарушением нейро-гуморальной регуляции вегетативных функций, которые наиболее часто могут появляться при неврозах, гиподинамии, при эндокринной патологии в препубертатном периоде и при климактерическом периоде. Но в зависимости от этиологии и проявлений ВСД выделяют патогенетические нарушения на любом уровне: корковом, гипоталамическом, с преобладанием парасимпатического отдела вегетативной нервной системы или симпатического отдела вегетативной нервной системы.

Определение варианта вегетативной дистонии в зависимости от результатов оценки исходного вегетативного тонуса и КОП. Клинические проявления у некоторых больных в виде утомляемости, раздражительности, нарушений сна, снижения болевой чувствительности с разными сенестопатиями. Из признаков вегетативной дисфункции может быть сердцебиение со склонностью к синусовой брадикардии или тахикардии; суправентрикулярная экстрасистолия, пароксизмальная тахикардия. Патологические вазомоторные реакции могут проявляться ощущением приливов жара, холода, снижением или повышением артериального давления, бледностью кожных покровов или гиперемией кожных покровов, потливостью общей или местной, нарушением секреторной функции, моторной дисфункцией желудочно-кишечного тракта, нарушением половой функции. При наличии нейро-вегетативно-го дисбаланса преобладает активность парасимпатических нервов, которая выражается брадикардией, гиперемией кожных покровов, усиленной перистальтикой желудка и кишечника, положительным симптомом стойкого красного дермографизма, урежением пульса.

Лечение. Принципы лечения вегетативной дистонии.

1. Патогенетическая терапия, симптоматическая терапия.

2. Лечение длительное для восстановления равновесия между отделами вегетативной нервной системы, для этого требуется больше времени, чем для формирования дисбаланса между ними.

3. Комплексный подход, включающий различные виды воздействия на организм.

4. Избирательность терапии в зависимости от варианта вегетативной дистонии как при постоянном (перманентном), так и кризовом (пароксизмальном) течении.

Основные седативные средства в терапии вегетодистонии детей.

1. Средства растительного происхождения (валериана, пустырник, зверобой, калина, мята, душица, донник, Melissa).

2. Транквилизаторы (седуксен, тазепам, элениум, мепроман).

3. Нейролептики (санопакс, терален, френолон).

Немедикаментозная терапия включает: правильную организацию труда и отдыха; соблюдение распорядка дня; занятия физической культурой; рациональное питание; психотерапию; водолечение и бальнеотерапию; физиотерапию; массаж; иглорефлексотерапию (по показаниям). Виды спорта при вегетативной дистонии у детей (оздоровительное плавание, велосипед, спортивная ходьба, лыжи, коньки). Водолечение в зависимости от варианта вегетативной дистонии, физиотерапия. Не рекомендуются гимнастика, прыжки, теннис, бокс, тяжелая атлетика. При ваготонии рекомендуются души (циркулярный, контрастный, игольчатый, струевой, душ Шарко), ванны (кислородные, жемчужные, соленохвойные). При симпатикотонии рекомендуются души (мелкодисперсный, дождевой, циркулярный), ванны (хвойные, шалфейные).

Стимулирующие и тонизирующие средства растительного происхождения (женьшень, лимонник, элеутерококк, зеленый чай, корень солодки). Ноотропные препараты, применяемые в комплексном лечении вегетативных нарушений у детей (пирацетам, пиридитол, аминалон, глицин, глутаминовая кислота, ацеферон).

2. Артериальные гипертензии

Артериальные гипертензии – это повышение давления в крови от устья аорты до артериол включительно.

Классификации артериальной гипертензии: первичная артериальная гипертензия и вторичная артериальная гипертензия.

Этиология, патогенез. Этиопатогенез артериальной гипертензии.

1. Этиологические факторы: психоэмоциональные воздействия, гипоксия мозга, возрастная нейроэндокринная перестройка, перинатальные нарушения, перегрузка поваренной солью.

2. Предрасполагающие факторы первой линии: гиперреактивность нервных центров, регулирующих артериальное давление; нарушение функции норадреналиновых депосимпатических структур. Происходит развитие пограничной артериальной гипертензии.

3. Предрасполагающие факторы второй линии: ослабление гипертензивной функции почек, нарушения прессорной системы ренин-ангиотензин-2-альдостерон, изменение клеточных мембран.

Развитие гипертонической болезни разных форм

До препубертатного возраста повышение артериального давления наблюдается чаще при заболеваниях почек, эндокринной патологии, коарктации аорты, феохромоцитоме и т. д.

Классификация. Классификация уровней артериального давления и степени выраженности артериальной гипертензии

1–я степень. Систолическое – 140–159 мм рт. ст., диастолическое – 90–99 мм рт. ст.

Пограничная степень: систолическое – 140–149 мм рт. ст., диастолическое – 90–94 мм рт. ст.

2–я степень. Систолическое – 160–179 мм рт. ст., диастолическое – 100–109 мм рт. ст.

3–я степень. Систолическое – более 180 мм рт. ст., диастолическое – более 110 мм рт. ст.

Классификация по М. Я. Студенникову.

1. Сосудистая вегетодистония по гипертоническому типу.

2. Гипертоническая болезнь.

3. Симптоматическая (вторичная) гипертония.

Клинические проявления. Часто выявляются случайно, при заболеваниях мочевыделительной системы повышаются обычно цифры и максимального, и минимального давления. Гипертензию при коарктации аорты диагностируют по низкому давлению на нижних конечностях, наличию систолического шума. Для феохромоцитомы характерны кризы повышенного давления, мучительные головные боли, диагноз устанавливается при обнаружении повышенного содержания катехоламинов в моче и крови. В препубертатном и пубертатном возрасте гипертонические состояния встречаются при вегетососудистой дистонии. Гипертензия нестойкая, давление колеблется в течение суток, можно отметить тесную связь с эмоциональными факторами. Отмечаются жалобы на плохое самочувствие, раздражительность, легкую утомляемость, боли в области сердца, чувство жара и т. д. При объективном обследовании тахикардия, неадекватная реакция на физическую нагрузку, вегетативная лабильность.

Лечение. Лечение артериальной гипертензии при вегетососудистой дистонии: показана седативная терапия – бром с валерианой, седуксен, нормализация режима дня, обязательное пребывание на свежем воздухе, детям показана умеренная физическая нагрузка и занятия спортом с постепенно возрастающими нагрузками. При артериальной гипертензии по показаниям можно применять диуретики, ингибиторы АПФ, в2 – адреноблокаторы, L-адреноблокаторы, L- и /? – адреноблокаторы, блокаторы кальциевых каналов.

Профилактика: правильный режим дня, питания, занятия физкультурой и спортом, достаточно продолжительный сон.

ЛЕКЦИЯ № 3

Кардиомиопатии у детей.

Клиника, диагностика, лечение

Классификация кардиомиопатий:

- 1) дилатационные (ДКМП);
- 2) гипертрофические (ГКМП);
- 3) рестриктивные (РКМП);
- 4) аритмогенная правого желудочка (АКМП).

1. Дилатационная кардиомиопатия

Дилатационная КМП представляет собой резкое расширение полости желудочков, особенно левого.

Клинические проявления. В любом возрасте, у любого пола (чаще у мужчин), признаки сердечной недостаточности (до тотальной), снижение АД, расширение границ сердца, кардиомегалия. Аускультативно: глухость I тона на верхушке, раздвоение, ритм галопа. Органы дыхания: тимпанит или притупление справа, слева – мелкопузырчатые влажные хрипы.

Диагностика. ЭКГ—тахикардия, аритмия, появление зубца R и («—») зубца T; ФКГ – I тон ослаблен, систолический, про-тодиастолический шум; ЭхоКГ – дилатация всех отделов сердца, ЭхоКГ – дилатация полости левого желудочка (КДДлж = 56 мм), снижение сократительной способности миокарда (фр. выброса 0,34), ЭхоКГ – симметричная гипертрофия миокарда Тзспж = Тмжп = 28, митральная регургитация. Лечение.

Принципы лечения.

I. Консервативное.

1. Ингибиторы АПФ (капотен, эналаприл, ренитек).
2. Блокаторы рецепторов к ангиотензину-2 (козаан, диован).
3. Диуретики.
4. β -адреноблокаторы (карведиол).
5. Антиагреганты, антикоагулянты.

II. Хирургическое.

2. Гипертрофическая кардиомиопатия

Гипертрофическая КМП выражена гипертрофией левого желудочка и межжелудочковой перегородки.

Клинические проявления. Чаще у мальчиков, есть семейные формы, одышка, боль в сердце, расширение границ сердца, ослабление I тона на верхушке, акцент II тона над легочной артерией, изменчивый систолодиастолический шум по левому краю грудины, развитие сердечно-сосудистой недостаточности по левожелудочковому типу.

Диагностика. ЭКГ – признаки гипертрофии левого предсердия и левого желудочка; зубец Q изменен во отв., V4, ЭхоКГ – утолщение межжелудочковой перегородки, снижение объема левого желудочка. Рентгенологическое исследование органов грудной клетки – зависит от размеров сердца, смещения митрального клапана вперед.

Карнитиновая КМП.

Гипертрофия желудочков: КДДлж = 65 мм, атриомегалия, ФВ = 0,2, митральная регургитация 2—3-й степеней. Лечение. Хирургическое – септальная миоэктомия.

1. Протезирование клапанов – двухкамерная постоянная стимуляция.

2. Консервативное:

1) ограничение физической нагрузки;

2) диета с ограничением соли и воды;

3) β -адреноблокаторы;

4) блокаторы Са-каналов;

5) антиаритмики других групп;

6) ингибиторы АПФ.

Сердечные гликозиды при ГКМП противопоказаны.

3. Рестриктивная кардиомиопатия

Рестриктивная КМП связана с уменьшением растяжимости стенок желудочков с проявлением признаков гиподиастолии и симптомов застоя в большом и малом круге кровообращения.

Первичная миокардиальная (изолированное поражение миокарда, аналогично как при ДКМП).

Эндомиокардиальная (утолщение эндокарда и инфильтративные некротические и инфильтративные изменения в миокарде).

1. Гиперэозинофильный париетальный фибропластический эндокардит Лефлера.

2. Эндомиокардиальный фиброз (Болезнь Девиса). Стадии.

I. Некротическая.

II. Тромботическая.

III. Фибротическая: на ЭКГ – снижение вольтажа зубцов, нарушение процессов проведения и возбуждения, изменение конечной части желудочкового комплекса.

При УЗИ обнаруживают дилатацию полостей сердца, снижение сократительной способности миокарда. На рентгенограмме определяют увеличенные размеры сердца или его отделов.

Аритмогенная КМП правого желудочка. Клиника: желудочковые экстрасистолы, пароксизмальная тахикардия.

Кардиомиопатии при митохондриальной патологии. К ним относятся следующие:

1) синдром Кернса-Сейра;

2) синдром MELAS;

3) синдром MERRF;

4) синдром Барта;

5) карнитиновая КМП;

6) гистиоцитарная КМП;

7) КМП при дефиците П-комплекса цепи дыхательных ферментов.

Критерии КМП при митохондриальной патологии.

1. Экстракардиальные:

1) инфантильный соматотип (3–5 центиль);

2) мышечная слабость;

3) снижение толерантности к физической нагрузке;

4) нарушения зрения (птоз), слуха;

5) инсультоподобные эпизоды;

6) периодическая нейтропения;

7) стойкое увеличение печени;

8) высокий уровень лактата и пирувата;

9) повышение экскреции органических кислот;

10) снижение содержания карнитина крови – ацидоз.

2. Кардиальные:

1) нарушения проводящей системы сердца злокачественные, желудочковые аритмии характерны для детей раннего возраста;

2) сочетание ГКМП, ДКМП, фиброэластоза;

3) выявление ГКМП в раннем возрасте;

4) семейный характер заболевания;

5) гигантские зубцы Т на ЭКГ в левых грудных отведениях.

Синдром Кернса-Сейра. Дебют к 20–30 годам. Симптомы: КМП с развитием полной атриовентрикулярной блокады, возможно формирование ГКПМ и ДКМП, офтальмоплегия с птозом, ретинопатия, задержка физического и полового развития, вальгусная девиация стопы, мозжечковая атаксия.

Синдром MELAS (митохондриальная миопатия-энцефалопатия-лактат ацидоз, инсультоподобные эпизоды). Дебют между 6 и 10 годами. Симптомы: судороги, головная боль, рвота, анорексия, де-менция.

Синдром MERRF (миоклонус-эпилепсия и инфаркт мозга, RRF-волокна). Дебют – от 3-х до 63-х лет. Симптомы: миоклонус-эпилепсия, атаксия, деменция (из-за множественных инфарктов мозга), потеря слуха, мышечная слабость, ГКМП.

Синдром Барта. Дебют в 5–7 месяцев жизни. Симптомы: вес и рост на 3–5 центиля, задержка роста; отставание костного возраста на 1–2 года; скелетная миопатия; нейтропения; ГКМП, ДКМП.

Карнитиновая КМП. Дебют в 3–5 месяцев. Часто внезапная смерть из-за метаболического стресса. Симптомы: гипертрофия миокарда с дилатацией полости левого желудочка, фиброэластоз эндокарда, ЭКГ-гигантские зубцы Т (выше R) в левых грудных отведениях.

Гистиоцитарная КМП (дефицит цитохрома-В). Дебют – в 3 недели – 1 год. Чаще у девочек. Несмотря на лечение, погибают. Симптомы: тахикардии, фибрилляции желудочков, гипертрофия миокарда с дилатацией полости левого желудочка, фиброэластоз сердца.

КМП при дефиците П-комплекса цепи дыхательных ферментов. Дебют – после 9 лет. Симптомы: офтальмоплегия, энцефаломиопатия, атаксия, миоклонические подергивания, вторичный дефицит карнитина, лактат-ацидоз, ГКМП, ДКМП, АКМП.

ЛЕКЦИЯ № 4

Болезни перикарда у детей.

Клиника, диагностика, лечение

Клинико-морфологическая классификация поражений перикарда (А. А. Терке, З. М. Волинский, Е. Е. Гогин).

1. Пороки развития перикарда (аномалии):

- 1) дефекты полные;
- 2) дефекты частичные;
- 3) дефекты отшнуровывания перикарда (дивертикулы и кисты).

2. Перикардиты:

- 1) острые (сухие фибринозные, экссудативные);
- 2) хронические (длительность – 3 мес.);
- 3) слипчивые (бессимптомный, сдавливающий, с нарушением функции ССС, но без явлений сдавления сердца);
- 4) экссудативные (с умеренным нарушением функции ССС, но без рубцового сдавления сердца);
- 5) экссудативно-сдавливающий.

3. Опухоли перикарда (пороки развития перикарда):

- 1) дефекты перикарда (полные и частичные);
- 2) дефекты отшнуровывания перикарда.

Эмбриогенез этих аномалий связан с нарушениями формирования перикарда на ранних стадиях развития (первые 6 недель).

1. Врожденные дефекты перикарда

К врожденным дефектам перикарда относят следующие.

1. Частичное левостороннее отсутствие перикарда 70 %. Осложняется образованием грыжи, ущемлением сердца в месте дефекта. Возникают боли в грудной клетке, одышка, обморочные состояния или наступление внезапной смерти. Лечение хирургическое – перикардиоластика.

2. Полное отсутствие перикарда проявляется симптомом «свободного сердца»: боли в области сердца, одышка, сердцебиение, иногда обмороки; при перкуссии необычная подвижность сердца, на левом боку смещается до аксиллярной линии, а при опущении головы перемещается вверх.

3. Частичное правостороннее отсутствие перикарда 17 %.

4. Врожденные отшнуровывания перикарда.

5. Перикардиальные кисты (нежные, тонкостенные образования, не спаянные с окружающими тканями и наполненные прозрачной жидкостью, – «ключевая вода», но она может быть кровянистой (при травме) и гнойной (при воспалении)).

6. Дивертикулы перикарда – сообщения с полостью перикарда, могут быть широкими – напоминая по форме палец резиновой перчатки, или узкими, напоминая кисту, сообщающуюся с перикардом. Кисты и дивертикулы перикарда в детском возрасте протекают бессимптомно. Иногда могут наблюдаться боли и одышка. Для частичных дефектов перикарда нет прямых клинических и рентгенологических признаков, они обнаруживаются при сопутствующих заболеваниях.

Кисты перикарда. Кисты перикарда делятся на псевдокисты и осумкованные и многокамерные перикардиальные выпоты (появление которых обусловлено ревматическим перикардитом, бактериальной инфекцией (особенно туберкулезной), травмой и хирургическим вмешательством); эхинококковые кисты (возникают после разрыва таких кист в печени и легких).

Клиника: в большинстве случаев кисты не проявляются клинически и выявляются случайно при рентгенографии в виде гомогенных рентгеноконтрастных образований овальной формы, обычно в правом кардиодиафрагмальном углу. Жалобы на чувство дискомфорта в грудной клетке, одышку, кашель или сердцебиение, обусловленное сдавлением сердца. Для лечения врожденных и воспалительных кист применяются чрескожная аспирация и склерозирование этанолом. Хирургическое иссечение эхинококковых кист не рекомендуется.

2. Перикардит

Перикардит – это воспаление висцерального и париетального листка, может быть фибринозное, гнойное, геморрагическое, серозное.

Этиология. Вирусные заболевания, тяжелые септические, чаще стафилококковые, процессы, ревматизм, диффузные заболевания соединительной ткани.

Патогенез. Патогенез аллергической или аутоиммунной природы, при инфекционном перикардите инфекция является пусковым механизмом, также не исключается прямое повреждение оболочек сердца бактериальным или другими агентами.

Клинические проявления. Острый серозно-фибринозный перикардит проявляется основными симптомами – острая боль в области сердца, иррадиирующая в плечо и эпигастральную область и проходящая в вертикальном положении и при наклоне вперед. Она связана с поражением плеврального и диафрагмального перикарда. Иногда боли в животе, симулирующие острый живот. Шум трения перикарда – определяется во время систолы и диастолы, слышен во время систолы и диастолы, усиливается в вертикальном положении. Часто не постоянен. Другие симптомы: высокая температура, тахикардия, тахипноэ.

Острый экссудативный перикардит развивается, когда воспалительный процесс сердечной оболочки сопровождается тотальным поражением.

Клиника: верхушечный толчок сердца смещен вверх и внутри от нижне-левой границы тупости. Границы сердца меняются в зависимости от положения тела больного: вертикально зона притупления во 2-м и 3-м межреберьях сокращается на 2–4 см с каждой стороны, а тупость в области нижних межреберий расширяется на такое же расстояние. Тоны сердца в нижне-левых отделах ослаблены. Рентгенологическая картина: ранние признаки и накопление экссудата, изменение сердечной тени, хронические перикардальные выпоты треугольной формы. Шаровидная тень говорит об активном процессе при быстром увеличении объема выпота. При ЭхоКГ слой жидкости спереди и сзади от контура сердца уверенно визуализируется в виде анэхогенного пространства. Нередко отмечаются также фиброзные отложения в виде неоднородных теней и уплотнение листков перикарда, а при больших выпотах характерны колебания сердца внутри растянутого перикардального мешка.

Хронический экссудативный перикардит. Клиническая картина зависит от скорости накопления экссудата. Обычно резко ухудшается общее состояние, появляется одышка, тупые боли в области сердца, больной принимает вынужденное положение. Верхушечный толчок ослаблен, тоны сердца резко приглушены. ЭКГ: снижение зубцов, отрицательные зубцы Т, смещение интервала S—T. Рентгенологическое исследование: расширение тени сердца, которая принимает треугольную или трапециевидную форму.

Хронический слипчивый (адгезивный, констриктивный) перикардит. Перикард утолщается и оба его листка, висцеральный и париетальный, срастаются как между собой, так и с подлежащим миокардом.

Начало постепенное, развивается отечный синдром, появляется энтеропатия с потерей протеинов, ведущая к гипоальбуминемии с последующим усилением отечного синдрома, развитием гепатомегалии, асцита и выраженных отеков конечностей. Пульс малый, АД с малой амплитудой. Тоны сердца ослаблены, ритм галопа.

Диагностика. Диагностика острого перикардита: при аускультации шум трения перикарда (одно-, двух- и трехфазный).

ЭКГ

Стадия I: вогнутый подъем сегмента ST в передних и задних отведениях, отклонения сегмента PR противоположны полярности зубца R.

Ранняя стадия II: соединение ST возвращается к изолинии, отклонение интервала PR сохраняется.

Поздняя стадия II: зубцы Т постепенно сглаживаются, начинается их инверсия.

Стадия III: генерализованная инверсия зубцов Т.

Стадия IV: восстановление исходных характеристик ЭКГ, наблюдавшихся до развития перикардита.

Эхо-КГ: выпот типов В—D.

Признаки тампонады сердца

Анализ крови:

1) определение СОЭ, уровня С-реактивного белка и лактатде-гидрогеназы, числа лейкоцитов (маркеры воспаления);

2) определение уровня тропонина I и МВ-фракции креатин-фосфокиназы (маркеры повреждения миокарда).

Рентгенологическое исследование грудной клетки – изображение сердца может варьировать от нормального до появления силуэта «бутылки с водой». В ходе этого исследования можно выявить сопутствующие заболевания легких и органов средостения. Диагностические вмешательства, которые применяются обязательно при тампонаде сердца, – показание класса I; по усмотрению врача при больших или рецидивирующих выпотах либо при недостаточной информативности предыдущего обследования – показание класса Па; а также при небольших выпотах – показание класса Пб.

Перикардиоцентез с дренированием полости перикарда: результаты полимеразной цепной реакции и гистохимического анализа позволяют определить этиопатогенез перикардита (инфекционного или опухолевого).

Диагностические вмешательства, которые применяются по усмотрению врача или при недостаточной информативности предыдущего обследования, – показание класса Па.

При компьютерной томографии: выпоты, состояние пери- и эпикарда.

При магнитно-резонансной томографии: выпоты, состояние пери- и эпикарда. При перикардоскопии проводится биопсия перикарда с установлением этиологии перикардита.

Диагностика констриктивного перикардита. Клиническая картина проявляется признаками выраженного хронического системного венозного застоя, обусловленного низким минутным объемом сердца: набухание яремных вен, артериальная гипотония с низким пульсовым давлением, увеличение объема брюшной полости, периферические отеки и мышечная слабость. ЭКГ – результаты или нормальные, или отмечаются снижение амплитуды комплекса QRS, генерализованная инверсия (или уплощение) зубца Т, изменения электрической активности ЛП, мерцательная аритмия, атриовентрикулярная блокада, нарушения внутрижелудочковой проводимости, в редких случаях псевдоинфарктные изменения. При рентгенологическом исследовании грудной клетки определяется кальцификация перикарда, плевральный выпот. Эхо-КГ определяется утолщение перикарда и его кальцификация, а также не прямые признаки констрикции: увеличение ПП и ЛП при нормальной конфигурации желудочков и сохраненной систолической функции; раннее парадоксальное движение МЖП (признак «диастолического западения и плато»); уплощение волн задней стенки ЛЖ; отсутствие увеличения размеров ЛЖ после фазы раннего быстрого наполнения; нижняя полая вена и печеночные вены расширены и их размеры мало изменяются в зависимости от фаз дыхательного цикла. Ограничение наполнения ЛЖ и ПЖ; при оценке кровотока через атриовентрикулярные клапаны различия в уровне наполнения на вдохе и выдохе превышают 25 %. Доплер – Эхо-КГ определяется измерение толщины перикарда. При чрезпищеводной Эхо-КГ определяется утолщение и/или кальцификация перикарда, цилиндрическая конфигурация одного или обоих желудочков, сужение одной или обеих атриовентрикулярных борозд, признаки застоя в полых венах увеличение одного или обоих предсердий. Ком-

пьютерная и/или магнитно-резонансная томография определяют признак «диастолического западения и плато» на кривой давления в ПЖ и/или ЛЖ. Выравнивание конечно-диастолического давления в ЛЖ и ПЖ в диапазоне < 5 мм рт. ст. При ангиографии ПЖ и/или ЛЖ определяется уменьшение размеров ПЖ и ЛЖ, увеличение размеров ПП и ЛП. Во время диастолы после фазы раннего быстрого наполнения отсутствует дальнейшее увеличение размеров желудочков (признак «диастолического западения и плато»). Ангиография коронарных артерий показана всем больным старше 35 лет, а также в любом возрасте при наличии в анамнезе указаний на облучение области средостения.

Лечение. Терапевтические действия: общие мероприятия, подавление воспалительной реакции, этиотропное лечение, разгрузочная терапия, симптоматическая терапия.

Реализация задач комплексной терапии:

- 1) постельный режим;
- 2) полноценное питание;
- 3) НПВС;
- 4) глюкокортикостероиды;
- 5) антибиотикобактериальные препараты широкого спектра действия;
- 6) перикардиоцентез;
- 7) мочегонные препараты;
- 8) купирование болевого синдрома;
- 9) коррекция геморрагического синдрома;
- 10) при неэффективности консервативной терапии – пери-кардэктомия.

3. Опухоли перикарда

Первичные опухоли перикарда встречаются реже, чем опухоли сердца.

Клинические проявления. Клинически они проявляются симптомами перикардита геморрагического или серозно-фиброзного, иногда с нагноением. Диагноз опухоли перикардита устанавливается при цитологическом исследовании пунктата содержимого полости перикарда, введении в полость перикарда углекислого газа, гистологическом исследовании биоптата перикарда или ангиокардиографии.

Лечение. Лечение злокачественных опухолей сердца чаще всего симптоматическое. Чаще всего проводят радио- и химиотерапию.

ЛЕКЦИЯ № 5

Хроническая сердечная недостаточность у детей. Клиника, диагностика, лечение

Сердечная недостаточность – это состояние, при котором сердце, несмотря на достаточный приток крови, не обеспечивает потребность организма в кровоснабжении. Причины хронической недостаточности кровообращения: прямое воздействие на миокард (токсическое, инфекционное, травматическое), сердечно-сосудистые заболевания.

Классификация. Классификация хронической сердечной недостаточности (по Страже-ско-Василенко). I стадия. Компенсированная. II стадия. Декомпенсированная-обратимая. ИБ стадия. Декомпенсированная-малообратимая. III стадия. Терминальная.

Международная классификация хронической сердечной недостаточности.

I функциональный класс.

II функциональный класс.

III функциональный класс.

IV функциональный класс.

Патогенез. Патогенез хронической сердечной недостаточности проявляется уменьшением или увеличением кровенаполнения, кровотока или/и давления в центральных или периферических звеньях кровообращения. Эти изменения возникают как механическое следствие нарушения насосной функции сердца и как результат неадекватности адаптационных реакций. К этим реакциям относятся тахи- и брадикардия, изменения сосудистого периферического и легочного сопротивления, перераспределение кровенаполнения, гипертрофия и расширение отдельных камер сердца, задержка жидкости, натрия. Нарушения гемодинамики приводят к патологическим изменениям в сердце, сосудах и в других органах и системах.

Клинические проявления.

Клинические формы.

1. Застойная левожелудочковая недостаточность проявляется чаще при митральном пороке. Повышение давления в легочных венах приводит к наполнению левого желудочка и сохранению минутного объема сердца. Застойные изменения в легких нарушают функцию внешнего дыхания и являются фактором,отягощающим состояние больного при застойной левожелудочковой недостаточности. Клинические проявления: одышка, ортопноэ, при аускультации появляются признаки застоя в легких (сухие хрипы ниже уровня лопаток, мигрирующие влажные хрипы) и рентгенологические изменения, сердечная астма и отек легких, вторичная легочная гипертензия, тахикардия.

2. Левожелудочковая недостаточность характерна для аортального порока, ИБС, артериальной гипертензии. Клинические проявления: недостаточность мозгового кровообращения, проявляющаяся головокружением, потемнением в глазах, обмороками, коронарной недостаточностью и эхокардиографические признаки низкого выброса. В тяжелых случаях появляется дыхание Чейн-Стокса, пресистолический ритм галопа (патологический IV тон), застойная левожелудочковая недостаточность.

3. Застойная правожелудочковая недостаточность проявляется при митральном, трикуспидальном пороке или констриктивном перикардите. Чаще присоединяется к застойной левожелудочковой недостаточности. Клинические проявления: набухание шейных вен, повышенное венозное давление, акроцианоз, увеличенная печень, периферические и полостные отеки.

4. Правожелудочковая недостаточность наблюдается при стенозе легочной артерии и легочной гипертензии.

Клинические проявления хронической сердечной недостаточности.

I стадия хронической сердечной недостаточности (I ф. к.).

Жалобы на слабость. При объективном осмотре – бледность кожных покровов. Признаки сердечной недостаточности только при большой физической нагрузке: одышка, тахикардия. Гемодинамика не нарушена.

IIА стадия хронической сердечной недостаточности (II ф. к.) Жалобы: нарушение сна, повышенная утомляемость. Признаки сердечной недостаточности в покое:

- 1) левожелудочковая сердечная недостаточность, одышка (нет кашля), тахикардия;
- 2) правожелудочковая сердечная недостаточность увеличение печени и ее болезненность, пастозность вечером на нижних конечностях (отеков нет).

IIБ стадия хронической сердечной недостаточности (II ф. к.) Жалобы: раздражительность, плаксивость. Все признаки сердечной недостаточности в покое: иктеричность, цианотичность кожи, выраженная ЛЖСН и ПЖСН, снижение диуреза, расширение границ сердца, глухие тоны, аритмия.

III стадия хронической сердечной недостаточности (IV ф. к.) Кахексическое кровообращение, исхудание, кожа цвета «легкого загара». Отечнодистрофическое кровообращение (жажда, отеки, полостные отеки (отек легких)). Прогрессирование хронической сердечной недостаточности проявляется олигурией, гепатоспленомегалией.

Лечение.

Принципы лечения.

1. Сердечные гликозиды.
2. Диуретики.
3. Ингибиторы АПФ
4. в-адреноблокаторы.

Тактика лечения хронической сердечной недостаточности. I стадия – (I ф. к.) базисная терапия основного заболевания. IIА стадия (II ф. к.) – диуретики.

IIБ стадия (III ф. к.) – диуретики, сердечные гликозиды. III стадия (IV ф. к.) – диуретики, сердечные гликозиды, периферические вазодилататоры.

В I стадии необходимо соблюдать режим труда и отдыха, умеренные физические упражнения. В тяжелых стадиях физические нагрузки должны быть ограничены, назначается постельный, полупостельный режим. Полноценная легкоусвояемая пища, богатая белками, витаминами, калием. При склонности к задержке жидкости и при артериальной гипертензии показано умеренное ограничение поваренной соли. При массивных отеках назначается кратковременная строгая бессолевая диета. Сердечные гликозиды не назначают при обструктивной гипертрофической кардио-миопатии, при тяжелой гипокалиемии, при гиперкалиемии, при гиперкальциемии, при атриовентрикулярной блокаде сердца, синдроме слабости синусового узла, желудочковых экстрасистолах, при пароксизмах желудочковой тахикардии. Сердечные гликозиды назначают в дозах, близких к максимально переносимым. Сначала применяют насыщающую дозу, затем суточную дозу уменьшают в 1,5–2 раза. При гликозидной интоксикации назначают унитиол (5 %-ный раствор 5–20 мл в/в, затем в/м по 5 мл 3–4 раза в сутки). По показаниям проводят антиаритмическую терапию. Больного и близких его людей необходимо ознакомить с индивидуальной схемой лечения сердечными гликозидами и с клиническими признаками их передозировки. Дигоксин назначают 2 раза в сутки в таблетках по 0,00025 г или парентерально по 0,5–1,5 мл 0,025 %-ного раствора (период насыщения), затем по 0,25–0,75 мг (поддерживающая доза) в сутки. Применение сердечного гликозида дигоксина требует особой осторожности. Подбор дозировки сердечных гликозидов должен производиться в стационаре. Диуретики применяют при отеках, уве-

личении печени, застойных изменениях в легких. Используют минимальные эффективные дозы на фоне лечения сердечными гликозидами. Схема лечения индивидуальная, которую корректируют в ходе лечения. Осложнения диуретической терапии – гипокалиемия, гипонатриемия, гипокальциемия (петлевые диуретики), гипохлоремический алкалоз, дегидратация и гиповолемия. Гипотаазид применяют в таблетках по 0,025 г, петлевой диуретик фуросемид или лазикс в таблетках по 0,04 г или парентерально. Периферические вазодилататоры назначают в тяжелых случаях при неэффективности сердечных гликозидов и диуретиков. При стенозе (митральном, аортальном), а также при систолическом (артериальное давление снижено от 100 мм рт. ст. и ниже) их применять не следует. Преимущественно венозные дилататоры, нитропрепараты понижают давление наполнения желудочков при застойной недостаточности артериолярный дилататор гидралазин по 0,025 г назначают по 2–3 таблетки 3–4 раза в день, а также антагонист кальция нифедипин, коринфар. Вазодилататоры вено-артерио-лярного действия: каптоприл в суточной дозе 0,075—0,15 г. Применение вено-артериоло-дилататоров вместе используют при тяжелой, рефрактерной к сердечным гликозидам и диуретикам сердечной недостаточности со значительной дилатацией левого желудочка. Препараты калия можно вместе назначать с сердечными гликозидами, мочегонными препаратами и стероидными гормонами. Препараты калия назначают при желудочковых экстрасистолах, гипокалиемии, при тахикардии рефрактерной к сердечным гликозидам, при метеоризме у тяжелобольных. Необходимо обеспечение потребности в калии за счет диеты (чернослив, курага, абрикосы, персиковый, абрикосовый, сливовый сок с мякотью). Калия хлорид обычно плохо переносится больными; назначают внутрь только в 10 %-ном растворе по 1 ст. л. Калий (антагонист альдостерона спиронолактон (верошпирон)) в таблетках обладает умеренным диуретическим действием, проявляющимся на 2—5-й день лечения.

ЛЕКЦИЯ № 6.

Нарушение сердечного ритма у детей. Клиника, диагностика, лечение

Аритмии – это расстройства ритма сердца и проводимости, встречаются при врожденных пороках сердца, приобретенных заболеваниях сердца, дисфункции центральной и вегетативной нервной системы.

Классификация аритмий сердца.

1. Нарушение функции автоматизма – заключается в изменении количества импульсов вращающихся в синусовом узле (нарушения образования импульса возбуждения):

1) номотопные нарушения ритма (нарушения образования импульса в синусовом узле – синусовая аритмия, синусовая тахикардия, синусовая брадикардия;

2) гетеротопные нарушения ритма (импульс зарождается вне синусового узла).

2. Пассивные эктопические ритмы:

1) узловый ритм;

2) миграция водителя ритма (от синусового узла к атриовентри-кулярному соединению).

3. Активные эктопические ритмы:

1) экстрасистолия;

2) пароксизмальная тахикардия;

3) мерцание предсердий и желудочков;

4) трепетание предсердий и желудочков.

4. Расстройства функции проводимости (блокады), замедление, полная задержка проведения возбуждения по проводниковой системе:

а) синоаурикулярная блокада;

б) атриовентрикулярная блокада;

в) внутрипредсердная блокада;

г) внутрижелудочковая блокада;

д) блокада ножек пучка Гиса.

1. Нарушение функции автоматизма

Номотопные нарушения ритма. Синусовая аритмия проявляется в периодически возникающих учащении и урежении сердечного ритма. Жалоб больные не предъявляют. Синусовая аритмия часто связана с фазами дыхания, может встречаться у здоровых детей. Дыхательная аритмия проявляется, когда на вдохе частота сердечных сокращений увеличивается, а на выдохе частота сердечных сокращений уменьшается. Она обусловлена на вдохе рефлекторным снижением тонуса блуждающего нерва, на выдохе – повышением тонуса вагуса. На ЭКГ изменение сердечных ритмов (интервалы R—R или P—P различной продолжительности за счет увеличения диастолических интервалов T—P).

Синусовая брадикардия – уменьшение числа сердечных сокращений. Обусловлена усилением влияния на синусовый узел парасимпатической нервной системы или уменьшением влияния симпатической нервной системы. Встречается у здоровых детей-спортсменов, при вегетососудистой дистонии по ваготоническому типу, при ревматизме, гипотиреозе, черепно-мозговой травме, опухолях мозга, некоторых инфекционных заболеваниях. Жалоб больные не предъявляют. На ЭКГ – предсердные и желудочковые комплексы не изменены, удлинены интервалы R-R (сердечный цикл), T—P (диастола сердца), несколько увеличена продолжительность интервала P—Q.

Синусовая тахикардия – увеличение числа сердечных сокращений. Связана с воздействием на синусовый узел биологически активных веществ, повышающих его возбудимость, или повышением тонуса симпатической нервной системы, или понижением тонуса вагусного нерва. Появляется синусовая тахикардия при физическом и эмоциональном напряжении, повышении температуры тела, органических заболеваниях сердца, различных инфекциях и интоксикациях, тиреотоксикозе. На ЭКГ – предсердные и желудочковые комплексы не изменены, укорочены интервалы R—R (сердечный цикл), T—P (диастола сердца).

Гетеротопные нарушения ритма. Узловой ритм – повышение автоматической функции атриовентрикулярного узла и понижение автоматической способности синусового узла вследствие функциональных или органических изменений. Жалоб не предъявляют, иногда жалобы на пульсацию в области шеи, что отмечается при одновременном сокращении предсердий и желудочков. При аускультации сердца определяется усиление 1 тона. На ЭКГ – отрицательный зубец P предшествует комплексу QRS, интервал R—R укорочен.

Наблюдается периодическое изменение ритма от синусового к атриовентрикулярному узлу. При этом сердце возбуждается под влиянием импульсов, исходящих поочередно из синусового узла, затем из проводящей системы предсердий, далее из атриовентрикулярного соединения, и вновь происходит миграция водителя ритма в той же последовательности. Жалоб нет, объективных изменений нет. Клиническая картина сводится к основному заболеванию (ревматизм, интоксикация). На ЭКГ изменяется форма, амплитуда, положение зубца P, а также длительность интервала P—Q, который при перемещении к атриовентрикулярному узлу становится короче.

Экстрасистолия – преждевременное сокращение всего сердца или отдельной его части, возникающее под влиянием дополнительного очага возбуждения, исходящим от синусового узла. Причины: воспалительные, дистрофические, дегенеративные, токсические, механические повреждения и неврогенные нарушения. В зависимости от места возникновения различают желудочковую, предсердную, атриовентрикулярную. Экстрасистолы могут быть одиночные, множественные, могут возникать после каждого сокращения в определенной последовательности (бигемия) или после двух сокращений (тригемия). Экстрасистолы возникающие в различных эктопических центрах, называются политопными. Жалобы чаще не предъявляют, иногда отмечаются неприятные ощущения в области сердца (замирание,

остановка, сильный толчок). При аускультации сердца отмечаются дополнительные пульсовые удары, дополнительные тоны сердца. При предсердной экстрасистолии возбуждение из эктопического очага наступает раньше монотопного возбуждения и после преждевременного сокращения сердца наступает продолжительная неполная компенсаторная пауза. На ЭКГ – деформированный зубец Р преждевременный или наслаивается на предшествующий зубец Р, укорочение интервала R—P, комплекс QRS не изменен, умеренно увеличен интервал T—P.

При атриовентрикулярных экстрасистолиях импульс идет из узла Ашоффа-Тавары, распространяется на предсердия ретроградно, снизу вверх, а возбуждение желудочков идет обычно. На ЭКГ – отрицательный зубец Р в различном расположении в отношении комплекса QRS, или перед комплексом, или сливается с ним, или идет после него, форма комплекса QRS не изменена, интервал T—P равен двум нормальным сердечным сокращениям (полная компенсаторная пауза). При желудочковых экстрасистолах последовательность возбуждения сердца меняется, возникающий в желудочках импульс не распространяется ретроградно, и предсердия не возбуждаются. Возбуждение желудочков идет поочередно, а неодновременно, как в норме, что зависит от локализации эктопического очага.

На ЭКГ желудочковые экстрасистолии проявляются:

- 1) преждевременным возникновением комплекса QRS без предшествующего зубца Р;
- 2) комплекс QRS с высоким вольтажем, уширен, расщеплен, зазубрен, переходящий зубец Т без интервала S—T;
- 3) дискоординатным направлением зубца Т по отношению к максимальному зубцу комплекса QRS экстрасистолы;
- 4) удлинение компенсаторной паузы после экстрасистолы расстояние между двумя интервалами R—R, включающими экстрасистолу, равно двум нормальным циклам. Выделяют право- и левожелудочковые экстрасистолы: при правожелудочковой экстрасистоле в I отведении наибольший зубец R комплекса QRS, экстрасистолы направлены вверх, а в III отведении наибольшим является зубец S, направленный вниз.

При левожелудочковом типе в I отведении наибольший зубец S комплекса QRS экстрасистолы направлены вниз, в III отведении наибольшим является зубец R, направленный вверх. Происхождение функциональной экстрасистолы вследствие нарушения внесердечной, чаще вегетативной, регуляции.

Основные признаки функциональной экстрасистолы (наиболее часто встречается в препубертатном и пубертатном возрасте):

- 1) лабильна в течение суток, изменяется при перемене положения тела, при физической нагрузке;
- 2) у детей обнаруживаются признаки вегетососудистой дистонии, очаги хронической инфекции, эндокринные нарушения;
- 3) при применении специальных методов исследования не выявляются нарушения сократительной способности миокарда; клиноортостатическая проба, проба с дозированной физической нагрузкой, фармакологические пробы с регистрацией ЭКГ свидетельствуют в пользу функциональной экстрасистолии. Происхождение органической экстрасистолы возникает в результате поражения миокарда или проводящей системы сердца. Основные признаки органической экстрасистолы:

- 1) постоянный характер;
- 2) обычно нарушено общее состояние и имеются признаки органического поражения сердца (ревматизм, неревматический кардит, врожденные пороки сердца).

Пароксизмальная тахикардия – это приступ резкого учащения сердцебиения, в 2–3 раза превышающий нормализации ритма, возникающий при наличии эктопического центра, способного к выработке импульсов большой частоты. Жалобы у детей старшего возраста на

неприятные ощущения в области сердца, чувство напряжения в шее, головокружение, обморочные состояния, боли в подложечковой области, животе. У детей раннего возраста пароксизмальная тахикардия сопровождается судорожными и диспепсическими явлениями. При объективном осмотре одышка, цианоз, пульсация вен, застойные явления в легких, увеличение печени, пульс не поддается подсчету, малого наполнения, снижение артериального давления.

Выделяют предсердную, атриовентрикулярную, желудочковую формы пароксизмальной тахикардии. На ЭКГ при предсердной пароксизмальной тахикардии выявляется длинный ряд предсердных экстрасистол с резким укорочением интервала Т—Р, наложение зубца Р на зубец Т с деформацией его, комплекс QRS не изменен или умеренно деформирован, атриовентрикулярная пароксизмальная тахикардия характеризуется многократным повторением атриовентрикулярных экстрасистол, имеющих отрицательные зубцы Р, или смещением их на комплекс QRS, или слиянием и с зубцом Т. Желудочковая форма пароксизмальной тахикардии на ЭКГ деформированным, расширенным комплексом QRS. Предсердные зубцы Р появляются регулярно и наслаиваются на желудочковый комплекс экстрасистолы.

Мерцательная аритмия – это нарушение правильной деятельности предсердий в связи с появлением в предсердиях одного или нескольких очагов возбуждения. Жалобы на ухудшение самочувствия, чувство страха, тревоги. При аускультации разная звучность тонов, беспорядочное чередование коротких и длинных пауз, число желудочковых сокращений зависит от формы мерцательной аритмии, отмечается дефицит пульса (при аускультации число сердечных сокращений больше, чем пульсовых волн) На ЭКГ зубец Р отсутствует и замедляется волнами различной величины и формы. Комплекс QRS не изменен, интервал S—Т ниже изоэлектрической линии, зубец Т и изоэлектрическая линия деформированы волнами мерцания.

2. Расстройства функции проводимости

Блокады проявляются замедлением (неполная блокада) или полным прекращением (полная блокада) проведения импульсов от синусового узла до конечных разветвлений проводящей системы сердца.

Классификация.

1. Синоаурикулярная блокада.
2. Внутрисердечная блокада.
3. Атриовентрикулярная блокада (степени).
4. Внутривентрикулярная блокада (блокада ножек пучка Гиса). Синоаурикулярная блокада – нарушение проведения возбуждения от синусового узла к миокарду предсердий.

Причины: вегетативная дисфункция с ваготонией, незрелость синусового узла у новорожденных, гиперкалиемия, интоксикация лекарственными препаратами, дегенеративные и воспалительные изменения в синусовом узле и миокарде. Жалоб нет. На ЭКГ появляются периодические выпадения отдельных сокращений сердца (полных циклов P—R) и на их месте регистрируется пауза, равная двойному интервалу P—R.

Внутрисердечная блокада – нарушение проведения импульса по межпредсердным проводящим путям, в результате чего нарушается синхронность деятельности обоих предсердий. Встречается при заболеваниях с увеличением предсердий при ревматизме, кардидах, пороках сердца. На ЭКГ – изменение амплитуды и продолжительности зубца P, который может быть расщепленным, раздвоенным в I отведении, двугорбым в 1, 2 и 5 отведениях.

Атриовентрикулярная блокада (степени) появляется в результате замедления или полного прекращения проведения возбуждения от предсердий к желудочкам.

Классификация блокад:

- 1) неполные (I, II степени);
- 2) полные (III степени);
- 3) функциональные, врожденные, приобретенные. Причины вегетососудистой дистонии по ваготоническому типу:

1) врожденные пороки развития проводящей системы сердца, сочетающиеся с врожденными пороками сердца;

- 2) ревматизм;
- 3) тахикардии;
- 4) прогрессирующая мышечная дистрофия;
- 5) травмы;
- 6) эмболии;
- 7) коллагенозы;

8) интоксикации лекарственными препаратами (дигоксин). Атриовентрикулярная блокада I степени проявляется повышенной утомляемостью, головокружением, болями в сердце, при объективном осмотре отмечается расширение границ сердца влево, при аускультации сердца приглушенность I тона на верхушке. На ЭКГ отмечается удлинение интервала P—Q (R—P). На ФВД отмечается выраженный предсердный тон, первый тон расщеплен или раздвоен.

Атриовентрикулярная блокада II степени проявляется в виде паузы, возникающей в связи с выпадением сердечных сокращений. На ЭКГ увеличивается интервал P—Q, периодически выпадает комплекс QRST, после чего следует нормальный интервал P—Q, который постепенно удлиняется и заканчивается выпадением QRST.

Атриовентрикулярная блокада III степени, когда нарушения проводимости регистрируют независимые сокращения предсердий и желудочков. Предсердия сокращаются в

частом ритме под влиянием импульсов из синусового узла, желудочки сокращаются в редком ритме под влиянием импульсов из автоматических центров II и III порядка. Полная атриовентрикулярная блокада чаще является врожденной и клинически проявляется брадикардией, хлопающим I тоном на верхушке сердца, гипертрофией правых и левых отделов сердца вследствие нарушения гемодинамики. На ЭКГ отмечается появление положительных зубцов Р, не связанных с комплексом QRS и расположенных на разных расстояниях от него, интервалы R—R постоянны, а интервалы P—P более короткие, чем интервалы R—R, и изменяются при наличии синусовой аритмии. Внутрижелудочковая блокада (блокада ножек пучка Гиса) возникает в результате анатомического перерыва (порок развития, воспаление, склероз) или функционального блока (суправентрикулярная тахикардия, экстрасистолия). При блокаде одной из ножек пучка Гиса возбуждение нормально охватывает желудочек с неповрежденной ножкой и задерживается в желудочке с поврежденной ножкой. В результате желудочки сокращаются неодновременно. Жалоб больные не предъявляют. При аускультации сердца выслушивается глухость тонов и часто их расщепление (ритм галопа вследствие неодновременного сокращения правого и левого желудочков).

На ЭКГ регистрируются следующие изменения.

1. Высокий уширенный, деформированный, зазубренный комплекс QRS, которому предшествует нормальный зубец Р с нормальным или слегка удлиненным интервалом P—Q.
2. Комплекс QRS и уширенный зубец Т в каждом отведении имеют дискордантное направление.

При блокаде левой ножки пучка Гиса в I отведении характерно направление комплекса QRS вверх, а при блокаде правой ножки комплекс QRS в I отведении направлен вниз. Блокада конечных разветвлений проводниковой системы возникает при тяжелом поражении миокарда (диффузный миокардит, миокар-диосклероз). На ЭКГ при этом заболевании выявляется низкий вольтаж зубцов комплекса и их уширение. Зубец Т сглажен или отрицательный. Внутрижелудочковая блокада сочетается с укороченным предсердно-желудочковым интервалом, называется синдромом Вольфа-Паркинсона-Уатта, чаще наблюдается у детей, страдающих ревматизмом, но может быть и у здоровых детей. Жалоб нет, клинических проявлений нет. На ЭКГ укорочен интервал P—Q, удлинен и зазубрен комплекс QRS.

Лечение.

При отсутствии жизненных показаний применять противо-аритмические препараты не следует. Особое значение из проти-воаритмических средств имеют: 10 %-ный раствор хлористого кальция по 1 ч., дес., ст. л. в зависимости от возраста 3–4 раза в день, новокаинамид по 0,1–0,5 г 2–3 раза в день, /? – адреноблокаторы. Во время приступа пароксизмальной тахикардии используют средства механического возбуждения блуждающего нерва (надавливание на синусы сонной артерии, глазные яблоки, вызывание рвотного рефлекса надавливанием на корень языка), применяют изоптин в/в в дозе 0,3–0,4 мл новорожденным, до 1 года – 0,4–0,8 мл, 1–5 лет – 0,8–1,2 мл, 5–10 лет – 1,2–1,6 мл, 10 лет и старше – 1,6–2,0 мл и препараты наперстянки.

ЛЕКЦИЯ № 7.

Системные васкулиты у детей.

Клиника, диагностика, лечение

Системные васкулиты – это гетерогенная группа заболеваний с первичными воспалительными и некротическими изменениями сосудистой стенки.

Этиология системных васкулитов: вирусы (цитомегаловирусы, вирус гепатита), бактерии (стрептококки, стафилококки, сальмонеллы), паразитарные заболевания (аскариды, филариотоз). Классификация васкулитов.

1. Первичные васкулиты с образованием гранулем (гигантоклеточный артериит, артериит Такаясу, гранулематоз Вегенера, синдром Чарджа-Стросса) и без образования гранулем (узелковый полиартериит, болезнь Кавасаки, микроскопический полиангит).

2. Вторичные васкулиты при ревматических болезнях (аортит при ревматоидном артрите, ревматоидный васкулит, васкулит при ревматических заболеваниях), при инфекциях (аортит при сифилисе, гепатите В, ВИЧ-инфекции).

Конец ознакомительного фрагмента.

Текст предоставлен ООО «ЛитРес».

Прочитайте эту книгу целиком, [купив полную легальную версию](#) на ЛитРес.

Безопасно оплатить книгу можно банковской картой Visa, MasterCard, Maestro, со счета мобильного телефона, с платежного терминала, в салоне МТС или Связной, через PayPal, WebMoney, Яндекс.Деньги, QIWI Кошелек, бонусными картами или другим удобным Вам способом.