

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ  
УЗБЕКИСТАН**

**ТАШКЕНТСКИЙ ПЕДИАТРИЧЕСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ  
ИНСТИТУТ.**

**КАФЕДРА ПРОПЕДЕВТИКИ ДЕТСКИХ БОЛЕЗНЕЙ.**

Зав. Кафедрой – т.ф.н., доцент Ашурова Д.Т.

Банк лекций для студентов 3 курса.

**ТЕМА:** СЕМИОТИКА НАИБОЛЕЕ ЧАСТО ВСТРЕЧАЮЩИХСЯ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА У ДЕТЕЙ. СЕМИОТИКА ОСНОВНЫХ ПОРАЖЕНИЙ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ (СИНДРОМЫ ПОРАЖЕНИЯ, МИОКАРДА, КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ РАЗЛИЧНЫХ СТЕПЕНЕЙ).

**ТАШКЕНТ – 2014 г.**

**ЦЕЛЬ:** Ознакомить студентов с семиотикой врожденных пороков сердца, основными симптомами и синдромами поражений сердечно-сосудистой системы.

Задачи:

1. Частота возникновения врожденных пороков сердца у детей и их основные признаки.
2. Пороки сердца, протекающие с обогащением или обеднением малого круга кровообращения.
3. Пороки сердца, протекающие с обеднением большого круга кровообращения.
4. Основные признаки приобретенных пороков сердца.
5. Клинические признаки сердечно-сосудистой недостаточности.

## Содержание:

На 1000 новорожденных приходится 7-8 детей с врожденными пороками сердца. У детей грудного возраста среди патологии сердечно-сосудистой системы, врожденные пороки составляют 86%. В настоящее время хорошо поставлена кардиохирургическая помощь детям с врожденными пороками сердца. Поэтому своевременное выявление заболевания имеет большое значение.

Причиной врожденных пороков сердца является нарушение развития сердечно-сосудистой системы в эмбриональном периоде. Причинами наследственного характера данного заболевания являются перенесенные беременной женщиной токсикозы, инфекционные болезни. Это выясняется при сборе анамнеза у матери больного ребенка.

Основные признаки заболевания зависят от тяжести дефекта сердца. Они могут появиться сразу после рождения или через некоторое время. К ним относятся одышка, цианоз, боли в области сердца и их иррадиация, отставание физического развития и ранние изменения данных перкуссии и аускультации характерные для врожденных пороков сердца. В течении врожденных пороков различают три фазы:

**Первая фаза.** (первичной адаптации) характеризуется приспособлением организма ребенка к нарушениям гемодинамики, вызванным пороком. Реакции адаптации и компенсации у ребенка раннего возраста находятся в состоянии неустойчивого равновесия или относительно слабости.

**Вторая фаза** – фаза относительной компенсации. В этот период субъективные жалобы уменьшаются или отсутствуют, несмотря на тяжелый недуг. Улучшаются физическое развитие и моторная активность больного.

Вслед за второй фазой независимо от ее длительности неизбежно развивается **третья фаза** течения порока – терминальная. Она наступает при исчерпании компенсаторных возможностей и развитии дистрофизических и дегенеративных изменений в сердечной мышце и паренхиматозных органах. Различные заболевания и осложнения приближают развитие этой болезни, которая неизбежно заканчивается смертью больного.

Существует много классификаций врожденных пороков сердца. Среди них классификация Мардера (1953) считается утвержденной. По этой классификации пороки сердца делятся на пороки протекающие с обогащением и обеднением малого круга кровообращения, обеднением большого круга кровообращения и наконец на пороки протекающие без гемодинамических изменений.

Пороки протекающие с обогащением малого круга кровообращения. Для них характерно увеличение крови в малом круге кровообращения по сравнению с большим. В результате наблюдается застой крови в легких, легочная гипертензия, повышение давления в легочной артерии. Такие дети часто болеют бронхитами, пневмониями и их лечение продолжается длительно. К данной группе пороков относятся: дефект межжелудочковой

перегородки (ДМЖП). Этот порок встречается относительно часто и составляет 11-23,7%.

Дефект может быть двух вариантов: в мембране или мышечной части перегородки. Клинические проявления болезни обычно появляются на 1-2-ом месяце жизни ребенка. Больной затрудняется сосать грудь матери, становится капризным, появляется одышка, теряет в весе. Границы сердца расширяются вправо и влево, постепенно появляется сердечный горб. На уровне 3-4 межреберья у левого края грудины выслушивается грубый систолический шум. На легочной артерии выслушивается усиление второго тона.

Если дефект находится в мышечной части (болезнь Толочинова-Роже) жалоб не бывает. В 4-5-ом межреберье слева от грудины выслушивается систолический шум средней интенсивности. Легочной гипертензии не бывает. Иногда дефект может закрыться.

#### Незаращение артериального (Боталлового) протока.

В начале ребенок развивается хорошо. Клиническое проявление болезни наблюдается в конце первого года жизни или в 2-3-года. Ребенок часто болеет респираторными заболеваниями. Во II-III межреберье слева от грудины систолический шум выслушивается, затем присоединяется диастолический шум и потом выслушивается систолодиастолический шум. Второй тона на легочной артерии усилен. Расширение границ сердца влево.

Дефект межпредсердной перегородки. На этот порок падает 8-16% от всех врожденных пороков. При этом пороке расширение границ сердца вправо, вдоль левого края грудины во II-III межреберье выслушивается систолический шум. На легочной артерии второй тон усилен.

Синдром уменьшения кровотока через малый круг кровообращения сопровождается тем, что в малом круге уменьшается количество крови, уменьшается приток кислорода к органам, что приводит к дегенеративным изменениям. В эту группу пороков входят: изолированный стеноз легочной артерии и гемодинамика зависит от размеров стеноза. Больные жалуются на одышку, боль в области сердца, но цианоза при этом пороке нет. Расширение границ вправо. В II-III межреберье вдоль левого края грудины грубый систолический шум, резко ослабление или отсутствие II тона на легочной артерии.

**Тетрада Фалло.** Этот порок проявляется рядом дефектом: стеноз легочной артерии, дефект межжелудочковой перегородки в мембранный части, транспозиция аорты, гипертрофия правого желудочка. При этом пороке в клинике преобладает цианоз и одышечно-цианотические приступы. Одышка у детей появляется с момента рождения или в первую половину года жизни, затем последствии усиливается. Вдоль левого края грудины выслушивается систолической шум, II тон на легочной артерии ослаблен.

**Транспозиция магистральных сосудов** в сочетании со стенозом легочной артерии. При этом пороке аорта берет начало с правого желудочка,

стенозированная легочная артерия с левого желудочка если при этом пороке имеются сообщения между желудочками, предсердиями или магистральным сосудами, то жизнь ребенка удлиняется. Основной симптом при этом пороке-цианоз, который наблюдается с момента рождения, затем присоединяется ДН, гипоксемия. Расширение границ сердца вправо. При аусcultации может выслушиваться систолический шум на легочной артерии, затем присоединяется ССН.

Врожденные пороки, связанные с большим кругом кровообращения. К ним относятся стеноз отверстия аорты. При этом пороке у ребенке наблюдается одышка быстрая утомляемость боли области сердца, головокружения, потери сознания. Расширение границ сердца влево, вдоль левого края грудины и во втором межреберье слева выслушивается систолический шум.

**Коарктация аорты.** При этом сужение наблюдается после отхождения плече головного ствола или нисходящей части.

У детей с первого дней наблюдается ДН и ССН, одышка, легких множественные хрипы. В ряде случаев во втором межреберье слева, либо справа выслушивается систолический шум, расширение границы сердца отмечается либо лево, либо вправо.

Выше места сужения имеется гипертензия, распространяющаяся на сосуды головы, плечевого пояса, верхние конечности. При этом отмечается напряженный полный пульс на руках, АД на верхних конечностях повышенно, на нижних конечностях пульс отсутствует или ослаблен. На нижних конечностях тенденция к гипотензии. Тело развито непропорционально.

К врожденным пороком, которые протекают без гемодинамических изменений относятся: истинная и ложная дексстракардия, болезнь Толочинова-Роже, аномальное положение дуги аорты и ее ветвей.

К приобретенным порокам сердца относится миокардит – воспалительные поражение мышцы сердца.

Наиболее часто миокардиты возникает при ревматизме, а также при инфекционных заболеваниях (инфекционно-аллергический миокардит). Наиболее тяжело протекают миокардиты у детей периоде новорожденности. Отмечается учащенное дыхания беспокойный крик, кожа становится бледной, конечности холодные на ощупь, кожа на животе и пояснице становится пастозной, у мальчиков отекает мошонка, наблюдается тахикардия, расширения границ относительной тупости сердца, приглушение тонов, особенно 1-го тона. Над легкими выслушиваются мелкопузырчатые хрипы характерные для недостаточности кровообращения. Нередко при аускультации выслушивается систолический шум в области верхушки сердца или в точке Боткина. При ФКГ исследовании он или средне- или низко частотной характеристики. Нередко возникают нарушение на ЭКГ: снижение вольтажа зубцов, нарушение проводимости - синоаурикулярная, атриовентрикулярная, внутрижелудочковая блокады, может записываться экстрасистола.

У детей старшего возраста при миокардитах клинические проявления более скучные, болезнь протекает более легко и недостаточности кровообращения не бывает. Жалобы детей разнообразные: на слабость, головокружение, боли в области сердца, ощущения перебоев или сердцебиений. При аусcultации тахикардия или брадикардия, различные аритмии, ритм "галопа".

ЭКГ – может быть ЭКГ вариант нормы до нарушений конечной части желудочкового комплекса, нарушена проводимость и возбудимость.

**Эндокардит** - воспаление внутренней оболочки сердца. К этой же группе относятся и воспалительные поражения клапанов - клапанные эндокардиты или вульвиты. Наиболее частыми формами поражения эндокарда являются ревматический и инфекционный эндокардиты. Ревматический эндокардит возникает после перенесенного ребенком острой стрептококковой инфекции (ангина) или обострения хронического тонзиллита. У ребенка отмечается подъем температуры, общая интоксикация, боль и припухание суставов, кожные сыпи, мышечная гипотония. Вся эта симптоматика сопровождается сдвигами в показателях периферической крови, прежде всего увеличением СОЭ. Только в конце второй или третьей недели болезни при поражении митрального клапана можно выслушать нижний дующего тембра систолический шум в местах его проекции. В процессе лечения систолический шум может исчезнуть, но нередко происходит и стабилизация и нарастание выраженности дующего шума на верхушке. Через несколько месяцев у таких детей складывается симптомокомплекс недостаточности митрального клапана ревматической этиологии.

**Перикардит** - это воспаление полости перикардита, на заболевания С-С-С падает 1%, 4-5% выявляется при аутопсии. Чаще перикардит сопутствует другим воспалительным поражениям сердца – миокардиты или эндомиокардиты. По количеству выпота в полость перикарда он может быть сухим или экссудативным. Сухой перикардит является осложнение какого-либо инфекционного процесса и основным симптомом является боль в области сердца.

После 3-х лет ребенок может показать, где у него болит сердце. У детей грудного возраста это проявится беспокойством, кожа бледнеет, тахикардия и тахипноэ. Вторым симптомом является шум трения перикарда, который обусловлен фибринозным налетом на стенках перикарда. Обычно шум трения перикарда выслушивается в II-IV межреберье вдоль левого края грудины и он лучше выслушивается в положении больного сидя и с легким наклонением вперед положении. И этот шум непостоянен по отношению к fazam сокращения сердца.

**Недостаточность митрального клапана.** При этом пороке во время систолы кровь постоянно при неполном прикрытии створке 2-х створчатого клапана возвращается в левое предсердие и наблюдается гипертрофия левых отделов сердца, которое длительно выполняет свою нагрузку. Затем

присоединяется застой крови в малом круге кровообращения, увеличение печени и отеки.

При этом пороке дети длительно не предъявляют жалоб. И при осмотре можно выслушать систолический шум который совпадает с первым тоном с *punctum maximum* на верхушке или V точке, который проводится к основанию сердца и в левую подмышечную область. При длительно существующей недостаточности клапана может сформироваться выбухание левой половины грудной клетки - сердечный горб. Верхушечный толчок усилен и смешен влево. Граница относительной сердечной тупости расширена влево, усиление второго тона на легочной артерии.

**Митральный стеноз.** Этот порок формируется после перенесенного ревматизма. При этом пороке через стенозированный левый атриовентрикулярный клапан кровь во время диастолы не вся успевает перейти из левого предсердия в левый желудочек и в предсердии остается некоторое количество крови, дополненное притоком крови из легочных вен. Возникает переполнение левого предсердия и повышение в нем давления с его гипертрофии. Это влечет за собой повышение давления в легочных венах, рефлекторный спазм артериол малого круга (рефлекс Китаева) и рост давления в легочной артерии.

**Комбинированный митральный порок** – это сочетание недостаточности митрального клапанов и стеноз левого венозного отверстия. Вначале ребенка преобладают симптомы недостаточности митрального клапана, затем присоединяются симптомам стеноза митрального клапана.

**Недостаточность клапана аорты** – порок, при которым полулунные заслонки не закрывают полностью аортальное отверстие и во время диастолы происходит обратный ток крови из аорты в левый желудочек. Во время диастолы кровь поступает левой желудочек не только из левого предсердия, но и из аорты, за счет обратного кровотока и это приводит к гипертрофии левого желудочка, а увеличение систолического объема крови в аорте вызывает ее дилатацию: с течением времени в малом круге кровообращения наблюдаются застойные явления и это приводит к декомпенсации правого желудочка. Больные предъявляют жалобы на одышку сердцебиения, боли в области сердца.

**Недостаточность 3-х створчатого клапана.** Этот порок встречается редко в детском возрасте. Развивается в основном вследствие ревматического эндокардита. У больных отмечается одышка, слабость, цианоз носогубного треугольника, пульсация шейных вен, отеки нижних конечностей, асцит. Отмечается пульсация печени. Границы относительной тупости сердца увеличены вправо. У основания мечевидного отростка выслушивается систолический шум, который проводится в правую подмышечную область.

**Синдром сердечной недостаточности.** В основе возникновения синдрома лежат самые разнообразные причины, приводящие к нарушению сократительной способности миокарда. Различают две формы синдрома С-С-Н: острую и хроническую. Наиболее ранними признаками у детей являются одышка, увеличение числа сердечных сокращений – тахикардия, кожные

покровы становятся бледными с синюшным оттенком и с легкой мраморностью. Цианоз лучше выражен в дистальных отделах: на стопах, кончиках пальцев (ногтевые ложа), слизистой оболочке губ. В синдроме сердечной недостаточности различают несколько стадий и подразделяют на лево и право желудочковую недостаточность.

1 стадия характеризуется появлением признаков недостаточности кровообращения после нагрузки, одышкой, тахикардией при беспокойстве. В последние годы 1 стадия подразделяется на подстадию 1 А и 1 Б.

2 стадия подстадия А наблюдается тахикардия и одышка в покое. При левожелудочковом типе возникает одышка (учащение дыхания на 30-50% относительно возрастной нормы в состоянии покоя) учащение сердцебиений в покое на 15-30% от возрастной нормы. При правожелудочковом типе наблюдается вздутие живота, урежение мочеиспусканий, умеренная гепатомегалия (до 3-х см ниже края реберной дуги)

2 стадия, подстадия Б. При левожелудочковом типе характеризуется учащением ритма сердца на 30-50% и частоты дыхания на 50-70%. При правожелудочковом типе отмечается значительное увеличение печени (3-5 см) появление пастозности передней брюшной стенки, поясницы, лица отек мошонки у мальчиков.

3 стадия – конечная, дистрофическая стадия НК. Состояние больного ухудшается. При левожелудочковом типе недостаточности учащение ритма сердца на 50-60% от нормы, частоты дыхания на 70-100%. Наблюдаются отек легких или состояние предотека с выраженным удушьем, форсированным дыханием, периодическим мучительным кашлем.

При правожелудочковом типе отмечается выраженный отечной синдром, гепатосplenомегалия, олигурия, неустойчивый стул.

## ЛИТЕРАТУРА.

**Основная:**

1. Мазурин А.В., Воронцов И.М. «Пропедевтика детских болезней», 1985.М.
2. Кораходжаев Б., Саломов И.Т., Абдуллаева М.А. «Болалар касалликлари пропедевтикаси».

**Дополнительная:**

1. Окилов А.Т., Файзиев Х.Н., Нишонбаев Р.Т. «Болаларда кон айланиш аъзоларининг текшириш, уларни бола ёшига караб анатомик-физиологик хусусиятлари, асосий шикастланиш белгилари». (Методические разработки к практическим занятиям по Пропедевтике детских болезней для студентов 3-го курса) Т. 1997.
2. Белоконь Н.А., Кубергер М.Б. «Болезни сердца и сосудов у детей» . Руководство для врачей. Том 1 и 2, М., 1987.
3. Домбровская Ю.Ф., Лебедев Д.Д., Молчанов В.В. «Пропедевтика детских болезней». М. 1970.
4. Кардиология детского возраста. Под редакцией проф. Р.Э.Мазо. Минск, 1973.
5. Миррахимов М.М., Руппа Я.М., Могильнер А.С. «Основы аускультации сердца».
6. Пал Гегеши Кии и др. «Заболевания сердца и органов кровообращения в младенческом и детском возрастах» Будапешт, 1962.
7. Тур А.Ф. «Пропедевтика детских болезней», М. 1967.
8. Шамсиеев С.Ш., Акилов А.Т., Кузнецова Т.А. Методика исследования органов кровообращения в связи с возрастными анатомо-физиологическими особенностями у детей. Семиотика и синдромы их основных поражений. В кн.: Методические разработки к практическим занятиям по Пропедевтике детских болезней для студентов 3-го курса. Т. 1986, стр. 98-138.

**АННОТАЦИЯ.**

Данная лекция предназначена для студентов 3 курса педагогического и лечебного факультетов. В лекции приводятся сведения о частоте возникновения врожденных пороков сердца у детей и их основные признаки. Студенты знакомятся с клиническими признаками сердечно-сосудистой недостаточности.