

**Національний медичний університет імені О.О. Богомольця**

**МЕТОДИЧНІ РЕКОМЕНДАЦІЇ**  
до практичних (семінарських) занять для студентів

Навчальна дисципліна: «Педіатрія в тому числі виробнича лікарська практика (професійне навчання) дитячі хвороби»

Галузь знань: 22 «Охорона здоров'я»

Спеціальність: 222 «Медицина»

**Кафедра педіатрії № 1**

**«Найбільш поширені вроджені вади серця у дітей»**

**Автори: професор Починок Тетяна Вікторівна**

**доцент Сельська Зоряна Володимирівна**

**асистент Казакова Лариса Миколаївна**

Затверджено на засіданні кафедри педіатрії №1 від 25 серпня 2022 року,  
протокол № 1

завідувачка кафедри, професор

В.С.Березенко

Розглянуто та затверджено: ЦМК з педіатричних дисциплін  
від 26 серпня 2022 року, протокол № 1

професор

Т.В. Починок

**Київ – 2022 рік**

Компетенції (формування компетенцій):

1. Вміти з'ясувати і аналізувати скарги хворих.
2. Навчити студентів розпізнавати основні симптоми та синдроми у хворих дітей.
3. Удосконалити методику фізикального обстеження хворих дітей.
4. Вміти формулювати діагноз.
5. Вміти призначати оптимальний алгоритм діагностики у хворих дітей.
6. Навчити студентів самостійно інтерпретувати дані інструментальних та лабораторних методів дослідження, які застосовують у діагностиці захворювання.
7. Проводити диференціальний діагноз.
8. Виявляти ускладнення.
9. Ознайомити студентів з тактикою лікування захворювання, первинною і вторинною профілактикою, прогнозом.

Мета заняття:

Навчити студентів вмінню збирати скарги, анамнез та проведенню фізикального обстеження дітей.

Ознайомити студентів з методами обстежень, які застосовуються для діагностики захворювання, показаннями до їх використання, методикою виконання, діагностичною цінністю кожного з них.

Навчити студентів самостійно трактувати результати проведених обстежень, формулювати діагноз та вміти проводити і аналізувати диференційний діагноз.

Навчити студентів складати алгоритм лікування конкретного хворого з урахуванням клінічних особливостей перебігу та наявності супутньої патології.

Обладнання та методичне забезпечення:

Забезпечення практичних занять:

Методичні рекомендації до практичних (семінарських) занять для студентів

1. Варіанти тестових питань та завдань для перевірки вихідного рівня знань з кожної теми.
2. Варіанти ситуаційних завдань для перевірки засвоєння тем.
  3. Алгоритми лікування та надання невідкладної допомоги (відповідно до стандартів доказової медицини)
  4. Алгоритми виконання практичних навичок, медичних маніпуляцій, відеофільми
  5. Результати лабораторних та інструментальних методів досліджень
  6. Муляжі, фантоми тощо
  7. Симулятори, електронні довідники, комп'ютери з відповідним інформаційним забезпеченням

Забезпечення самостійної роботи студентів:

1. Методичні рекомендації для передаудиторної підготовки до практичних занять.
2. Робочий зошит для передаудиторної підготовки.
3. Методичні інструкції з виконання практичних навичок.
4. Варіанти завдань для самостійної роботи студентів.

План та організаційна структура заняття.

Назва етапу	Опис етапу	Рівні засвоєння	Час
<u>Підготовчий етап</u>			

<p>Організаційні заходи</p> <p>Перевірка робочих зошитів</p> <p>Постановка навчальних цілей та мотивація</p> <p>Контроль вихідного рівня знань:</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Етіологія та патогенез</li> <li>2. Клініка</li> <li>3. Діагностика</li> <li>4. Диференційний діагноз</li> <li>5. Лікування</li> </ol>	<p><u>Методи контролю теоретичних знань:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- індивідуальне теоретичне опитування;</li> <li>- тестовий контроль;</li> <li>- вирішення типових задач.</li> </ul>	<p>Питання</p> <p>Типові задачі</p> <p>Тести</p> <p>Письмові теоретичні завдання</p> <p>Таблиці</p> <p>Малюнки</p> <p>Структурно-логічні схеми</p> <p>Аудіо- та відео-матеріали.</p>	<p>45 хв.</p>
<u>Основний етап</u>			
<p><u>Формування практичних навичок</u></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Проведення фізикального обстеження хворого.</li> <li>2. Опанування навичками трактування результатів лабораторно-інструментальних досліджень.</li> <li>3. Опанування навичками трактування результатів</li> </ol> <p><u>Формування професійних вмінь</u></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Провести курацію хворого</li> <li>2. Скласти план обстеження хворого.</li> <li>3. Скласти план лікування хворого на рахіт</li> </ol>	<p><u>Метод формування практичних навичок:</u></p> <p>Практичний тренінг</p> <p><u>Метод формування професійних вмінь:</u></p> <p>тренінг у вирішенні типових та нетипових ситуаційних задач (реальних клінічних, імітованих, текстових)</p>	<p>Алгоритм для формування практичних навичок.</p> <p>Професійні алгоритми для формування професійних вмінь; хворі, історії хвороб, ситуаційні задачі</p>	<p>120 хв.</p>
<u>Підсумковий етап</u>			
<p>Контроль та корекція рівня практичних навичок та професійних вмінь</p>	<p><u>Методи контролю практичних навичок:</u></p> <p>Індивідуальний контроль практичних навичок та їх результатів</p> <p><u>Методи контролю професійних вмінь:</u> аналіз та оцінка результатів клінічної роботи студентів</p>	<p>Результати роботи з хворим, з історією хвороби.</p> <p>Нетипові ситуаційні задачі.</p>	<p>45 хв.</p>
<p>Підведення підсумків заняття: теоретичного, практичного, організаційного</p>			<p>10 хв.</p>
<p>Домашнє завдання</p>	<p>Орієнтовна карта для самостійної роботи з літературою.</p> <p>Рекомендована література (основна, додаткова)</p>		<p>5 хв.</p>

**Рекомендована література**  
**Основна:**

1. Kliegman, R., Stanton, B., St. Geme, J. W., Schor, N. F., & Behrman, R. E. (2016). Nelson textbook of pediatrics (Edition 20). Philadelphia, PA: Elsevier.
2. Педіатрія: підручник для студ. вищихнавч. Закладів IV рівня акредит/ за ред. проф. О.В. Тяжкої.- Вид. 5-те виправ. та допов.-Вінниця: Нова Книга. 2018 р.
3. Основи педіатрії за Нельсоном: у 2 томах. Том 2 / Карен Дж. Маркданте, Роберт М. Клігман; переклад 8-го англ. видання. Наукові редактори перекладу В.С. Березенко, Т.В. Починок. Київ: ВСВ «Медицина». 2019 р., ст. – 189-198.

#### Додаткова:

1. Марушко Ю.В., Марушко Т.В. Кардіологія дитячого віку. Київ 2018
2. Richard Van Praagh, MD. Congenital heart disease. A clinical, pathological, embryological and segmental analysis. Elsevier; 1<sup>st</sup> edition (May 20, 2022)

#### Питання для самопідготовки студента до практичного заняття:

1. Вроджені вади серця: визначення, класифікація, поширеність.
2. Поняття – критичні вади серця.
3. Скринінгове обстеження ВВС у внутрішньоутробний та перинатальний періоди.
4. Основні клінічні прояви ВВС в періоді до року та старших дітей
5. Дефект міжшлуночкової перегородки: клінічні прояви, гемодинаміка
6. Дефект міжшлуночкової перегородки: діагноз, підходи до лікування.
7. Дефект міжшлуночкової перегородки: прогноз, ускладнення.
8. Дефект міжпередсердної перегородки: клінічні прояви, гемодинаміка
9. Дефект міжпередсердної перегородки: діагноз, підходи до лікування.
10. Дефект міжпередсердної перегородки: прогноз, ускладнення.
11. Відкрита артеріальна протока: клінічні прояви, діагноз, підходи до лікування.
12. Тетрада Фалло: визначення, гемодинаміка.
13. Тетрада Фалло: клінічні прояви, діагноз, підходи до лікування.
14. Невідкладна допомога при задишково-ціанотичних нападах
15. Транспозиція магістральних судин: визначення, гемодинаміка, прогноз
16. Транспозиція магістральних судин: клінічні прояви, діагноз, підходи до лікування.
17. Вроджений стеноз клапана легеневої артерії: гемодинаміка, прогноз
18. Вроджений стеноз клапана легеневої артерії: клінічні прояви, діагноз, підходи до лікування.
19. Коарктація аорти: клінічні прояви, діагноз, підходи до лікування.
20. Стеноз аорти: клінічні прояви, діагноз, підходи до лікування
21. Класифікація серцевої недостатності
22. Невідкладна допомога при лівошлуночкової серцевій недостатності
23. Невідкладна допомога при правошлуночкової серцевій недостатності
24. Вірус краснухи в патогенезі ВВС, щеплення проти краснухи.

#### Зміст теми заняття

**ВРОДЖЕНИМИ ВАДАМИ СЕРЦЯ (ВВС)** вважаються вроджені зміни будови клапанного апарату, перегородок або стінок серця та/або магістральних судин, що змінюють умови внутрішньосерцевої гемодинаміки та можуть привести до розвитку недостатності кровообігу.

ВВС зустрічаються у 0,8% дітей, народжених живими. У передчасно народжених дітей – близько 2%. До цієї статистики не входять пролапс мітрального клапану, відкрита артеріальна протока недоношених та двостулковий клапан аорти. Серед мертворождалих ВВС зустрічаються в 3-4%, спонтанних абортів - 10-25%.

#### Поширеність ВВС у дітей.

Дефект міжшлуночкової перегородки (VSD, Ventricular Septal Defect)	30-35%
Вторинний дефект міжпередсердної перегородки (ASD, Atrial septal defect)	6-8%
Відкрита артеріальна протока (PDA, Patent ductus arteriosus)	6-8%

Коарктація аорти	5-7%
тетрада Фалло	5-7%
клапанний стеноз легеневої артерії,	5-7%
клапанний стеноз аорти	4-7%
Транспозиція магістральних судин	3-5%

Етіологія ВВС частіше мультифакторіальна, це - наслідок комбінації генетичної схильності та впливу зовнішніх факторів. Доведене значення генетичної патології у певної частини хворих, наприклад, трисомії 21, 13, 18, синдром Тернера, синдром Di-George, синдром Williams, Noonan синдром, CHARGE, VATER, FAVS, CHILD тощо. Відоме значення впливу тератогенних факторів (алкоголь, деякі ліки, внутрішньоутробні інфекції, зокрема вроджена краснуха та інші).

Внутрішньоутробне інфікування плода вірусом краснухи призводить до різноманітних вад розвитку - синдром вродженої краснухи (Congenital Rubella Syndrome). До таких вад належить: вроджені вади серця, ураження внутрішнього вуха, порушення слуху, катаракта, вроджена глаукома, пігментарна ретинопатія тощо. Пізніше було виявлено, що інфікування також призводить до малої маси при народженні, затримки росту, тромбоцитопенічної пурпури, анемії, гепатиту, мікроцефалії та ін.

Можливим механізмом розвитку кардіоваскулярних мальформацій (відкрита артеріальна протока, стеноз гілки легеневої артерії) у дітей з синдромом вродженої краснухи є ураження фібробластів, що формують каркас для кардіоміоцитів, експресують фактори росту та цитокіни та регулюють проліферацію кардіоміоцитів ембріона (Mekonnen D, 2017).

Згідно Наказу Міністерства охорони здоров'я України від 16 вересня 2011 року № 595 (у редакції наказу Міністерства охорони здоров'я України від 11 серпня 2014 року № 551) щеплення проти краснухи проводиться у віці 12 місяців, ревакцинація – у віці 6 років. У дітей, які щеплюються з порушенням Календаря профілактичних щеплень в Україні, мінімальний термін між введенням доз складає 1 місяць. Гіпотензивно-гіпореспонсивний синдром є післявакцинальним ускладненням, яке рідко зустрічається, характеризується транзиторною гострою серцево-судинною недостатністю, артеріальною гіпотонією та супроводжується зниженням м'язового тону, короткочасним порушенням або втратою свідомості, блідістю шкірних покривів.

## **КЛАСИФІКАЦІЯ ВАД СЕРЦЯ**

### **1. Класифікація Taussing (Taussir, 1948), базується на різному ступені оксигенації крові**

- «сині» вади або з наявністю ціанозу (тетрада Фалло, транспозиція магістральних судин, атрезія тристулкового клапана, аномалія Ебштейна)
- «білі» вади або без наявності ціанозу (дефект міжпередсердної перегородки, дефект міжшлуночкової перегородки, відкрита артеріальна протока)

Однак, це дуже умовний поділ вроджених вад серця, оскільки деякі вади інколи потрапляють в обидві групи за рахунок того, що «білі» вади при пізній діагностиці можуть переходити в «сині», водночас перехід «синіх» вад серця в «білі» не спостерігається.

### **2. Класифікація, що базується на доступних клінічних та інструментальних методах обстеження:**

- наявність чи відсутність гіпоксії («сині» і «білі» вади)
- стан малого кола кровообігу (гіперволемія, гіповолемія, нормоволемія)
- перенавантаження камер серця

Наявність ціанозу визначається при об'єктивному обстеженні та проведенні пульсоксиметрії. Центральний ціаноз новонародженого є симптомом артеріальної гіпоксемії. Його характер, час виникнення, вираженість залежать від вади і можуть бути різними (блакитний при тетраді Фалло, малиновий при стенозі легеневої артерії, фіолетовий при ТМС).

**Вади серця без ціанозу поділяються на підгрупи: з наявністю ліво-правого шунтування та вади, що супроводжуються навантаженням тиском.**

### ***Аціанотичні вади з наявністю ліво-правого шунтування(з пізньою гіперволемією).***

До цієї підгрупи належать *дефект міжшлуночкової перегородки VSD, дефект міжпередсердної перегородки ASD, відкрита артеріальна протока PDA.*

Патофізіологічною основою цих вад є патологічне сполучення системного та легеневого кровообігу, що призводить до шунтування оксигенованої крові назад в легеневий кровообіг. Напрямок та об'єм току крові залежить від розміру дефекту, відносних величин легеневого та системного тисків, судинного опору та власне від того, які саме камери серця сполучені між собою. Дані фактори не є сталими і змінюються впродовж всього життя. Так, інтракардіальні дефекти можуть зменшуватися із віком, легеневий судинний опір, який одразу після народження є високим, зменшується до нормальних показників дорослої людини через декілька тижнів життя.

Хронічний вплив високого тиску та збільшеного об'єму крові в легеновому кровообігу призводить до поступового збільшення резистентності легневих судин. Наприклад, при дефекті міжпередсердної перегородки великих розмірів протягом перших тижнів життя шунт не є великим і симптоми захворювання не виражені. Однак, коли резистентність легневих судин знижується протягом декількох наступних місяців, об'єм шунту збільшується, що призводить до вираженої клінічної симптоматики.

Збільшення об'єму легеневого кровообігу призводить до порушення роботи легень. Накопичення рідини в інтерстиціальному просторі та альвеолах спричиняє набряк легень. У новонародженого розвиваються симптоми, які ми відносимо до проявів серцевої недостатності – *тахіпное, тахікардія, спітніння, ретракції грудини, wheezing*. Загальний викид лівого шлуночка у разі шунту великих розмірів не зменшується, навпаки, викид лівого шлуночка збільшується в декілька разів, однак більшість крові повертається назад в легені, тому викид не є ефективним. Для підтримки високого викиду лівого шлуночка шляхом активації симпатичної нервової системи збільшується частота серцевих скорочень та ударний об'єм. Збільшення рівня циркулюючих катехоламінів у комбінації із пришвидшенням дихання призводить до підвищення споживання кисню, що часто не забезпечується транспортуючою здатністю системного кровообігу. Активація симпатичної нервової системи призводить до таких клінічних проявів як *спітніння та збудженість*, дисбаланс між кисневим забезпеченням та потребою призводить до *затримки фізичного розвитку*. Наступає ремоделювання серця – головним чином дилатація відділів серця, меншою мірою – гіпертрофія. У нелікованих випадках наростає резистентність легневих судин і через декілька років об'єм шунту зменшиться, а пізніше і змінить свій напрямок.

### ***Аціанотичні вади, щосупроводжуються навантаженням тиском (з перенавантаженням камер серця).***

Патофізіологічним підґрунтям цієї групи вад є наявність перешкоди нормальному току крові, тобто обструкції. Найбільш часто зустрічаються обструкції вихідного тракту шлуночків: *клапанний стеноз легеневої артерії, клапанний стеноз аорти, коарктація аорти*. Менш часто зустрічаються обструкції привідного тракту шлуночків: стеноз трикуспідального та мітрального клапанів.

Обструкції вихідного тракту шлуночків можуть розвиватися на рівні клапанів, нижче рівня клапанів (субаортальна мембрана) або вище рівня клапанів (стеноз гілки легеневої артерії, над клапанний аортальний стеноз).

У випадку невеликої обструкції, серцевий викид буде підтримуватися і клінічні симптоми серцевої недостатності будуть невиражені або відсутніми. Компенсаторні механізми в цьому випадку включають в себе гіпертрофію, однак на пізніших стадіях розвивається дилатація, що призводить до шлуночкової недостатності.

Якщо наявна *виражена обструкція*, клінічна картина дозволяє запідозрити захворювання ще в ранньому неонатальному періоді. Вже через декілька годин після народження стан немовля наближається до вкрай важкого. Виражений стеноз легеневої артерії (критичний стеноз) проявляється ознаками правошлуночкової серцевої недостатності (*гепатомегалія, периферичні набряки*) та ціанозом внаслідок шунту справа-наліво через

відкрите овальне вікно. Вражений аортальний стеноз в неонатальному періоді (критичний стеноз) проявляється ознаками *лівошлуночкової недостатності* (набряк легень, зниження перфузії) та *правошлуночкової недостатності* (гепатомегалія, периферичні набряки), що швидко прогресує до колапсу кровообігу.

Коарктація аорти у старших дітей найчастіше проявляється у підвищенні артеріального тиску у верхній частині тулуба та слабкості пульсу на нижніх кінцівках. У неонатальному періоді клінічна картина коарктації аорти залежить від розмірів звуження – від слабкості пульсу на нижніх кінцівках до колапсу кровообігу. Іноді клінічна презентація коарктації затримується, що пов'язано з функціонуючою артеріальною протокою. У таких пацієнтів кров з правого шлуночка безпосередньо впадає в низхідну аорту (як у плода). Зазвичай, протягом першого тижня життя розвивається бурхливий розвиток симптоматики, що пов'язано із закриттям протоки.

**Ціанотичні вади поділяються на групу вад зі зменшеним легеневим кровообігом (тетрада Фалло, атрезія легеневої артерії) або збільшеним (транспозиція магістральних судин, truncus arteriosus).** Рентгенографія органів грудної клітини є цінним інструментом первинної диференціальної діагностики цих підгруп.

**Ціанотичні вади зі зменшеним легеневим кровообігом (з гіповолемією).**

Дана група вад поєднує наявність перешкоди легеневого кровоплину (на рівні трикуспідального клапану, правого шлуночка, клапана легеневої артерії) та функціонування шунту справа наліво, завдяки якому венозна кров потрапляє в системний кровообіг (наприклад, відкрите овальне вікно, дефект міжпередсердної перегородки, дефект міжшлуночкової перегородки).

Ступінь ціанозу залежить від ступеню обструкції легеневого кровоплину. У випадку невираженого стенозу, ціаноз може бути відсутнім у стані спокою. У пацієнтів із вираженим стенозом легеневої кровотоку повністю залежить від персистенції артеріальної протоки. В перші дні життя, коли артеріальна протока закривається, у немовляти відмічається глибока гіпоксемія та шок.

**Ціанотичні вади зі збільшеним легеневим кровообігом (з гіперволемією).**

Для цієї групи вад не характерна наявність перешкоди легеневого кровообігу. Ціаноз спричиняється або аномальним шлуночково-передсердним сполученням або повним змішуванням артеріальної та венозної крові в межах серця. Найбільш поширеним прикладом є *транспозиція магістральних судин*. Персистенція фетальних шунтів (овальне вікно, артеріальна протока) дозволяє змішування крові в невеликій ступені в ранньому неонатальному періоді; коли протока закривається у немовля відмічається екстремальний ціаноз.

Повне змішування характерне для таких вад як єдине передсердя або єдиний шлуночок, тотальний аномальний дренаж легеневої вен, truncus arteriosus. Деоксигенована венозна кров системного кровообігу та оксигенована кров легеневого кровообігу повністю змішується в серці, і як результат, сатурація кисню стає однаковою в легеневій артерії та аорті. Якщо перешкоди для легеневого кровоплину немає, у немовлят виявляється комбінація ціанозу та легеневої гіпертензії внаслідок перенаповнення об'ємом, що призводить до серцевої недостатності. Якщо є обструкція – виявляється лише ціаноз, подібно до клінічної картини тетради Фалло.

**До вад з нормальним легеневим кровообігом (нормоволемією) відносяться:** вади без дефектів перегородок, клапанні вади, невеликі мало гемодинамічно значимі стенози легеневої артерії, субаортальний та аортальний стеноз.

**3.Згідно Європейської класифікації кардіоваскулярних хірургів, яка прийнята у 2002 році, налічується найосновніших 150 варіантів вроджених вад серця та понад 200 втручань, що застосовуються при даній патології.**

До прикладу, найпоширенішої цанотичної вади серця, як тетрада Фалло, існує 80 варіатив. Це свідчить про складність діагностики вроджених вад серця у дітей. Основним завданням лікаря загальної практики полягає не в постановці діагнозу, а у вчасній підозрі присутності вродженої вади серця в пацієнта та своєчасному скеруванню його до кардіолога чи кардіохірурга і, як результат, досягнення ранньої діагностики захворювання та кращого прогнозу в лікуванні.

**Критичні вади серця** – патологія розвитку серця, яка не дозволяє забезпечити адекватний серцевий викид з достатнім для підтримки життя тиском і насиченим киснем, що призводить до смерті в перші дні життя за відсутності екстренного кардіохірургічного втручання.

До критичних ВВС належать:

- транспозиція магістральних судин з інтактною міжшлуночковою перегородкою (ТМС);
- критичний аортальний стеноз (АС);
- критична коарктація аорти (КА);
- критичний стеноз легеневої артерії (СЛА);
- атрезія легеневої артерії з інтактною міжшлуночковою перегородкою (АЛА);
- тотальний аномальний дренаж легеневих вен з обструкцією відтоку (ТАДЛВ);
- гіпоплазія лівих відділів серця (ГЛВС).

**Скринінг вроджених вад серця у внутрішньоутробному та перинатальному періодах:**

### 1. Внутрішньоутробна ультразвукова діагностика.

Слід пам'ятати, що критичним періодом формування вад серця є 3 – 6 тижні внутрішньоутробного розвитку дитини.

Обов'язковими термінами проведення УЗД у вагітних є: до 10 тиж., 11-14 тиж., 18-22 тиж., 30-32 тиж. Оптимальним терміном діагностики вроджених вад серця вважається 18-20 тиждень вагітності.

На сьогодні застосовують 2Д ультразвукову діагностику, а також додатково 3D та 4D УЗД у вагітних. Ультразвукова діагностика дозволяє виявити аномалію розвитку серцево-судинної системи, визначити ступінь складності вади серця та грамотно спланувати її корекцію.

Основним показником розвитку плода без вад серця є його нормальний серцевий ритм. У нормі серце плода робить 110-130 ударів у хвилину до восьмого тижня, 175-185 – до кінця першого триместру і 145-160 ударів перед пологамі. Брадикардія і тахікардія, різниця між ударами, приглушені удари – можуть свідчити про кисневе голодування плода.

2. **Кардіотокографія плоду** – це метод функціональної діагностики, який застосовується під час вагітності та в пологах, заснований на аналізі частоти серцевих скорочень у спокої, при руховій активності плоду, скоротливій діяльності матки, що дозволяє більш детально аналізувати серцеві скорочення плоду та виявляти порушення на ранніх термінах.
3. **Пульсоксиметрія**, як скринінгове дослідження усім новонародженим, рекомендована Американською Академією педіатрії та іншими міжнародними провідними установами та дозволяє виявити ціанотичні вади серця у даної категорії пацієнтів. Скринінг проводиться між 24 та 48 годинами життя новонародженого та перед випискою. *Показник сатурації <90%* на пальцях правої руки або на ніжок є показанням до негайної ехокардіографії. *Показник сатурації <95%* будь якої локалізації або різниця сатурації більш ніж 3% між пальцями правої руки (преддуктальний) та ніжки (постдукальний), розцінюється як позитивний та підлягає повторному вимірюванню через 1 годину. У випадку якщо показник залишається позитивним, сатурація оцінюється ще через 1 годину. В разі позитивного результату для підтвердження право-лівого шунтування через артеріальну протоку проводиться ехокардіографія.

**Основні клінічні дані в діагностиці вроджених вад серця, які є показом до скерування на консультацію до кардіолога чи призначення додаткових методів обстеження:**

В дітей до року:

- часті напади невмотивованого плачу, крику;



- помітна важкість дихання;
- невідома слабкість, млявість;
- втома та пітливість під час годування;
- відмова від їжі, блювання (симптом серцевої недостатності)
- зміна кольору шкіри (блідість чи синюшність), особливо центральний ціаноз;
- затримка фізичного розвитку;
- стридор

В старших дітей:

- задишку в спокої та під час фізичного навантаження;
- зітхання;
- тахікардія;
- погана переносимість фізичного навантаження ( дитина не бере участі в рухливих іграх; в процесі ігор, фізичних вправ робить часті перерви для відпочинку, важкість виконання фізичного навантаження в порівнянні з однолітками);
- зміни кольору шкіри (блідість, синюшність);
- відчуття серцебиття, перебоїв в роботі серця;
- набряки, гепатоспленомегалія;
- часті ГРВІ (бронхіти, пневмонії);
- знепритомлення, втрата свідомості (синкопе) – раптові, часті, без передвісників

**Основні моменти фізикального обстеження:**

- визначення пульсації на артеріях верхніх та нижніх кінцівок (пульсація стегнової артерії)
- пальпація печінки
- аускультация серця та легень
- вимірювання АТ на верхніх та нижніх кінцівках

**Золотим стандартом в діагностиці вроджених вад серця є ехокардіографія.**

Для спеціаліста при веденні пацієнта з вродженою вадою серця важливо встановити:

- терміновість корекції аномалії;
- загроза життю пацієнта;
- чи потрібне лікування;
- чи є обмеження в способі життя;
- визначення перспектив

Прогноз перебігу захворювання залежать від того на скільки вчасно була діагностована ВВС в пацієнта та на скільки максимально можливо кардіохірург зможе відкорегувати дану патологію.

## **ХАРАКТЕРИСТИКА НАЙПОШИРЕНІШИХ ВРОДЖЕНИХ ВАД СЕРЦЯ**

### **ДЕФЕКТ МІЖШЛУНОЧКОВОЇ ПЕРЕГОРОДКИ (VentricularSeptalDefect - VSD).**

Дефекти можуть виявлятися в будь якій частині перегородки, найчастіше – в мембранозній. Знаходяться вони задньо-нижній частині перегородки, можуть супроводжуватися стенозом легеневої артерії, та іншими складовими тетроди Фалло. Дефекти м'язової частини перегородки знаходяться в апікальній та середній частині перегородки. Можуть бути поодинокими або множинними (перегородки по типу «швейцарського сиру»).

#### **Патофізіологія**

Об'єм шунтованої крові визначають ряд параметрів, таких як розмір шунту, резистентність легневих судин та системний судинний опір. У випадку малого дефекту ( $\leq 5$  мм), він вважається рестриктивним (обмежувальним), тобто при нормальному тиску у правому шлуночку, тиск у лівому шлуночку є вищим, скидання крові відбувається зліва-направо. В цьому випадку мала площа дефекту лімітує об'єм крові. Великі дефектах ( $> 10$  мм) є не рестриктивними, оскільки тиск у лівому та правому шлуночках є однаковим, напрямок шунта буде визначатися показниками легеневої судинної резистентності та системним судинним опором.

Після народження у немовля з VSD, легеневий судинний опір може залишатися високим, обмежуючи скидання крові зліва-направо. Внаслідок фізіологічної інволюції media в легеневи артеріолах, легенева судинна резистентність знижується протягом перших тижнів життя і обсяг ліво-правого шунтування зростає, починає з'являтися клінічна симптоматика. У більшості випадків легеневий судинний опір протягом грудного віку лише незначно підвищений. Найбільший внесок в розвиток легеневої гіпертензії несе дефект великих розмірів, що призводить до впливу системного тиску та великих об'ємів крові на легеневий кровообіг. При тривалому впливі розвивається судинна обструктивна хвороба легень. Коли співвідношення легеневого судинного опору та системного судинного опору досягає 1:1, шунт стає двонаправленим, зменшуються вираженість серцевої недостатності, з'являються ознаки ціанозу.

Величина інтракардіальних шунтів описується як  $Q_p : Q_s$  співвідношення. Якщо співвідношення є невеликим ( $Q_p:Q_s < 1.5:1$ ), порожнини серця значно не збільшені, а легеневий судинний опір скоріш за все нормальний. При великому шунті - ( $Q_p:Q_s > 2:1$ ), розвивається легенева гіпертензія, підвищення тиску в правому шлуночку та перевантаження об'ємом лівих відділів серця.

### **Клінічна картина**

Найчастіше в клінічній практиці зустрічаються випадки дефектів *невеликих розмірів* з невеликим ліво-правим шунтом та нормальним легеневим судинним опором. Такі пацієнти є *асимптоматичними*, вада серця діагностується протягом рутинного обстеження. Найхарактернішим є *гучний, жорсткий або дуючий голосистолічний шум, що найкраще вислуховується в нижніх відділах по лівому краю грудини*, і часто супроводжується тремтінням. Іноді, шум стихає перед другим тоном, що пояснюється закриттям дефекту протягом пізньої систоли. Короткий жорсткий систолічний шум на верхівці у новонароджених є частою ознакою VSD малих розмірів в м'язовій частині перегородки.

*VSD великих розмірів* зі збагаченням малого кровообігу та легеневою гіпертензією призводять до розвитку таких симптомів як *задишка, утруднене вигодовування, затримка зросту, профузнеспітіння, повторні легеневі інфекції та серцева недостатність в ранньому дитинстві*. Ціаноз зазвичай є відсутнім. Випинання грудної клітки зліва прекардіально зустрічається часто як і пальпаторні знахідки – *парастернальна пульсація, латеральне зміщення верхівкового поштовху, посилення верхівкового поштовху, систолічне тремтіння*.

Голосистолічний шум при великому VSD зазвичай не гучний, як при VSD малих розмірів, адже градієнт тиску є невеликим. Він навіть може бути не вираженим в неонатальному періоді. *Акцент II тону на легеневій артерії* може виникати як результат легеневої гіпертензії. Наявність *середньодіастолічного низькочастотного шуму на верхівці* спричиняється збільшеним током крові через мітральний клапан і зазвичай вказує на  $Q_p : Q_s$  співвідношення

більше  $\geq 2:1$ . Цей шум найкраще вислуховується воронкою стетоскопа.

### **Діагностика**

У пацієнтів із малим VSD патологічних змін на *рентгенограмі* зазвичай не виявляється, однак може бути мінімальні прояви кардіомегалії та посилення легеневого судинного малюнку. На *ЕКГ* частіше змін немає, може виявлятися ознаки гіпертрофії лівого шлуночка. Наявність гіпертрофії правого шлуночка має насторожувати, оскільки може свідчити про великий розмір дефекту, легенева гіпертензія або стеноз легеневої артерії.

У пацієнтів з великим VSD на рентгенограмі виявляється кардіомегалія зі збільшенням обох шлуночків, лівого передсердя, легеневої артерії. Легеневий судинний малюнок виражений, з ознаками набряку легень, включаючи плевральний випіт. На *ЕКГ* – ознаки гіпертрофії обох шлуночків. Р-хвилі можуть бути зубчастими.

За допомогою *2- вимірної Ехо-КГ* можна виявити локалізацію та розмір дефекту. Дефекти малих розмірів в м'язовій частині перегородки часто можна виявити лише за допомогою *кольорового Допплера обстеження*. При дефектах мембранозної частини, тоненька мембрана (являє собою тканину трикуспідального клапану) може частково прикривати дефект та обмежувати об'єм шунта зліва – направо. Для оцінки шунту також корисно оцінити ступінь перевантаження об'ємом лівого передсердя та шлуночка – при відсутності інших вад,

збільшення їхніх розмірів може використовуватися для відображення величини шунта. *Імпульсне Допплер обстеження* допомагає визначити чи є VSD рестриктивним шляхом обчислення градієнта тиску та виявити чи є у пацієнта ризик розвитку або рання стадія легеневої судинної хвороби.

Гемодинаміка VSD може бути досліджена шляхом *катетеризації серця*, проте наразі катетеризація виконується лише у випадках коли лабораторні знахідки не відповідають фізикальному обстеженню або для диференційної діагностики з іншими судинними захворюваннями легень. Розмір, локалізація та кількість дефектів міжшлуночкової перегородки може бути оцінена шляхом *вентрикулографії*. Контрасна речовина потрапляє через дефект у порожнину правого шлуночка та легеневої артерії.

### **Лікування**

Велика кількість дефектів малих розмірів (30-50%) закриваються спонтанно, найчастіше протягом першого або другого років життя. Вірогідність спонтанного закриття вища у разі виявлення м'язового дефекту (до 80%) ніж мембранозного (до 35%). VSDs, які закриваються часто мають «мембрану» - додаткову тканину трикуспідального клапану, що лімітує величину шунту. Більшість дітей з малими обмежувальними дефектами залишаються асимптоматичними без ознак кардіомегалії, легеневої гіпертензії.

Загалом, AmericanHeartAssociation відмічає, що ізольований, малого розміру, гемодинамічно незначущий VSD не є показанням для оперативного втручання. У пацієнтів з VSD невеликих розмірів не має бути обмежена фізична активність. З метою профілактики інфекційного ендокардиту, постійно проводиться контроль за станом молочних та постійних зубів. Антибіотикопрофілактика при стоматологічних та хірургічних процедурах в даному випадку не проводиться. Дана група пацієнтів постійно перебуває під наглядом (клінічне обстеження, неінвазивні методи обстеження) допоки дефект спонтанно не закритється.

Менш вірогідним є спонтанне закриття дефектів середнього розміру або великого. Однак, навіть дефекти що мають достатньо великий розмір, щоб стати причиною серцевої недостатності, іноді зменшуються у розмірах та у 8% випадків повністю закриваються. Частіше у малюків з VSD великих розмірів мають повторні респіраторні інфекції та прояви серцевої недостатності незважаючи на адекватне лікування.

Оскільки розвиток судинних уражень легень з великою ефективністю можна попередити шляхом хірургічної корекції протягом першого року життя, строки проведення операції не повинні відкладатися навіть у малюків з серцевою недостатністю, що піддається контролю.

Показаннями до хірургічної операції є:

- пацієнти будь якого віку з VSD великих розмірів з клінічними проявами, що не піддаються медикаментозній корекції,
- діти від 6 місяців до 1 року з VSD великих розмірів та наявністю легеневої гіпертензії, навіть якщо вона піддається корекції,
- співвідношення пульмонального до системного кровообігу 2:1 та більше,
- пацієнти з локалізацією VSD над надшлуночковим гребнем (cristasupraventricularis), оскільки вони мають високий ризик розвитку регургітації на аортальному клапані.

Радикальна операція полягає в хірургічному закритті дефекту - ушиванні або пластики - транскатетерне закриття дефекту за допомогою оклюзійних систем.

### **Прогноз**

Хірургічна корекція є ефективним методом лікування, ускладнення при довготривалому спостереженні виникають рідко. Після корекції розміри серця нормалізуються, тремтіння та шуми не визначаються, стабілізується тиск в легеневій артерії.

Паліативні операції (звуження легеневої артерії манжеткою, за рахунок чого зменшується скидання крові через дефект, знижується обсяг легеневого кровотоку і рівень тиску в легеневій артерії дистальніше манжетки) застосовуються лише у випадку критичного стану дітей перших місяців життя та при множинних VSDs. В подальшому виконується радикальне оперативне втручання.

## **ДЕФЕКТ МІЖПЕРЕДСЕРДНОЇ ПЕРЕГОРОДКИ (AtrialSeptalDefect - ASD).**

Дефект міжпередсердної перегородки - Atrialseptaldefect (ASD) може виникнути в будь-якому місці перегородки (secundum, primum, або sinusvenosus), що залежить від того який саме відділ ембріональної перегородки зазнав неправильного розвитку. Рідко зустрічається єдине передсердя – повна відсутність міжпередсердної перегородки.

Ізольований вторинний ASD складає 7 % від усіх вроджених вад серця. Більшість випадків ASD є спорадичними, аутосомно-домінантне успадкування є характерним для синдрому Holt-Oram (гіпоплазія або відсутність великих пальців, променевої кістки, фокомелія) або у сім'ях з випадками ASD та блокади серця.

Відкрите овальне вікно - patentforamenoale (PFO) зустрічається у двох видах. В першому випадку розмір клапану відповідає розміру вікна, що призводить до повного закриття «як двері у дверний отвір при закриванні». У другому випадку розміри клапану є меншими ніж отвір, внаслідок формування аневризми клапану із пролабуванням у порожнину лівого чи правого передсердя або ж збільшення розмірів отвору у фазу дилатації передсердь. Другий варіант є досить частою ехокардіографічною знахідкою у грудному віці. Зазвичай PFO немає гемодинамічної значимості і не являється ASD. У разі наявності інших серцевих аномалій, що супроводжуються підвищенням тиску в правому передсерді (стеноз або атрезія легеневої вени), венозна кров через PFO потрапляє у ліве передсердя і призводить до появи ціанозу. Через анатомічну структуру овального вікна, шунт справа – наліво практично не зустрічається у дітей після раннього неонатального періоду. Однак у випадку значного підвищення тиску в лівому передсерді, овальне вікно може значно розширитись і призвести до значного ліво-правого шунту. Ізольований PFO не потребує хірургічної корекції, однак збільшує ризик парадоксальної системної емболізації. Закриття PFO показано у молодих осіб з тромбоемболічними інсультами в анамнезі.

Вторинний ASD (ostiumsecundum) – дефект в області fossaovalis, асоціюється із нормальними атріовентрикулярними клапанами – найбільш поширена форма ASD. Вторинні ASD можуть бути поодинокими або множинними (фенестрованамижпередсердна перегородка). Співвідношення дівчаток до хлопчиків 3:1.

### **Патофізіологія**

Ступінь шунтування зліва-направо залежить від розмірів дефекту та стану стінок правого та лівого шлуночків, та резистентності судин в легеневого та системному кровообігу. При дефекті великого розміру оксигенована кров потрапляє з лівого до правого передсердя, сумується із звичайним венозним поверненням до правого передсердя і просувається правим шлуночком у легені.

У дітей грудного віку з ASD симптоми мало виражені, це пов'язано з особливостями структури стінки правого шлуночка, оскільки у новонароджених стінка є більшою за товщиною і менш піддатливою, що обмежує шунт. З віком, з наростанням резистентності легневих судин, стінка правого шлуночка стає тоншою і шунт через ASD зростає. Зростання об'єму току крові у правих відділах серця призводить до збільшення в розмірах правого передсердя, шлуночка та дилатації легеневої артерії. Резистентність легневих судин залишається низькою протягом дитинства, починає зростати в юності і може призвести до зміни напрямку шунту та прояві ціанозу.

### **Клініка**

Діти з вторинним ASD зазвичай є *асимптоматичними*, дефект виявляється *випадково* протягом фізикального обстеження. Навіть у випадку вкрай великих ASD у дитячому віці рідко розвивається серцева недостатність. Однак при ретельному дослідженні можна виявити *недостатній набір маси тіла* у грудному віці та *непереносимість фізичного навантаження* в старшому віці. При шунті справа-наліво через ASD можуть відмічатися *платінное* (задишка в положенні стоячи, з полегшенням у горизонтальному положенні) та *ортодоксія* (зниження сатурації в положенні стоячи із полегшенням у горизонтальному положенні).

Фізикальні знахідки є зазвичай характерними, однак вимагають детального обстеження, з особливою увагою до проведення аускультатії. При обстеженні грудної клітки

можна виявити помірне випинання прекардіальної ділянки зліва. Пульсацію правого шлуночка можна пропальпувати по лівому краю грудини. У більшості пацієнтів з ASD характерною знахідкою є широке розщеплення II тону протягом обох фаз дихання. Зазвичай тривалість скорочення правого шлуночка варіює протягом дихання. Під час вдиху збільшення об'єму правого шлуночка призводить до більш пізнього закривання клапанів легеневої артерії. У випадку ASD, об'єм правого шлуночка в діастолу збільшується і тривалість скорочення збільшується протягом обох фаз дихання.

Систолічний шум вислуховується середньої інтенсивності, без грубих характеристик, іноді супроводжується тремтінням, найкраще вислуховується по лівому краю грудини у верхніх та середніх відділах. Генез шуму пов'язаний із збільшенням кровоплину через вихідний тракт правого шлуночку у легеневу артерію, не з шунтуванням крові через ASD. Короткий мезо - діастолічний шум, що виникає внаслідок збільшення току крові через трикуспідальний клапан, найчастіше вислуховується по лівому краю грудини в нижніх відділах. Наявність шуму свідчить про співвідношення легеневого кровотоку до системного (Qp : Qs) 2:1.

### **Діагностика**

Рентгенограма органів грудної клітини дозволяє виявити різний ступінь збільшення правого шлуночка та передсердя в залежності від розмірів дефекту. Легенева артерія збільшена в розмірах як і кровонаповнення легень. Збільшення розмірів серця найкраще виявляється у боковій проекції, оскільки в разі збільшення об'єму правого шлуночка, виступає вперед його передня стінка. ЕКГ виявляє перевантаження об'ємом правого шлуночка, вісь серця може бути в нормі або відхилена вправо, може бути сповільнення проведення в правому шлуночку (rsR в правих грудних відведеннях).

При проведенні Ехо-КГ можна виявити перевантаження об'ємом правого шлуночка, включаючи збільшення кінцеводіастолічного об'єму, потовщення та аномальний рух міжшлуночкової перегородки. В нормі перегородка рухається в дорсальному напрямку протягом систоли і вентральному протягом діастоли. При перевантаженні правого шлуночка і нормальній резистентності легневих судин, рух перегородки згладжений або протилежний – тобто у вентральному напрямку протягом систоли. Локалізація та розміри дефекту легко визначаються при проведенні 2 – мірного сканування з характерним збільшенням яскравості ехо-зображення по краям дефекту (Т- артефакт). Шунтування крові підтверджується при Допплер-дослідженні в імпульсному режимі або кольоровому Допплер-дослідженні.

Пацієнтам з класичними проявами гемо динамічно значимого ASD при фізикальному обстеженні, рентген-дослідженні, підтвердженим ізольованим вторинним ASD на Ехо-КГ, слід призначити діагностичну катетеризацію перед корекцією. Катетеризація дозволяє підтвердити наявність дефекту, визначити ступінь, легневий тиск та показники резистентності.

### **Ускладнення**

Вторинні ASD зазвичай є ізольованими, однак можуть бути асоційовані з частковим аномальним легневим дренажем, легневим клапанним стенозом, стенозом гілки легеневої артерії тощо. Вторинні ASD асоціюються з синдромом Холта-Орама, що має аутосомно-домінантний тип успадкування та характеризується вадами розвитку верхніх кінцівок. Ген, що відповідає за цей синдром - TBX5, розташований в регіоні 12q21-q22 (12 хромосома). Сімейна форма вторинного ASD асоційована із затримкою атрію-вентрикулярної провідності пов'язана із мутацією у гені, що кодує фактор транскрипції Nkx2.5. Сімейна форма вторинного ASD без порушення провідності – у гені GATA4 тощо.

### **Лікування**

Хірургічне закриття дефекту рекомендовано всім пацієнтам із клінічними симптомами, та асимптоматичним пацієнтам з співвідношенням Qp : Qs, щонайменше 2:1, а також пацієнтам із збільшенням розмірів правого шлуночка. Найкращий час закриття дефекту – після першого року життя перед початком відвідування школи. Корекція дефекту протягом операції на відкритому серці асоційована із смертністю менше 1%. Корекцію краще проводити в ранньому дитинстві, тому що хірургічна смертність значно вищою при проведенні операції в старшому віці. Також корекція ASD у дорослих пов'язана із високим ризиком аритмії.

Для більшості пацієнтів процедурою вибору є через шкірне транскатетерне закриття дефекту за допомогою оклюзійних систем. Лікування є ефективним і пацієнт може бути виписаним на наступний день додому. Сучасні покоління систем дозволяють знизити ризик ускладнень до 0,1%. Також ризик зменшується при визначенні пацієнтів з високим ризиком – з недостатністю обідка перегородки навколо оклюдера. Пацієнти із дефектом малих розмірів і мінімальним шунтом зліва-направо, без збільшення розмірів правого шлуночка хірургічне втручання не показано. На даний час не з'ясовано наскільки персистенція ASD малих розмірів збільшує ризик інсультів, щоб проводити закриття дефектів з профілактичною метою.

### **Прогноз**

Малі та середнього розміру ASD, що виявлені у доношених малюків грудного віку можуть закриватися спонтанно. Інфекційний ендокардит зустрічається рідко, тому антибіотикопрофілактика при ізольованих вторинних ASD не проводиться. Результати після проведення хірургічної корекції великих дефектів є чудовими, симптоми швидко зникають, діти прискорюють фізичний розвиток. Розміри серця та показники ЕКГ нормалізуються.

## **ВІДКРИТА АРТЕРІАЛЬНА ПРОТОКА (Patent ductus arteriosus - PDA)**

Під час внутрішньоутробного розвитку через цю протоку здійснюється право-лівий шунт крові. Після народження протока функціонально закривається, цей процес звичайно у доношеної дитини відбувається протягом перших 24-72 годин. Просвіт протоки контролюється вазоконстрикторами (кисень) та вазодилататорами (простагландин E2, окис азоту). Пусковим моментом закриття є перший вдих дитини та перев'язування пуповини. В нормі зниження опору легеневої судин та підвищення системного артеріального тиску призводить до зміни шунту на ліво-праве направлення, а потім шунт і зовсім зникає.

У передчасно народжених дітей процес закриття протоки затримується у часі. Тому таких пацієнтів у більшості випадків відбувається спонтанне закриття протоки протягом перших тижнів життя. У дівчаток PDA зустрічається вдвічі частіше ніж у хлопчиків.

### **Патолофізіологія**

Після народження дитини зростання тиску в аорті призводить до шунтування крові зліва-направо через PDA. Ступінь шунтування залежить від просвіту протоки та співвідношення системного та легеневого опору. Якщо просвіт протоки невеликий, тиск у легеневій артерії, правому шлуночку та передсерді залишається нормальним. Якщо ж PDA великого розміру, тиск у легеневій артерії може підвищитися до рівня системного протягом систоли і діастоли.

### **Клініка**

Пацієнти з *невеликим просвітом PDA* зазвичай є *асимптоматичними*. Великий просвіт PDA зазвичай призводить до *клініки серцевої недостатності* як і при великих VSD. У дітей із широким PDA відмічається *затримка фізичного розвитку*. При огляді у таких пацієнтів відмічається *високий «стрибаючий» пульс та великий пульсовий тиск*, що пояснюється скиданням крові в легеневу артерію протягом діастоли. При об'єктивному обстеженні відмічається *збільшення розмірів серця, посилення верхівкового поштовху*. Відчуття *тремтіння* відчувається у 2му міжребер'ї зліва і може іррадіювати вгору до лівої ключиці, вниз по лівому краю грудини або ж до верхівки серця. Зазвичай тремтіння є систолічним, однак може спостерігатися протягом усього серцевого циклу. Аускультативно вислуховується *класичний «машинний» систоло-діастолічний шум у 2му міжребер'ї зліва* і може іррадіювати вгору до лівої ключиці або вниз по лівому краю грудини. При збільшенні легеневого опору, діастолічний компонент шуму може бути невираженим або відсутнім. У пацієнтів з великим ліво-правим шунтом може вислуховуватися *діастолічний шум на верхівці серця*, генез якого пов'язаний зі збільшеним об'ємом току крові через мітральний клапан.

### **Діагностика**

При невеликому шунту зліва-направо *показники ЕКГ* є нормальними. У разі широкого PDA відмічається гіпертрофія лівого шлуночка або обох шлуночків. Якщо спостерігається гіпертрофія лише правого шлуночка діагноз ізольованого, неускладненого PDA є сумнівним. На *рентгенограмі ОГП* характерним є вибухання дуги легеневої артерії та посилення

судинного малюнку. Розміри лівого передсердя та лівого шлуночка можуть бути збільшеними у разі широкого PDA, що може бути виявленим як при рентгенологічному обстеженні так і при проведенні *Echo-KГ*. Сама протока досить легко візуалізується. В імпульсному режимі або кольоровому Допплер-дослідженні визначається турбулентне систолічне або систолодіастолічне скидання крові в легеневу артерію. У рідких випадках для постановки діагнозу застосовується *катетеризація серця*.

### **Прогноз та ускладнення**

Спонтанне закриття протоки у дітей старших грудного віку зустрічається надзвичайно рідко. У асимптоматичних пацієнтів із невеликим просвітом PDA з віком з'являється характерна симптоматика. У дітей з широким PDA прояви серцевої недостатності відмічаються з народження. Серед ускладнень мають місце інфекційний ендартеріт, легенева та системна емболія, аневризма та дилатація легеневої артерії чи артеріальної протоки, кальцифікація протоки тощо. У пацієнтів, яким не проводилась процедура закриття протоки розвивається синдром Ейзенменгера.

### **Лікування**

Незалежно від віку, пацієнти з PDA підлягають процедурі закриття протоки. При відсутності відповідних протипоказань у передчасно народжених дітей можливе консервативне лікування із застосуванням інгібіторів простагландину (індометацину або ібупрофену). У випадках неефективності медикаментозного лікування, використовують хірургічну лігацію або транскатетерну оклюзію протоки. На сьогоднішній день смертність протягом хірургічної корекції не перевищує 1%, процедуру бажано проводити у віці до 1 року. Після закриття протоки прояви серцевої недостатності зменшуються, дитина набирає вагу, нормалізуються показники пульсу, тиску, зникає машинний шум. У 2му міжребер'ї зліва може залишатися функціональний систолічний шум, пов'язаний із дилатацією легеневої артерії. Через декілька місяців після закриття протоки зникають рентгенологічні ознаки збільшення розмірів серця та посилення легеневого кровообігу, нормалізується ЕКГ.

## **СТЕНОЗ КЛАПАНА ЛЕГЕНЕВОЇ АРТЕРІЇ (Pulmonary Valve Stenosis)**

Стеноз клапана ЛА виникає внаслідок зрощення деформованих стулок. Клапан при цьому може бути як тристулковим, так і двостулковим, а зрощення може бути настільки вираженим, що лише точковий отвір залишається для току крові під час систоли. Стеноз клапана ЛА може бути ізольованим, може асоціюватися із VSD, ASD, а також бути проявом синдромів Noonan (генетичного захворювання, пов'язаного з мутацією в гені *PTPN11*), LEOPARD (лентіго, ЕКГ-аномалії, гіпертелоризм, стеноз ЛА, аномалії гені талій, затримка зросту тощо) та ін.

### **Патофізіологія**

Обструкція вихідного тракту правого шлуночка призводить до підвищення тиску в камері та гіпертрофії її стінок. У тяжких випадках тиск в правому шлуночку може бути вищим ніж системний артеріальний тиск. Тиск у легеневій артерії при цьому нормальний або знижений. У новонароджених дітей можливий розвиток стану, що має назву *критичний стеноз ЛА* – шунтування крові справа-наліво через відкрите овальне вікно з розвитком ціанозу.

### **Клініка**

Пацієнти з *незначним та помірним стенозом* зазвичай є асимптоматичними. При *незначному стенозі* характерна наявність *систолічного клацання одразу після I тону* у 2му міжребер'ї зліва. *II тон розщеплений* із затримкою легеневого компоненту. *Короткий низько- або середньо частотний систолічний шум вигнання* вислуховується у 2му міжребер'ї зліва і іррадіює білатерально на легеневі поля.

При *помірному стенозі* по лівому краю грудини в нижніх відділах відчувається пульсація правого шлуночка. Так як рух стулок клапану більш обмежений, *систолічне клацання та клапанний компонент II тону не вислуховується*. *Систолічний шум вигнання стає більш тривалим, гучним, іррадіація його стає більш вираженою*.

При *вираженому стенозі* у пацієнтів із відкритим овальним вікном визначається ціаноз. Розвиваються ознаки *правошлуночкової серцевої недостатності* – гепатомегалія,

периферичні набряки, непереносимість фізичного навантаження. Розміри серця збільшені, визначається парастернальна пульсація правого шлуночка, що поширюється до лівої середньої ключичної лінії. Клапанний компонент II тону не вислуховується. Вислуховується гучний, тривалий, жорсткий систолічний шум у 2му міжребер'ї зліва, що супроводжується тремтінням, іррадіює на прекардіальну ділянку, легеневі поля, ділянку шиї та спини.

#### **Діагностика**

При незначному стенозі на ЕКГ виявляються ознаки гіпертрофії правого шлуночка. На рентгенограмі ОГК можна виявити постстенотичну дилатацію легеневої артерії. Двомірна Ехо-КГ дозволяє виявити гіпертрофію правого шлуночка, потовщення стулок легеневої артерії. При Допплер-дослідженні визначається градієнт тиску між правим шлуночком та легеневою артерією  $\leq 30$  mm Hg.

При помірному стенозі визначаються ЕКГ ознаки гіпертрофії правого шлуночка, зазубрені Р хвилі. На рентгенограмі ОГК – збільшення розмірів серця за рахунок правого шлуночка, легеневий судинний малюнок нормальний або дещо збіднений. На Ехо-КГ – потовщення стулок легеневого клапана із обмеженням рухливості, градієнт тиску між правим шлуночком та легеневою артерією 30-60 mm Hg, прояви помірної регургітації на тристулковому клапані.

При вираженому стенозі на ЕКГ наростають ознаки гіпертрофії правого шлуночка, високі і зазубрені Р-хвилі. На рентгенограмі ОГК – збільшення розмірів правого шлуночка і передсердя, легеневий судинний малюнок збіднений. На Ехо-КГ – деформація стулок легеневого клапана, систолічна дисфункція правого шлуночка, градієнт тиску між правим шлуночком та легеневою артерією більше 60 mm Hg.

Рідко для діагностики стенозу застосовується катетеризація серця або вентрикулографія.

#### **Лікування**

У більшості випадків балонна вальвулопластика є процедурою вибору. Пацієнтам з вираженим потовщенням стулок клапану (наприклад, при синдромі Noonan) може потребуватися хірургічне втручання. У немовлят із критичним стенозом ЛА ургентно виконують балонну вальвулопластику або вальвотомію.

В результаті хірургічної корекції настає швидке полегшення симптомів, градієнт тиску на клапані значно зменшується, незначний залишковий градієнт може залишатися ще протягом певного часу. У верхніх відділах по лівому краю грудини може вислуховуватися короткий діастолічний шум внаслідок недостатності клапанів легеневої артерії, що зазвичай не має клінічного значення.

#### **Прогноз та ускладнення**

У випадку вираженого стенозу протягом першого місяця життя розвивається серцева недостатність. Існує ризик інфекційного ендокардиту, однак в дитячому віці зустрічається рідко. Пацієнти після хірургічної корекції мають регулярно проходити огляд на виявлення ознак недостатності клапанів легеневої артерії та дилатації правого шлуночка. Катетерні втручання вимагають здійснення профілактики інфекційного ендокардиту протягом перших 6 місяців (Wilson W, et al., 2007).

## **СТЕНОЗ АОРТИ**

### **(Aortic Stenosis)**

Стеноз аорти може бути надклапанним, клапанним або підклапанним. Частіше буває клапанний стеноз як результат потовщення та зрощення стулок клапана. Підклапанний стеноз часто асоціюється із іншими вродженими вадами – стенозом мітрального клапану та коарктацією аорти (Комплекс Shone). Ступінь стенозу при цьому прогресує із віком. Надклапанний стеноз може бути спорадичним, спадковим або асоційованим із Williams синдромом, що проявляється затримкою розумового розвитку, обличчям ельфа (повне обличчя, сплюснене перенісся, збільшена верхня губа, округлі щічки).

#### **Патофізіологія**



В результаті обструкції вихідного тракту лівого шлуночка, в його порожнині наростає систолічний тиск. Компенсаторно розвивається гіпертрофія стінок лівого шлуночка, наростає кінцево-діастолічний тиск.

### **Клініка**

Симптоматика залежить від ступеню стенозу. Виражений стеноз аорти в ранньому неонатальному віці має назву критичний аортальний стеноз – асоціюється із лівошлуночковою серцевою недостатністю, зниженням викиду лівого шлуночка. Наростають кардіомегалія, набряк легень, на кінцівках відмічається ослаблення пульсу, колір шкіри блідий або сірий. Зменшується виділення сечі. Якщо серцевий викид значно знижується, інтенсивність шуму у верхніх відділах справа від грудини знижується.

Більшість дітей із незначним стенозом залишаються асимптоматичними. Наявність шуму виявляють при звичайному рутинному обстеженні. Рідше, скарги на *слабкість, біль у ділянці серця, голово кружіння та синкопе* можуть пред'являти діти старшого віку з недиагностованим стенозом. Випадки раптової смерті у пацієнтів з вираженою обструкцією вихідного тракту лівого шлуночка повідомлялися у разі не коригованої вади.

При помірному стенозі, характеристики пульсу, розміри серця, верхівковий поштовх залишаються нормальними. Із збільшенням ступеню стенозу пульс стає ослабленим, розміри серця збільшуються із зміщенням верхівкового поштовху. Помірний клапанний стеноз аорти супроводжується *раннім систолічним клацанням*, що вислуховується на верхівці серця та по лівому краю грудини. У випадку вираженого стенозу, І тон може бути ослабленим внаслідок дисфункції гіпертрофованого лівого шлуночка. Інтенсивність та тривалість *систолічного шуму вигнання* залежить від вираженості стенозу. Чим гучніший та триваліший шум, тим більша ступінь обструкції. Шум найкраще вислуховується у *верхніх відділах по правому краю грудини, іррадіює в ділянку шиї, супроводжується тремтінням*.

### **Діагностика**

При помірному градієнту тиску на аортальному клапані, змін на *ЕКГ* не виявляється. При тривалому вираженому стенозі виявляються ознаки гіпертрофії лівого шлуночка. На *рентгенограмі ОГП* – виражена висхідна аорта, розміри серця в нормі. *Ехо-КГ* виявляє гіпертрофію лівого шлуночка, потовщені стулки аортального клапану, їх кількість та наявність деформації. Визначають фракцію викиду та супутні вади розвитку. При Допплер-дослідженні визначають градієнт тиску на клапані аорти, однак слід мати на увазі, що при дисфункції лівого шлуночка знижується серцевий викид, та відповідно градієнт тиску.

Катетеризація лівих відділів серця (проводиться одночасно із аортальною балонною вальвулопластиком) демонструє величину градієнту тиску на клапані.

### **Лікування**

Балонна вальвулопластика показана дітям із помірним та вираженим аортальним стенозом для попередження розвитку дисфункції лівого шлуночка та зниження ризику синкопе, раптової смерті. Вальвулопластика рекомендована при систолічному градієнті більш 60-70 mm Hg в спокої та нормальних показниках серцевого викиду або при меншому градієнті у дітей з наявністю симптомів або ЕКГ-змін.

Хірургічне втручання показане при дисплазії стулок клапана, кальцифікації або при розвитку недостатності клапану аорти після вальвулопластики, аортальної вальвулотомії. В деяких випадках виконується заміна аортального клапана.

### **Прогноз**

Новонароджені із критичним аортальним стенозом потребують негайної вальвулопластики. Без корекції, в разі якщо дитина виживе, розвивається рестриктивна кардіоміопатія, що вимагає пересадки серця.

У дітей грудного віку та старших дітей з невираженим та помірним стенозом прогноз кращий, однак прогресування хвороби відбувається через 5-10 років. Пацієнти з градієнтом тиску на аортальному клапані <40- 50 mm Hg мають легкий перебіг, 40-70 mm Hg – визначають як середню тяжкість захворювання. Ці пацієнти зазвичай добре відповідають на терапію (вальвулопластика або хірургічне втручання), однак часто потребують повторних операцій в подальшому, іноді – заміну аортального клапану. У дітей з не коригованою вадом ризик раптової смерті під час або після фізичного навантаження дуже високий.

Дітям із помірним та вираженим аортальним стенозом заборонено приймати участь у спортивних змаганнях. З невираженим стенозом – застосовуються менш суворі обмеження. Стан пацієнта оцінюється щорічно для вчасного призначення оперативного втручання. Профілактика інфекційного ендокардиту проводиться лише у разі заміни клапану.

### **КОАРКТАЦІЯ АОРТИ (Coarctation of the Aorta)**

Звуження просвіту аорти може виникати в будь-якому місці та будь-якій ступені. У 98% випадків коарктація аорти розташовується нижче лівої підключичної артерії у місці приєднання артеріальної протоки (юкстадуктальнокоарктація). У хлопчиків дана вада виявляється вдвічі частіше ніж у дівчаток. Коарктація аорти часто асоціюється із Turner синдромом (двостулковий аортальний клапан) та комплексом Shone (обструктивні вади лівої половини серця).

#### **Патофізіологія**

У судинах проксимальніше від звуження тиск рові та пульс підвищений, нижче місця звуження тиск та пульс, відповідно, знижений. Гіпертензія зумовлена не тільки механічним звуженням але і нейрогуморальними механізмами. Якщо в грудному віці звуження не коригувати, розвивається колатеральна циркуляція, головним чином гілочками підключичної, передньої міжреберної та внутрішньої грудної артерій. Ці судини помітно збільшуються в розмірах, стають звивистими.

#### **Клініка**

У багатьох випадках навіть виражена коарктація залишається не розпізнаною. Деякі діти скаржаться на *слабкість та біль* в ногах після навантаження. У інших дітей приводом для обстеження стає *високий артеріальний тиск* на верхніх кінцівках при рутинному обстеженнями.

Класичними ознаками коарктації є *різниця пульсації та артеріального тиску на руках та ногах*. Пульс послаблений або відсутній (у 40% випадків) на стегнових артеріях, тильної артерії стопи. Величина пульсу на радіальних та каротидних артеріях, навпаки, збільшується. Оцінка пульсу на променевій та стегновій артеріях має проводитися одночасно з метою виявлення «запізнення» пульсової хвилі, яке виникає внаслідок проходження крові по колатераліям. У здорових дітей (окрім новонароджених), тиск на нижніх кінцівках на 10-20 mm Hg вищий ніж на верхніх. При коарктації тиск на ногах або нижчий ніж на руках, або не визначається. У дітей с коарктацією старших 1го року життя виявляється гіпертензія на верхніх кінцівках (більш 95 перцентилу). При фізичному навантаженні різниця тисків на верхніх та нижніх кінцівках збільшується. Важливо порівняти артеріальний тиск на обох кінцівках – тиск більший на правій ручці свідчить про залучення лівої підключичної артерії в область звуження.

При об'єктивному обстеженні пальпація верхівкового поштовху не виявляє норми, тоні серця звучні, ритмічні. Наявність систолічного клацання та тремтіння в надгрудинній ямці свідчить про двостулковий аортальний клапан (70% випадків). *Короткий систолічний шум* вислуховується по лівій грудній лінії в 3-4 міжреберних проміжках. Шум іррадіює до лівої підлопаткової області та ділянки шиї.

Новонароджені та діти грудного віку з вираженою коарктацією мають ознаки *гіпоперфузії нижньої половини тіла, ацидоз, гостру серцеву недостатність*. Часом ці симптоми можуть бути відстрочені на дні та тижні, а їх поява пов'язана з закриттям артеріальної протоки. Якщо ознаки відмічаються до закриття протоки має місце *диференційний ціаноз* (розові верхні та ціанотичні нижні кінцівки), що найкраще демонструється проведенням одночасної пульсоксиметрії на верхніх та нижніх кінцівках. При обстеженні визначається збільшення розмірів серця, акцент II тону та систолічний шум біля лівого краю грудини.

#### **Діагностика**

Зміни на *рентгенограмі ОГП* залежать від віку дитини та розвитку колатералей. У новонароджених із вираженою коарктацією виявляється збільшення розмірів серця та посилення легеневого кровообігу. При невираженому звуженні після 10 років у дитини можна

виявити збільшення розмірів лівого шлуночка. В лівому верхньому середостінні виявляється виразна тінь збільшеної підключичної артерії. *Виймки на нижніх краях ребер* – ерозії, що формуються під тиском збільшених колатеральних судин. У більшості випадків має місце постстенотичне розширення аорти. При реєстрації *ЕКГ* зазвичай змін не виявляється, у старшому віці – ознаки гіпертрофії лівого шлуночка. У новонароджених – ознаки гіпертрофії правого чи обох шлуночків. Сегмент коарктації візуалізується при проведенні *2-вимірної Ехо-КГ*. При Допплер-дослідженні визначають градієнт тиску на ділянці коарктації. У крайніх випадках, коли діагноз не може бути встановлений при ультразвуковому обстеженні або наявності супутніх патологій, застосовують МРТ, КТ, катетеризацію серця.

### **Лікування**

У новонароджених із вираженою коарктацією, закриття артеріальної протоки призводить до гіпоперфузії, ацидозу, швидкого погіршення стану. Тому цим дітям показана інфузія простагландину E1 для повторного відкриття протоки та відтворення циркуляції в нижніх кінцівках. При встановленні діагнозу проводиться хірургічне втручання. Затримка корекції є небажаною, оскільки після 20 років життя ефективність операції зменшується внаслідок зниження функції лівого шлуночка та дегенеративних змін в стінці аорти.

Хірургічні тактики включають: висічення місця коарктації із створенням первинного ре-анастомозу, аорто пластика, стентування тощо. Після корекції в нижніх кінцівках відмічається відновлення пульсації. В пост оперативному періоді відмічається синдром "відміни", що вимагає медикаментозного втручання. Також описаний посткоарктектомічний синдром – розвиток мезентеріального артеріїту, асоційованого з гострою гіпертензією, гострим болем у животі, анорексією, нудотою, блюванням, лейкоцитозом, кишковою кровотечею, некрозом кишківника. Лікування включає в себе антигіпертензивні препарати, кишкову декомпресію та оперативне втручання при необхідності.

### **Прогноз**

Після хірургічної корекції всі пацієнти мають спостерігатися з метою раннього виявлення рекоарктації та аневризми аортального анастомозу. В разі рекоарктації операцією вибору є балонна ангіопластика.

## **ТЕТРАДА ФАЛЛО (Tetralogy of Fallot)**

Комбіювана вада, до складу якої входять стеноз легеневої артерії, дефект міжшлуночкової перегородки (VSD), декстрапозиція аорти та гіпертрофія правого шлуночка. У хлопчиків тетрада Фалло зустрічається частіше. Зокрема, може бути при синдромі ДіДжорджі.

### **Патофізіологія**

Кільце клапана легеневої артерії може мати нормальні розміри або відмічається його виражена гіпоплазія. Клапан ЛА часто є двостулковим, іноді – одностулковим. Частіше зустрічається гіпертрофія м'язової тканини під клапаном - *crista supraventricularis*, що посилює обструкцію вихідного тракту правого шлуночка. У випадку повної атрезії легеневої вени, постачання крові у легені відбувається через артеріальну протоку або головні аортопупльмональні артерії, що відходять від висхідної чи низхідної аорти.

VSD зазвичай має великий розмір та не є рестриктивним, локалізується одразу під клапаном аорти. Дуга аорти зміщена вправо, основа аорти розширена і розташовується над VSD. Системне венозне повернення до правого передсердя та шлуночка залишається нормальним. При скороченні правого шлуночка у випадку вираженого стенозу легеневої вени, кров через VSD шунтується в аорту. Розвивається персистуюча артеріальна десатурація та ціаноз, ступінь якого залежить від обструкції ЛА.

Систолічний та діастолічний тиск в обох шлуночках є однаковим і дорівнює системному рівню. На клапані ЛА виникає великий градієнт тиску, при цьому тиск в легеневій артерії залишається нормальним або знижується. Ступінь обструкції вихідного тракту правого шлуночка визначає час появи симптомів, вираженість ціанозу та гіпертрофії шлуночка. В разі невираженої обструкції у пацієнта може не виявлятися ціаноз (аціанотична або «рожева»

тетрода Фалло). При вираженій обструкції ціаноз присутній з народження і посилюється після закриття артеріальної протоки.

### **Клініка**

У новонароджених з невираженою обструкцією виявляються ознаки серцевої недостатності, спричиненої шунтуванням крові зліва-направо. Зазвичай при народженні ціанозу немає, однак з'являється після першого року життя з розвитком гіпертрофії *cristasupraventricularis*. У немовлят із вираженою обструкцією, відповідно, ціаноз присутній з народження, а після закриття артеріальної протоки відбувається швидке погіршення стану, колапс кровообігу.

У старших дітей, яким не проводилось оперативне лікування, відмічається блакитний колір шкіри, сірий відтінок склер, виражені деформації пальців у вигляді барабаних паличок. При зусиллях виникає задишка, діти можуть недовго гратися активно, а потім змушені присісти або лягти. Так, діти використовують позу присідання на корточки для полегшення задишки при фізичному навантаженні, через декілька хвилин вони можуть продовжити гру. У пацієнтів, у яких сатурація кисню <70% відмічається затримка фізичного та статевого розвитку.

*Пароксизмальні гіперціанотичні атаки* (задишково-ціанотичні напади) найчастіше виникають протягом 1 та 2 року життя. Початок атак спонтанний та непередбачуваний, найчастіше вранці після пробудження. Дитина починає натужно плакати, стає неспокійною, пришвидшується дихання, аростає ціаноз, може втратити свідомість. Розвиток атак пов'язують із зменшенням легеневого кровоплину, що призводить до гострої системної гіпоксії та метаболічного ацидозу. Тимчасово зникає або зменшується інтенсивність систолічного шуму оскільки знижується кровоплин у вихідному тракті правого шлуночка. Напад може тривати від декількох хвилин до декількох хвилин. Короткі атаки закінчуються генералізованою слабкістю і сном. Тяжкі атаки призводять до втрати свідомості, судом та геміпарезу.

Залежно від частоти виникнення та тяжкості нападу, для полегшення симптомів необхідно виконати одну чи більше з наступних дій:

1. Надати дитині визначене положення на животі, підтягнувши коліна до грудей. При цьому слід упевнитись, що одяг не є тісною.
2. Забезпечити інгаляції кисню.
3. Підшкірно ввести морфін у дозі, що не перевищує 0,2 мг/кг.

Спокій та надання описаного положення тіла можуть запобігти подальшому розвитку нападу. Спроби забору крові для аналізу можуть призвести до збудження дитини та посилити атаку. Метаболічний ацидоз розвивається у випадку коли артеріальний  $P_{O_2}$  <40 mm Hg, тому у випадку затяжного нападу або неефективності дій 1-3 необхідним є внутрішньовенне введення бікарбонату натрію. Зазвичай напад припиняється коли показник рН нормалізується.

У ситуації, коли зазначена терапія виявляється неефективною, слід виконати інкубацію та седацію пацієнта. Медикаменти, що збільшують системний судинний опір, такі як внутрішньовенний фенілефрин, можуть покращити кровоток у вихідному тракті правого шлуночка, зменшити шунт справа-наліво та покращити симптоми. Також можуть бути використані внутрішньовенні інфузії  $\beta$ -адреноблокаторів (пропранолол 0,1 мг/кг, повільно).

При огляді у дітей відмічається деформація грудної клітини у вигляді серцевого горба внаслідок тривалої гіпертрофії правого шлуночка, пульсація правого шлуночка під грудиною. По лівому краю грудини в 3 та 4 міжребер'ї визначається систолічне тремтіння. Гучний та інтенсивний систолічний вигнання шум вислуховується в верхніх відділах по лівому краю грудини. Шум пов'язаний із турбулентним током крові через вихідний тракт правого шлуночка, із посиленням стенозу шум стає більш гучним та інтенсивним, однак, протягом гіперціанотичних атак шум зникає. II тон у 2му міжребер'ї зліва ослаблений.

### **Діагностика**

Типова *рентгенологічна* конфігурація виявляється у прямій проекції – тінь серця у вигляді дерев'яного чобітка. По лівому контуру серця визначається заглибина у місці локалізації легеневої артерії. Гіпертрофований правий шлуночок зміщує округлу тінь верхівки серця вище над діафрагмою. Відмічається збіднення легеневого кровообігу. Аорта збільшена

у розмірах і часто зміщена вправо. На *ЕКГ* виявляється зміщення осі серця та гіпертрофія правого шлуночка. Виражений зубець R з'являється у правих грудних відведеннях (Rs, R, qR, qR або RSR). Зубці P високі і зазубрені, що свідчить про збільшення правого передсердя. Для підтвердження діагнозу використовують двомірну *Ехо-КТ*. Візуалізують складові дефекти, визначають кровотік у артеріальній протоці, оцінюють необхідність *катетеризації серця* для визначення кровопостачання кожного сегменту легень при атрезії ЛА. В деяких випадках застосовується *вентрикулографія*. Для визначення анатомії ЛА та її гілок необхідним є проведення *КТ*. Так як у 5-10% випадках при тетраді Фалло зустрічається аномалія коронарних судин показаними є *аортографія та коронарографія*.

### **Лікування**

Оперативне втручання має бути проведеним протягом 1го місяця життя. Одразу після народження немовля має бути транспортованим у спеціалізований центр із наявністю відповідного обладнання. Під час транспортування критично важливо підтримувати нормальну температуру тіла та рівень глюкози у крові. Оскільки після закриття артеріальної протоки очікувано стан дитини з обструкцією вихідного тракту правого шлуночка різко погіршиться доцільно призначення внутрішньовенного простагландину E1 (0.01-0.20  $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{хв}$ ).

У випадку вираженої обструкції у новонароджених проводиться коригуюча операція на відкритому серці. На сьогоднішній день операція широко проводиться і вважається, що раннє втручання має позитивний ефект на розвиток легеневої артерії та її гілок. У дітей з менш вираженою обструкцією, які набирають вагу та не мають гіперціанотичних атак, оперативне втручання проводиться у віці 4-6 місяців. Коригуюча операція включає резекцію м'язової тканини, вальвотомію, вальвектомію із заміщенням стулок у разі малого діаметру отвору клапана ЛА. Хірургічний ризик у провідних центрах <5%.

Рідше виконують паліативне системно-пульмональне артеріальне шунтування (Blalock-Taussigshunt) – накладають анастомоз «бік у бік» між підключичною артерією та гомолатеральною гілкою ЛА або між висхідною аортою та ЛА. Даний метод пов'язаний із великим ризиком ускладнень (пост оперативна легенева гіпертензія, судинні порушення у верхніх кінцівках, хілоторакс, ушкодження діафрагмального нерва тощо).

### **Ускладнення**

Так як більшість дітей підлягають ранньому оперативному втручанню, ускладнення зустрічаються на сьогоднішній день рідко. Серед них – церебральний тромбоз (як наслідок поліцитемії), абсцес головного мозку, бактеріальний ендокардит.

### **Прогноз**

Після успішної пової корекції, пацієнти можуть вести звичний образ життя без обмежень. Післяопераційні ускладнення зустрічаються рідко – правошлуочкова недостатність, залишковий VSD із ліво-правим шунтуванням, інфаркт міокарду внаслідок травмування аберантної коронарної артерії. При довготривалому спостереженні найчастішим ускладненням є недостатність клапану ЛА. Існує вірогідність збереження залишкового градієнту тиску на ЛА, що потребує повторного оперативного втручання, часто виникають порушення ритму серця.

## **ТРАНСПОЗИЦІЯ МАГІСТРАЛЬНИХ СУДИН (Transposition of the Great Arteries)**

Вада, при якій якій аорта відходить від морфологічно правого шлуночка, а легенева артерія – відморфологічнолівогошлуночка. При L-транспозиції аорта розташована зліва від легеневої артерії, при D-транспозиції, яка зустрічається частіше, - праворуч. Частіше ТМС спостерігається у хлопчиків.

### **Патоморфологія**

Венозна кров розноситься аортою по великому колу кровообігу й повертається до правого передсердя. Артеріальна кров ізлівогошлуночка йде до легеневої артерії і по легених венах надходить до лівого передсердя. За цих умов життя можливе лише за наявності супутніх комунікацій – VSD, ASD. Перед сучасною ерою коригуючої та паліативної хірургії смертність при цій ваді досягала 90%.

**Клініка** В перші години життя визначається тахікардія та генералізований ціаноз. Ступінь гіпоксемії залежить від ступеню закриття артеріальної протоки. Дані об'єктивного обстеження загалом є неспецифічними. За відсутності лікування дитина помирає протягом неонатального періоду.

#### Діагностика

*ЕКГ* малоінформативна, очікувано переважає електрична активність правого шлуночка. *Рентгенологічно* серце може мати нормальну форму або форму «яйця, яке лежить на боці». *Ехокардіографія* з'ясовує розміщення аорти і легеневої артерії у просторі, наявність супутніх дефектів. *Катетеризація серця* виявляє в правих відділах та аорті низькі показники насичення крові киснем, а в лівих – високі. Газовий склад артеріальної крові свідчить про важку гіпоксемію.

#### Лікування

При підозрі на траспозицію магістральних судин призначається внутрішньовенний простогландин E1 (0.01-0.20 мкг/кг /хв). У випадку вираженої гіпоксії та ацидозу незважаючи на інфузію простогладину, проводиться балонна передсердна септостомія – процедура Рашкінда.

Коригуюча операція артеріального переключення «arterial switch» проводиться між першим та другим тижнем життя, коли легеневий судинний опір знижується до нормальних показників. Оперативне втручання полягає у висіченні судин і реанастомозування їх у відповідні анатомічні області. Хірургічний ризик становить менше 5%.

### ЛІКУВАННЯ СЕРЦЕВОЇ НЕДОСТАТНОСТІ

Загальноприйнятої класифікації СН в педіатрії немає. В цілому, виділяють гостру, хронічну СН; лівошлуночкову, правошлуночкову, тотальну СН; аритмогенну СН; систолічну, діастолічну та комбіновану СН.

#### Класифікація серцевої недостатності у дітей в модифікації Н.О. Белоконь, М.Б. Кубергера (1987)

Ступінь	Лівошлуночкова Недостатність	Правошлуночкова недостатність
I	Ознак серцевої недостатності у спокої немає, але вони виявляються після навантаження у вигляді тахікардії або задишки	Ознак серцевої недостатності у спокої немає, але вони виявляються після навантаження у вигляді тахікардії або задишки
IIА	ЧСС і частота дихання збільшені відповідно на 15-30 і 30-50% відносно норми	Печінка виступає на 2-3 см з-під реберної дуги
IIБ	ЧСС і частота дихання збільшені відповідно на 30-50 і 50-70%; можливі акроціаноз, нав'язливий кашель, вологі дрібнопухирчасті хрипи в легенях	Печінка виступає на 3-5 см з-під реберної дуги, набухання вен ший
III	ЧСС і частота дихання збільшені відповідно на 50-60 і 70-100% відносно норми; клініка переднабряку і набряку легень	Гепатомегалія, набряковий синдром (набряки на обличчі, ногах, гідроторакс, гідроперикард, асцит)

На сьогодні маркером хронічної серцевої недостатності вважається визначення в плазмі крові натрійуретичного гормону (В-типу) N-кінцевий поліпептид (N-terminal pro B-type natriuretic peptide – NT-proBNP), що дає можливість оцінити ступінь важкості хронічної серцевої недостатності, прогнозувати подальший розвиток захворювання, а також оцінити ефект терапевтичних заходів.

Питання терапії СН пов'язані з її причиною, наприклад, хірургічна корекція ВВС або медикаментозне патогенетичне лікування на тлі кардіоміопатії.

Рухова активність визначається станом дитини, завжди слід враховувати толерантність пацієнта до фізичного навантаження. У важких випадках – ліжковий режим, за потребою

краще спати в положенні ортопное. У вкрай важких випадках дитина перебуває у відділенні інтенсивної терапії, потребує респіраторної підтримки.

Харчування здійснюють в залежності від клінічної тяжкості, може застосовуватися назогастральний зонд. В дієті збільшують споживання калорій. Потреба в обмеженні хлориду натрія буває нечасто. При можливості слід використовувати грудне молоко для дітей відповідного віку. Враховують водний баланс протягом доби з урахуванням можливого використання діуретиків.

В цілому, **діуретики** мають важливе значення в терапії застійної СН, вони зменшують об'єм циркулюючої крові та передвантаження. *Фуросемід* пригнічує реабсорбцію натрію і хлору в дистальних каналцях та петлі Генле, при тривалому його використанні слід контролювати втрати калію. *Спіронолактон* - інгібітор альдостерону, зберігає калій. Можна поєднувати використання фуросеміду та спіронолактону. Інколи використовують *хлортіазид*, котрий теж потребує контролю калію.

З метою зменшення післянавантаження використовують **інгібітори ангіотензин-перетворюючого ферменту (ІАПФ)**. Механізм дії ІАПФ полягає в пригніченні ангіотензинперетворюючого ферменту, залученого у метаболізм багатьох малих пептидів, у тому числі конверсію неактивного октапептиду ангіотензину I в ангіотензин II. У дітей ІАПФ, зокрема, показані при СН на тлі кардіоміопатії, мітральній чи аортальній недостатності, вадах з ліво-правим шунтуванням. Іх не застосовують при обструкції вихідного тракту лівого шлуночка.

У відділеннях реанімації та інтенсивної терапії можливе використання **периферичних вазодилітаторів**, які зменшують після навантаження, при цьому існує загроза артеріальної гіпотензії.

**Серцеві глікозиди** (дігосин) використовують дуже рідко. Завжди слід пам'ятати про можливість глікозидної інтоксикації, зокрема гіпокаліємія або гіперкальціємія посилюють їх токсичність. Підвищений ризик розвитку кардіальних дисритмій у дітей, які отримують глікозиди на тлі гострого міокардиту. Застосування дігосину вимагає попереднього вимірювання рівня дігосину в сироватці крові пацієнта.

Широко використовують **адреноміметичні засоби**. Ефект *дофаміну* залежить від його дози, для посилення контрактильності міокарда використовують бета-адренергічну дозу 2-10 мкг/кг/хв. *Добутамін* може використовуватися самостійно або у поєднанні з допаміном. У випадку СН, особливо з брадикардією, можливим є використання *ізопротеренолу*. У найбільш важких випадках, у пацієнтів з кардіогенним шоком – *адреналіну*. При резистентності до вищезазначених засобів можливо розглядати такий інгібітор фосфодіестерази як *мілрінон*.

**Бета-адреноблокатори** також використовують для лікування хронічної СН. Насамперед накопичена доказова база їх використання у дорослих (зокрема, метопролол, карведілол). В педіатричній кардіології клінічні дослідження демонструють змішані результати, можливо внаслідок гетерогенності популяції.

Взагалі, у пацієнта з гострою лівошлуночковою недостатністю необхідна терапія головного захворювання, що призвело до розвитку кардіальної дисфункції. Дитина має бути госпіталізована до відділення реанімації та інтенсивної терапії. Показано підвищене положення пацієнта у ліжку, оксигенотерапія в режимі штучної вентиляції легенів із застосуванням піногасників (наприклад, розчин етанолу або антифомсиналу), відсмоктування слизу з верхніх дихальних шляхів. Інфузійна терапія обмежується. Використовують петльовісалуретики, седативні, аналгетичні засоби, глюкокортикостероїди, антигіпоксанти внутрішньовенно. Корекція кислотно-лужного стану, антимікробна, муколітична терапія - за показаннями. Провідна роль належить кардіоінотропним засобам (дофамін, добутамін). Застосування периферичних вазодилітаторів (нітрогліцерину) має бути вкрай обережним й лише у відділенні реанімації.

В лікуванні гострої правошлуночкової серцевої недостатності найголовнішою є терапія головного захворювання, яке ускладнилося її розвитком: при вроджених вадах серця зі зменшеним легеневою кровообігом - міотропніспазмолітики та бета-адреноблокатори; при тромбоемболії легеневої артерії – гепарин, фібрінолітичні засоби, емболектомія; при важкому приступі бронхіальної астми - глюкокортикостероїди, бронхоспазмолітики; усунення інородного

тіла із дихальних шляхів при необхідності тощо. Невідкладна допомога передбачає оксигенотерапію, штучну вентиляцію легень. Використовують кардіоінотропні засоби (добутамін), петльові діуретики, корекцію кислотно-лужного балансу. Застосування периферичних вазоділяторів (нітрогліцерину або нітропрусиду натрію) має бути вкрай обережним й лише у відділенні реанімації.

В таблиці наведені дози деяких лікарських засобів, які використовують в лікуванні СН у дітей. Слід пам'ятати, що в дитячому віці доза, розрахована в залежності від маси тіла, не повинна перевищувати дозу для дорослих. Також слід корегувати дози лікарських засобів в залежності від функції нирок та печінки.