

**ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ
УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ
«СТАВРОПОЛЬСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

КАФЕДРА ФАКУЛЬТЕТСКОЙ ПЕДИАТРИИ

«УТВЕРЖДАЮ»
Заведующий кафедрой
доцент _____ Л.Я.Климов

МЕТОДИЧЕСКАЯ РАЗРАБОТКА
для студентов IV курса педиатрического факультета
по проведению практического занятия
по разделу «Патология детей старшего возраста»

Тема занятия:

**«Хроническая ревматическая болезнь сердца,
приобретенные пороки сердца у детей»**

Обсуждена на заседании кафедры
факультетской педиатрии
(протокол № 1 от ____08.2016 г.)

Составили:
ассистент кафедры Миронова Э.В.
ассистент кафедры Долбня С.В.

Ставрополь, 2016

1. Тема: «Хроническая ревматическая болезнь сердца, приобретенные пороки сердца у детей»

2. Актуальность темы: Распространенность стрептококковой инфекции повсеместно, наличие очагов хронической инфекции приводит к повышению риска ревматического поражения сердца. Перенесенная ревматическая лихорадка является ведущей причиной формирования приобретенных пороков сердца у детей. Своевременная диагностика и адекватное лечение пациентов с атаками ревматической лихорадки призвано снизить частоту формирования пороков сердца и инвалидизацию пациентов.

3. Учебные и воспитательные цели.

3.1. Общая цель занятия - на основе интеграции предшествующих знаний создать теоретическую основу о хронической ревматической болезни сердца: этиологии, патогенезе, классификации, клинической картине, диагностике, схемах лечения и исходах.

3.2. Частные цели занятия - в результате практического занятия студент должен:

ЗНАТЬ:

- морально-этические нормы, правила и принципы профессионального врачебного поведения;
- основы организации и основные направления диагностической, лечебной деятельности врача педиатра;
- методы проведения неотложных мероприятий при госпитализации больных детей и подростков с сердечной недостаточностью при приобретенных пороках сердца;
- правила ведения медицинской карты стационарного больного - истории болезни;
- определение, этиологию, патогенез, диагностику, дифференциальную диагностику, лечение, прогноз и исход, профилактику хронической ревматической болезни сердца в детском возрасте;
- клиническую картину, особенности течения и возможные осложнения хронической ревматической болезни сердца и проводимой терапии у детей и подростков;
- современные методы клинко-иммунологической, лабораторной и инструментальной диагностики хронической ревматической болезни сердца у детей и подростков;
- программу лечения (режим, диета, этиопатогенетическая терапия) хронической ревматической болезни сердца, недостаточности кровообращения при приобретенных пороках сердца;
- клинко-фармакологическую характеристику основных групп лекарственных препаратов и рациональный выбор конкретных лекарственных средств для лечения ХРБ сердца у детей;

УМЕТЬ:

- собрать анамнез и определить состояние ребенка и подростка, провести физикальное обследование пациента (осмотр, пальпация, аускультация, измерение АД, определение характеристик пульса, частоты дыхания и т.п.), направить пациентов на лабораторно-инструментальное обследование, консультацию к специалистам;
- интерпретировать результаты обследования, поставить предварительный диагноз, наметить объем дополнительных исследований для уточнения диагноза, сформулировать клинический диагноз;
- определить показания для госпитализации, порядок ее осуществления (плановая, экстренная) и профильное учреждение;
- разработать план лечения с учетом течения болезни, подобрать и назначить лекарственную терапию, использовать методы немедикаментозного лечения;

- вести медицинскую документацию различного характера в детских стационарных учреждениях;

ВЛАДЕТЬ:

- методами обследования детей и подростков с хронической ревматической болезнью сердца, приобретенными пороками сердца;
- методами ведения медицинской учетно-отчетной документации в лечебно-профилактических учреждениях системы здравоохранения (приемное отделение и стационар педиатрического профиля);
- оценками состояния здоровья детского населения различных возрастно-половых групп;
- интерпретацией результатов лабораторных, иммунологических, инструментальных методов диагностики у детей и подростков;
- алгоритмом постановки развернутого клинического диагноза (основного, сопутствующих, осложнений) больным детям и подросткам;
- алгоритмом выполнения основных врачебных диагностических и лечебных мероприятий по оказанию первой врачебной помощи детям и подросткам при неотложных и угрожающих жизни состояниях (сердечная недостаточность при пороках сердца);
- алгоритмом выполнения адекватных диагностических и лечебных мероприятий при оказании педиатрической помощи больным с повторной ревматической атакой на госпитальном этапе;
- алгоритмом выполнения профилактических мероприятий по предупреждению заболеваний детского населения ревматической лихорадкой.

ИМЕТЬ ПРЕДСТАВЛЕНИЕ:

- о методиках протезирования клапанов сердца;

ОБЛАДАТЬ НАБОРОМ КОМПЕТЕНЦИЙ:

- готовность к ведению медицинской документации (ОПК-6)
- готовность к сбору и анализу жалоб пациента, данных его анамнеза, результатов осмотра, лабораторных, инструментальных, патологоанатомических и иных исследований в целях распознавания состояния или установления факта наличия или отсутствия заболевания (ПК-5)
- 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 - X пересмотр, принятой 43-ей Всемирной Ассамблеей Здравоохранения, г. Женева, 1989 г. (ПК-6)
- способностью к определению тактики ведения пациентов с различными нозологическими формами (ПК-8)
- способность к участию в проведении научных исследований (ПК-21)

4. Схема интегративных связей:

Анатомия: «АФО сердечнососудистой системы и нервной систему у детей»

Гистология: «Строение мышцы сердца, проводящей системы, полостей сердца у детей».

Нормальная физиология: «Круг кровообращения в организме, сокращаемость и проводимость нервной системы в сердце».

Патологическая физиология: «Патологическая физиология сердца, кровеносной и лимфатической систем в организме».

Пропедевтика детских болезней: «Семиотика органов кровообращения».

Фармакология: «Методы медикаментозного лечения сердечной недостаточности у детей».

5. Вопросы для самостоятельной подготовки студентов во внеучебное время:

Вопрос	Установочная инструкция
1. Классификация хронической	Уточните какие параметры свидетельствуют о

ревматической болезни сердца с учетом степени недостаточности кровообращения	степени недостаточности кровообращения
2. Основные клинические проявления: приобретенных пороков сердца (митральная недостаточность, митральный стеноз, аортальная недостаточность, аортальный стеноз)	Вспомните гемодинамику при этих пороках, форму сердечной недостаточности при каждом из них
3. Клиника повторных атак хронической ревматической болезни сердца.	Уточните сроки формирования приобретенных пороков сердца, гемодинамические нарушения и клинические проявления при недостаточности митрального клапана, стенозе левого атриовентрикулярного отверстия, недостаточности и стенозе аортального клапана.
4. Лабораторно-инструментальная диагностика при повторных атаках ревматической лихорадки.	Перечислите методы подтверждения стрептококковой инфекции, лабораторные критерии активности воспалительного процесса и методы инструментальной диагностики поражения сердечно-сосудистой системы при ревматической лихорадке.
5. Алгоритм дифференциального диагноза хронической ревматической болезни сердца	Перечислить основные заболевания проявляющиеся сердечной недостаточностью при пороках сердца. Подумайте, на какие отличительные параметры может опираться дифференциально-диагностический алгоритм.
6. Этапное лечение повторных атак ревмокардита	Сформулируйте схему этиотропной, патогенетической и симптоматической терапии в стационаре.
7. Профилактика ревматической лихорадки	Обратите внимание на суть специфической (вторичной) профилактики ревматической лихорадки, профилактику инфекционного эндокардита при сформированном приобретенном пороке сердца.

6. Рекомендуемая литература:

Основная:

- Шабалов, Н.П. Детские болезни [Текст]: учеб. для вузов в 2-х томах / Н.П. Шабалов. – 7-е изд., перераб. и доп. – СПб.: Питер, 2012 г.
- Педиатрия. Национальное руководство: в 2 томах – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009, том 1–1024 с., том 2 – 1023 с.

Дополнительная:

- Детские болезни: учебное пособие с комп. - диском / под ред. А.А. Баранова. 2-е изд. – М., 2007 – 1008 с.
- Классификация основных заболеваний и синдромов у детей / Быков В.О., Душко С.А., Филимонов Ю.А., Ткачева Н.В., Водовозова Э.В., Губарева Г.Н., Кузнецова И.Г., Леденева Л.Н., Миронова Э.В., Попова Т.А., Унтевский И.И. – 4-е изд., Ставрополь, 2008.
- Справочник педиатра: учебное пособие / под ред. В.О. Быкова, А.С. Калмыковой. – 3-е изд., перераб. и доп. – Ростов н/Д: Феникс, 2007. – 573 с.

- Руководство по практическим умениям педиатра [Текст]: учеб. пособие для вузов / под ред. В.О. Быкова – изд. 3-е, стереотип. – Ростов н/Д: Феникс, 2010. – 574 с.: табл., рис.
- Патология детей старшего возраста. Ч. 2.: учебное пособие / В.О. Быков, Э.В. Водовозова, С.А. Душко, Г.Н. Губарева, И.Г. Кузнецова, Е.В. Кулакова, Л.Н. Леденева, Э.В. Миронова, Т.А. Попова, И.А. Стременкова, Е.В. Щетинин. – Ставрополь: Изд-во СтГМА, 2011 – 228 с.: табл., рис.
- Аускультация сердца: новые возможности старого метода: учеб. пособие / З. Ю. Юзбашев. - М.: МИА, 2012.
- Клиническая диагностика заболеваний сердца (кардиолог у постели больного) / Дж. Констант; пер. с англ. А.Л. Сыркина. - М: БИНОМ, 2010.
- Детская кардиология: рук. / О. А. Мутафьян. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. - 503 с.
- Нормативные параметры ЭКГ у детей и подростков: рук. / под ред. М. А. Школьниковой, И. М. Миклашевич, Л. А. Калинина. - М, 2010.

Электронные образовательные ресурсы:

- Лабораторные и функциональные исследования в практике педиатра / Р.Р. Кильдиярова. 2012 г. <http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970419588.html>
- Г. А. Самсыгина. Педиатрия. Избранные лекции, 2009 <http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970410905.html>
- Детские болезни / под ред. Р. Р. Кильдияровой. 2014 г. <http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970429488.html>

8. Вопросы для самоконтроля:

- Дайте определение понятиям хроническая ревматическая болезнь сердца, приобретенные пороки сердца?
- Расшифруйте классификацию хронической ревматической болезни сердца;
- Опишите клинику повторных атак ревматической лихорадки у детей, особенности клинического течения у подростков;
- Объясните гемодинамику и клинику приобретенных пороков сердца (митральная недостаточность, митральный стеноз, аортальная недостаточность, аортальный стеноз),
- Назначьте дополнительной клинико-лабораторное и инструментальное обследование пациенту при повторных атаках ревматической лихорадки, при приобретенных пороках сердца и трактуйте его результаты;
- Сформулируйте алгоритм дифференциального диагноза хронической ревматической болезни сердца с другими пороками сердца.
- Назовите принципы лечения повторных атак ревматической лихорадки, лечение ХСН, течение заболевания и исходы;
- Поясните суть профилактики ревматической лихорадки, профилактики вторичного инфекционного эндокардита при приобретенных пороках сердца.

9. **Аннотация** прилагается и входит в структуру методической разработки (приложение 1).

10. **Контроль результатов усвоения темы** с использованием типовых тестовых заданий (приложение 2), ситуационных задач по теме занятия (приложение 3).

АННОТАЦИЯ

Тема: «Хроническая ревматическая болезнь сердца, приобретенные пороки сердца у детей»

Хроническая ревматическая болезнь сердца (ХРБС) - заболевание сердца, возникающее после ОРЛ и характеризующееся поражением сердечных клапанов в виде поствоспалительного краевого фиброза клапанных створок или формированием порока сердца (стеноз и/или клапанной недостаточности).

Распространенность ХРБС среди детей и подростков составляет 28 и 60 на 100 000 соответственно, среди взрослого населения – 226 на 100 000. Клиническая картина, течение, диагностика, дифференциальный диагноз и исходы при ХРБС практически аналогичны данным, характерным для ОРЛ. Однако существуют и некоторые особенности ХРБС. Так, в частности, при повторных ревматических атаках отмечаются следующие особенности течения процесса:

- уменьшается частота и выраженность экстракардиальных проявлений заболевания;
- увеличивается тяжесть кардиальной патологии, частота развития приобретенных пороков сердца;
- увеличивается количество больных с развитием недостаточности кровообращения при возвратных ревмокардитах. Недостаточность кровообращения нарастает при снижении активности ревматического процесса, на фоне нарастающих дистрофических и склеротических изменений в сердечной мышце;
- медленная нормализация лабораторных, в том числе и иммунологических показателей.

Исходы. Наиболее частым исходом ОРЛ и ХРБС является формирование такого приобретенного порока сердца, как митральная недостаточность. По современным данным недостаточность митрального клапана составляет 61-70% всех пороков ревматического происхождения. На втором месте среди приобретенных пороков сердца стоит изолированная недостаточность аортального клапана (до 10%). Реже формируется более неблагоприятный по гемодинамическим показателям приобретенный порок - стеноз митрального клапана (до 3%). Еще реже, чем стеноз митрального клапана среди приобретенных пороков сердца, встречается изолированный стеноз аортального клапана (до 1%). При ХРБС часто происходит формирование сочетанного приобретенного порока – уже к имеющейся недостаточности аортального клапана, после повторной атаки РЛ, присоединяется стеноз устья аорты.

Недостаточность митрального клапана, как и другие ревматические приобретенные пороки сердца, формируется в течение нескольких лет, в среднем от 3-х до 5-ти. При этом пороке происходит сморщивание, укорочение и неполное смыкание створок митрального клапана. Изменяется и подклапанный аппарат: укорачиваются сухожильные нити, склерозируются сосочковые мышцы.

Гемодинамика. При недостаточности митрального клапана во время систолы происходит постоянный обратный ток крови из левого желудочка в левое предсердие. Мышца левого предсердия из-за перегрузки гипертрофируется. В дальнейшем происходит дилатация полости левого желудочка и гипертрофия его мышцы. Далее происходит повышение давления в левом предсердии и в малом круге кровообращения. Повышение нагрузки на правый желудочек приводит к его гипертрофии. В последнюю очередь происходит дилатация и гипертрофия правого предсердия.

Недостаточность митрального клапана проходит несколько стадий формирования - от минимальной до максимальной, в зависимости от степени выраженности порока сердца. Особенностью недостаточности митрального клапана является то, что при

умеренной степени недостаточности может длительно сохраняться состояние компенсации митрального клапана.

Клиника. I степень недостаточности митрального клапана клинически характеризуется: расширением границ относительной сердечной тупости влево и вверх, аускультативно определяется ослабление I тона, дующий систолический шум органического характера, р. max. – на верхушке сердца.

При II, и, особенно при III степени недостаточности митрального клапана – отмечается выраженное расширение всех трех границ относительной сердечной тупости, подтверждаемое на рентгенограмме органов грудной полости и ДЭхоКГ, усиление и смещение верхушечного толчка влево и вниз. I тон приглушен, при развитии сердечной недостаточности выслушивается III тон, II тон на легочной артерии акцентуирован. При развитии декомпенсации порока происходит уменьшение акцента II тона на легочной артерии.

Диагноз

Инструментальные методы исследования

ДЭхоКГ – (золотой стандарт диагностики порока) позволяет выявить степень недостаточности митрального клапана, морфологические изменения его клапанов.

ЭКГ – признаки перегрузки и гипертрофии различных отделов сердца, аритмии: экстрасистолию, фибрилляцию предсердий.

Осложнениями недостаточности митрального клапана являются фатальные аритмии при декомпенсации порока и инфекционный эндокардит. При тяжелом поражении митрального клапана проводят клапаносохраняющую операцию – аннулопластику с использованием полужесткого искусственного кольца.

Стеноз левого атрио-вентрикулярного отверстия. Порок чаще всего формируется при атипичном течении РЛ. При митральном стенозе происходит склеивание, а затем срастание соприкасающихся между собой створок митрального клапана. Створки утолщаются, становятся плоскими, укорачиваются. Также происходит утолщение и укорочение подкапанных структур. Клапан приобретает вид воронки, которая суживается у выходного отдела левого желудочка и расширяется в полости левого предсердия.

Гемодинамические нарушения возникают при уменьшении площади митрального отверстия в 2-3 раза. При этом резко затрудняется продвижение крови в диастолу из левого предсердия в левый желудочек, левое предсердие гипертрофируется. Повышенное давление в левом предсердии способствует повышению давления в малом круге кровообращения. В свою очередь легочная гипертензия ведет к гипертрофии правого желудочка, далее к его дилатации и формированию правожелудочковой недостаточности.

Клиника. Наиболее ранним клиническим симптомом этого порока сердца является одышка, особенно при физической нагрузке, из-за развития гипертензии в малом круге кровообращения. В дальнейшем при физической нагрузке могут возникать сухой кашель, иногда с примесью крови и жалобы ребенка на выраженные боли в области сердца, сердцебиение. Нарастает отставание в физическом развитии. Объективно: верхушечный толчок ослаблен, в третьем-четвертом межреберье слева от грудины возможно диастолическое дрожание; границы относительной сердечной тупости расширены вправо и вверх, I тон на верхушке громкий, хлопающий, «пушечный», диастолический шум на верхушке. II тон резко усилен или раздвоен на легочной артерии. САД снижено, снижено пульсовое АД, пульс малого наполнения и напряжения.

Диагноз стеноза левого атрио-вентрикулярного отверстия основывается на данных клинического обследования и подтверждается результатами дополнительных исследований.

Инструментальные методы исследования

ДЭхоКГ- (золотой стандарт диагностики порока) позволяет выявить степень стеноза, дилатацию и гипертрофию правого желудочка, левого предсердия.

На рентгенограмме органов грудной полости – кардиомегалия за счет увеличения левого предсердия и правого желудочка, выбухание дуги легочной артерии, признаки легочной гипертензии.

ЭКГ – ЭОС отклонена вправо, признаки гипертрофии левого предсердия и правого желудочка. Ранний признак стеноза - изменение зубца Р: вначале он высокий и широкий, позже он расщепляется в I, II стандартных отведениях и в AVL, в отведениях V₁ и V₂ зубец Р двухфазный (+,-).

Прогноз для пациентов, имеющих стеноз митрального клапана серьезен, так как адаптационные механизмы левого предсердия и правого желудочка значительно ограничены. При прогрессировании стеноза митрального клапана проводится оперативная коррекция в виде баллонной вальвулопластики или митральной комиссуротомии.

Недостаточность аортального клапана

Изменения гемодинамики при этом пороке связаны с обратным током крови из аорты в левый желудочек в период диастолы из-за неполного смыкания створок аортального клапана. При ревматическом поражении клапана аорты створки его уплотняются, сморщиваются и в диастолу становится невозможным их полное смыкание. В левом желудочке происходит так называемая «тоногенная» дилатация его полости. Повышенная работа левого желудочка ведет к развитию гипертрофии миокарда, которая также как и дилатация являются в начальной стадии порока компенсаторным фактором. При прогрессировании порока высокое диастолическое давление в левом желудочке приводит к застою крови в левом предсердии и повышению в нем диастолического давления. Это, в свою очередь, ведет к формированию гипертензии в малом круге кровообращения. Застойные явления в легких вначале приводят к усиленной работе правого желудочка и далее к недостаточности правых отделов сердца и застою в большом круге кровообращения. При выраженной декомпенсации порока может возникнуть острая левожелудочковая недостаточность.

Клиника. На первом этапе компенсации порока (за счет усиленной работы левого желудочка), пациент жалоб не предъявляет, нет периферических симптомов. Объективно определяется некоторое усиление верхушечного толчка и небольшое расширение левой границы относительной сердечной тупости. Аускультативно в V точке выслушивается нежный, льющийся диастолический шум аортальной недостаточности.

В дальнейшем, при прогрессировании аортальной недостаточности, когда компенсация порока осуществляется главным образом за счет усиленной работы правого желудочка, у пациента возникают жалобы на одышку (из-за гипертензии в малом круге кровообращения), сердцебиения, боли в области сердца сжимающего характера (недостаточность коронарного кровообращения). Из-за значительного уменьшения кровоснабжения головного мозга возникают выраженные головные боли, головокружения, обмороки. Возникают периферические симптомы: псевдокапиллярный пульс (симптом Квинке), высокий и быстрый пульс, феномен «бесконечного» пульса, над бедренной артерией определяется феномен двойного патологического шума Дюроэе. Кожные покровы бледные. При декомпенсации цвет кожи приобретает пепельный оттенок. Отмечается пульсация сонных артерий - «пляска каротид». Может появиться симптом Мюссе – ритмичное покачивание головой синхронно с пульсом. Верхняя граница артериального давления повышается, а нижняя граница падает вплоть до нуля. При этом на нижних конечностях систолическое артериальное давление (САД) может быть значительно выше, чем на нижних.

Верхушечный толчок усилен, разлитой, смещен влево и вниз. Границы относительной сердечной тупости значительно расширены влево. Аускультативно: во II межреберье справа - диастолический шум аортальной недостаточности, может выслушиваться грубый систолический шум относительного стеноза аорты. На верхушке – систолический шум относительной недостаточности митрального клапана, иногда – диастолический шум Флинта.

Диагноз

Инструментальные методы исследования

Рентгенография органов грудной полости - выявление «аортальной» конфигурации сердца, с подчеркнутой талией.

ДЭхоКГ - подтверждает диагноз недостаточности аортального клапана.

ЭКГ - отклонение ЭОС влево, признаки гипертрофии миокарда левого желудочка без его систолической перегрузки.

Прогноз. Отличительной способностью данного порока сердца является то, что порок у детей и подростков может быть длительно компенсированным, без возникновения жалоб. В более старшем возрасте, при появлении жалоб у пациента, без хирургического лечения продолжительность жизни может составить 3-5 лет. Протезирование аортального клапана проводится в более ранние сроки аортальной недостаточности; хорошие результаты хирургического лечения у 75% больных сохраняются до 10 лет.

Аортальный стеноз. При ревматизме изолированный стеноз аорты возникает крайне редко, чаще происходит присоединение стеноза аорты к уже имеющейся недостаточности аортального клапана. Стеноз аортального клапана, как и недостаточность аортального клапана, в 3-4 чаще встречается у лиц мужского пола, чем у женского.

Гемодинамика. В результате сращения между собой полулунных створок аортального клапана в области комиссур, создается препятствие оттоку крови из левого желудочка в аорту во время систолы. Развивается концентрическая гипертрофия левого желудочка с незначительным расширением его полости, между аортой и полостью левого желудочка возникает градиент давления, который может достигать 50 мм. рт. ст. и более. Компенсаторно возникает удлинение систолы левого желудочка и брадикардия. Порок может оставаться компенсированным до 15-20 лет, из-за мощной сократительной способности гипертрофированного левого желудочка. Признаки коронарной недостаточности возникают задолго до развития сердечной недостаточности. При декомпенсации возникает снижение сократительной способности левого желудочка, его дилатация, недостаточность кровообращения в малом круге кровообращения, левожелудочковая сердечная недостаточность. При имеющейся выраженной левожелудочковой сердечной недостаточности, при значительном расширении фиброзного кольца митрального клапана возникает недостаточность митрального клапана, так называемая «митрализация» аортального порока, что еще в большей степени вызывает легочную гипертензию. С момента возникновения левожелудочковой недостаточности гибель пациента может наступить в течение 2-3-х лет из-за прогрессирования СН и/или развития фатальной аритмии.

Клиника. При данном виде порока долгое время у пациента отсутствуют жалобы. Они возникают при значительном сужении аортального устья: быстрая утомляемость, слабость при умеренной физической нагрузке, головокружение, обмороки при нагрузке или быстрой перемене положения тела, боли в сердце (из-за коронарной недостаточности), одышка, сначала при физической нагрузке, а затем в покое.

Объективно. Кожа бледная, так называемая «аортальная» бледность – из-за сниженного сердечного выброса и компенсаторной вазоконстрикторной реакции периферических сосудов. При выраженном стенозе аортального клапана пульс слабого

наполнения и напряжения. АД: САД - понижено, ДАД – повышено, пульсовое давление – уменьшено. При усиленном сокращении левого желудочка у пациентов может наблюдаться «двойной» верхушечный толчок, в дальнейшем верхушечный толчок не только усилен, но и смещен влево и вниз. На основании сердца определяется систолическое дрожание; граница относительной сердечной тупости смещена влево. Аускультативно – тоны сердца ослаблены, во II межреберье справа от грудины выслушивается грубый громкий систолический шум органического характера, проводится на сосуды шеи и спину. Иногда этот систолический шум приобретает «дистанционный» характер, по шкале Levin – 5 - 6 степени интенсивности, т.е. слышен на расстоянии от больного.

Диагноз

Инструментальные методы исследования

ЭКГ – отклонение ЭОС влево, признаки гипертрофии левого желудочка, иногда признаки полной или неполной блокады левой ножки пучка Гиса.

Рентгенография органов грудной полости: в стадии декомпенсации определяется «аортальная» конфигурация сердца, с выраженной талией сердца и постстенотическим расширением аорты, при легочной гипертензии – признаки застоя крови в легких по венозному и артериальному руслу.

ДЭХоКГ – выявляет все признаки, характерные для стеноза аорты.

Прогноз. При тяжелом течении порока 25% больных умирают на первом году жизни (у взрослых). Неблагоприятными прогностическими признаками являются такие клинические проявления как, обмороки, боли в сердце ишемического характера, левожелудочковая недостаточность. При появлении этих признаков необходима хирургическая коррекция порока. При протезировании механическими клапанами необходим пожизненный прием антикоагулянтов, при протезировании биологическими протезами – повторная операция по замене клапана показана через 12-15 лет.

ТЕСТОВЫЙ КОНТРОЛЬ

Тема: «Хроническая ревматическая болезнь сердца, приобретенные пороки сердца у детей»

Укажите один правильный ответ:

1. Основной причиной формирования приобретенных пороков сердца у детей является:
 - а) фиброэластоз;
 - б) системная красная волчанка;
 - в) ревматическая лихорадка;
 - г) септический эндокардит;
 - д) ревматоидный артрит.

2. Ребенку с предварительным диагнозом «ревматическая лихорадка» необходимо назначить:
 - а) клинический анализ крови амбулаторно;
 - б) биохимический анализ крови амбулаторно;
 - в) консультацию кардиоревматолога;
 - г) госпитализацию;
 - д) ЭКГ амбулаторно.

3. Фракция выброса левого желудочка определяется по данным
 - а) рентгенокардиометрии
 - б) ультразвукового исследования
 - в) электрокардиографии
 - г) компьютерной томографии

4. Выберите диуретик, которому вы отдадите предпочтение при острой левожелудочковой недостаточности:
 - а) Диакарб
 - б) Маннитол
 - в) Фуросемид
 - г) Верошпирон

Укажите все правильные ответы

5. К негормональным препаратам с анаболическим действием относится
 - а) оротат калия
 - б) рибоксин
 - в) карнитин
 - г) неробол

Укажите один правильный ответ:

6. Развитию повторных атак ревматической лихорадки может способствовать наличие у ребенка
 - а) пиелонефрита
 - б) холецистита
 - в) хронического тонзиллита
 - г) вульвовагинита

7. При атаке ревматической лихорадки наибольшее диагностическое значение имеет
 - а) иммуноглобулины А
 - б) АСЛО

- в) иммуноглобулины G
 - г) ревматоидный фактор
8. Для диагностики атаки ревматической лихорадки наибольшее значение имеет наличие
- а) **эндомиокардита**
 - б) перенесенной ангины
 - в) диспротеинемии
 - г) узловатой эритемы
9. При ревматическом эндокардите чаще наблюдается поражение
- а) аортального клапана
 - б) **двухстворчатого клапана**
 - в) трехстворчатого клапана
 - г) легочной артерии
10. При резко выраженной недостаточности аортального клапана артериальное давление обычно
- а) нормальное
 - б) максимальное низкое и минимальное повышено
 - в) **систолическое – нормальное или повышено, диастолическое – снижено**
 - г) высокое на руках и низкое на ногах
11. Набухание вен на шее не может свидетельствовать
- а) о недостаточности кровообращения
 - б) о нарушении венозного возврата крови к сердцу
 - в) о повышении центрального венозного давления
 - г) **о недостаточности клапанов аорты**

Укажите все правильные ответы

12. При митральной недостаточности систолический шум бывает
- а) нежный, короткий, непостоянный
 - б) грубый, с эпицентром в V точке
 - в) протяжный, дующий, связанный с I тоном, не исчезающий в динамике в V точке
 - г) **протяжный, дующий, связанный с I тоном, с максимумом на верхушке сердца**
 - д) **стойкий в динамике и при перемене положения,**

Укажите один правильный ответ:

13. Бициллинопрофилактику ревматической лихорадки следует начать
- а) после выписки из стационара в поликлинике
 - б) в санатории
 - в) **в стационаре уже в активной фазе болезни**
 - г) после выписки из санатория в поликлинике
14. У ребенка, больного ревматической лихорадкой, на второй неделе лечения может быть проведена следующая функциональная проба
- а) 20 подскоков
 - б) 15 приседаний
 - в) **5 перемен положения в постели (переход из положения лежа в положение сидя)**
 - г) велоэргометрия

15. За осуществление реабилитации детей, перенесших атаку ревматической лихорадки, в поликлинике отвечают
- а) физиотерапевт
 - б) участковый педиатр
 - в) ЛОР-специалист
 - г) врач ЛФК
16. Срок формирования митральных пороков от начала заболевания ревматизмом составляет:
- а) 1-2 нед.
 - б) 2-4 мес.
 - в) 6-12 мес.
 - г) 3-5 лет.
 - д) Более 10 лет.

Укажите все правильные ответы

17. Данными, подтверждающими предшествующую стрептококковую инфекцию, являются:
- а) Увеличение СОЭ.
 - б) Выявление Hb_sAg .
 - в) Лейкоцитоз.
 - г) Повышение титра антистрептолизина О,
 - д) Повышение титра антиДНКазы В.
 - е) Повышение концентрации СРБ.
18. Вторичная профилактика ревматической лихорадки проводится:
- а) Азитромицином.
 - б) Экстенциллином*.
 - в) Эритромицином.
 - г) Бициллином
 - д) Ципрофлоксацином.
 - е) Цефазолином.

ОТВЕТЫ НА ТЕСТОВЫЙ КОНТРОЛЬ

Тема: «Хроническая ревматическая болезнь сердца, приобретенные пороки сердца у детей»

1.	в
2.	г
3.	б
4.	в
5.	аб
6.	в
7.	б
8.	а
9.	б
10.	в
11.	г
12.	гд
13.	в
14.	в
15.	б
16.	в
17.	гд
18.	бг

СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ

Тема: «Хроническая ревматическая болезнь сердца у детей»

ЗАДАЧА 1

Больной И., 12 лет поступил в стационар с жалобами на слабость, сердцебиение, утомляемость, субфебрильную температуру.

Анамнез заболевания: 2 года назад 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 обращает на себя внимание бледность кожных покровов, тахипноэ до 36 в 1 мин. при ходьбе, которая уменьшается до 24 в 1 мин. в покое. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Область сердца визуально не изменена. При пальпации верхушечный толчок разлитой и усиленный, расположен в V межреберье на 2 см кнаружи от левой средне-ключичной линии. В области IV – V межреберья слева определяется систолическое дрожание. Границы относительной сердечной тупости: правая – по правому краю грудины, левая – на 2 см кнаружи от средне-ключичной линии, верхняя – во II межреберье. При аускультации: 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 II - III межреберье слева от грудины выслушивается протодиастолический шум, проводящийся вдоль левого края грудины. Частота сердечных сокращений – 100 ударов в 1 мин. АД – 105/40 мм рт. ст. Живот мягкий, доступен глубокой пальпации, печень +3 см по средне-ключичной линии, селезенка не пальпируется. Видимых отеков нет.

Общий анализ крови: HGB – 115 г/л, RBC – $4,1 \times 10^{12}$ /л, MCV – 81 fl, MCH – 29 pg, MCHC – 30 g/l, RDW – 12,5% , PLT - 232×10^9 /л, MPV – 8,2 fl, PDW – 11%, PCT – 0,33%, WBC – $12,9 \times 10^9$ /л, п/я – 7%, с/я – 59%, э – 3%, л – 28%, м – 3%, СОЭ – 35 мм/час.

Общий анализ мочи: количество=100 лм, COLOR Yellow, CLA Clear, р.Н. – 6,5, У.В. = 1015, PRO – 0,33 г/л, BNL - NEG, YRO - NORM, KET – NEG, GLU – NEG, WBC – 2-3-3 в п/зр, RBC – нет, эпителий плоский – 0-1 в п/зр., слизь +.

ЭКГ: синусовая тахикардия, отклонение электрической оси сердца влево, интервал PR – 0,18 сек, признаки перегрузки левого желудочка и левого предсердия. Признаки субэндокардиальной ишемии миокарда левого желудочка.

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.
5. Какова тактика наблюдения за ребенком после выписки его из стационара?
6. Дайте оценку показателям АД и объясните причину отклонений.
7. Возможны ли в данной ситуации жалобы на боли в области сердца и почему?
8. Какой морфологический признак является маркером данного заболевания?
9. Назовите место проекции митрального клапана.
10. Назовите место проекции аортального клапана.
11. Какими методами можно выявить наличие скрытых отеков?