

**Міністерство охорони здоров'я України
Національний медичний університет імені О.О.Богомольця
Національна медична академія післядипломної освіти імені П.Л.Шупика**

КАРДІОЛОГІЯ ДИТЯЧОГО ВІКУ

За редакцією професора Ю.В.Марушка та професора Т.В.Марушко

Київ 2018

ББК 57.3я7

К40

УДК 616.1 – 053.2 (035)

Рекомендовано Державною установою «Центральний методичний кабінет з вищої медичної освіти МОЗ України» як навчальний посібник для лікарів-інтернів і лікарів – слухачів закладів (факультетів) післядипломної освіти МОЗ України (протокол №2 від 2 червня 2017 року).

Рекомендовано Вченою радою Національного медичного університету імені О.О. Богомольця (протокол №13 від 25 травня 2017 року).

Автори: Ю.В.Марушко, Т.В.Марушко, Є.О.Артеменко, О.П.Волосовець, Т.В.Гишак, О.В.Доронін, С.П.Кривопустов, А.К.Куркевич, Є.Ю.Марушко, Н.М.Руденко, Б.Б.Серденко, Г.Г.Шеф, Т.А.Ялинська

Рецензенти:

М.О.Гончар – д-р.мед.наук, професор, завідувач кафедри педіатрії №1 та неонатології Харківського національного медичного університету МОЗ України

Г.О.Леженко – д-р. мед. наук, професор, завідувач кафедри госпітальної педіатрії Запорізького державного медичного університету МОЗ України

Кардіологія дитячого віку: Навчальний посібник / Ю.В.Марушко, Т.В.Марушко, Н.М. Руденко, інші. / За ред. Ю.В.Марушка, Т.В.Марушко – Київ – Хмельницький: Приватна друкарня ФО-П Сторожук О.В., 2018. – 528 с.

ISBN 978-617-7143-37-5

У теперішній час захворювання серцево-судинної системи у дітей складають актуальну проблему клінічної медицини. Це обумовлено поширюваністю хвороб серця та судин, їх перебігом та наслідками. Значна частина патології серцево-судинної системи у дорослих починається в дитячому віці. В посібнику докладно описано сучасні дані про особливості перебігу, діагностики та лікування захворювань серцево-судинної системи у дітей.

Для лікарів – кардіологів, педіатрів, лікарів загальної практики – сімейної медицини, лікарів-інтернів та лікарів – слухачів закладів (факультетів) післядипломної освіти МОЗ України.

ISBN 978-617-7143-37-5

© Ю.В.Марушко, Т.В.Марушко, Є.О.Артеменко, О.П.Волосовець, Т.В.Гишак, О.В.Доронін, С.П.Кривопустов, А.К.Куркевич, Є.Ю.Марушко, Н.М.Руденко, Б.Б.Серденко, Г.Г.Шеф, Т.А.Ялинська

ПЕРЕДМОВА

У теперішній час захворювання серцево-судинної системи у дітей складають актуальну проблему клінічної медицини. Це обумовлено поширюваністю хвороб серця та судин, їх перебігом та наслідками. Значна частина патології серцево-судинної системи у дорослих починається в дитячому віці.

Захворювання серцево-судинної системи зустрічаються в щоденній практиці лікаря будь-якої спеціальності і особливо актуальною є ця проблема в педіатрії, оскільки потребує, як правило, своєчасної діагностики, вміння зорієнтуватись в ситуації, прийняти єдино вірне рішення і призначити адекватну терапію з урахуванням як особливостей дитячого організму, так і знань основ фармакології з чітким дозуванням медикаментозних засобів, раціонального їх введення.

Основне завдання цього навчального посібника – надати чіткі рекомендації лікарям з питань діагностики та лікування серцево-судинних захворювань, надання невідкладної допомоги дитячому населенню. В той же час, вибір лікування в кожному конкретному випадку повинен базуватися на клінічному підході і бути направленим на хворого, а не тільки на хворобу.

Методи надання невідкладної допомоги дітям постійно удосконалюються з урахуванням сучасних досягнень медичної науки, техніки та новітніх технологій, що потребує відповідного рівня підготовки медичного персоналу. При написанні посібника широко використані накази МОЗ згідно протокольного нозологічного підходу в терапії невідкладних станів, а також інформативні дані щодо відповідного профільного забезпечення.

В посібнику докладно описано сучасні дані про особливості перебігу, діагностики та лікування захворювань серцево-судинної системи у дітей.

Автори звертають увагу читачів на те, що дозовий режим наведених у посібнику лікарських засобів має здійснюватись виключно до вимог інструкцій для медичного застосування, затверджених відповідними наказами МОЗ України.

Для лікарів – кардіологів, педіатрів, лікарів загальної практики – сімейної медицини, лікарів-інтернів та слухачів інститутів та факультетів удосконалення лікарів.

Автори будуть вдячні за зауваження та побажання щодо представленого матеріалу, які будуть враховані при наступному виданні.

*Ю.В.Марушко
Т.В.Марушко*

ЗМІСТ

Передмова _____	3
Авторський колектив _____	6
Список скорочень _____	7
Розділ 1. Клінічне обстеження серцево-судинної системи у дітей (Ю.В.Марушко, Т.В.Гищак) _____	10
Розділ 2. Інструментальні методи дослідження в кардіології (Ю.В.Марушко, Т.В.Гищак) _____	26
Розділ 3. Ультразвукова діагностика в дитячій в кардіології (А.К.Куркевич, Є.О.Артеменко) _____	83
Розділ 4. Мультидетекторна комп'ютерна та магнітно-резонансна томографія в дитячій кардіології (Т.А.Ялинська) _____	91
Розділ 5. Міокардит (Ю.В.Марушко, Є.Ю.Марушко) _____	106
Розділ 6. Інфекційний ендокардит (О.П.Волосовець) _____	125
Розділ 7. Перикардит (С.П.Кривоустов) _____	145
Розділ 8. Первинні кардіоміопатії: дилатаційна кардіоміопатія, гіпертрофічна кардіоміопатія, рестриктивна кардіоміопатія, аритмогенна дисплазія правого шлуночка, кардіоміопатія Такоцубо, синдром некомпактності лівого шлуночка (Т.В.Марушко, Є.Ю.Марушко) _____	156
Розділ 9. Вторинні кардіоміопатії (Т.В.Марушко) _____	196
Розділ 10. Артеріальна гіпертензія (Т.В.Гищак, Є.Ю.Марушко) _____	212

Розділ 11. Артеріальна гіпотензія (Ю.В.Марушко, Т.В.Гищак) _____	272
Розділ 12. Синкопальні стани (Т.В.Марушко) _____	294
Розділ 13. Вроджені вади серця та судин (Н.М.Руденко, Б.Б.Серденко) ____	309
Розділ 14. Синдром легеневої гіпертензії (Т.В.Марушко, Є.Ю.Марушко) __	359
Розділ 15. Гостра ревматична лихоманка та хронічна ревматична хвороба серця (Т.В.Марушко) _____	380
Розділ 16. Порушення ритму та провідності серця. Консервативні та кардіохірургічні методи лікування аритмій (Т.В.Гищак, О.В.Доронін). _____	399
Розділ 17. Невідкладна допомога при зупинці серця та дихання у дітей. (Ю.В.Марушко, Г.Г.Шеф) _____	445
Розділ 18. Серцева недостатність у дітей (Т.В.Марушко) _____	483
Розділ 19. Атеросклероз у дитячому віці (Т.В.Марушко, Є.Ю.Марушко) ____	503
Основна література _____	518

Авторський колектив

<i>Марушко Ю.В.</i>	д-р. мед. наук, професор, завідувач кафедри педіатрії післядипломної освіти НМУ імені О.О.Богомольця
<i>Марушко Т.В.</i>	д-р. мед. наук, професор, завідувач кафедри педіатрії №2 НМАПО імені П.Л.Шупика
<i>Артеменко Є.О.</i>	асистент кафедри дитячої кардіології та кардіохірургії НМАПО імені П.Л.Шупика
<i>Волосовець О.П.</i>	д-р. мед. наук, професор, член-кор. НАМН України, завідувач кафедри педіатрії №2 НМУ імені О.О.Богомольця
<i>Гищак Т.В.</i>	д-р. мед. наук, доцент кафедри педіатрії післядипломної освіти НМУ імені О.О.Богомольця
<i>Доронін О.В.</i>	к. мед. наук, доцент кафедри дитячої кардіології та кардіохірургії НМАПО імені П.Л.Шупика
<i>Кривоустов С.П.</i>	д-р. мед. наук, професор кафедри педіатрії №2 НМУ імені О.О.Богомольця
<i>Куркевич А.К.</i>	к. мед. наук, зав. науково-діагностичного відділу координації наукових досліджень, впровадження та захисту прав інтелектуальної власності, підготовки та підвищення кваліфікації ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України»
<i>Марушко Є.Ю.</i>	к. мед. наук, с.н.с. відділу біотканинної реконструктивної хірургії ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України»
<i>Руденко Н.М.</i>	д-р. мед. наук, професор, заступник директора ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України», завідувач кафедри дитячої кардіології та кардіохірургії НМАПО імені П.Л.Шупика
<i>Серденко Б.Б.</i>	к. мед. наук, доцент кафедри дитячої кардіології та кардіохірургії НМАПО імені П.Л.Шупика
<i>Шеф Г.Г.</i>	к. мед. наук, доцент кафедри педіатрії післядипломної освіти НМУ імені О.О.Богомольця
<i>Ялинська Т.А.</i>	д-р. мед. наук, зав. відділенням променевої діагностики ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України»

Список скорочень:

АВК	- атріовентрикулярний канал
АГ	- артеріальна гіпертензія
АГТ	- артеріальна гіпотензія
АДПШ	- аритмогенна дисплазія правого шлуночка
АКТГ	- адренкортикотропний гормон
АПФ	- ангіотензин перетворюючий фермент
АСЛО	- антистрептолізин О
АТ	- артеріальний тиск
АТФ	- аденозинтрифосфорна кислота
БКК	- блокатори кальцієвих каналів
БЛНПГ	- блокада лівої ніжки пучка Гіса
БПНПГ	- блокада правої ніжки пучка Гіса
БРА	- блокатори рецепторів ангіотензину
ВАП	- відкрита артеріальна протока
ВВІГ	- внутрішньовенний імуноглобулін
ВВС	- вроджені вади серця
ВКМП	- вторинна кардіоміопатія
ВНС	- вегетативна нервова система
ГК	- гіпертензивний криз
ГКС	- глюкокортикостероїди
ГКМП	- гіпертрофічна кардіоміопатія
ГСН	- гостра серцева недостатність
ДАТ	- діастолічний артеріальний тиск
ДКМП	- дилатаційна кардіоміопатія
ДМАТ	- добовий моніторинг артеріального тиску
ДМПП	- дефект міжпередсердної перетинки
ДМШП	- дефект міжшлуночкової перетинки

ЕВС	- електрична вісь серця
ЕКГ	- електрокардіографія
ЕКС	- електрокардіостимулятор
ЕМБ	- ендоміокардіальна біопсія
ЕХО-КГ	- ехокардіографія
ІЕ	- інфекційний ендокардит
КДІ	- кінцево-діастолічний індекс
КМП	- кардіоміопатії
КТ	- комп'ютерна томографія;
ЛА	- легенева артерія
ЛПВЩ	- ліпопротеїди високої щільності
ЛПДНЩ	- ліпопротеїди дуже низької щільності
ЛПНЩ	- ліпопротеїди низької щільності
ЛШ	- лівий шлуночок
МАУ	- мікроальбумінурія
МК	- мітральний клапан
МКХ	- міжнародна класифікація хвороб
МРТс	- магнітно-резонансна томографія серця
НКМП	- некомпактна кардіоміопатія
ПАГ	- первинна артеріальна гіпертензія
ПЛР	- полімеразна ланцюгова реакція
ПШ	- правий шлуночок
РКМП	- рестриктивна кардіоміопатія
САБ	- синоатріальна блокада
САТ	- систолічний артеріальний тиск
СВ	- синусовий вузол
СВТ	- суправентрикулярна тахікардія
СЗЗСТ	- системні запальні захворювання сполучної тканини
СЛГ	- синдром легеневої гіпертензії
СЛР	- серцево-легенева реанімація
СН	- серцева недостатність
ССС	- серцево-судина система

ТАДЛВ	- тотальний аномальний дренаж легеневих вен
ОЦК	- об'єм циркулюючої крові
ПШ	- правий шлуночок
РААС	- ренін-ангіотензин-альдостеронова система
РОГК	- рентгенографія органів грудної клітки
УЗД	- ультразвукова діагностика
ФВ	- фракція викиду
ФЕЕ	- фіброеластоз ендокарду
ФДТ	- функціональні дихальні тести
ХСН	- хронічна серцева недостатність
ЦНС	- центральна нервова система
ЧСС	- частота серцевих скорочень
ШВЛ	- штучна вентиляція легень
ШКФ	- швидкість клубочкової фільтрації
ШОЕ	- швидкість осідання еритроцитів
AV	- атріовентрикулярний вузол

РОЗДІЛ 1

КЛІНІЧНЕ ОБСТЕЖЕННЯ СЕРЦЕВО-СУДИННОЇ СИСТЕМИ У ДІТЕЙ

До об'єктивного обстеження серцево-судинної системи (ССС) належать скарги, збір анамнезу, огляд, пальпація, перкусія, аускультация.

Типові скарги: біль або неприємні відчуття у ділянці серця, втома при фізичному навантаженні, серцебиття та розлади серцевого ритму, задишка, зміна кольору шкіри, затримка фізичного розвитку. Уточнюють час появи скарг, наявність захворювань ССС у родині. У дітей раннього, особливо грудного віку, звертають увагу на раптовий крик, занепокоєння дитини, порушення акту смоктання, значне потовиділення, задишково-ціанотичні напади, інше.

Об'єктивне обстеження дитини розпочинають із загального огляду і послідовно проводять огляд обличчя, шиї, ділянки серця, живота і кінцівок. Оцінюють загальний стан дитини, положення у ліжку, свідомість.

У **здорової** дитини скарг немає, загальний стан задовільний, вона активна, свідомість не порушена, фізичний розвиток відповідає віку, колір шкіри та слизових оболонок рожевий.

У разі **патології:**

1) положення в ліжку вимушене – напівсидячи, сидячи зі спущеними ногами, спираючись руками на подушки – ортопное; колінно-ліктьове або сидячи навпочіпки, притискаючи коліна до живота;

2) відставання у зрості та зниження маси тіла. Диспропорція розвитку верхньої чи нижньої частини тіла (при розвинутому плечовому поясі таз і нижні кінцівки недорозвинені);

3) ціаноз шкіри та слизових оболонок, дифузний або місцевий навколо рота, ціаноз пальців, рук, ніг, кінчика носа, вушних раковин (акроціаноз);

4) блідість шкіри обличчя, бузково-малиновий рум'янець на щоках (*facies mitralis*).

При огляді обличчя приділяють увагу його виразу (страх, страждання). При огляді шиї виявляють пульсацію та вибухання сонних артерій і яремних вен. Значну пульсацію сонних артерій («танець каротид») можна виявити медіально від *m. sternocleidomastoideus*.

Визначають симптом Мюссе (синхронна пульсація сонних артерій із похитуванням голови).

Незначна пульсація сонних артерій буває у здорових дітей у горизонтальному положенні та у таких, які швидко збуджуються.

Набухання яремних вен з їх пульсацією (венний пульс) виявляють латерально від *m. sternocleidomastoideus*. Позитивний венний пульс відмічають у разі збігу пульсації яремних вен із пульсацією сонних артерій.

У нормі венний пульс негативний (пульсація яремних вен на шиї слабо виражена і не збігається з пульсом сонних артерій).

При огляді грудної клітки звертають увагу на наявність деформації в ділянці серця у вигляді «серцевого горба».

Серцевий поштовх – дифузна пульсація великої чи навіть усієї ділянки проекції серця (лише при патології).

Верхівковий поштовх – це ритмічна локальна пульсація в ділянці проекції верхівки серця, зумовлена поштовхом верхівки серця по невеликій ділянці стінки грудної клітки під час систоли. Виявляють у здорових дітей із помірним розвитком підшкірно-жирового шару.

У здорових дітей із недостатньо окресленою підшкірною клітковиною виявляють не розширені та неповнокровні підшкірні судини.

У разі патології судини значно розширені, повнокровні, на передній черевній стінці виявляють венозний малюнок та утворення анастомозів довкола пупка – «голова медузи» (*caput medusae*).

Пульсація в надчеревній ділянці може бути у здорових дітей із короткою грудною кліткою або низьким стоянням діафрагми. При патології вона має серцеве чи аортальне походження.

При огляді верхніх і нижніх кінцівок звертають увагу на колір (ціанотичний, мармуровий малюнок), зміну форми кінцевих фаланг пальців рук і ніг («барабанні палички», нігті у вигляді «годинникових скелець»), капілярний пульс (пульс Квінке). Для перевірки капілярного пульсу легенько натискають на кінчик нігтя до появи посередині блідої плями. У разі позитивного капілярного пульсу ця пляма періодично червоніє і блідне, відповідно до систоли і діастоли.

Пальпація. Пальпаторно визначають стан пульсу, ділянки серця та набряки.

Дослідження пульсу проводять під час сну або в стані спокою дитини. Пульс визначають на поверхнево розташованих артеріях: *a.radialis*, *a.carotis*, *a.temporalis*, *a.femoralis*, *a.dorsalis pedis*, найчастіше – на променевої артерії.

Правила дослідження пульсу

Визначення пульсу здійснюють в положенні сидячи або лежачи за спокійного стану. Спочатку пульс пальпують на обох руках одночасно. Другим і третім пальцями обох рук охоплюють руки дитини з тильного боку в ділянці променево-зап'ястного суглобу, великий палець розміщується на тильному боці передпліччя, а вказівний, середній і безіменний – на променевої артерії. Руки дитини розслаблені та розташовані на рівні серця. Оцінюють синхронність пульсу, порівнюючи величину і частоту пульсових хвиль на обох променевих артеріях. При однакових показниках пульс синхронний. Надалі визначають стан пульсу тільки на одній руці й оцінюють його характеристику: частоту, ритмічність, наповнення, напруження.

Пульс на a.femoralis досліджують у вертикальному і горизонтальному положенні дитини, пальпацію проводять вказівним та середнім пальцями правої руки у паховій складці в місці виходу артерії з-під пупартової зв'язки.

Пульс на a.dorsalis pedis визначають у горизонтальному положенні. Лікар кладе долоню на зовнішній край стопи дитини і пальпує артерію 2-3-4 пальцями.

У дітей грудного віку за необхідності пульс визначають на a.temporalis, яку дуже м'яко натискають з одного боку у скроневій ямці кінчиками II і III пальців.

Частоту пульсу підраховують не менше, ніж за 1 хв, особливо у немовлят. Частота пульсу дитини залежить від віку: чим молодша дитина, тим пульс частіший.

Нормативні показники частоти пульсу в дітей зображені в таблиці 1.1

Таблиця 1.1

Вікова частота пульсу за 1 хвилину

Новонароджений	140-160
6 місяців	130-135
1 рік	120 – 125
2 роки	110-115
3 роки	105-110
5 років	100
8 років	90
10 років	80-85
12 років і старше	70-75

Звичайно один пульсовий удар відповідає одному серцевому скороченню, тому частоту пульсу можна визначати за частотою серцевих скорочень при аускультатії серця або пальпації верхівкового поштовху .

Допустимі фізіологічні відхилення показників частоти серцевих скорочень від середніх нормативів:

- 1) коливання на 10% у бік зменшення і збільшення;
- 2) у дівчаток частота пульсу на 3-5 ударів за 1 хв. більше, ніж у хлопчиків;
- 3) в період статевого дозрівання частота може бути на 10-12 ударів за 1 хв. більше, ніж нормативні цифри;
- 4) у здорових дітей частота пульсу збільшується при страху, хвилюванні, фізичному навантаженні. За спокійного стану частота повинна відновитися через 2-3 хвилини.

Ритм пульсу визначають за рівномірністю чергування пульсових поштовхів. У здорової дитини пульсові поштовхи виникають один за одним через рівні проміжки часу – пульс ритмічний (*pulsus regularis*). Неритмічний пульс (*pulsus irregularis*) виявляють у разі виникнення пульсових хвиль через неоднакові проміжки часу.

У здорових дітей від 2 до 11 років відмічають дихальну аритмію (частота пульсу на вдиху збільшується, на видиху – зменшується), яка при затримці дихання зникає.

Напругу пульсу визначають, стискаючи артерію до його зникнення. Розрізняють пульс нормальної напруги, твердий (*pulsus durus*) і м'який (*pulsus mollis*).

Наповнення пульсу визначають стискаючи артерію до зникнення пульсу, проксимально розташованим пальцем правої руки. Дистально розташований палець відчуває наповнення артерії кров'ю. Виділяють пульс задовільного наповнення, повний (*pulsus plenus*) і порожній (*pulsus vacuus*).

Форму пульсу розрізняють за швидкості підйому і спуску пульсової хвилі. При помірному здавлюванні артерії обома пальцями одержують відчуття швидкого підйому і спаду пульсової хвилі – це пульс швидкий, такий, що скаче (*p.celer*). При повільному підйомі і спуску пульсової хвилі пульс повільний, млявий (*p.tardus*).

Величину пульсу визначають на підставі наповнення і напруження. Розрізняють пульс нормальної, хорошої величини, великий або високий пульс (*p.magnus* або *p.altus*), малий або низький (*p.parvus* або *p.humilis*), слабкий чи ниткоподібний (*p.filiformis*).

У нормі пульс синхронний, ритмічний, нормальної напруги, задовільного наповнення, нормальної величини.

При пальпації ділянки серця визначають серцевий і верхівковий поштовхи.

Для виявлення серцевого поштовху (удар шлуночків серця) долоню правої руки всією поверхнею кладуть на місце проекції серця на грудину, а пальці – вздовж міжреберних проміжків до аксиллярної ділянки.

Критерії серцевого поштовху: поширеність (розміри шлуночків серця), сила.

У здорових дітей серцевий поштовх не визначається. При патології з'являється виражена пульсація в ділянці абсолютної тупості серця.

При патології спостерігають наявність тремтіння – симптом «котячого муркотіння» (*fremisement cataire*), який може бути систолічний або діастолічний. Систолічне тремтіння співпадає з верхівковим поштовхом, діастолічне тремтіння визначають в інтервалі між скороченнями серця. “Котяче муркотіння” пальпують долонею або пальцями правої руки над ділянкою II міжребер'я праворуч і ліворуч від груднини, а також в проекції верхівки серця.

Шум тертя перикарду пальпують в основі серця та біля верхівки.

При пальпації **верхівкового** поштовху (удар верхівки серця) лікар кладе долоню правої руки на ліву половину грудної клітки в основу груднини на рівні IV-V міжребер'їв до аксиллярної ділянки (*l.axillaris anterior*) і спостерігає приблизне розташування верхівкового поштовху. Після цього, виявляють максимальний поштовх, переміщуючи пальці по міжреберному проміжку ззовні до середини в напрямку груднини. Оцінюють його локалізацію, поширеність, висоту та резистентність (силу), а також вказують межребер'я і його положення відносно топографічної лінії на грудній клітці.

Локалізація верхівкового поштовху залежить від віку дитини. У дітей раннього віку верхівковий поштовх в нормі локалізується в IV міжребер'ї, у середньому та старшому віці – в V міжребер'ї.

Поширеність (площа) верхівкового поштовху: в нормі верхівкових поштовх локалізований. У дітей раннього віку його площа дорівнює приблизно 1x1 см, у старших – 2x2 см. При збільшенні площі – поштовх розлитий.

Висоту (величину) верхівкового поштовху оцінюють за амплітудою коливань міжреберних проміжків під час систоли.

Резистентність – це тиск, що відчуває палець лікаря під час пальпації.

У нормі верхівковий поштовх локалізований, помірної висоти та сили.

Пальпаторно виявляють “приховані” **серцеві набряки**. Для цього надавлюють пальцем на шкіру в ділянці передньої поверхні гомілки і відпускають його та проводять кінчиком пальця вздовж шкіри гомілки зверху донизу. Збереження заглиблення (ямки) є ознакою набряків. У нормі шкіра миттєво вирівнюється – набряків немає.

Перкусія

За допомогою перкусії визначають величину, конфігурацію і положення серця.

Розрізняють відносну та абсолютну серцеву тупість. **Абсолютна** серцева тупість обіймає невелику зону передньої поверхні серця, що безпосередньо прилягає до грудної клітки. При перкусії в цій ділянці виявляють тупий звук. Більша частина серця прикрита краями легень – **відносна** тупість, її межі відповідають дійсним межах серця. Перкусія в зоні відносної тупості має вкорочений звук.

Правила та методика перкусії:

а) проводять у вертикальному і горизонтальному положенні дитини, залежно від її стану та віку. Розміри серцевої тупості у вертикальному положенні на 10-15% менше, ніж у горизонтальному;

б) застосовують, переважно, безпосередню перкусію. Посередню перкусію проводять у підлітків та у дітей зі значним розвитком мускулатури і підшкірної клітковини;

в) відносні межі серця визначають тихою перкусією, а абсолютні – найтихішою;

г) перкусію здійснюють по міжреберних проміжках у напрямку від легеневої тканини до серця (від ясного легеневого до притупленого або тупого звуку). Палець розташовують паралельно межі серця;

д) відносну межу серця визначають по зовнішньому краю пальця.

Порядок перкусії: 1) права, 2) верхня, 3) ліва межі відносної й абсолютної тупості серця.

Межі відносної тупості серця

Права межа серця:

1. Визначають нижню межу правої легені (або верхній край печінки). Розпочинають перкусію з II-III міжребер'їв по правій середньо-ключичній лінії паралельно ребрам до нижньої межі правої легені (у нормі розташована на рівні VI ребра).

2. Палець-плесиметр переносять на I ребро і I міжребер'я, вище розташовують його паралельно потрібній межі серця (перпендикулярно ребрам), перкутуючи з середньою силою (тиха перкусія) у напрямку серця до зміни перкуторного звуку на притуплення. Оцінку межі відносної серцевої тупості проводять по зовнішньому краю пальця-плесиметра.

Верхня межа серця. Визначення верхньої межі відносної тупості серця здійснюють по парастернальній лінії (у маленьких дітей по лівій серединно-ключичній лінії). Розпочинають перкусію від I міжребер'я паралельно ребрам, пересуваючи палець-плесиметр донизу послідовно по ребру і міжребер'ю (тиха перкусія). Оцінюють по верхньому краю пальця, поверненому до ясного перкуторного звуку.

Ліва межа серця:

1. Спочатку знаходять верхівковий поштовх.

2. Перкусію розпочинають від передньої пахової лінії. Перкутують по міжребер'ю, в якому виявили верхівковий поштовх, паралельно грудни-ні й очікуваній лівій межі до притуплення перкуторного звуку.

У нормі межі відносної серцевої тупості залежать від віку дитини (див. табл. 1.2 і рис. 1.1)

Таблиця 1.2

Межі відносної серцевої тупості, залежно віку дитини

Вік дитини	Права	Верхня	Ліва
До 2 років	На 2 см назовні від L.sternalis dextra	2 ребро	На 2 см назовні від L.medioclavicularis sinistra
2-7 років	На 1 см назовні від L.sternalis dextra	2 міжребер'я	На 1 см назовні від L.medioclavicularis sinistra
7-12 років	0,5 см назовні від L.sternalis dextra	Верхній край 3 ребра	0,5 см назовні від L.medioclavicularis sinistra
12-15 років	L.sternalis dextra	3 ребро	L.medioclavicularis sinistra чи 0,5 см до середини від неї

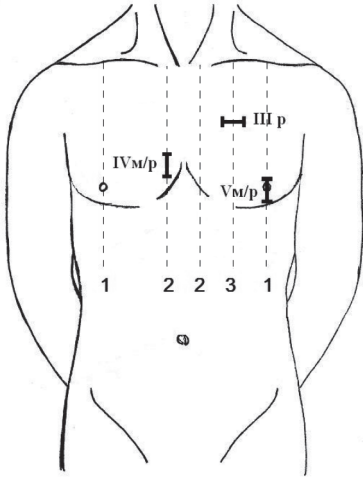


Рисунок 1.1. Межі відносної серцевої тупості у дітей старшого віку.

- 1 – середньо-ключична лінія;
- 2 – стернальна лінія;
- 3 – парастернальна лінія.

При визначенні **абсолютної** тупості серця порядок перкусії аналогічний визначенню відносної серцевої тупості, але застосовують тиху чи найтихішу перкусію. Оцінюють межі абсолютної серцевої тупості по внутрішньому краю пальця. Як і межі відносної серцевої тупості, межі абсолютної тупості залежать від віку дитини. Ліва межа знаходиться на 1 см до середини, а верхня межа на 1 ребро нижче порівняно з відносною серцевою тупістю. Права межа незалежно від віку розташована по лівому краю грудини.

Визначення функціональних можливостей серцево-судинної системи

Згідно з наказом МОЗ України №518/674 від 20.07.2009 р., визначення функціональних можливостей серцево-судинної системи рекомендується проводити за пробою Руф'є.

При визначенні зниження рівня функціональних можливостей серцево-судинної системи, за відсутності клінічних проявів хвороби, проводиться додаткове обстеження дитини зі зміною групи для занять на уроках фізичної культури.

Методика проведення функціональної проби Руф'є

Після 3-5 хв. відпочинку, у положенні сидячи, підраховують пульс кожні 15 с, доки не буде отримано 2-3 однакові цифри.

Учень повинен виконати 30 присідань з витягнутими вперед руками протягом 45 с. Учневі пропонують самостійно і голосно проводити рахунок («один», «два» тощо), що дозволяє уникнути затримки дихання.

Після закінчення присідань учень сідає і проводять підрахунок пульсу за перші 15 с першої хвилини відновлення та за останні 15 с першої хвилини відновлення.

Оцінювання функціональних можливостей серцево-судинної системи проводять за індексом Руф'є (ІР), що розраховується за формулою:

$$IP = \frac{4x(ЧСС1+ЧСС2+ЧСС3) - 200}{10}$$

де: ЧСС1 – пульс за 15 с у стані спокою; ЧСС2 – пульс за перші 15 с першої хвилини відновлення; ЧСС3 – пульс за останні 15 с першої хвилини відновлення.

Рівні функціонального резерву серця визначаються з урахуванням п'яти градацій: менше 3 – високий рівень; 4-6 – вище середнього (добрий); 7-9 – середній; 10-14 – нижче середнього (задовільний); більше 15 – низький.

Аускультация

Правила і методика аускультации:

- 1) вислуховують серце дитини у вертикальному, горизонтальному положенні, на лівому боці, у спокійному стані;
- 2) порівнюють дані аускультации на вдиху, видиху і при затримці дихання;
- 3) аускультацию проводять в певній послідовності (таблиця 1.3).

Таблиця 1.3

Послідовність, місце аускультации та проекція клапанів на грудну клітку

Порядок вислуховування точок	Місце вислуховування	Ділянка серця, від якої проводиться звукові явища в дане місце вислуховування
Перша	Ділянка верхівки	Мітральний клапан
Друга	Другий міжреберний проміжок праворуч від груднини	Клапани аорти
Третя	Другий міжреберний проміжок ліворуч від груднини	Клапани легеневої артерії
Четверта	Місце прикріплення мечоподібного відростка до груднини, трохи праворуч	Тристулковий клапан
П'ята (точка Боткіна-Ерба)	Місце прикріплення III-IV лівих ребер до краю груднини	Клапани мітральний і аорти

У нормі на всіх 5 точках вислуховують I і II тони (таблиця 1.4). Іноді у дітей у положенні на лівому боці вислуховують дуже слабкий, лабільний III тон, який виникає після II тону.

Таблиця 1.4

Характеристика I і II тонів серця

Характеристика	I тон	II тон
Тривалість	Довгий	Короткий
Інтенсивність	Гучний	М'який
Якість	Гудячий	Ляскаючий
Висота	Низький	Високий

Перший тон відповідає пульсовому удару на сонній артерії або верхівковому поштовху. Пауза між першим і другим тонами коротша, ніж між другим і першим. Верхівковий поштовх співпадає з I тоном.

Аускультативно визначають: ритм серця, звучність, ясність тонів, наявність шумів. Визначають характеристики шумів – тембр, силу, у якій фазі діяльності серця їх чути (систоличний чи діастолічний), яку частину систоли чи діастоли займають, зв'язок з тонами серця (разом з тоном, трохи відступає від тону), а також пов'язаність зі зміною положення тіла або фізичним навантаженням.

У здорової дитини тони серця ритмічні, звучні, ясні. Помірно ослаблені тони у дітей перших днів життя, а також при виснаженні, ожирінні. У разі патології спостерігається посилення або послаблення в різних точках.

Такікардія – пришвидшення серцевих поштовхів, **брадикардія** – їхнє уповільнення.

Шуми. Розрізняють **органічні, функціональні та фізіологічні шуми.**

Органічні шуми (серцеві) пов'язані з органічним ушкодженням серця (набуті або природжені вади серця) або значним стисканням серця і великих судин пухлиною середостіння, ексудативним плевритом (позасерцеві ушкодження організму).

Функціональні шуми виникають при порушенні функції серця внаслідок позасерцевих захворювань. Фізіологічні шуми (акцидентальні, “невинні”) вислуховують у здорових дітей. Часто функціональні та фізіологічні шуми об'єднують як неорганічні шуми.

Звертають увагу на інтенсивність, тембр (грубий, дуючий, м'який), тривалість (короткий чи продовжений), локалізацію (точка максимально-

го вислуховування), пов'язаність із тонами, систолою, діастолою, ділянка найбільшого проведення і відношення до зміни положення тіла та фізичного навантаження.

Розрізняють **систолічний** і **діастолічний** шуми. Систолічний вислуховують під час систоли (відносно коротка пауза між I та II тонами). Діастолічний вислуховують при діастолі (відносно довга пауза між II та I тонами).

Органічні шуми гучні, постійні, тривалі, проводяться за межі серця, зберігаються при зміні положення тіла та фізичному навантаженні, не змінюються при диханні.

Функціональні шуми не постійні, не проводяться за межі серця, змінюються при фізичному навантаженні та положенні тіла, при диханні.

До **екстракардіальних** шумів відносять шум тертя перикадру. Він не збігається з тонами серця, вислуховується в обидві фази (систолу і діастолу), посилюється при натисканні стетоскопом, при затримці дихання на тлі глибокого видиху (зближуються листки перикадру), у вертикальному положенні хворого, при нахилі вперед.

Техніка виміру артеріального тиску

Артеріальний тиск (АТ) у дітей вимірюють за допомогою манометра. Розмір манжеток повинен відповідати віку дитини. При окружності плеча більше, ніж 15 см, користуються манжеткою для дорослих.

Правила виміру артеріального тиску:

1. За 1 годину до цього дитина повинна бути в спокійному стані, без фізичного навантаження, за 3 години – не пити кави, чаю, не приймати препарати, які впливають на показники АТ.

2. Артеріальний тиск вимірюють двічі-тричі з інтервалом у 2-3 хв, за вихідне беруть мінімальні цифри тиску.

Різниця між максимальним і мінімальним артеріальним тиском називається **пульсовим** тиском.

У нормі у новонародженої дитини АТ дорівнює: 70-76/35-38 мм рт.ст. У 1 рік АТ у нормі становить 90/60 мм рт.ст. Водночас діастолічний АТ повинен дорівнювати 1/2-2/3 від показників систолічного АТ.

Після одного року життя середні нормальні **показники АТ у дітей** можна визначати за формулами:

$$\text{АТ систолічний} = 90 + 2n \quad (n - \text{кількість років, до 15 років})$$

$$\text{АТ діастолічний} = 60 + n \quad (n - \text{кількість років, до 15 років}).$$

Варіантом норми є коливання АТ у межах ± 10 мм рт.ст. Більші відхилення вказують на гіпертензію чи гіпотензію.

Для точної оцінки значень артеріального тиску використовують центильні таблиці значень артеріального тиску від віку, статі.

Для точного виміру артеріального тиску використовують методику добового моніторингу артеріального тиску (див. відповідний розділ).

Семіотика уражень серцево-судинної системи, які визначаються при огляді

Ціаноз – загальний ціаноз шкіри та слизових оболонок спостерігають при вроджених вадах серця.

Ціаноз із вишнево-червоним відтінком характерний для стенозу легеневої артерії, коарктації аорти, відкритої Боталлової протоки, тетради Фалло. При стенозі мітрального клапана відмічається бузково-малиновий рум'янець на щоках (*facies mitralis*).

Акроціаноз спостерігається при мітральній ваді, вегетативному неврозі.

При тетраді (пентаді) Фалло виникають транзиторні задишково-ціанотичні **пароксизми** (напади) із пришвидшенням дихання, посиленням ціанозу, збудженням дитини.

Блідість шкіри та слизових оболонок відмічається при аортальних вадах серця й інфекційному ендокардиті.

Значну **пульсацію** сонних артерій, «танець каротид» спостерігають при недостатності аортального клапану і широко відкритій аортальній протоці. Симптом Мюссе (синхронне з пульсом похитування голови) можна виявити у дітей з недостатністю аортального клапану або при широко відкритій аортальній протоці.

Пульсація яремних вен на шиї характерна при недостатності тристулкового клапана.

Серцевий горб (*gibbus cardiacus*) – деформація в ділянці серця, з'являється у дітей раннього віку з природженими або набутими вадами серця, при кардіомегалії, гіпертрофії міокарда. При гіпертрофії правих відділів серця він розміщений ближче до грудини, а за гіпертрофії лівих відділів – ліворуч від грудини. При ексудативному перикардиті помітне згладжування міжреберних проміжків в ділянці серця.

Наявність серцевого поштовху виявляють найчастіше при вадах серця, при емфіземі легень, пухлині середостіння (значне збільшення розміру серця і сили його скорочень).

Венозний малюнок на шкірі грудної клітки помітний при тетраді або тріаді Фалло, синдромі Ейзенменгера, ексудативному перикардиті. Венозний малюнок на передній черевній стінці визначають при порушенні кровообігу нижньої порожнинної вени (тромбоз, пухлина, асцит). Утворення анастомозів довкола пупка («голова медузи») є наслідком порушення кровообігу по v.portae.

Надчеревну пульсацію виявляють при ваді мітрального клапану, недостатності аортального та тристулкового клапанів. При ваді мітрального походження вона найбільш помітна на висоті вдиху.

Надчеревна пульсація аортального походження (аневризма, пухлина) під час вдиху послаблюється.

Деформацію кінцевих фаланг пальців рук і ніг у вигляді “барабаних” паличок та нігтів у вигляді “годинникових скелець” спостерігають у хворих із хронічним застоєм малого кола кровообігу, при природжених вадах серця.

Капілярний пульс помічають у хворих із недостатністю клапанів аорти.

Загальні набряки вказують на правошлуночкову недостатність.

Локальні набряки однієї гомілки чи стегна свідчать про тромбофлебіт.

Задишка виникає при мітральному стенозі та недостатності мітрального клапана, кардиті, злипчатову перикардиті, при недостатності кровообігу, емболії легеневої артерії, при вроджених вадах серця.

Семіотика порушень, які визначаються при пальпації

Асинхронний пульс (pulsus differens) можна виявити в разі звуження просвіту або здавлюванні артерії (підключичної, пахової, плечової, променевої) ззовні – збільшеними лімфатичними вузлами, пухлиною, аневризмою аорти, при мітральному стенозі.

Тахікардію спостерігають за гострих вірусно-бактеріальних захворювань, гіпертиреозі, анемії, недостатності кровообігу, при ендо- та міокардитах, вегетативних дисфункціях. Під час раптового зростання пульсу до 180 і більше уд/хв діагностується пароскизмальна тахікардія.

Брадикардія – важливий симптом у хворих на гіпотиреоз, туберкульозний менінгіт, черевний тиф, дифтерію, міокардит.

Екстрасистолю спостерігають при ревматизмі, неревматичному кардиті, природжених вадах серця, дифтерії, черевному тифі.

Миготлива аритмія часто супроводжує перебіг стенозу мітрального клапана. Дефіцит пульсу при ній потрібно відрізнити від дефіциту пульсу,

пов'язаного з екстрасистолією. За миготливої аритмії після незначного фізичного навантаження він збільшується, при екстрасистолії – зменшується або зникає.

Зсув верхівкового поштовху спостерігають у разі збільшення лівого та правого шлуночків, збільшення всієї маси серця, при високому чи низькому стоянні діафрагми, підвищенні тиску в одній із плевральних порожнин, за спайкових процесів.

Розлитий верхівковий поштовх трапляється при збільшенні розмірів серця або його зміщенні ближче до передньої грудної стінки.

Високий резистентний верхівковий поштовх буває при тиреотоксикозі, розширенні середостіння, тонкій грудній клітці, гіпертрофії лівого шлуночка, високому стоянні діафрагми.

Серцевий поштовх помічають візуально та пальпують при тиреотоксикозі, зсуву серця до переду, гіпертрофії правого шлуночку.

“Котяче муркотіння” (систоличне дрижання в II міжребер’ї праворуч) спостерігають за стенозу вістя аорти, а в II міжребер’ї ліворуч – при стенозі вістя легеневої артерії і високому дефекті міжшлункової перетинки.

Діастолічне дрижання на верхівці серця притаманне мітральному стенозу.

Семіотика порушень, які виявляють перкуторно

Зміщення меж серця назовні в усі боки спостерігають при ексудативному перикардиті, комбінованих вадах серця.

Зменшення розмірів відносної тупості серця визначають при емфіземі легень.

Розширення судинного пучка наявне у разі пухлин середостіння, збільшення вилочкової залози, аневризми аорти та легеневої артерії.

Семіотика порушень, які виявляють аускультативно

Послаблення обох тонів серця (зумовлене погіршенням проведення звуку) можна виявити при: ожирінні, гіпертрофії м’язів, емфіземі легень, наявності ексудату в лівій плевральній або перикардальній порожнині, міокардиті.

Послаблення I тону на верхівці виникає при недостатності мітрального клапана, уповільненій аtriоventрикулярній провідності, міокардиті.

Послаблення II тону на аорті спостерігають при аортальних вадах серця.

Послаблення II тону на легеневій артерії виникає в разі недостатності клапанів легеневої артерії чи стенозі її устя.

Посилення обох тонів серця виявляють при гіпотрофії, в разі тонкої грудної стінки, високого стояння діафрагми.

Посилення I тону на верхівці відмічають при: тонкій грудній стінці, фізичному й емоційному напруженні, при відкритій артеріальній протоці, дефекті міжшлуночкової перетинки, вегетосудинній дистонії з гіперкінетичним синдромом, лихоманці, анемії, “спортивному” серці.

Хлопаючий I тон на верхівці вислуховують за мітрального стенозу, а у основі мечоподібного відростка – при стенозі правого атріовентрикулярного отвору. “Гарматний” I тон спостерігається у разі повної атріовентрикулярної блокади.

Посилення II тону над аортою найчастіше вислуховують при артеріальній гіпертензії, при переохолодженні. Посилення II тону над легеневою артерією засвідчує про наявність легеневої гіпертензії у результаті вад серця, деяких захворювань легень, а також може спостерігатися при деформаціях грудної клітки.

Розщеплення II тону вислуховують при дефекті міжпередсердної перетинки, тетраді Фалло, стенозі легеневої артерії, блокаді правої гілки пучка Гіса.

Роздвоєння I тону буває при блокаді атріовентрикулярного вузла або одній із ніжок пучка Гіса.

Роздвоєння II тону фізіологічне, краще вислуховують на основі серця, при глибокому диханні, під час сну чи після фізичного навантаження. Патологічне роздвоєння II тону спостерігають при стенозі вістя аорти, артеріальній гіпертензії, мітральному стенозі.

Ембріокардію (“маятникоподібний” ритм) вислуховують при гострій серцевій недостатності, пароксизмальній тахікардії, високій лихоманці.

Шуми

Органічні шуми мають дууючий, скребуючий характер. Точки найкращого вислуховування шумів збігаються з точками найкращої аускультатції ураженого клапана серця.

Шуми в ділянці серця вислуховують при вроджених або набутих вадах серця, ураженні ендокарду та перикарду.

Систолічний шум виникає при недостатності мітрального і трьохстулкового клапанів, при дефектах перетинок, відкритій артеріальній протоці, при стенозі аорти чи легеневого стовбура. Епіцентром указаних

шумів є точки, в яких найкраще вислуховуються уражені клапани серця. Систолічний шум над сонною і підключичною артеріями вислуховується при стенозі устя аорти, анемії, лихоманці, тиреотоксикозі.

Діастолічний шум спостерігають у разі стенозу лівого чи правого атриовентрикулярного отвору, при недостатності аортального клапана чи клапана легеневої артерії.

Функціональні шуми краще вислуховують на верхівці та над легеневою артерією. Вони завжди систолічні, м'які, дуючі, тихі. Виникають при лихоманці, анемії, нервовому збудженні, при зменшенні в'язкості крові, нейровегетативних дисфункціях, особливо у підлітків, внаслідок нерівномірного росту різних відділів серця.

РОЗДІЛ 2

ІНСТРУМЕНТАЛЬНІ МЕТОДИ ДОСЛІДЖЕННЯ В КАРДІОЛОГІЇ

Електрокардіографія

Метод електрокардіографії (ЕКГ) заснований на графічній реєстрації різниці потенціалів, що виникає під час збудження (деполяризації) клітин міокарду.

За допомогою ЕКГ вивчають властивості серця: автоматизм, збудливість, провідність, рефрактерність; опосередковано – метаболізм серцевого м'язу і перевантаження окремих відділів серця.

Потенціали, які виникають у м'язі серця, передаються на поверхню тіла і за допомогою накладання відповідних електродів на різні ділянки тіла реєструються через електрокардіограф.

Відведення ЕКГ

За розміщенням електродів виокремлюють відведення від кінцівок і грудні. За фізичною ознакою – двополюсні і однополюсні. Двополюсні відведення від кінцівок називаються також стандартними, або класичними.

Для запису стандартних відведень електроди накладають наступним чином:

- I відведення – на праве і ліве передпліччя;
- II відведення – на праве передпліччя і ліву гомілку;
- III відведення – на ліве передпліччя і ліву гомілку.

Окрім стандартних відведень використовують ще три посилені однополюсних відведення від кінцівок (aVR, aVL, aVF) і шість однополюсних грудних відведень (V1, V2, V3, V4, V5, V6).

На рисунку 2.1 схематично представлено місце накладання електродів на кінцівки і грудну клітку при реєстрації ЕКГ.

У назві трьох однополюсних відведень від кінцівок (aVR, aVL, aVF) «а» означає – посилений (англ. augmented), «V» – потенціал (англ. value leads). Третя літера вказує на розташування активного електроду: R – на правій руці, L – на лівій руці, F – на лівій нозі.

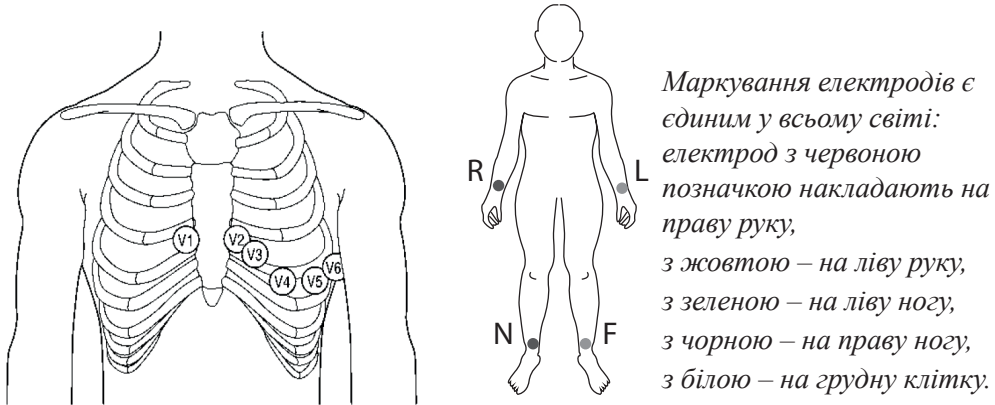


Рисунок 2.1.

Місця накладання електродів на кінцівки і грудну клітку при запису ЕКГ.

Вісі шести однополюсних прекардіальних відведень лежать у площині, що є близькою до горизонтальної. Їх аналіз дає змогу оцінити відхилення вектору електрорухальної сили у горизонтальній площині (рис.2.2).

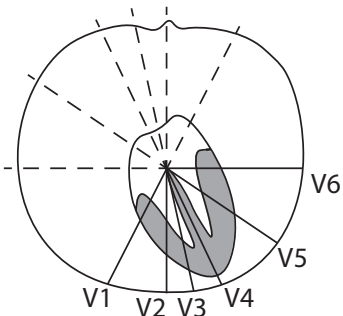


Рисунок 2.2. Проекція грудних відведень в горизонтальній площині.

Грудні відведення накладаються наступним чином:

- V1 – IV м/р праворуч біля груднини;
- V2 – четверте м/р ліворуч біля груднини;
- V3 – посередині між V2-V4;
- V4 – ділянка верхівки, п'яте м/р по серединно-ключичній лінії;
- V5 – по передній аксилярній лінії ліворуч на рівні горизонтальної лінії, проведеної через V4;
- V6 – по середній аксилярній лінії ліворуч на рівні горизонтальної лінії, проведеної через V4.

Відведення V1-V2, що наближені до правих відділів серця, називають правими грудними. Вони більш чутливі до змін електричних процесів в правому серці. Відведення V5-V6, що розташовані ближче до лівого шлуночка, переважно відображають зміни в цьому відділі серця. При вогнищевому ураженні зміни передньої перетинкової зони лівого шлуночка знаходять відображення у відведеннях V1-V3, ділянки верхівки – у відведенні V4 і передньої бокової стінки лівого шлуночка – у відведеннях V5-V6.

Таким чином, запис ЕКГ в декількох відведеннях дає можливість вивчати електричні процеси, що відбуваються в різних відділах серця (таблиця 2.1).

Таблиця 2.1

Відображення відділів міокарда відведеннями ЕКГ

Відведення		Відділ міокарду
Стандартні	I	Передня стінка лівого шлуночка, боковий сегмент
	II	Проміжне, повторює I або III (в бік патології)
	III	Задні діафрагмальні відділи, нижній сегмент або правий шлуночок
Однополюсні посилені	aVR	Дзеркальне відображення II
	aVL	Верхні бокові відділи лівого шлуночка
	aVF	Діафрагмальні відділи або правий шлуночок
Грудні	V1	Передня стінка
	V2	Передня стінка
	V3	Перетинка
	V4	Верхівка
	V5	Нижні бокові відділи лівого шлуночка
	V6	

Відведення I, aVL, V5, V6 називають **лівими**, відведення III, aVR, V1, V2 – **правими**. Вони, відповідно, відображають електричні потенціали в лівих чи правих відділах серця або порушення провідності по лівій чи правій ніжці пучка Гіса.

Додаткові відведення

Можливості електрокардіографії можуть бути розширені завдяки реєстрації додаткових відведень. Необхідність у них виникає при недостатній інформативності 12-ти загально прийнятих відведень. Так, в діагностиці задне-базальних і задне-бокових інфарктів міокарду можуть стати в пригоді крайні ліві грудні відведення V7-V9. Для запису цих відведень активний електрод встановлюється відповідно по задній аксиллярній, лопатковій і паравертебральній лінії на горизонтальному рівні електродів V4-V6.

Провідна система серця

До провідної системи серця входять (рис. 2.3):

1. Синусовий вузол (СВ) – центр автоматизму I порядку («головна електрична станція») з потужністю 60-90 імп./хв. СВ – скупчення клітин у правому передсерді біля впадання верхньої порожнистої вени, які генерують (Р-клітини) і проводять (Т-клітини) імпульси.

2. Атріовентрикулярний вузол (AV) – центр автоматизму II порядку з потужністю 40-60 імп./хв. AV – скупчення клітин у перегородці над тристулковим клапаном.

3. Пучок Гіса – ще нижчий центр автоматизму III порядку з потужністю 20-40 імп./хв.

4. Волокна Пуркін'є – дрібні розгалуження, що вкривають ендокард обох шлуночків.

Електричні імпульси в серці в нормі генерують Р-клітини синоатріального вузла, що володіють найбільш високим автоматизмом (здатністю до спонтанної повільної діастолічної деполяризації). Із синоатріального вузла, що розташований у верхній частині правого передсердя, збудження розповсюджується по скоротливому міокарду передсердь (спочатку право-

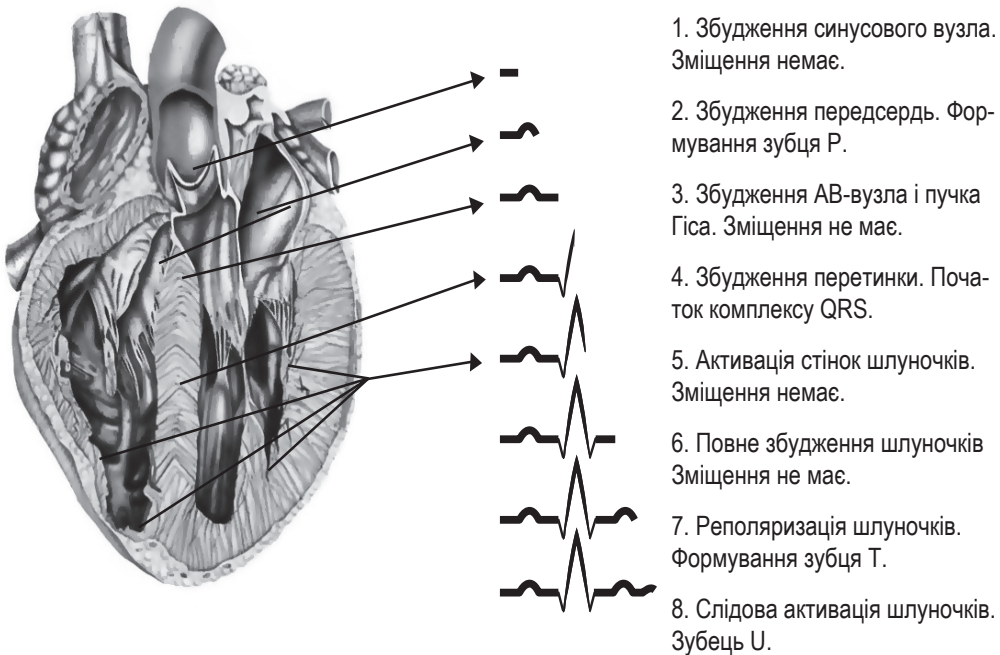


Рисунок 2.3. Схема розповсюдження збудження по провідній системі серця та схематичне зображення кривої ЕКГ.

го, потім обох і на заключному етапі – лівого), по міжпередсердному тракту Бахмана і міжвузловим спеціалізованим трактам (Бахмана, Венкебаха, Тореля) до атріовентрикулярного вузла.

Пройшовши атріовентрикулярне з'єднання, де відбувається різке сповільнення швидкості розповсюдження збудження (атріовентрикулярна затримка проведення імпульсу), електричний імпульс швидко розповсюджується по внутрішлуночковій провідній системі. Вона складається із пучка Гіса (передсердно-шлуночкового пучка), ніжок (гілок) пучка Гіса і волокон Пуркін'є. Пучок Гіса поділяється на праву і ліву ніжки. Ліва ніжка близько від основного ствола пучка Гіса поділяється на два розгалуження: передне-верхнє і задне-нижнє. Інколи буває третя, серединна гілка. Кінцеві розгалуження внутрішньолуночкової провідної системи представлені волокнами Пуркін'є. Вони розташовуються переважно субендокардіально і безпосередньо пов'язані із скоротливим міокардом. Тому розповсюдження збудження по вільним стінкам шлуночків відбувається із багатьох вогнищ в напрямку від субендокардіального шару до субепікардіального.

Збудження скоротливого міокарду шлуночків починається із лівої половини міжшлуночкової перетинки, куди раніше надходить електричний імпульс по більш короткій лівій ніжці. Хвиля збудження рухається праворуч. В нормі залучення у збудження всієї міжшлуночкової перетинки відбувається за 0,02-0,03 с. Через 0,005-0,01 с від початку збудження перегородки процес деполяризації розповсюджується на субендокардіальні шари міокарду верхівки, передньої і бокової стінок правого шлуночка. Хвиля збудження переміщується до епікарду. Кінцева частина шлуночкового комплексу формується внаслідок збудження основи міжшлуночкової перетинки і шлуночків.

Реполяризація шлуночків, починаючись із субепікардіальних шарів міокарду, розповсюджується до ендокарду.

Крім вказаних основних, у міокарді зарезервовано **додаткові провідні шляхи**, які в нормі не функціонують (рис. 2.4):

Кента – передсердно-шлуночковий;

Джеймса – між синусових вузлом і нижньою частиною AV вузла або пучка Гіса;

Махейма – провідні волокна в міжшлуночковій перетинці в зоні розгалуження гілок пучка Гіса.

Проведення імпульсів по додаткових шляхах є основною причиною передчасного збудження шлуночків (синдромів Вольфа-Паркінсона-Уайта, Лауна-Генонга-Лівайна та ін.), сприяє виникненню феномену повторного

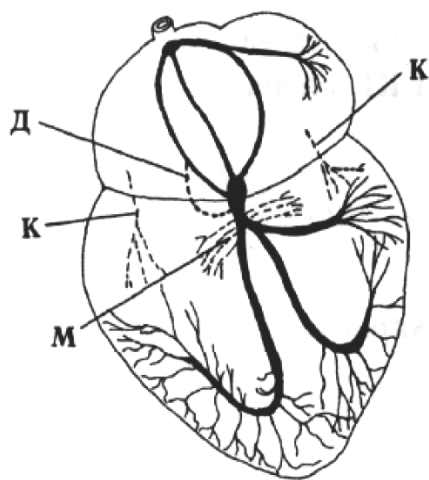


Рисунок 2.4. Схематичне зображення додаткових шляхів проведення в серці:

К – пучок Кента;

Д – пучок Джеймса;

М – пучок Махейма.

входу імпульсу (re-entry), тобто є передумовою розвитку екстрасистоїї, пароксизмальної тахікардії та інших аритмій.

У нормі, коли водій ритму синусовий вузол, нижчі центри автоматизму «не працюють», а є лише провідниками імпульсів. При порушеннях діяльності синусового вузла або провідності (блокади) функцію водія ритму виконують нижчі центри автоматизму відповідно до рівня блокади. При цьому основним клінічним проявом є стійке зниження частоти скорочення шлуночків.

Методика запису ЕКГ

Запис ЕКГ повинен проводитись у теплому приміщенні при максимальному розслабленні м'язів. Планове обстеження проводять після 10-15 хвилин відпочинку не раніше ніж через 2 години після прийому їжі. Звичайне положення – лежачи на спині. Дихання рівне, неглибоке.

1. Накладання електродів. З метою покращення якості запису ЕКГ необхідно забезпечити гарний контакт електродів із шкірою. Звичайно це досягається застосуванням марлевих прокладок між шкірою і електродами, що змочені 5-10% розчином хлориду натрію або за рахунок накладання спеціальних токопровідних гелів. За необхідності у місцях накладання електродів попередньо знежирюють шкіру.

На внутрішню поверхню передпліч і гомілок у нижній третині накладають пластинчасті електроди, закріплюючи їх резиновими стрічками або спеціальними фіксаторами. На грудну клітку встановлюють грудні електроди, фіксуючи їх грушою фіксатором.

2. Після включення апарата в електричну мережу проводять запис контрольного мілівольта. Це необхідно для калібровки посилення, що дозволяє стандартизувати дослідження, тобто оцінювати і порівнювати при динамічному спостереженні амплітудні характеристики. Для цього в по-

ложенні перемикача відведень «0» на гальванометр електрокардіографа натисканням спеціальної кнопки подається стандартне калібровочне напруження 1 мілівольт. В сучасних електронних електрокардіографах калібровка відбувається автоматично.

3. Вибір швидкості запису – 12,5; 25; 50, 75; 100 мм/с. Найбільш зручною для звичайного аналізу ЕКГ є швидкість 50 мм/с. Менша швидкість (звичайно 25 мм/с) використовується з метою виявлення і аналізу аритмії, коли необхідний більш тривалий запис ЕКГ.

При швидкості запису 50 мм/с кожен 1 мм відповідає 0,02 с, при швидкості руху 25 мм/с 1 мм відповідає 0,04 с.

4. Реєстрація ЕКГ складається з послідовного запису електрокардіографічних відведень, що проводять повертаючи ручку перемикача відведень. В сучасних електронних системах відбувається фіксація одночасно всіх 12-ти загальноприйнятих відведень. В кожному відведенні записують не менше 4-х циклів. Прийнято III стандартне відведення реєструвати при затримці дихання на глибокому вдиху. Це необхідно для встановлення позиційного характеру змін, що нерідко виявляють у цьому відведенні а також з метою диференціації змін на ЕКГ, пов'язаних з диханням.

Параметри нормальної ЕКГ

На ЕКГ розрізняють **ізоелектричну лінію**, зубці, сегменти (відрізок ЕКГ між зубцями) та **інтервали** (включають окремі зубці й сегменти) (рис. 2.5):

Зубець Р відображає збудження (деполяризацію) передсердь. Під час збудження передсердь перші 0,02-0,03 с хвиля збудження розповсюджується тільки по правому передсердю, наступні 0,03-0,06 с проходить одночасно по обом передсердям. В заключні 0,02-0,03 с розповсюджується тільки по лівому передсердю, оскільки весь міокард правого передсердя у цей час вже знаходиться у збудженому стані.

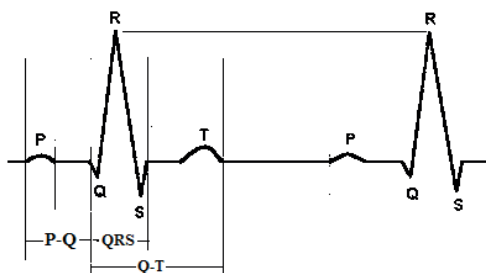


Рисунок 2.5. Схематичне зображення зубців, сегментів і інтервалів ЕКГ.

Зубець Р завжди позитивний (+) у відведеннях I, II, V3-V6; завжди негативний (-) у відведенні aVR; може бути (+), (-), (+ -), (- +) в III, aVL, V1, V2. В нормі тривалість зубця Р < 0,10 с, амплітуда < 2,5 мм.

Сегмент PQ характеризує затримку імпульсу при проходженні через атріовентрикулярне з'єднання.

Інтервал P-Q відповідає за деполяризацію передсердь, поширення імпульсу через атріовентрикулярне з'єднання та шлуночкову провідну систему. Цей показник включає в себе зубець P і сегмент PQ і вимірюється від початку зубця P до початку шлуночкового комплексу.

Тривалість інтервалу P-Q залежить від частоти серцевих скорочень (див. таблицю 2.2) і в нормі знаходиться в межах 0,12-0,20 с (у дітей допускається нижня межа 0,10 с).

Таблиця 2.2

Нормативні показники інтервалу P-Q у здорових дітей залежно від ЧСС, сек (середні/максимальні значення)

Park MK. Pediatric Cardiology for Practitioners. 5th edition. St Louis: Mosby 2007

ЧСС	0-1 міс	1-6 міс	6 міс – 1 р	1-3 р	3-8 р	8-12 р	12-16 р	Дорослі
<60						0,16 (0,18)	0,16 (0,19)	0,17 (0,21)
60-80					0,15 (0,17)	0,15 (0,17)	0,15 (0,18)	0,16 (0,21)
80-100	0,10 (0,12)				0,14 (0,16)	0,15 (0,16)	0,15 (0,17)	0,15 (0,20)
100-120	0,10 (0,12)			(0,15)	0,13 (0,16)	0,14 (0,15)	0,15 (0,16)	0,15 (0,19)
120-140	0,09 (0,11)	0,11 (0,14)	0,11 (0,14)	0,12 (0,14)	0,13 (0,15)	0,14 (0,15)		0,15 (0,18)
140-160	0,09 (0,11)	0,10 (0,13)	0,11 (0,13)	0,11 (0,14)	0,12 (0,14)			(0,17)
160-180	0,09 (0,11)	0,10 (0,12)	0,10 (0,12)	0,10 (0,12)				
>180	0,09	0,09 (0,11)	0,10 (0,11)					

Комплекс QRS – шлуночковий комплекс, що формується в процесі деполяризації шлуночків. Його тривалість вимірюється від початку зубця Q до кінця зубця S і в нормі складає <0,09 с.

Середні і граничні значення ширини комплексу QRS у дітей представлено в таблиці 2.3.

Таблиця 2.3

Ширина комплексу QRS у здорових дітей залежно від віку, сек (середні/максимальні значення)

Park MK. Pediatric Cardiology for Practitioners. 5th edition. St Louis: Mosby 2007

0-1 міс	1-6 міс	6 міс – 1 р	1-3 р	3-8 р	8-12 р	12-16 р	Дорослі
0,05 (0,07)	0,05 (0,07)	0,05 (0,07)	0,06 (0,07)	0,07 (0,08)	0,07 (0,09)	0,07 (0,10)	0,08 (0,10)

Зубець Q характеризує початок деполяризації шлуночків. Його тривалість <0,03-0,04 с, глибина < 1/4 R. Q – завжди (-), може бути лише один і тільки перед першим зубцем R. Його присутність обов'язкова у відведеннях V4-V6. Наявність цього зубця у відведеннях V1-V3 є ознакою патології.

R – позитивний зубець шлуночкового комплексу. Його амплітуда в нормі в I, II і III відведеннях знаходиться в межах 5-15 мм, < 10 мм в aVL і aVF, <25 мм в V5-V6. Якщо в комплексі QRS міститься декілька позитивних зубців – то їх позначають R1, R2 і т.д.

В практичній електрокардіографії нерідко більше значення має співвідношення амплітуд зубця R у різних відведеннях, ніж його абсолютна величина. Це пояснюється впливом екстракардіальних факторів на амплітудні характеристики ЕКГ (емфізема легень, ожиріння). У дітей амплітудні характеристики шлуночкового комплексу можуть бути більші ніж у дорослих за рахунок тонкої грудної стінки і більш близького розташування електродів до серцевих структур. Співвідношення висоти зубців R у відведеннях від кінцівок визначається положенням електричної вісі серця. В грудних відведеннях в нормі амплітуда зубця R поступово збільшується від V1 до V4, де звичайно реєструється його максимальна висота. Від V4 до V6 відбувається поступове зниження висоти зубця R. Таким чином динаміку амплітуди зубця R у грудних відведеннях можна представити у вигляді: $RV1 < RV2 < RV3 < RV4 > RV5 > RV6$.

Зубець S відображає кінцеву частину шлуночкового комплексу, має тривалість <0,04 с. S – завжди (-) і розташований після зубця R; відповідно до кількості зубців R, у шлуночковому комплексі може бути декілька зубців S: S1, S2 і т.д. S у V4 в нормі <4 мм.

Максимальну амплітуду зубець S має у відведеннях V1 або V2 і поступово зменшується до відведень V5-V6 (де може бути відсутній). Співвідношення зубців S у грудних відведеннях можна представити у вигляді: $SV1 < SV2 > SV3 > SV4 > SV5 > SV6$.

У відведеннях від кінцівок наявність і глибина цього зубця залежить від положення електричної вісі серця і поворотів серця. Як правило, в цих відведеннях амплітуда зубця S не перевищує 5-6 мм.

Описаній динаміці зубців R і S в грудних відведеннях відповідає поступове збільшення відношення амплітуд R/S від правих відведень, де воно <1,0, до лівих, в яких це відношення >1,0. Грудне відведення з рівними амплітудами зубців R і S (R/S=1,0) називається перехідною зоною. Частіше у здорових людей це відведення V3 (рис. 2.6)

Зубці шлуночкового комплексу позначають великими літерами, коли їх амплітуда >5 мм (Q, R, S), і малими, коли <5 мм (q, r, s). Відповідно до форми, шлуночковий комплекс може позначатися: qRs, QRs, QRS, Qrs, qrS (рис. 2.7).

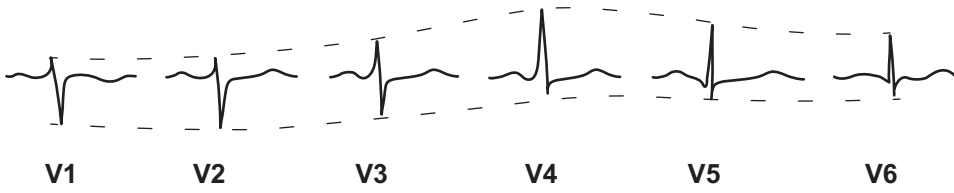


Рисунок 2.6. Співвідношення зубців R і S в грудних відведеннях.

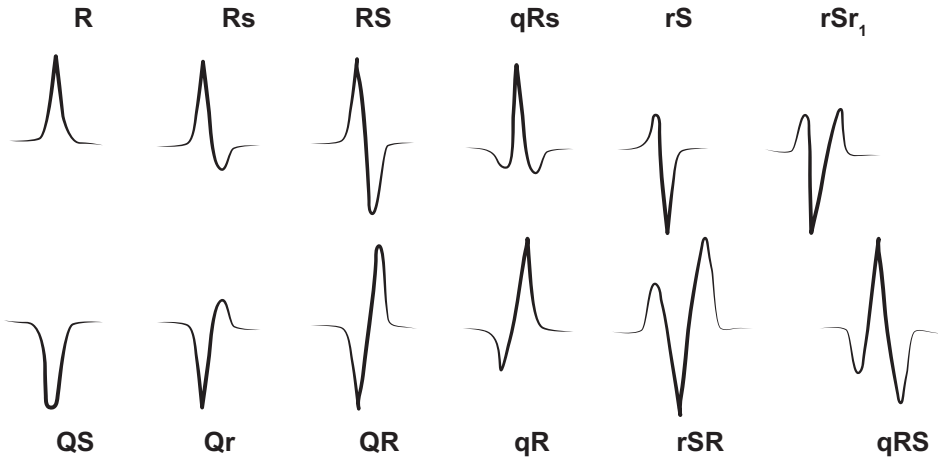


Рисунок 2.7. Позначення зубців шлуночкового комплексу залежно від їх амплітуди.

Крім загальної тривалості шлуночкового комплексу, важливим показником внутрішньошлуночкової провідності є час активації шлуночків або внутрішнє відхилення (intrinsicoid deflection) – ID. Воно характеризує час розповсюдження збудження від ендокарду до епікарду стінки шлуночка, що знаходиться під електродом. Для правого шлуночку цей показник (IDd) вимірюється у відведенні V1 за відстанню від початку шлуночкового комплексу до вершини зубця R (або до вершини останнього зубця R при комплексі R₁SR₂) (рис 2.8). В нормі IDd=0,02-0,03 с.

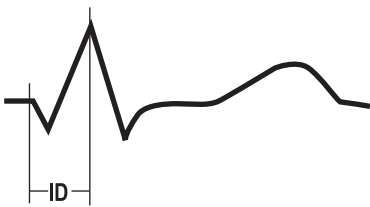


Рисунок 2.8. Визначення часу внутрішнього відхилення.

Внутрішнє відхилення для лівого шлуночка (IDs) оцінюють у відведенні V6 за відстанню від початку шлуночкового комплексу до вершини зубця R (або вершини останнього зубця R при його розщепленні). В нормі Ids=0,04-0,05 с.

Сегмент ST характеризує повільну реполяризацію шлуночків і вимірюється

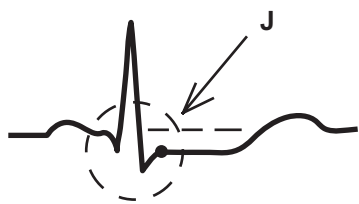


Рисунок 2.9. Визначення точки з'єднання.

від кінця шлуночкового комплексу до початку зубця Т. Сегмент ST відповідає періоду повного залучення у збудження міокарду шлуночків. При цьому різниця потенціалів у серцевому м'язі відсутня або дуже мала. Тому сегмент ST знаходиться на ізолінії або незначно зміщений відносно неї.

У відведеннях від кінцівок і у лівих грудних відведеннях в нормі зустрічається зміщення сегменту ST донизу або доверху від ізолінії на відстань не більше 0,5 мм. У правих грудних відведеннях допускається зміщення його вверх на 1,0-2,0 мм (особливо при високих зубцях Т в цих відведеннях). Зміщення вниз сегменту ST у лівих грудних відведеннях у нормі не буває.

Точку, де закінчується комплекс QRS і починається сегмент ST, позначають літерою J (точка з'єднання) (рис.2.9). За даною точкою визначають величину зміщення сегмента ST від ізоелектричної лінії.

Зубець Т відображає швидку реполяризацію шлуночків. Сумарний вектор реполяризації шлуночків, хвиля якої розповсюджується від субепікардіальних шарів до субендокардіальних, має той же напрямок, що й головний момент вектора деполаризації. У зв'язку з цим і полярність зубця Т у більшості відведень співпадає з полярністю головного зубця комплексу QRS. Як правило Т – позитивний зубець за винятком відведення aVR, в якому він завжди негативний. Також він може бути (+) (-) (-+) у III, V1-V3. Амплітуда зубця Т в лівих грудних відведеннях в нормі знаходиться в межах 1/4 – 2/3 зубця R.

Інтервал Q-T – електрична систола серця. Цей показник вимірюється за відстанню від початку шлуночкового комплексу до кінця зубця Т.

Нормативне значення інтервалу Q-T можна розрахувати за формулою Базета:

$$Q-T = k \times R-R,$$

де k – коефіцієнт, що у дітей дорівнює 0,38.

Інтервал Q-T вважається нормальним, якщо його фактична величина не перевищує нормативні значення більше ніж на 0,04 с.

Оскільки тривалість інтервалу Q-T залежить від частоти серцевих скорочень в практичній ЕКГ-діагностиці часто використовують систолічний показник.

Систолічний показник (СП) являє собою відношення тривалості електричної систоли до тривалості всього серцевого циклу:

$$\text{СП} = (\text{Q-T/R-R}) \times 100\%.$$

Припустимою нормою вважається відхилення СП на 5% від належних значень (таб.2.4).

Таблиця 2.4

Тривалість електричної систоли і значення систолічного показника залежно від тривалості серцевого циклу у здорових дітей (С.С.Казак, 2004)

R-R, сек	Q-T, сек	СП (%)	R-R, сек	Q-T, сек	СП (%)
1,10	0,39	35	0,62	0,30	48
1,05	0,39	37	0,60	0,29	48
1,00	0,38	38	0,55	0,28	50
0,95	0,37	38	0,50	0,27	54
0,90	0,36	40	0,48	0,26	54
0,85	0,35	41	0,45	0,25	55
0,80	0,34	42	0,40	0,24	60
0,75	0,33	44	0,35	0,22	62
0,70	0,32	45	0,33	0,21	63
0,65	0,31	47			

Зубець U. Єдиного погляду на походження цього зубця ЕКГ немає. Появу його пов'язують з потенціалами, що виникають при розтягненні міокарду шлуночків у період швидкого наповнення, з реполяризацією со-сочкових м'язів, волокон Пуркін'є, гіпокаліємією. Це позитивний зубець незначної амплітуди, який фіксується на ЕКГ через 0,02-0,03 с за зубцем Т. Частіше його вдається зареєструвати у відведеннях II, III, V1- V4.

Електрична вісь серця

Електрична вісь серця (ЕВС) – переважаючий напрямок вектора під час деполяризації шлуночків.

В нормі положення електричної вісі серця є близьким до його анатомічної вісі, тобто орієнтована з правого на лівий бік і зверху до низу. У здорових людей положення електричної вісі серця може варіювати в певних межах залежно від положення серця в грудній клітці. Воно може змінюватися у зв'язку з поворотом навколо передне-задньої вісі, при порушеннях внутрішлуночкової провідності.

Таблиця 2.5

Розрахунок ЕВС

3 відв. відв. +	Величина комплексу QRS третього відведення, направленного переважно вниз (-)																			
	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20
	Відхилення електричної осі серця																			
1	-30	-57	-70	-73	-78	-82	-83	-84	-85	-86	-86	-86	-86	-86	-87	-87	-87	-87	-87	-88
2	+5	-30	-47	-60	-39	-70	-73	-77	-78	-79	-81	-82	-82	-83	-83	-84	-84	-85	-85	-85
3	+10	-8	-30	-41	-51	-60	-63	-67	-70	-72	-74	-77	-77	-78	-79	-79	-80	-81	-81	-81
4	+23	+8	-13	-30	-38	-47	-54	-60	-63	-66	-69	-71	-73	-74	-75	-75	-77	-78	-78	-79
5	+20	+7	-5	-18	-30	-38	-45	-51	-56	-60	-62	-65	-67	-69	-71	-72	-74	-74	-75	-75
6	+22	+11	+2	-10	-19	-30	-36	-43	-49	-53	-57	-62	-62	-68	-68	-70	-71	-72	-73	-73
7	+23	+15	+5	-4	-13	-23	-30	-36	-42	-46	-51	-54	-57	-60	-62	-64	-66	-68	-69	-70
8	+24	+16	+10	+1	-7	-16	-22	-30	-35	-40	-45	-49	-52	-55	-58	-60	-62	-64	-65	-67
9	+24	+18	+11	+6	-3	-10	-17	-24	-30	-34	-39	-44	-47	-50	-53	-56	-58	-60	-61	-63
10	+25	+19	+13	+7	+1	-7	-13	-19	-24	-30	-35	-39	-42	-45	-49	-51	-54	-56	-58	-60
11	+25	+20	+15	+10	+4	-3	-9	-14	-20	-25	-30	-34	-48	-41	-44	-47	-50	-53	-54	-57
12	+26	+21	+16	+11	+6	0	-5	-11	-16	-21	-25	-30	-34	-37	-41	-43	-46	-49	-51	-53
13	+26	+22	+17	+12	+8	+3	-2	-7	-12	-17	-22	-26	-30	-33	-37	-40	-43	-45	-48	-50
14	+27	+22	+18	+14	+10	+5	+1	-5	-9	-14	-18	-22	-26	-30	-33	-37	-39	-42	-44	-47
15	+27	+23	+20	+15	+12	+7	+3	-3	-7	-11	-15	-19	-23	-26	-30	-33	-36	-39	-42	-44
16	+27	+24	+20	+16	+13	+8	+4	0	-6	-8	-12	-16	-19	-23	-26	-30	-33	-36	-39	-41
17	+27	+24	+20	+17	+13	+10	+6	+2	-2	-5	-9	-14	-17	-20	-24	-27	-30	-33	-36	-38
18	+27	+24	+21	+18	+15	+11	+8	+3	0	-4	-7	-11	-14	-18	-20	-24	-27	-30	-33	-35
19	+27	+25	+21	+18	+15	+12	+9	+5	2	-2	-5	-9	-12	-15	-18	-22	-25	-27	-30	-32
20	+27	+25	+22	+19	+17	+13	+10	+6	+3	0	-3	-7	-11	-13	-16	-19	-22	-25	-27	-30

3 відв. відв. +	Величина комплексу QRS третього відведення, направленного переважно вгору (-)																			
	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20
	Відхилення електричної осі серця																			
1	+60	-70	+75	+78	-81	+82	+83	+84	+85	+86	+86	+86	+86	+86	+87	+87	+87	+87	+87	+87
2	+50	-60	+67	+71	-74	+76	+78	+79	+80	+81	+82	+82	+83	+83	+84	+84	+84	+85	+85	+85
3	+43	+54	+60	+65	+68	+71	+73	+75	+76	+77	+78	+79	+80	+81	+81	+82	+82	+83	+83	+83
4	+41	+50	+56	+60	+64	+67	+69	+71	+73	+74	+75	+76	+77	+78	+78	+79	+80	+80	+80	+80
5	+39	+46	+52	+57	+60	+63	+66	+68	+69	+71	+72	+73	+74	+75	+76	+77	+77	+78	+79	+79
6	+37	+44	+49	+53	+57	+60	+61	+65	+67	+68	+70	+71	+72	+73	+74	+75	+76	+76	+77	+77
7	+35	+42	+47	+51	+55	+57	+60	+62	+64	+66	+67	+69	+70	+71	+72	+73	+74	+75	+75	+76
8	+35	+41	+45	+49	+53	+55	+58	+60	+62	+64	+66	+67	+68	+69	+70	+71	+72	+73	+73	+73
9	+35	+40	+44	+47	+51	+53	+56	+58	+60	+62	+63	+65	+66	+67	+68	+69	+70	+71	+71	+72
10	+34	+39	+43	+46	+49	+52	+53	+57	+59	+60	+62	+63	+65	+65	+67	+68	+69	+70	+70	+71
11	+34	+38	+42	+45	+48	+50	+52	+55	+57	+59	+60	62	+63	+64	+65	+66	+67	+68	+69	+70
12	+34	+38	+41	+44	+47	+49	+52	+53	+55	+57	+59	+60	+62	+63	+64	+65	+66	+67	+68	+68
13	+34	+38	+40	+43	+46	+48	+50	+52	+54	+56	+57	+59	+60	+61	+63	+64	+65	+65	+67	+67
14	+33	+37	+40	+42	+45	+47	+49	+51	+53	+54	+56	+58	+59	+60	+61	+62	+63	+64	-	-
15	+33	+36	+39	+41	+44	+46	+48	+50	+52	+53	+55	+56	+58	+59	+60	+61	-	-	-	-
16	+33	+36	+38	+41	+43	+45	+47	+49	+51	+52	+54	+55	+57	+58	-	-	-	-	-	-
17	+33	+35	+38	+40	+43	+45	+47	+48	+50	+51	+53	+54	-	-	-	-	-	-	-	-
18	+33	+35	+38	+40	+42	+44	+46	+47	+49	+50	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
19	+32	+35	37	+39	+41	+43	+45	+47	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
20	+32	+35	+37	+39	+41	+43	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-

3 відв. відв. +	Величина комплексу QRS третього відведення, направленного переважно вгору (+) в мм																			
	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20
	Відхилення електричної осі серця																			
1	+150	+120	+110	+105	+102	+99	+98	+97	+96	+95	+95	+94	+94	+94	+93	+93	+93	+93	+93	+92
2	+180	+150	+130	+120	+112	+109	+106	+102	+101	+100	+99	+99	+98	+97	+97	+96	+96	+96	+95	+95
3	+176	+168	+150	+135	+127	+120	+116	+112	+109	+107	+105	+104	+102	+102	+101	+100	+99	+99	+98	+98
4	+164	+165	+163	+150	+149	+137	+124	+123	+115	+113	+110	+109	+107	+106	+105	+104	+103	+102	+101	+101
5	-161	-175	+173	+161	+150	+140	+134	+129	+124	+119	+117	+114	+112	+110	+109	+108	+107	+106	+105	+104
6	-158	-170	+180	+168	+158	+150	+142	+135	+129	+125	+122	+120	+117	+115	+113	+112	+110	+109	+108	+107
7	-158	-167	-175	+175	+166	+157	+150	+143	+138	+138	+129	+125	+122	+120	+117	+116	+114	+113	+112	+110
8	-157	-164	-172	+180	+170	+164	+156	+150	+144	+139	+134	+131	+127	+124	+122	+120	+118	+116	+115	+113
9	-156	-162	-158	-177	+176	+169	+161	+155	+150	+145	+141	+136	+132	+129	+126	+124	+122	+120	+118	+117
10	-155	-164	-168	-174	+173	+171	+167	+163	+155	+150	+143	+141	+137	+134	+131	+128	+126	+124	+122	+120
11	-155	-160	-166	-172	-177	+177	+171	+165	+160	+155	+150	145	+145	+142	+135	+132	+130	+127	+125	+123
12	-154	-160	-164	-169	-175	-180	+174	+169	+164	+159	+154	+150	+146	+142	+139	+136	+133	+131	+132	+127
13	-154	-160	-163	-168	-173	-178	+177	+172	+167	+163	+158	+154	+150	+146	+143	+140	+137	+134	+132	+130
14	-154	-158	-152	-167	-171	-175	+180	+175	+170	+168	+161	+157	+153	+150	+145	+143	+140	+138	+135	+133
15	-154	-157	-161	-161	-165	-169	-174	-178	+173	+169	+164	+161	+157	+153	+150	+148	+144	+141	+138	+136
16	-153	-157	+158	-164	-168	-172	-178	-180	+176	+172	+168	+164	+160	+156	+153	+150	+147	+144	+142	+139
17	-153	-156	-159	-163	-166	-169	-173	-178	+178	+174	+170	+166	+163	+159	+156	+153	+150	+146	+144	+143
18	-153	-156	-159	-162	-166	-169	-173	-177	+180	+176	+172	+169	+166	+162	+159	+156	+153	+150	+147	+145
19	-151	-156	-158	-162	-165	-168	-171	-175	-178	+178	175	+171	+168	+166	+162	+158	+156	+153	+150	+147
20	-150	-155	-158	-160	-164	-167	-170	-173	-177	+180	+176	+173	+170	+167	+164	+151	+158	+155	+152	+150

Положення ЕВС кількісно виражається кутом альфа (α), що утворюється електричною віссю серця і позитивною половиною вісі I стандартного відведення, зміщеною в електричний центр серця (центр трикутника Ейнтховена).

В нормі кут α може варіювати від 0° до $+90^\circ$. При цьому виділяють наступні варіанти положення ЕВС:

- нормальне – кут α від $+30^\circ$ до $+69^\circ$;
- вертикальне – кут α від $+70^\circ$ до $+90^\circ$, зустрічається у осіб з астеничною конституцією, при схудненні, низькому стоянній діафрагми;
- горизонтальне – кут α від 29° до 0° , спостерігається при гіперстенічній конституції, ожирінні, високому стоянній діафрагми.

При патології ЕВС може відхилитися за межі сектора, розташованого між 0° і $+90^\circ$. Можливі наступні варіанти:

- відхилення ЕВС ліворуч – кут $\alpha < 0^\circ$, тобто знаходиться в діапазоні негативних значень;
- відхилення ЕВС праворуч – кут $\alpha > +90^\circ$.

Існують декілька способів визначення величини кута α .

Можливе побудування його графічним способом у трикутнику Ейнтховена з наступним вимірюванням. Цей спосіб рідко застосовується.

Частіше значення кута α визначають за спеціальними таблицями, використовуючи алгебраїчні суми зубців шлуночкового комплексу в I і III відведеннях (таблиця 2.5).

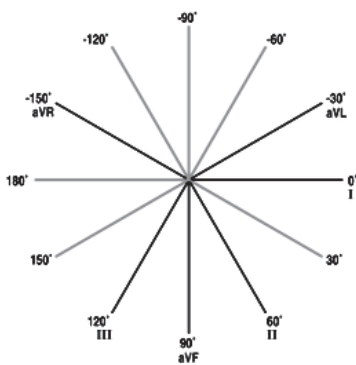


Рисунок 2.10.

Визначення ЕВС за допомогою 6-ти осьової системи координат Бейлі.

Візуальне визначення кута α можливе за допомогою 6-ти осьової системи координат Бейлі, де кут між поряд розташованими осями дорівнює 30° (рис.2.10).

Метод заснований на двох принципових положеннях:

1. Алгебраїчна сума зубців комплексу QRS має максимальне позитивне значення в тому відведенні, вісь якого близька до положення ЕВС;

2. Алгебраїчна сума зубців комплексу QRS має нульове значення у тому відведенні, вісь якого перпендикулярна ЕВС.

Цей спосіб дозволяє визначити кут альфа з точністю до 15%.

Як приклад застосування цього методу можна розглянути ЕКГ на рисунку 2.11.

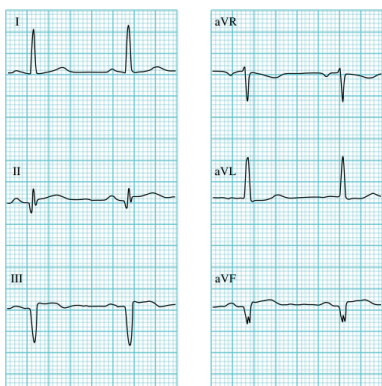


Рисунок 2.11.

В даному випадку відведення II (60°) майже еквіфазне, отже вісь розташована перпендикулярно до цього відведення. Це або $(+)150^\circ$, або $(-)\ 30^\circ$. Оскільки алгебраїчна сума зубців комплексу QRS у відведенні I більша ніж у відведенні III, то це означає що ЕВС близько $(-)\ 30^\circ$.

Орієнтовно уявлення про положення ЕВС можна отримати шляхом візуального аналізу співвідношення амплітуд R і S у трьох стандартних відведеннях (рисунок 2.12). При нормальному положенні ЕВС $R_{II} > R_I > R_{III}$. При відхиленні ЕВС ліворуч $R_I > R_{II} > R_{III}$ і $S_{III} > R_{III}$. При відхиленні ЕВС праворуч $R_{III} > R_{II} > R_I$ і $S_I > R_I$.

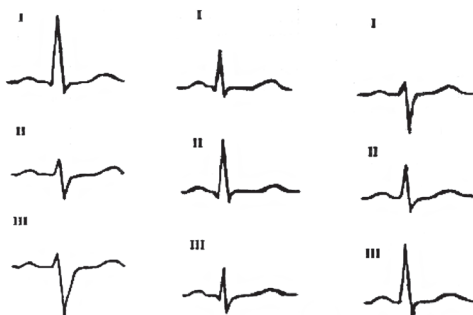


Рисунок 2.12.

- А) Відхилення ЕВС ліворуч ($R_I > R_{II} > R_{III}$ і $S_{III} > R_{III}$);
- Б) Нормальне положенні ЕВС;
- В) Відхилення ЕВС праворуч ($R_{III} > R_{II} > R_I$ і $S_I > R_I$).

Аналіз геометрії розташування серця в грудній порожнині

ЕКГ дає можливість оцінити повороти серця навколо продовжної і поперечної осей. Повороти серця навколо продовжної вісі, умовно проведеної від основи до верхівки серця, змінюють положення правих і лівих відділів відносно передньої грудної стінки. При повороті лівим шлуночком наперед (проти годинникової стрілки) в грудних відведеннях відмічається зміщення перехідної зони праворуч, у відведення V1 або V2. Одночасно з'являються або поглиблюються зубці QI і SIII. При повороті правим шлуночком наперед (за годинниковою стрілкою) в грудних відведеннях

перехідна зона зміщується ліворуч, у відведення V4- V6. З'являються або поглиблюються SI і QIII. В нормі ці повороти не зустрічаються.

Інколи у здорових людей можна встановити повороти серця навколо його поперечної вісі. Їх визначають як повороти верхівкою вперед або назад. Поворот верхівкою вперед розпізнається за появою або збільшенню глибини зубців QI, II, III. При повороті верхівкою назад з'являються або поглиблюються зубці SI, II, III. У останньому випадку положення ЕВС у фронтальній вісі не розглядається.

Алгоритм аналізу ЕКГ:

1. Ознайомлення з паспортною частиною й анамнезом.
2. Оцінювання правильності роботи електрокардіографа і вибору підсилення (калібрувальний імпульс повинен бути прямокутної форми з чіткими кутами, величина сигналу $1 \text{ мВ}=10 \text{ мм}$).
3. Визначення правильності (регулярності) ритму – різниця найкоротшого інтервалу R-R і найдовшого не перевищує $0,15 \text{ с}$ (при тахікардії – $0,10 \text{ с}$); розрахунок ЧСС= $60/R-R$.
4. Визначення водія ритму – ритм синусовий, якщо зберігається послідовність електричного збудження p-QRS-T, зубець P передує комплексу QRS, інтервал P-Q у всіх циклах однакової протяжності, зубець P правильної полярності, однакової форми, величини і протяжності в кожному окремому відведенні.
5. Визначення вольтажу зубців – сума RI+RII+RIII повинна бути не менше 15 мм .
Зниження вольтажу зубців можна спостерігати при ожирінні, перикардиті, воно часто вважається ознакою дифузних змін у міокарді, пов'язаних з міокардіодистрофією й ін. при відповідному анамнезі.
6. Визначення ЕВС за співвідношенням зубців R і S у стандартних відведеннях.
7. Аналіз параметрів ЕКГ у кожному відведенні (форма, тривалість і амплітуда зубців, їх полярність – для P і T, тривалість інтервалів P-Q, Q-T, комплексу QRS, зміщення ST).
- Розрахунок основних кількісних показників (тривалості P, P-Q, QRS, Q-T) проводять в одному із стандартних відведень (часто у II), де найкраще видно зубці, їх початок і кінець.
8. Формулювання електрокардіографічного висновку.

ЕКГ-ДІАГНОСТИКА ГІПЕРТРОФІЙ

Загальні ЕКГ-ознаки гіпертрофії та їх генез:

а) збільшення амплітуди зубців – посилення електричного потенціалу за рахунок сумачії векторів електрорушійних сил гіпертрофованих волокон;

б) поширення зубців – збільшення часу проходження імпульсів через стовщену стінку міокарду;

в) збільшення часу внутрішнього відхилення.

Час внутрішнього відхилення – це час проходження збудження від ендокарда до епікарда. Він залежить від товщини стінки і може свідчити про наявність гіпертрофії. Визначається інтервалом між початком зубця Р (для передсердь) чи комплексу QRS (для шлуночків) і перпендикуляром, опущеним з вершини зубця, відповідно Р чи R.

г) розщеплення зубців – різний час проходження імпульсів по гіпертрофованих і нормальних ділянках міокарда;

д) зміни процесів реполяризації (ST-T);

є) відхилення електричної вісі в бік гіпертрофованого відділу.

ЕКГ ознаки гіпертрофії лівого передсердя (рисунок 2.13)

1. P-mitrale: подовжений ($>0,10$ с), двогорбий або двофазний Р у лівих грудних відведеннях.

2. Двофазний Р у V1 з поглибленою і поширеною негативною фазою.

3. Час внутрішнього відхилення лівого передсердя $>0,06$ с.

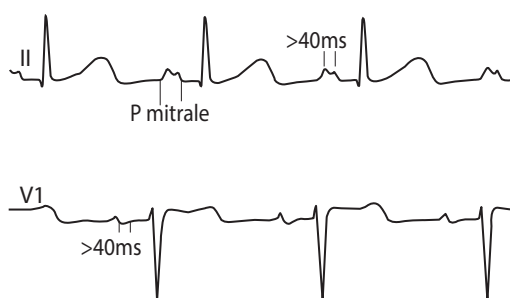


Рисунок 2.13.

ЕКГ при гіпертрофії лівого передсердя (P-mitrale).

Швидкість запису 25 мм/сек. Ширина P $>0,10$ мс, двофазний зубець P у II відведенні; відстань між піками зубця р більше 40 мс; у V1 ширина другої фази зубця р більше 40 мс.



Рисунок 2.14.

ЕКГ при гіпертрофії правого передсердя (P-pulmonale)

ЕКГ ознаки гіпертрофії правого передсердя (рис.2.14)

1. P-pulmonale: високий (>2,5 мм), шпилястий у правих відведеннях.
2. Час внутрішнього відхилення правого передсердя >0,04 с.

ЕКГ ознаки переважання потенціалів лівого шлуночка (рис. 2.15)

1. Високоамплітудний R у лівих відведеннях (RI > 15 мм, RAVL > 11 мм (при горизонтальній вісі); RIII > 20 мм (при вертикальній вісі);
2. Глибокі S у правих відведеннях; RV4 < RV5-6, RV5-6 > 25мм). Індекс Соколова–Лайона: SV1 + RV5 > 35 мм (у дітей молодшого віку > 45 мм); SV1 > 20 мм.
3. Подовження QRS > 0,09 с.
4. Відхилення ЕВС ліворуч (кут $\alpha = -20^\circ$ і менше), за винятком вертикального положення серця.
5. Зміщення перехідної зони праворуч R = S у V1-V2.
6. Збільшення часу внутрішнього відхилення QR у V5-V6 > 0,05 с (при нормі для ЛШ 0,45 с).
7. Дискордантне зміщення ST-T.

Жодна ознака не є специфічною для переважання потенціалів ЛШ. Верифікація переважання потенціалів ЛШ можлива при наявності 3-х ознак і більше.

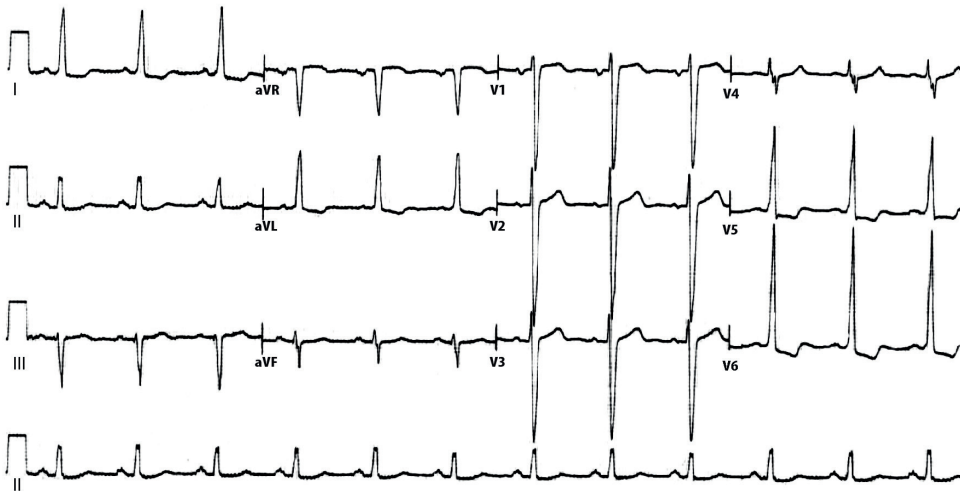


Рисунок 2.15. Переважання потенціалів лівого шлуночку на ЕКГ.

ЕКГ ознаки переважання потенціалів правого шлуночка (рис.2.16)

1. Високі R (або R') у правих відведеннях ($RV1 > 7$ мм, $RaVF > 12$ мм; $RIII > 10$ мм, $RV1 > SV1$).
2. Глибокі S у лівих грудних відведеннях – $SV5 > 5$ мм ($SV1 < 3$ мм), $RV5 < SV5$; $RV1 + SV5 > 11$ мм.
3. Відхилення ЕВС праворуч (кут $\alpha = +110^\circ$) або S тип: переважання зубців S у всіх відведеннях.
4. $RaVR > 5$ мм, $RaVF > 12$ мм
5. Подовження QRS $> 0,09$ с (блокада правої ніжки пучка Гіса).
6. Дискордантне зміщення ST-T.
7. Збільшення часу внутрішнього відхилення qR у $V1-V2 > 0,03$ с.

Гіпертрофію правого шлуночку діагностувати важко, оскільки маса правого шлуночка значно менша від маси лівого шлуночка. Переважання потенціалів правого шлуночка над лівим можливе лише за умов різко вираженої його гіпертрофії.

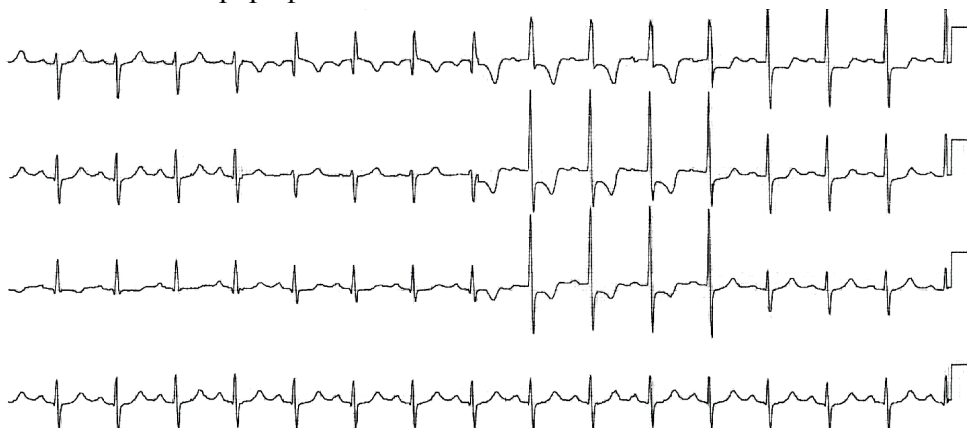


Рисунок 2.16. Переважання потенціалів правого шлуночку на ЕКГ: відхилення ЕВС праворуч ($+150^\circ$); R/S у $V1 > 1$; R/S у $V6 < 1$; депресія ST у $V1-V4$.

ЕКГ ознаки гіпертрофії обох шлуночків

1. $RV5-V6 > RV4$ і $RV1-V2 > 5$ мм
2. Ознаки гіпертрофії лівого шлуночка + ЕВС відхилена праворуч.
3. Ознаки гіпертрофії правого шлуночка + ЕВС, відхилена ліворуч.
4. Достовірні ознаки гіпертрофії правого шлуночка + глибокі qV5-V6.
5. Високі $RV1-V2$ й глибокі $SV1-V2$.
6. «Нормальна» ЕКГ при клінічних ознаках гіпертрофії одного з шлуночків.

ЕКГ ознаки систолічного перевантаження серця (при перешкоді вигнання крові – стенози, гіпертензія)

1. QV5-V6 до 2 мм,
2. RV5-V6 > RV4,
3. Глибокі SV1-V2.

ЕКГ ознаки діастолічного перевантаження серця (переповнення об'ємом – недостатність клапанів серця)

1. QV5-V6 > 2 мм, але < 1/4 R і Q неширокий (< 0,03 с);
2. високі RV5-V6,
3. глибокі SV1-V2,
4. ST на ізолінії або вище,
5. T(+), шпилястий.

В таблиці 2.6 представлено амплітудні характеристики зубців R і S у здорових дітей різного віку, які можна застосовувати при визначенні перевантаження потенціалів правого або лівого шлуночка.

Таблиця 2.6.

Амплітуда зубців R і S у здорових дітей залежно від віку, мВ
(середні/максимальні значення)

Зубець	Відведення	0-1 міс	1-6 міс	6 міс – 1 р	1-3 р	3-8 р	8-12 р	12-16 р	Дорослі
R	I	4 (8)	7 (13)	8 (18)	8 (16)	7 (15)	7 (15)	6 (13)	6 (130)
	II	6 (14)	13 (24)	13 (27)	13 (23)	13 (22)	14 (24)	14 (24)	9 (25)
	III	8 (16)	9 (20)	9 (20)	9 (20)	9 (20)	9 (24)	9 (24)	6 (22)
	aVR	3 (7)	3 (6)	3 (6)	2 (6)	2 (5)	2 (4)	2 (4)	1 (4)
	aVL	2 (7)	4 (8)	5 (10)	5 (10)	3 (10)	3 (10)	3 (12)	3 (9)
	aVF	7 (14)	10 (20)	10 (16)	8 (20)	10 (19)	10 (20)	11 (21)	5 (23)
	V1	15 (25)	11 (20)	10 (20)	9 (18)	7 (18)	6 (16)	5 (16)	3 (14)
	V2	21 (30)	21 (30)	19 (28)	16 (25)	13 (28)	10 (22)	9 (19)	6 (21)
	V5	12 (30)	17 (30)	18 (30)	19 (36)	21 (36)	22 (36)	18 (33)	12 (33)
	V6	6 (21)	10 (20)	13 (20)	12 (24)	14 (24)	14 (24)	14 (22)	10 (21)
S	I	5 (10)	4 (9)	4 (9)	3 (8)	2 (8)	2 (8)	2 (8)	1 (6)
	V1	10 (20)	7 (18)	8 (16)	13 (27)	14 (30)	16 (26)	15 (24)	10 (23)
	V2	20 (35)	16 (30)	17 (30)	21 (34)	23 (38)	23 (38)	23 (38)	14 (36)
	V5	9 (30)	9 (26)	8 (20)	6 (16)	5 (14)	5 (17)	5 (16)	
	V6	4 (12)	2 (7)	2 (6)	2 (6)	1 (5)	1 (4)	1 (5)	1 (3)

ЕКГ-ДІАГНОСТИКА АРИТМІЙ

Аритмією називають серцевий ритм, що відрізняється від нормального синусового частотою, регулярністю і джерелом збудження серця, а також порушенням зв'язку або послідовності між активацією передсердь і шлуночків.

Розрізняють три групи аритмій:

1. Аритмій, пов'язані з порушенням утворення імпульсу (порушення автоматизму синусового вузла, ектопічні комплекси і ритми, миготіння і фібриляція)
2. Аритмії, пов'язані із порушенням проведення імпульсу (блокади)
3. Комбіновані аритмії (синдром слабкості синусового вузла, синдроми передчасного збудження шлуночків, парасистолія та ін.)

ЕКГ ознаки синусової тахікардії

1. P – синусового походження.
2. PQ – 0,10-0,20 с, постійний.
3. ЧСС – більше за вікову норму (див. табл. 2.7).

Таблиця 2.7

Вікові критерії частоти пульсу, брадикардії і тахікардії
(В. К. Таточенко, 1997)

Вік	Норма	Брадикардія			Тахікардія		
		Легка	Помірна	Значна	Легка	Помірна	Значна
1-й міс	120-140	<115	<110	<100	>160	>175	>190
6 міс	130-135	<125	<115	<90	>155	>170	>185
1 рік	120-125	<115	<100	<90	>130	>145	>160
2 роки	110-115	<105	<100	<90	>120	>135	>150
3 роки	105-110	<100	<95	<85	>115	>125	>140
4 роки	100-105	<95	<85	<75	>110	>120	>135
5 років	98-100	<95	<85	<70	>105	>110	>120
6 років	90-95	<85	<80	<70	>100	>105	>115
7 років	85-90	<80	<70	<65	>95	>100	>110
8-9 років	80-85	<75	<70	<60	>90	>96	>105
10-11 років	78-84	<73	<68	<58	>90	>95	>104
12 років	75-82	<70	<65	<55	>88	>92	>102
13-14 років	72-80	<67	<62	<52	>84	>90	>100

ЕКГ ознаки синусової брадикардії

1. P – синусового походження.
2. PQ – 0,10-0,20 с, постійний.
3. ЧСС – менше за вікову норму (див. табл. 2.7).

В таблиці 2.7 представлено критерії діагностики тахікардії і брадикардії у дітей.

ЕКГ ознаки синусової аритмії (рис. 2.17)

1. P – синусового походження.
2. PQ – 0,10-0,20 с, постійний.
3. Різниця найкоротшого і найдовшого R-R > 0,16 с або 15%.

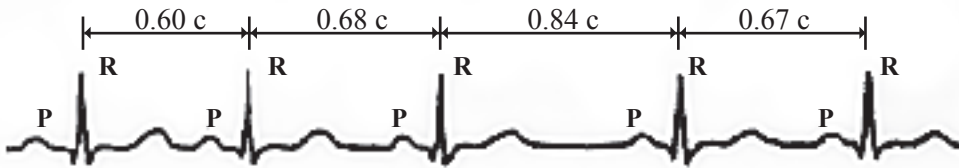


Рисунок 2.17. Синусова аритмія

Синусова аритмія обумовлена нерегулярним утворенням імпульсів в синоатріальному вузлі, що викликане дисбалансом вегетативної нервової систем з переважанням її парасимпатичного відділу. Частіше всього зустрічається дихальна синусова аритмія, при якій ЧСС збільшується на вдиху і зменшується на видиху.

Несинусові аритмії

Несинусові аритмії відрізняються від синусових наявністю, формою, полярністю зубця P і довжиною інтервалу P-Q.

ЕКГ ознаки міграції джерела автоматизму (рис. 2.18)

1. У синусовому вузлі – P (+) синусового походження з постійною зміною його форми, P-Q постійної тривалості, різниця R-R > 0,16 с (синусова аритмія);

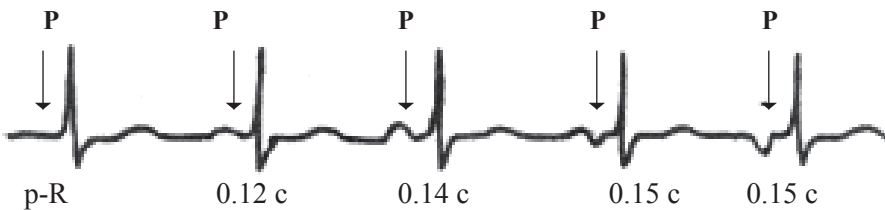


Рисунок 2.18. Міграція джерела автоматизму

2. В передсердях – P (+), форма і величина його постійно змінюються, P-Q різної протяжності;

3. Між синусовим і AV- вузлами – P поступово знижується, деформується, стає ізоелектричним і в кінці – негативним, після чого поступово знову стає позитивним, P-Q поступово скорочується до 0,12-0,10 с, шлуночкові комплекси не змінені, незначна різниця R-R.

ЕКГ ознаки ектопічних комплексів і ритмів

Диференціацію суправентрикулярних (передсердних, атріо-вентрикулярних) і шлуночкових ектопічних комплексів проводять за формою комплексу QRS, наявністю і формою зубця P (таблиця 2.8).

Таблиця 2.8

Диференціація суправентрикулярних комплексів і ритмів

Комплекс або ритм	Полярність зубця P												Тривалість P-Q, с
	I	II	III	aVR	aVL	aVF	V1	V2	V3	V4	V5	V6	
Верхнє-передній правопередсердний	+	+	+	-	+	+	-	-	-	-	+	+	0,12-0,20
Середній	+	+	+	-	+	+	±	+	+	+	+	+	0,14-0,20
Нижнє-задній	+	±	±	+	+	±	±	+	+	+	+	+	0,17-0,21
Нижнє-передній	+	-	-	+	+	-	-	-	-	-	-	-	0,15-0,17
Коронарного синуса	+	-	-	±	+	±	±	±	±	±	±	±	
Нижнє-задній лівопередсердний	±	-	-	-	+	-	+	±	-	-	-	-	0,14-0,19
Ритм AV – з'єднання	+	-	-	+	+	-	-	-	-	+	+	+	< 0,10

ЕКГ ознаки передсердного ектопічного комплексу (рис. 2.19)

1. Змінений P або P-Q.
2. Незмінений QRS.

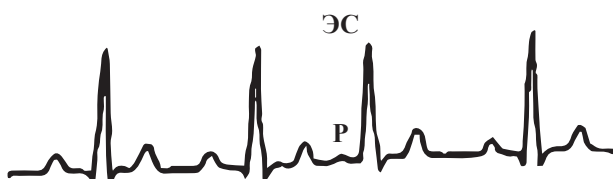


Рисунок 2.19. Екстрасистолія надшлуночкова

ЕКГ ознаки атріовентрикулярного ектопічного комплексу (рис. 2.20)

1. Негативний P.

2. P-Q <0,10 с, або P знаходиться в середині комплексу QRS або після нього.

3. Незмінений QRS.

Збудження передсердь при атріовентрикулярній ектопії відбувається ретроградно, оскільки ектопічне вогнище знаходиться нижче рівня передсердь, що зумовлює появу в ектопічному комплексі негативних зубців P. При цьому можливі три варіанти:

А. Імпульс від ектопічного вогнища спочатку досягає передсердь (ретроградно), а тоді шлуночків (звичайним антероградним шляхом через пучок Гіса) – P(-), P-Q <0,10 с.

Б. Імпульс від ектопічного вогнища одночасно збуджує передсердя і шлуночки: зубці P нашаровуються на комплекс QRS і не диференціюються.

В. Імпульс від ектопічного вогнища спочатку досягає шлуночків, а пізніше збуджує передсердя: зубці P (-), реєструються після QRS. Звичайно атріовентрикулярне з'єднання в ретроградному напрямку не пропускає збудження, тому цей вид ектопії реєструють рідко.

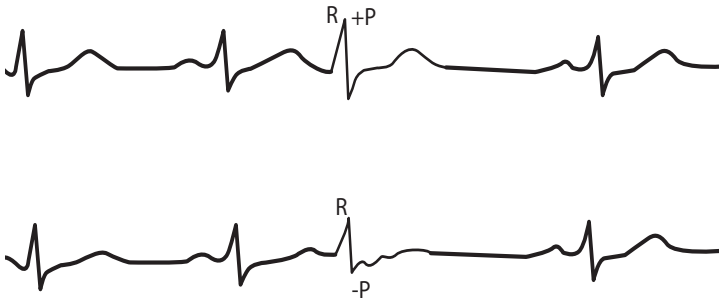


Рисунок 2.20.

А) Екстрасистоля атріовентрикулярна (імпульс екстрасистоли одночасно досягає передсердь і шлуночків, комплекс QRS зубці P зливаються один з одним (зубця P екстрасистоли не видно).

Б) Імпульс екстрасистоли спочатку досягає шлуночків, а потім передсердь, негативний зубець P розташований після шлуночкового комплексу QRS.

ЕКГ ознаки вентрикулярного ектопічного комплексу (рис. 2.21 – 2.22)

1. Р відсутні.

2. QRS розширені (внаслідок неодночасного збудження шлуночків – спочатку збуджується шлуночок, де знаходиться ектопічне вогнище, а тоді через систему волокон Пуркін'є збудження переходить на інший шлуночок).

3. Дискордантні R-ST-T (різнонаправлені основний зубець комплексу QRS і ST і T).

Ектопічні комплекси можуть бути активними (екстрасистолія, пароксизмальна тахікардія) і пасивними (замісними).

Екстрасистолія

Екстрасистолія – завжди передчасне збудження. Має короткий передекстасистолічний інтервал (інтервал зчеплення) R-R і компенсаторну паузу (R-R після екстрасистоли довший ніж синусовий). Компенсаторна пауза може бути повною (сума інтервалу зчеплення і компенсаторної паузи дорівнює двом інтервалам основного ритму) і неповною (сума інтервалу зчеплення і компенсаторної паузи менша двох інтервалів основного ритму). Повна компенсаторна пауза характерна для шлуночкових екстрасистол, неповна – для надшлуночкових.

На рисунках 2.19-2.22 представлені варіанти екстрасистол залежно від джерела ектопічного вогнища: передсерді (рис 2.19), декілька варіантів атріовентрикулярних (рис2.20), шлуночкові (рис 2.21-2.22).

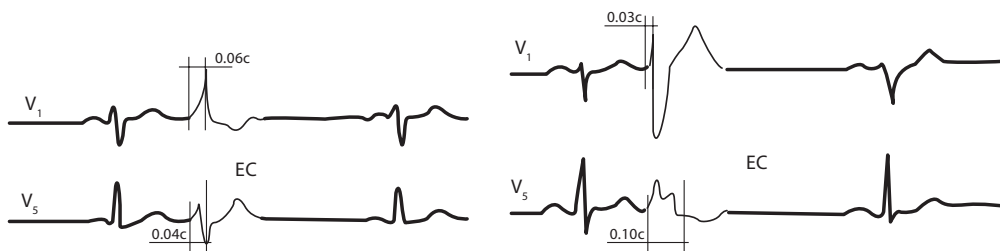


Рисунок 2.21. ЕКГ при лівошлуночкової (А) і правошлуночкової (Б) екстрасистолах.

При лівошлуночкової екстрасистолі інтервал внутрішнього відхилення QRS збільшений у відведенні VI, при правошлуночкової – у відведенні V6.

За локалізацією розрізняють право- і лівошлуночкові ектопічні комплекси (рис. 2.21):

- **лівошлуночкові**: ектопічний комплекс QRS виглядає як при блокаді правої ніжки пучка Гіса, тобто R поширений, деформований, М-подібний у правих відведеннях III, aVF, V1;

- **правошлуночкові**: екстрасистолічний комплекс QRS виглядає, як при блокаді лівої ніжки пучка Гіса – див. нижче.

Як надшлуночкові так і шлуночкові екстрасистоли можуть бути ранніми (відстань зубець Т – екстрасистола $<0,04$ с) і пізніми (відстань зубець Т – екстрасистола $>0,04$ с).

Дуже ранні надшлуночкові екстрасистоли (типу Р на Т) потрапляють в рефрактерний період шлуночків і не проводяться. На ЕКГ при цьому спостерігається феномен блокованої екстрасистоли (рис. 2.22.)



Рисунок 2.22. Блокована екстрасистола (Р на Т).

Екстрасистоли бувають **монотопними**, які виникають з одного вогнища (відстань між зубцем Т і екстрасистолю постійна) і **політопними**, що виникають з різних вогнищ (відстані між зубцем Т і екстрасистолю різні).

Алоритмічними називають екстрасистоли, що правильно чергуються з нормальними комплексами: бігемінія – кожне друге скорочення – екстрасистола (рис. 2.23), тригемінія – кожне третє скорочення, квадрогеінія – кожне четверте скорочення екстрасистола.

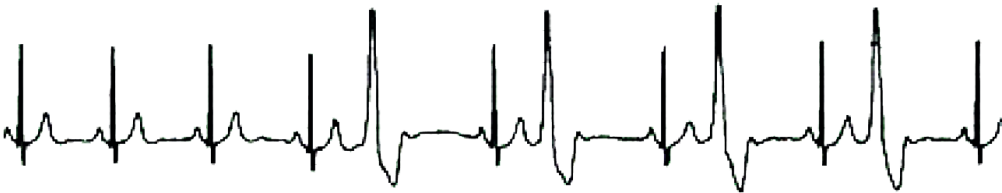


Рисунок 2.23. Екстрасистолія шлуночкова. Бігемінія.

Дві послідовні екстрасистоли називаються парними.

У випадку трьох і більше послідовних екстрасистол діагностують пароксизмальну тахікардію (рис. 2.24).

ЕКГ ознаки пароксизмальної тахікардії (рис. 2.24-2.28)

1. Не синусова тахікардія (три і більше послідовних екстрасистол) з ЧСС від 150 до 300 поштовхів у хвилину.

2. Перший комплекс пароксизму має інтервал зчеплення, останній – компенсаторну паузу.

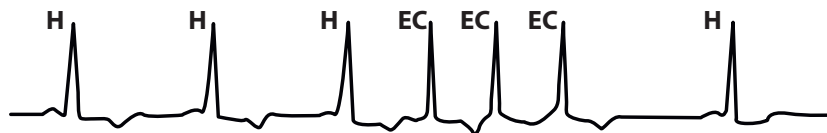


Рисунок 2.24. Суправентрикулярна пароксизмальна тахікардія.

В теперішній час виділяють два основних механізми виникнення пароксизмальної тахікардії: 1) механізм повторного входу хвилі збудження (re-entry); 2) підвищення автоматизму клітин провідної системи серця – ектопічних центрів II і III порядку.

Залежно від локалізації ектопічного центру або локалізації хвилі re-entry виділяють передсердну, атріовентрикулярну і шлуночкову форми пароксизмальної тахікардії.

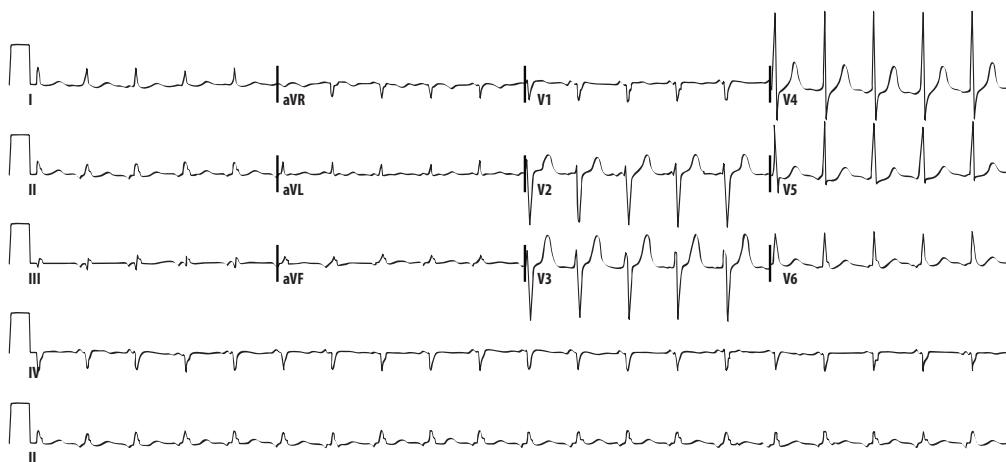


Рисунок 2.25. Передсердна ектопічна тахікардія,
Швидкість запису 25 мм/с (вузькі комплекси, ЧСС 120 /хв.,
P негативний у II і III відведеннях).

Оскільки при передсердній і атріовентрикулярній пароксизмальній тахікардії хвиля збудження розповсюджується по шлуночках звичайним шляхом, шлуночкові комплекси у більшості випадків не змінені. Основною відмінністю передсердної і атріовентрикулярної форм пароксизмальної тахікардії, що виявляється на поверхневій ЕКГ, є різна форма і полярність зубців Р, а також їх розташування відносно комплексу QRS. Проте дуже часто на ЕКГ, що реєструється під час приступу, на тлі різко вираженої тахікардії виявити зубець Р не вдається. Тому в практичній електрокардіології передсердню і атріовентрикулярну форми пароксизмальної тахікардії часто об'єднують поняттям надшлуночкова (суправентрикулярна) пароксизмальна тахікардія.

На рисунку 2.25 представлено ЕКГ пацієнта із передсердною ектопічною тахікардією.

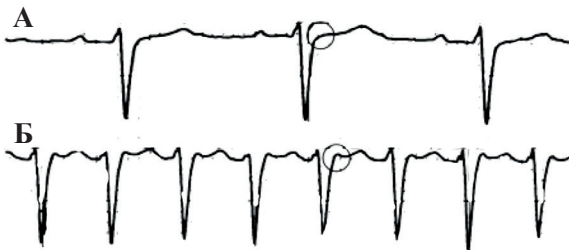


Рисунок 2.26. АВ-вузлова ге-
ентру тахікардія.

А – синусовий ритм.

Б – запис у того ж пацієнта під час приступу пароксизмальної тахікардії (зубець Р нашаровується на сегмент ST).

При шлуночковій пароксизмальній тахікардії джерелом ектопічних імпульсів є скоротливий міокард шлуночків, пучок Гіса та волокна Пуркін'є. Шлуночкова пароксизмальна тахікардія має гірший прогноз порівняно з надшлуночковою, оскільки має схильність переходити у фібриляцію шлуночків, або спричиняти тяжкі порушення кровообігу. Як правило шлуночкова пароксизмальна тахікардія розвивається на тлі значних органічних змін серцевого м'язу.

При шлуночковій пароксизмальній тахікардії хід збудження по шлуночках різко порушений: ектопічний імпульс спочатку збуджує один шлуночок, а потім із значним запізненням переходить на інший шлуночок і розповсюджується по ньому незвичайним шляхом. Всі ці зміни схожі на такі, що характерні для шлуночкової екстрасистолії і блокади ніжок пучка Гіса (рис. 2.27).

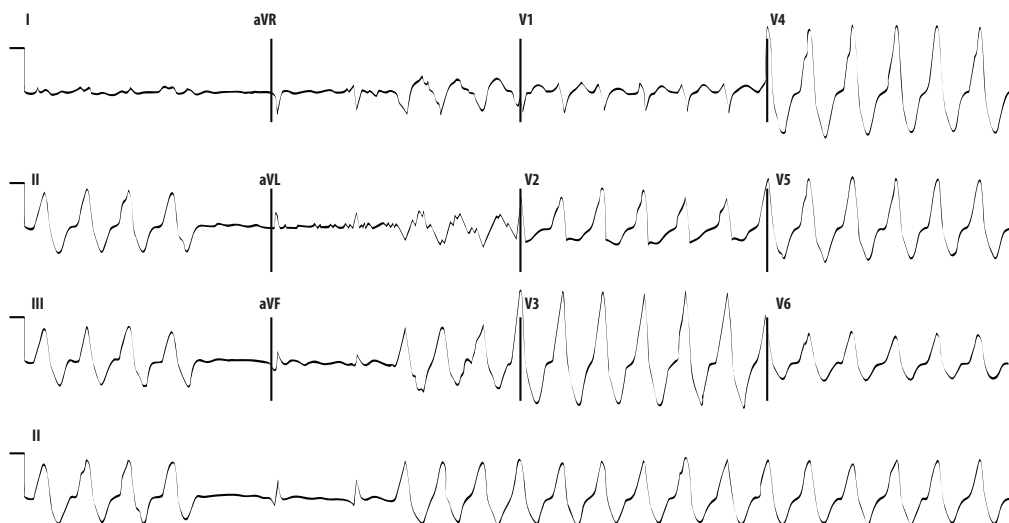


Рисунок 2.27. Шлуночкова пароксизмальна тахікардія, швидкість запису 25 мм/с

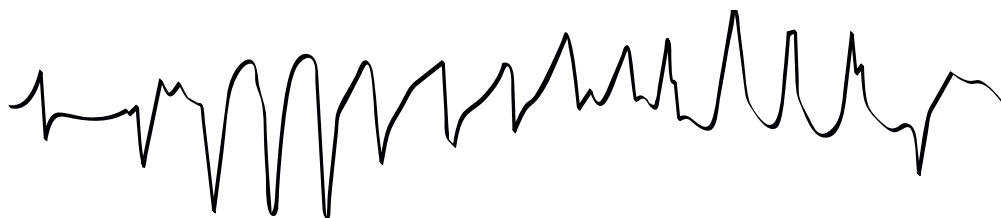


Рисунок 2.28. Поліморфна шлуночкова тахікардія типу пірует (Torsades de Pointes).

Важливою електрокардіографічною ознакою шлуночкової пароксизмальної тахікардії є передсердно-шлуночкова дисоціація, тобто повна розрізненість в діяльності передсердь і шлуночків. Ектопічні імпульси, що виникають у шлуночках, не проводяться ретроградно до передсердь і передсердя збуджуються звичайним шляхом за рахунок імпульсів, що виникають в синоатріальному вузлі. Хвиля збудження від передсердь до шлуночків також не проводиться, оскільки атріовентрикулярний вузол знаходиться в стані рефрактерності (вплив частих імпульсів із шлуночків).

Непароксизмальна тахікардія – поступове наростання ЧСС до 140-170 уд./хв, поступове припинення тахікардії.

Синдроми передзбудження шлуночків

Приступи пароксизмальної тахікардії є одним із компонентів синдромів передзбудження шлуночків, які зумовлені функціонуванням одного з додаткових шляхів і проявляються у 3-х варіантах:

- а) синдром Вольфа-Паркінсона-Уайта (Wolff-Parkinson-White) – WPW (або тип Кента);
- б) синдром Лауна-Генонга-Лівайна – LGL (або тип Джеймса);
- в) тип Махейма (Mahaim).

При функціонуванні декількох шляхів проведення (основного і додаткового) у деяких пацієнтів складаються умови для формування кола повторного збудження (re-entry) (рис. 2.29). При цьому один із шляхів проводить збудження, другий в цей час – знаходиться в рефрактерному періоді. Якщо співвідношення рефрактерних періодів основного і додаткового шляхів проведення складається таким чином, що в міру виходу із рефрактерного періоду до другого шляху приходить хвиля збудження, то цей шлях його проводить, формуючи **ортодромний або антидромний тип тахікардії**.

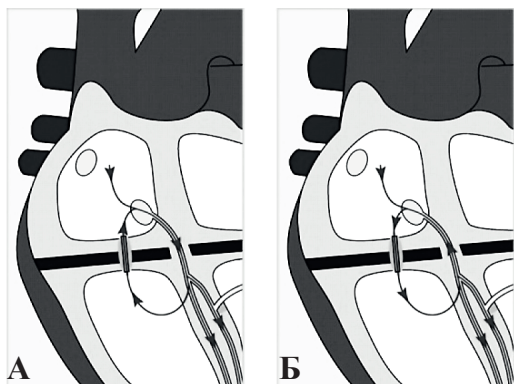


Рисунок 2.29. Механізм формування кола re-entry при суправентрикулярній тахікардії з участю додаткових шляхів проведення.

А – ортодромне проведення (донизу через АВ-з'єднання, доверху – через пучок Кента),

Б – антидромне проведення (донизу через пучок Кента, доверху – через АВ-з'єднання).

ЕКГ-ознаки синдрому WPW:

1. Вкорочення р-Q < 0,10 с (імпульс по додатковому шляху йде швидше, ніж через AV-з'єднання).
2. Дельта-хвиля на початковій частині QRS у вигляді пологої сходинки (зумовлена швидшою активацією одного з шлуночків через додаткові шляхи).
3. Розширення QRS > 0,10 с (внаслідок різного часу активації шлуночків через додатковий шлях і через AV-сполучення).

Залежно від розташування пучка Кента розрізняють два типи синдрому WPW (рис. 2.30 – 2.32):

- тип А синдрому WPW – домінує R у V1, (лівобічний);
- тип В синдрому WPW – домінує S у V1, (правобічний);
- тип АВ синдрому WPW – форма комплексу QRS і дельта-хвиля не відповідають ні типу А, ні типу В (септальний тип).

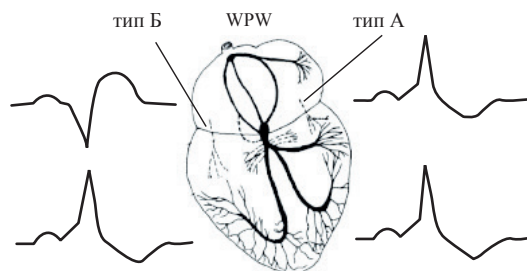


Рисунок 2.30. А і В типи синдрому WPW (схематичне зображення)

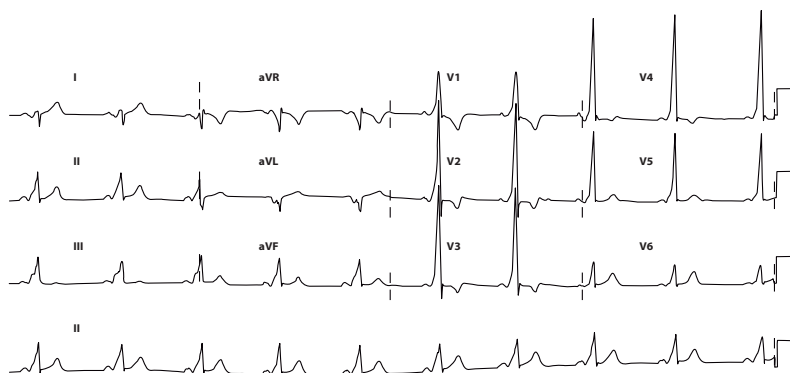


Рисунок 2.31.

ЕКГ у пацієнта із А-типом синдрому WPW. Синусовий ритм. Швидкість запису 25 мм/с.

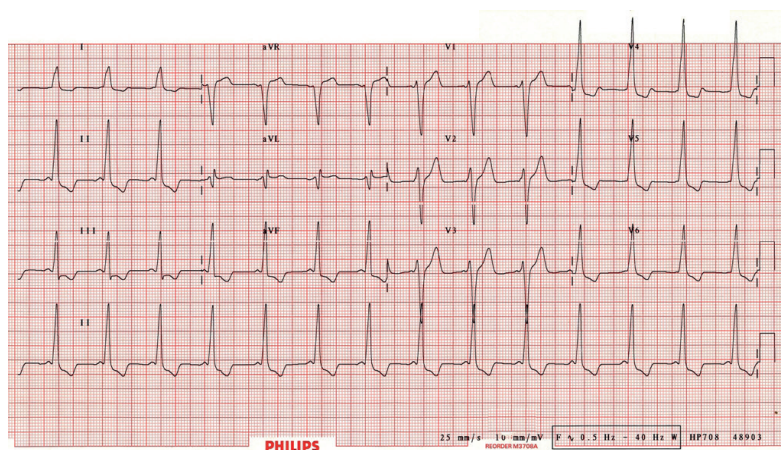


Рисунок 2.32.

ЕКГ у пацієнта із В-типом синдрому WPW. Синусовий ритм. Швидкість запису 25 мм/с.

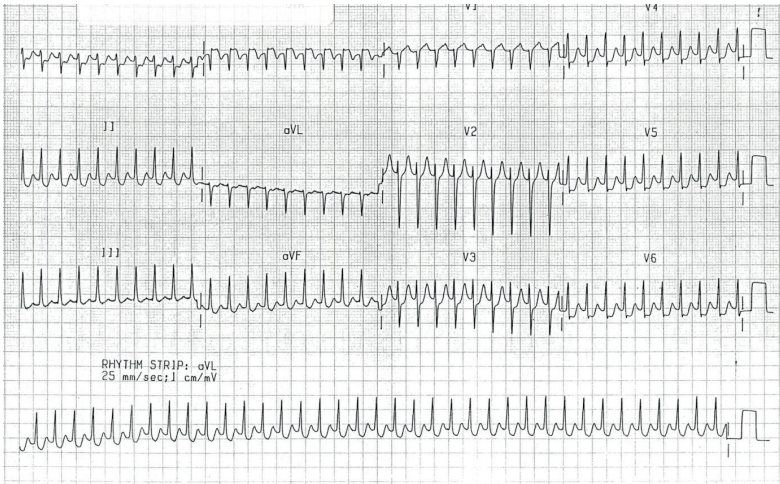


Рисунок 2.33. Ортодромна атріовентрикулярна re-ентру тахікардія. Швидкість запису 25 мм/с. Регулярні вузькі комплекси з частотою 225 за хвилину, відсутній P-зубець.

При ортодромному типу проведення виникають приступи СВТ, які на ЕКГ мають вузькі шлуночкові комплекси (рис 2.33). При антидромному проведенні записується надшлуночкова СВТ з широкими комплексами (рис. 2.34).

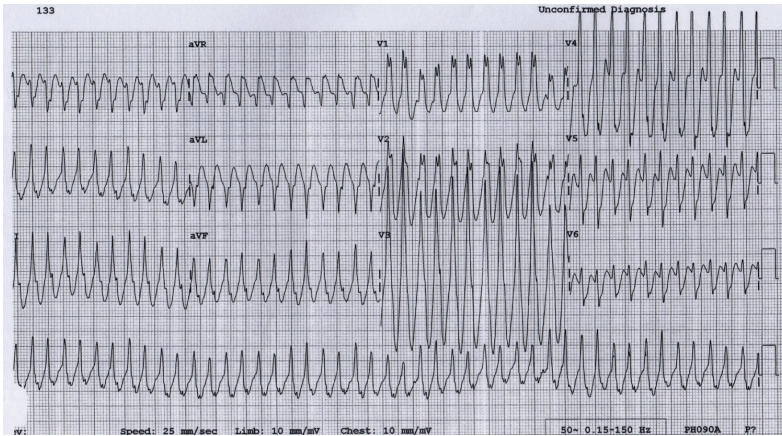


Рисунок 2. 34. Антидромна атріовентрикулярна re-ентру тахікардія. Швидкість запису 25 мм/с. Регулярні широкі деформовані комплекси з частотою 280 за хвилину.

ЕКГ-ознаки синдрому LGL (рис. 2.35-2.36):

1. P-Q<0,10 с.
2. QRS – нормальний (імпульс через пучок Джеймса прямує від передсердь до стовбура пучка Гіса, вище розгалуження на ніжки).

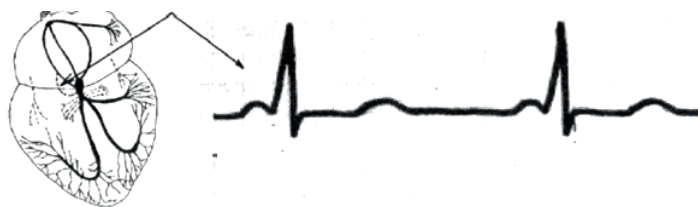


Рисунок 2.35. Синдром LGL.

Аналогічною є ЕКГ-картина при синдромі Клерка-Леві-Крістеско (CLC), при якому прискорена AV-провідність (імпульс іде звичайним шляхом), P-Q теж $< 0,10$ с, а QRS не змінений. Дані синдроми диференціюються лише клінічно (за причинними факторами та ускладненнями). Синдром CLC може виникнути при нейроциркуляторній дистонії, інфаркті міокарда, тиреотоксикозі й ін. та не спричиняє пароксизмальних порушень ритму.

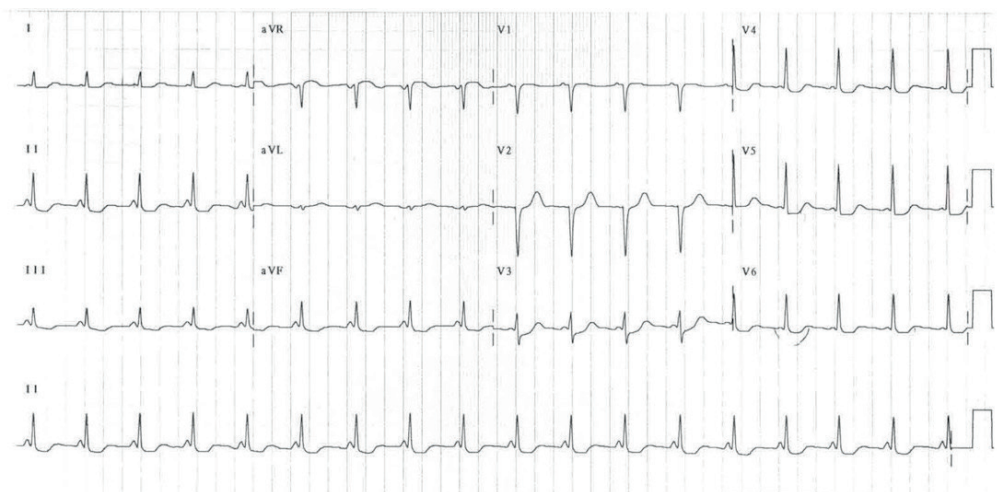


Рисунок 2.36. ЕКГ у пацієнта із синдромом LGL.

Дуже короткий інтервал PR, комплекси QRS вузькі, дельта-хвиля відсутня.

ЕКГ-ознаки синдрому передзбудження шлуночків типу Махейма (рис. 2.37):

1. P-Q – нормальний.
2. QRS розширений за рахунок дельта-хвилі (внаслідок аномальної активації шлуночків через пучок Махейма, що знаходиться нижче AV-сполучення).



Рисунок 2.37. Сидром передзбудження шлуночків типу Махейма.

ЕКГ-ознаки парасистолії (рис 2.38)

Парасистолія – позачергові ектопічні скорочення, при яких, на відміну від екстрасистол, відсутній період чіткого з’єднання, тобто інтервали між парасистолами і попередніми нормальними скороченнями значно відрізняються. При парасистолії є 2 водія ритму: синусовий вузол і парасистолічне вогнище.

Для парасистолії характерним є:

1. Різні передпарасистолічні інтервали при однаковій формі QRS.
2. Інтервали між самими парасистолами знаходяться в певній мате-матичній залежності, які відображають окремий парасистолічний ритм, при цьому найкоротший парасистолічний інтервал однаковий за довжиною і кратний до довших парасистолічних інтервалів.
3. Періодична поява зливних скорочень (зливається QRS основного ритму з парасистолюю).

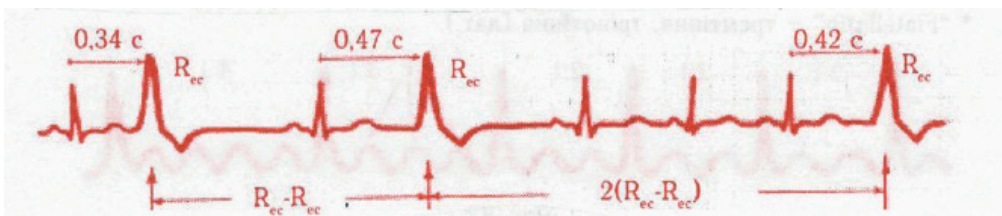


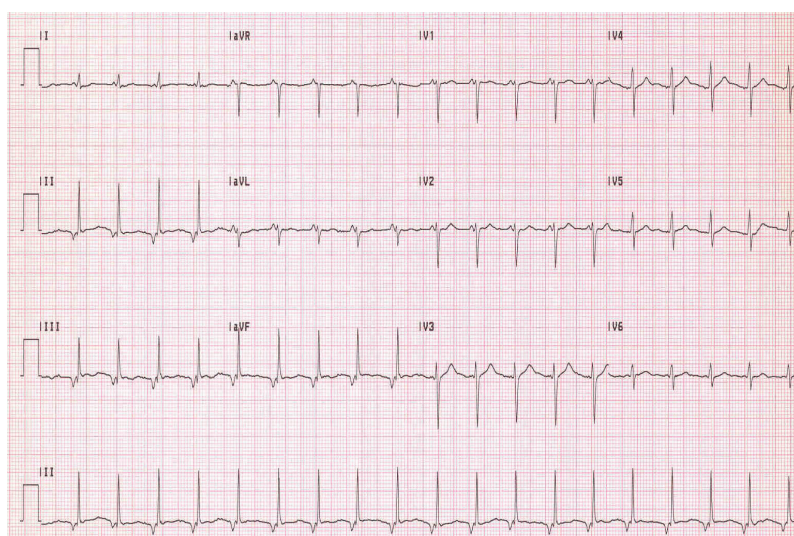
Рисунок 2.38. Парасистолія (пояснення в тексті).

Замісні комплекси і ритми як правило, виникають на фоні тривалих пауз, що зумовлені асистолією передсердь, блокадами й ін.; основною їх ознакою є поява поодиноких ектопічних імпульсів у період подовженого інтервалу, які не мають перед собою скороченого («передекстрасистолічного») проміжку (рис.2.39-2.41). Якщо реєструється група 3-6 замісних скорочень, то їх називають **пасивним ектопічним ритмом**.

**Рисунок 2.39.**

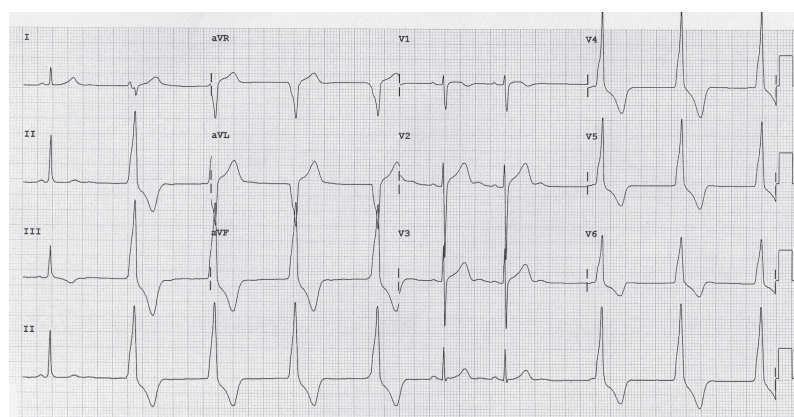
Повільні
замісні
(висковзуючі)
комплекси:

*а) і б) – атріо-
вентрикулярні;
в) шлуночковий.*

**Рисунок 2.40.**

ЕКГ пацієнта
із замінним
вузловим
ритмом.

*Швидкість
запису 25 мм/с.
Тахікардія 115/
хв, негативний
P у II, III і aVF;
короткий PR*

**Рисунок 2.41.**

ЕКГ пацієнта
із замінним
ідіоventри-
кулярним
ритмом.

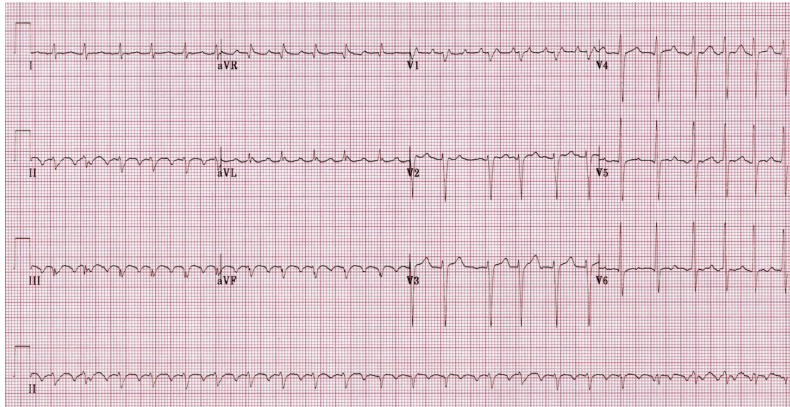


Рисунок 2.42.

Миготлива аритмія – тріпотіння передсердь. Швидкість запису 25 мм/хв. Хвилі F з частотою 300/хв. проведення 2:1, частота шлуночкових комплексів 150/хв.

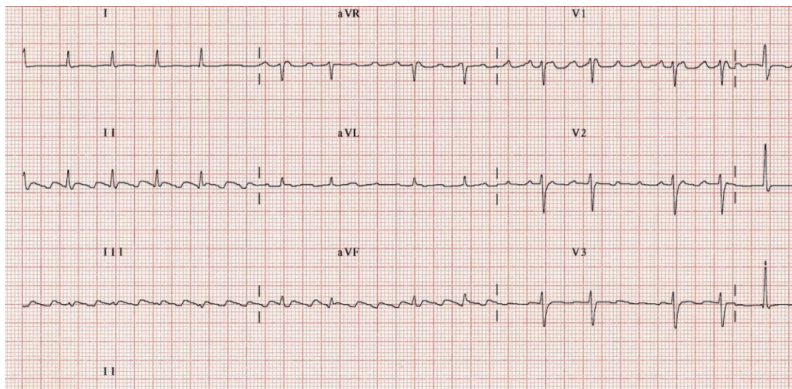


Рисунок 2.43.

Тріпотіння передсердь з непостійним проведенням – від 2:1 до 4:1.

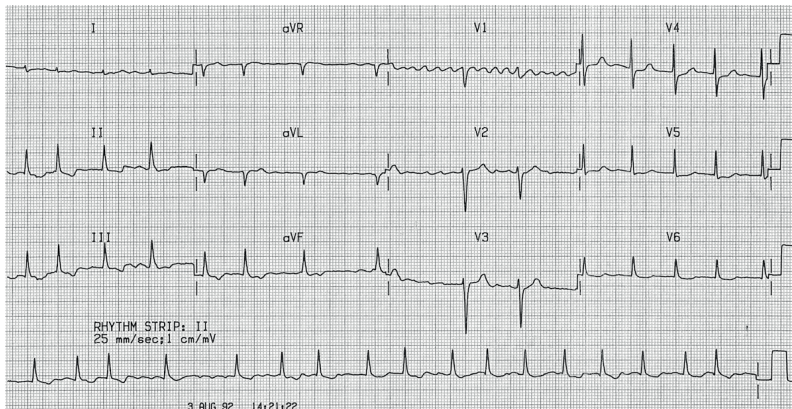


Рисунок 2.44.

Миготлива аритмія. Мерехтіння (фібриляція) передсердь.

Мерехтіння і тріпотіння передсердь та шлуночків

Тріпотіння передсердь – сильно прискорена (220-350 імп./хв) електрична активність передсердь у правильному ритмі (точніше це групові електричні збудження окремих серцевих волокон при відсутності ефективної механічної систоли передсердь).

Безпосередніми механізмами, що призводять до дуже частого збудження передсердь при їх тріпотінні, є або підвищення автоматизму клітин провідної системи, або механізм повторного входу збудження (re-entry), коли в передсердях виникають умови для тривалої ритмічної циркуляції кругової хвилі збудження.

ЕКГ-ознаки тріпотіння передсердь (рис. 2.42-2.43):

1. Відсутність у всіх електрокардіографічних відведеннях зубця Р.
2. Наявність хвиль F (від «flatellatio» – тремтіння, тріпотіння (лат.)) однакової форми, розміщених рівномірно близько одна до одної (F-F<0,20с) у відведеннях II, III, aVF, V1, V2, що відображають частоту «скорочень» передсердь (250-350 імп./хв), створюють безперервну хвилеподібну криву – «форма пилки».
3. Часткова (функціональна) AV-блокада різного ступеня (2:1, 3:1 та ін.), оскільки пропускна здатність AV-з'єднання обмежена (180-200 імп./хв), тому частина електричних імпульсів від передсердь на рівні AV-вузла блокується.
4. Комплекси QRS нормальні.
5. R-R різні (неправильна форма тріпотіння передсердь) або однакові (коли AV-блокада правильного типу, тобто з передсердь до шлуночків проходить кожний 2-й або кожний 3-й і так далі імпульс і спостерігається певна закономірність проведення).

Мерехтіння (фібриляція) передсердь – хаотичні, швидкі, неправильні, нескоординовані фібриляції окремих волокон передсердь з частотою 350-600 імп./хв. Частина імпульсів проходить через AV-сполучення і викликає безпорядкові шлуночкові скорочення (абсолютна аритмія).

ЕКГ-ознаки миготіння передсердь (рис. 2.44)

1. Відсутність у всіх електрокардіографічних відведеннях зубця Р.
2. Наявність протягом усього серцевого циклу хаотичних хвиль f, що мають різну форму і амплітуду (у відведеннях V1, V2, II, III і aVF).
3. Нерегулярність комплексів QRS.

Тріпотіння шлуночків – часті (150-300 імп./хв), відносно ритмічні, поверхневі, слабкі й гемодинамічно неефективні скорочення шлуночків без діастолічної паузи (рис. 2.45А).

ЕКГ ознаки тріпотіння шлуночків:

1. Високі, широкі, однакової форми й амплітуди хвилі з частотою 150-300 імп./хв, в яких неможливо диференціювати зубці QRS, ST, T.
2. Відсутність ізоелектричного інтервалу (хвилі переходять одна в одну).

Мерехтіння шлуночків – швидкі (до 400 і більше імп./хв), неритмічні, нескоординовані скорочення окремих частин міокарда шлуночків (фібриляція, клінічна смерть).

ЕКГ ознаки мерехтіння шлуночків: низькоамплітудні хвилі різної величини і частоти, неоднакової форми, із заокругленими або загостреними верхніми і нижніми кінцями, ізолінія відсутня, хвилі переходять одна в одну (рис 2.45Б).

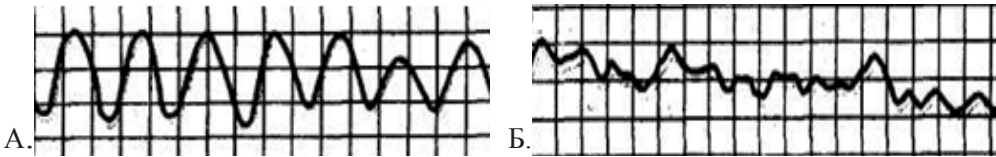


Рисунок 2.45. Мерехтіння шлуночків.

Наявність на ЕКГ частих (до 200-300 в хвилину) регулярних і однакових формою і амплітудою хвиль мерехтіння, що нагадують синусоїдальну криву.

В таблиці 2.9 представлено алгоритм диференційної діагностики станів, що супроводжуються тахіаритміями.

Таблиця 2.9

Диференційно-діагностичний алгоритм при тахіаритміях (ЧСС >100 пошт/хв)

QRS,c	R-R	Додаткові діагностичні ознаки		Діагноз
<0,10	Регулярні	Р – нормальні, синусового походження	Співвідношення Р-QRS 1:1	Синусова тахікардія
		Р – спотворені Р – не визначаються		Вузлова тахікардія Передсердна тахікардія
	Ізолінія у вигляді пілкоподібних зубців (F-хвилі)	Р-QRS 2:1;4:1 або AV-дисоціація	Тріпотіння передсердь (правильна форма)	
Не регулярні	Не регулярні	Ізолінія у вигляді хвиль f		Мерехтіння передсердь
		Спотворені або невизначені зубці Р		Передсердна тахікардія з непостійною AV-блокадою
		Ізолінія у вигляді пілкоподібних зубців (хвилі F)		Тріпотіння передсердь з непостійною AV-блокадою (неправильна форма)

QRS,c	R-R	Додаткові діагностичні ознаки	Діагноз
>0,10	Регулярні	AV-дисоціація, захоплені й зливні скорочення шлуночків, відсутність реакції на стимуляцію n. vagus	Шлуночкова тахікардія
		Сповільнення або припинення під впливом стимуляції n. vagus	Суправентрикулярна тахікардія: - з аберантним проведенням до шлуночків; - з попередніми (до тахікардії) широкими QRS
	Не регулярні	AV-дисоціація, захоплені й зливні скорочення шлуночків, відсутність реакції на стимуляцію n. vagus	Шлуночкова тахікардія
		Сповільнення або припинення під впливом стимуляції n. vagus	Тріпотіння передсердь з аберантним проведенням по шлуночках

ПОРУШЕННЯ СЕРЦЕВОЇ ПРОВІДНОСТІ

Порушення провідності серцевого імпульсу призводить до виникнення блокад, які значно погіршують гемодинаміку, можуть спричинити асистолію і зупинку кровообігу.

Усі блокади залежно від виразності поділяють на 3 ступені:

I ступінь – сповільнення утворення або проведення імпульсів;

II ступінь – періодичне «випадання» імпульсів;

III ступінь – повна відсутність проведення імпульсів.

За локалізацією блокади поділяють на:

1. Синоатріальна (САБ).

2. Внутрішньопередсердні (ВПБ).

3. Атріовентрикулярні (AV).

4. Блокади пучка Гіса і його гілок (повні й неповні):

а) блокада правої ніжки пучка Гіса (БПНПГ);

б) блокада лівої ніжки пучка Гіса (БЛНПГ, двопучкова, або біфасцикулярна):

- блокада передне-верхньої гілки лівої ніжки пучка Гіса (БПГЛНПГ);

- блокада задне-нижньої гілки лівої ніжки пучка Гіса (БЗГЛНПГ).

5. Периферичні (фокальні) блокади – в системі волокон Пуркін`є або вогнищеві внутрішньошлуночкові блокади.

6. Комбіновані блокади.

Синоатріальна блокада

При синоатріальній блокаді імпульси або не виробляються в синусовому вузлі, або дуже слабкі і не збуджують передсердь, або передсердя не сприймає імпульсів.

Синоатріальну блокаду I та III ступенів діагностувати за ЕКГ неможливо.

ЕКГ-ознаки синоатріальної блокади II ступеня:

1. Періодичне випадання PQRST.
2. Тривалість паузи дорівнює сумі 2-х або декількох нормальних комплексів R-R основного ритму.
3. Під час пауз можуть з'являтися замісні скорочення з AV-сполучення або шлуночків.

САБ II ступеня 1-го типу (Венкебаха): поступове вкорочення P-P, після найкоротшого інтервалу виникає пауза в результаті блокування одного імпульсу в СВ. Ця пауза коротша, ніж подвоєний інтервал P-P, що передує паузі. При повторенні періодів Венкебаха встановлюються регулярні співвідношення між кількістю синусових імпульсів і кількістю зубців P – 3:2, 4:3 і т.д.

САБ II ступеня 2-го типу (Мобітц): інтервали P-P однакові перед виникненням блокади синусового імпульсу. При даній САБ теж може встановлюватись певне співвідношення між загальною кількістю синусових імпульсів і кількістю імпульсів, що проводяться до передсердь – 2:1, 3:1, 3:2, 4:3 і т.ін. Подовжений інтервал P-P рівний подвоєному або потроєному інтервалу P-P.

Частіше зустрічається і легше діагностується САБ II ступеня 2:1 (тобто випадає кожний другий PQRST).



Рисунок 2.46. Синоатріальна блокада II ст.

Внутріпередсердна блокада

Загальні прояви: $P > 0,10$ с, P – зубурений, розщеплений або роздвоєний. Вказана блокада не впливає на стан гемодинаміки.

Атріовентрикулярна блокада

ЕКГ ознаки атріовентрикулярної блокади I ст

AV блокада I ст. проявляється сповільненням проведення імпульсів від передсердь до шлуночків.

Для AV блокади I ст. характерним є:

1. $P-Q > 0,20$ с (за деякими даними для дітей раннього віку $> 0,15$ с).
2. Зубець P і комплекс QRS не відрізняються від синусових.



Рисунок 2.47. Атріовентрикулярна блокада I ст.

ЕКГ ознаки атріовентрикулярної блокади II ст.

AV блокада II ст – це періодичне припинення проведення окремих імпульсів від передсердь до шлуночків.

Розрізняють два типи AV блокади II ст – тип Мобітца I (з періодами Самойлова-Венкебаха) і тип Мобітца II.

Тип Мобітца I (рис. 2.48):

1. Поступове від циклу до циклу подовження P-Q з наступним випаданням комплексу QRST.
2. Однакові за тривалістю інтервали P-P.
3. Після випадання комплексу QRST на ЕКГ знову реєструється нормальний або подовжений інтервал P-Q і цикл повторюється.

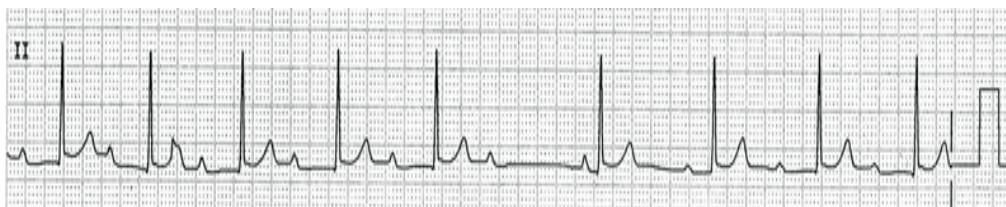


Рисунок 2.48. AV-блокада II ст. Тип Мобітца I.

Тип Мобітца II (рис.2.49):

1. P-Q постійної тривалості (подовжений або нормальний) з окремим випаданням комплексу QRS.

2. Однакові за тривалістю інтервали P-P.

AV блокада II ступеня залежно від співвідношення зубців P і відповідних їм комплексів QRS записують як AV блокада II ступеня із співвідношенням 3:2, 4:3, 2:1 або 5:4 й ін.

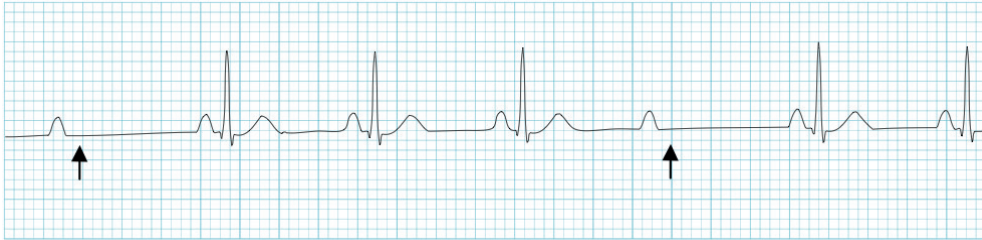


Рисунок 2.49. AV-блокада II ст. Тип Мобітца II.

ЕКГ ознаки атріовентрикулярної блокади III ст (повна або поперечна) (рис. 2.50)

При повній AV-блокаді спостерігається «незалежна діяльність» передсердь і шлуночків, оскільки ні один імпульс не проводиться через AV-сполучення; передсердя скорочується від СВ (1-й водій ритму), шлуночки – від атріовентрикулярного (2-й водій ритму, проксимальний тип – ЧСС 40 уд./хв) або ідіовентрикулярного (дистальний тип – ЧСС<40 уд./хв) водія ритму.

Для повної AV-блокади характерним є:

1. Інтервали P-P і R-R постійні, але кількість P завжди більша кількості QRS.

2. Відсутність взаємозв'язку між зубцями P і шлуночковими комплексами.

3. Постійно змінюється довжина P-Q, зубці P потрапляють у різні місця і можуть нашаровуватись на інші елементи ЕКГ.

4. Число шлуночкових скорочень менше 60 у хвилину.

Якщо AV-блокада I ступеня і II ступеня типу Мобітца I можуть бути функціональними, то AV-блокада II ступеня типу Мобітца II і III ступеня завжди розвиваються на тлі виразних органічних змін міокарду, тому мають гірший прогноз.



Рисунок 2.50. Повна AV-блокада.

*Передсердя збуджуються з частотою 100 імн/хв,
шлуночки – з частотою 40 імн/хв.*

Синоаурикулярні та атріовентрикулярні блокади можуть супроводжуватись зменшенням частоти скорочень шлуночків <30 уд./хв з розвитком синдрому Морганї-Едемса-Стокса (Morgagni-Adams-Stokes) – синкопальний стан (внаслідок значного зниження ударного об'єму з ішемією мозку).

В таблиці 2.10 представлено алгоритм диференціальної діагностики при брадиаритміях.

Таблиця 2.10

Диференційно-діагностичний алгоритм при брадиаритміях
(ЧСС <60 пошт/хв)

QRS,c	R-R	Додаткові діагностичні ознаки	Діагноз
<0,10	Регулярні	Співвідношення P-QRS 1:1	Синусова брадикардія
		Співвідношення P-QRS 2:1	AV-блокада II ступеня
		AV-дисоціація	AV-блокада III ступеня
		P інвертовані або не визначаються	AV (вузловий) -ритм
	Не регулярні	Численні нерегулярні невеликі зубці (хвилі f)	Мерехтіння передсердь *
		P нормальні, синусні, P- R стабільні	Синусова аритмія *
		Зростаюче подовження P – R	AV-блокада типу Мобітц 1 *
>0,10	Регулярні	AV-дисоціація, зубці P, F, f або відсутність активності передсердь	Ідіовентрикулярний ритм
		P нормальні, синусні, співвідношення P – QRS 1:1	Блокада ніжок пучка Гіса *
	Не регулярні	Численні невеликі передсердні зубці (хвилі f)	Мерехтіння передсердь з аберантним проведенням на шлуночки

Примітка. * Зазначені ЕКГ-діагнози можуть зустрічатися і при ЧСС 60-100 за 1 хв

Блокади ніжок пучка Гіса (БНПГ)

Блокада ніжок і гілок пучка Гіса – це сповільнене (неповна блокада) або повне припинення проведення збудження (повна блокада) по одній, двом або трьом гілкам пучка Гіса. Спочатку збуджується один шлуночок, а тоді через систему волокон Пуркін'є – інший, тому виникає деформація комплексу QRS.

- неповна блокада – $QRS < 0,10$ с;
- повна блокада – $QRS > 0,10$ с.

ЕКГ ознаки неповної блокади правої ніжки пучка Гіса

1. Комплекс QRS у правих грудних відведеннях має М-подібний вигляд типу rsR, rSR, RR', rR, деформований, але не розширений ($QRS < 0,10$ с).
2. В лівих відведеннях (I, aVL, V5, V6) розширений, нерідко зазубрений зубець S.
3. Сегмент ST в правих грудних відведеннях не змінений.
4. ЕВС вертикальна, рідко відхилена праворуч.

Неповна блокада правої ніжки пучка Гіса є варіантом норми для дитячого віку (рис. 2.51).

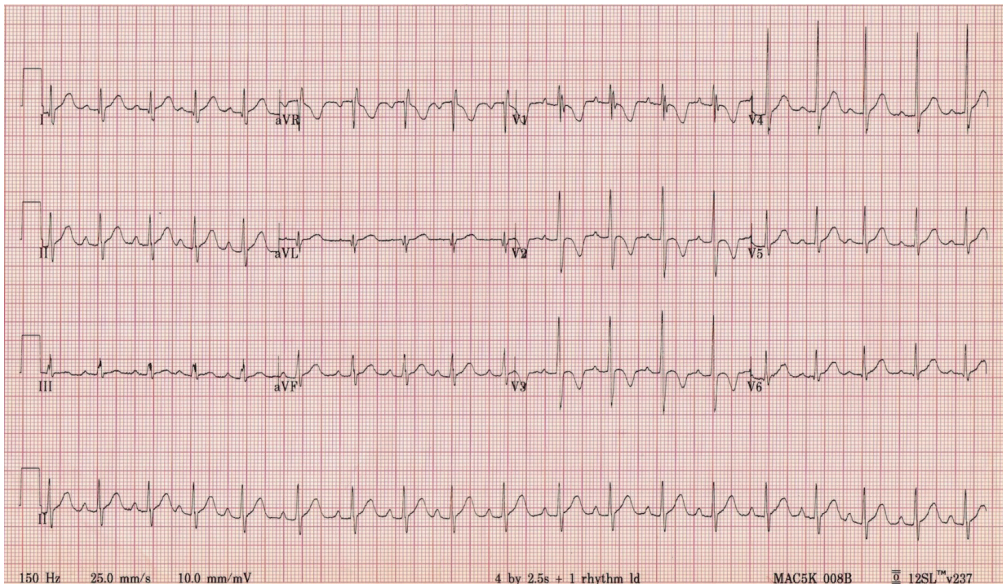


Рисунок 2.51. Варіант норми ЕКГ у дитини 2-х років.

*Швидкість запису 25 мм/с. Форма шлуночкового комплексу у V1 у вигляді RSR'.
Ширина шлуночкового комплексу не перевищує норму.*

ЕКГ ознаки повної блокади правої ніжки пучка Гіса

1. Комплекс QRS у правих грудних відведеннях має М-подібний вигляд типу rsR, rSR, RR', rR, деформований, аберантний і розширений (QRS > 0,10 с).

2. В лівих відведеннях (I, aVL, V5, V6) розширений, нерідко зазубрений зубець S.

3. Збільшення часу внутрішнього відхилення в правих грудних відведеннях $\geq 0,06$ с.

4. У V1 може бути депресія ST.

5. ЕВС вертикальна або відхилена праворуч.

ЕКГ ознаки блокади лівої ніжки пучка Гіса (рис. 2.52-2.53)

1. Широкий і розщеплений R у лівих відведеннях (Q і S – відсутні).

2. Час внутрішнього відхилення у V5- V6 > 0,06 с

3. Розширений зазубрений S або QS у правих відведеннях.

4. Зміщення сегмента ST з негативною асиметричною хвилею T у лівих відведеннях.

5. ЕВС горизонтальна або відхилена вліво.

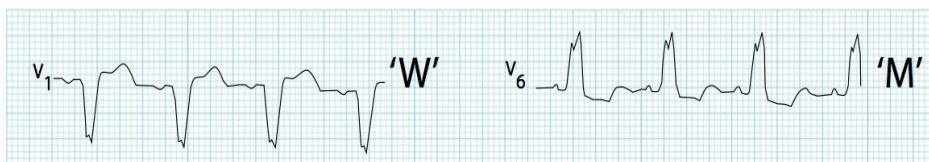


Рисунок 2.52. Вигляд комплексу QRS у правих і лівих грудних відведеннях при блокаді лівої ніжки пучка Гіса.

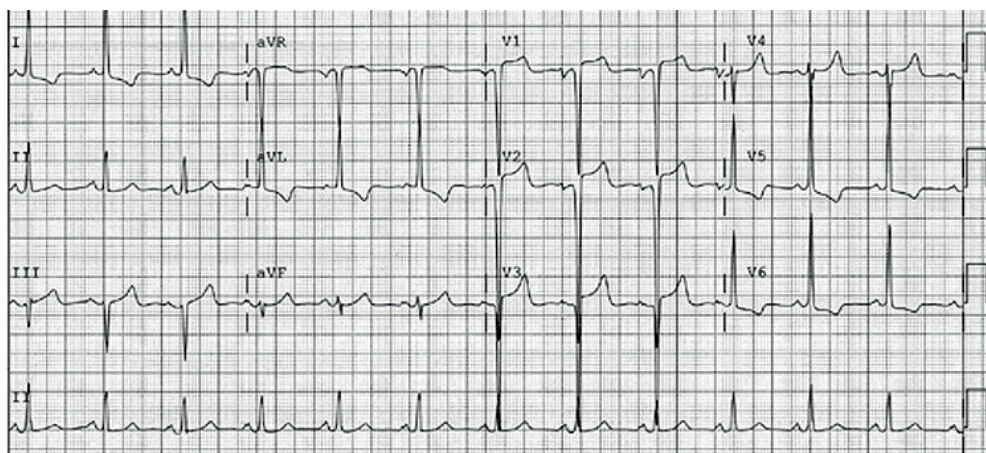


Рисунок 2.53. ЕКГ у пацієнта з блокадою лівої ніжки пучка Гіса.

ЕКГ ознаки блокади передне-верхньої гілки ЛНПГ (рис. 2.54-2.55)

При блокаді передне-верхньої гілки ЛНПГ порушене проведення збудження до передньої стінки лівого шлуночка. Таким чином, збудження міокарду лівого шлуночка відбувається поетапно: спочатку збуджується міжшлуночкова перетинка і нижні відділи задньої стінки, а потім передне-бокова стінка лівого шлуночка.

Основними ознаками цієї блокади є

1. Різке відхилення ЕВС ліворуч, кут $\alpha \leq -30^\circ$.
2. Ширина QRS нормальна.
3. QRS у відведеннях I, aVL-типу qR, в III, aVF-типу rS;
3. Час внутрішнього відхилення в aVL > 45 мс.
4. Глибокі SV5-V6.

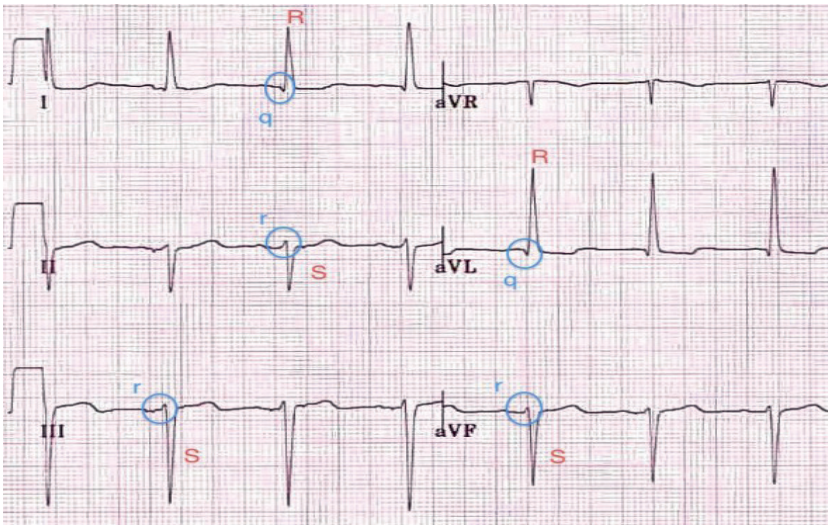


Рисунок 2.54. Блокада передне-верхньої гілки лівої ніжки пучка Гіса. QRS у відведеннях I, aVL типу qR, в III, aVF типу rS.



Рисунок 2.55. Блокада передне-верхньої гілки лівої ніжки пучка Гіса. Час внутрішнього відхилення в aVL > 45 мс.

ЕКГ ознаки блокади задне-нижньої гілки ЛНПГ (рис. 2.56-2.57)

При блокаді задне-нижньої гілки ЛНПГ збудження спочатку охоплює міокард передньої стінки лівого шлуночка і тільки після цього розповсюджується на міокард задне-нижніх відділів лівого шлуночка.

Характерним є:

1. Різке відхилення ЕВС праворуч, кут $\alpha = +120^\circ$.
 2. Форма комплексу QRS у відведеннях I і aVL типу rS, у відведеннях III, aVF – типу qR;
 3. Час внутрішнього відхилення у aVF >45 мс.
3. Необхідною умовою для ЕКГ-діагностики є відсутність клінічних даних за гіпертрофію і перевантаження правого шлуночка (захворювання легень, тромбоемболія легеневої артерії й ін.).

Залежно від комбінацій порушення провідності по окремих гілках і ніжках Пучка Гіса диференціюють моно-, бі- і трифасцикулярні блокади.

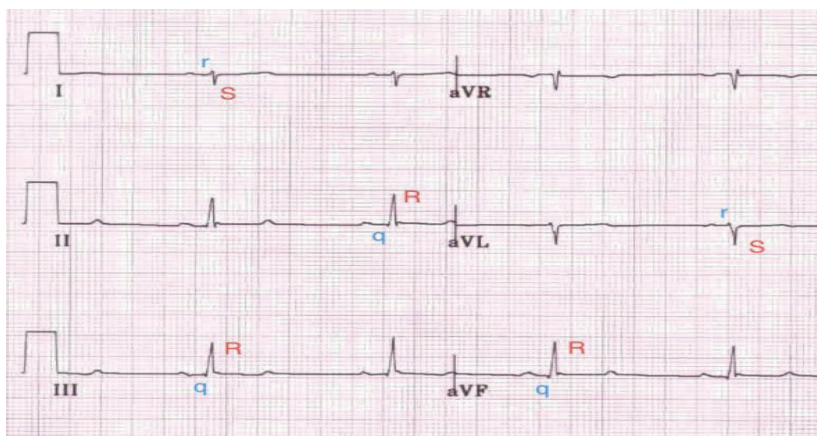


Рисунок 2.56. Блокада задне-нижньої гілки лівої ніжки пучка Гіса.
Форма комплексу QRS у відведеннях I і aVL типу rS,
у відведеннях III, aVF – типу qR.



Рисунок 2.57. Блокада задне-нижньої гілки лівої ніжки пучка Гіса.
Час внутрішнього відхилення у aVF >45 мс.

Периферичні блокади

ЕКГ ознаки місцевої (вогнищевої, фокальної внутрішньо-шлуночкової блокади: зазубрені або розщеплені зубці R, S в 1-2 ЕКГ-відведеннях при відсутності розширення QRS. При цьому амплітуда шлуночкового комплексу >5 мм і відсутні ознаки блокади ніжок Пучка Гіса.

ЕКГ ознаки синдром слабкості синусового вузла (рис. 2.58)

Синдром слабкості синусового вузла (СССВ) – це поєднання електрокардіографічних ознак, що відображають структурні ураження синусового вузла, його нездатність нормально виконувати функцію водія ритму серця і (або) забезпечувати регулярне проведення автоматичних імпульсів до передсердь.

Ознаками СССР на ЕКГ є:

1. Постійна синусова брадикардія. При пробі з фізичним навантаженням або після введення атропіну відсутнє адекватне збільшення ЧСС;
2. Зупинка синоатріального вузла (синусові паузи більше 2-2,5 с);
3. Синоатріальна блокада.
4. Чередування синусової брадикардії з пароксизмами фібриляції передсердь або передсердної тахікардії (синдром брадикардії-тахікардії).



Рисунок 2.58. Синдром слабкості синусового вузла.
Великі паузи серцевого ритму.

Синдром ранньої реполяризації шлуночків (рис. 2.59-2.60)

1. Косовисхідний сегмент ST в грудних відведеннях.
2. Високий дещо асиметричний зубець T.

У дітей синдром ранньої реполяризації шлуночків не є патологічним станом.

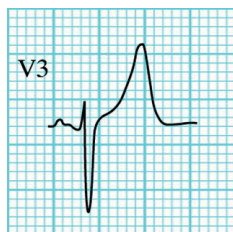


Рисунок 2.59. Типова графіка комплексу QRST при синдромі ранньої реполяризації шлуночків

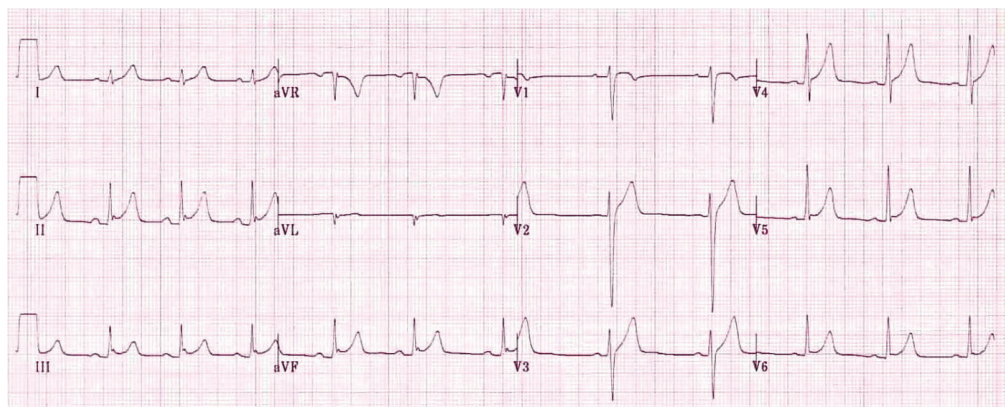


Рисунок 2.60. ЕКГ пацієнта із синдромом ранньої реполяризації шлуночків.

На рисунку 2.61 представлено фрагменти ЕКГ у пацієнтів з синдромом ранньої реполяризації шлуночків (А) і перикардитом (Б). Критерієм диференціальної діагностики є співвідношення ступеня елевації сегменту ST і зубця Т. Критерієм перикардиту є $ST/T > 0,25$.

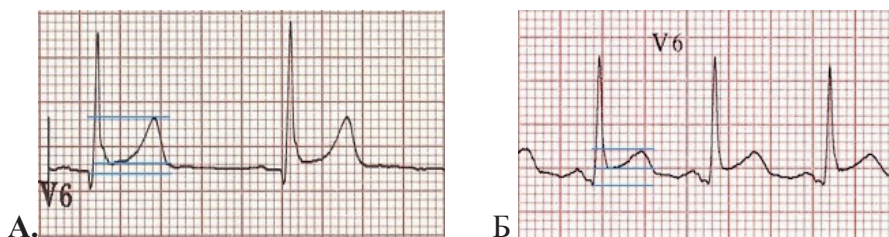


Рисунок 2.61. Диференційна діагностика синдрому ранньої реполяризації шлуночків і перикардиту.

А) Синдром ранньої реполяризації шлуночків: елевація $ST=1$ мм, амплітуда $T=6$ мм, $ST/T=0,16$.

Б) Перикардит: елевація $ST=2$ мм, амплітуда $T=4$ мм, $ST/T=0,5$.

Порушення фази реполяризації лівого шлуночка

Під цим терміном розуміють зміни сегменту ST (елевація або депресія), подовження інтервалу Q-T, зниження вольтажу і інверсія зубця T в лівих відведеннях.

Порушення фази реполяризації лівого шлуночка можуть бути первинними (безпосередньо обумовлені змінами в міокарді) і вторинними при порушенні процесів розповсюдження збудження в шлуночках. Вторинні зміни фази реполяризації завжди супроводжують гіпертрофію або дилатацію шлуночків і WPW-синдром, повну блокаду ніжок пучка Гіса.

Порушення фази реполяризації у дітей інколи може проявлятися у вигляді «коронарного» синдрому. Незважаючи на відсутність в дитячому віці ішемічної хвороби серця, інфаркти міокарда у дітей бувають при аномалії коронарних судин, важких запальних захворюваннях із залученням коронарних судин (кардити), тоді з'являється графіка ЕКГ, подібна інфарктам у дорослих (рис.2.62).

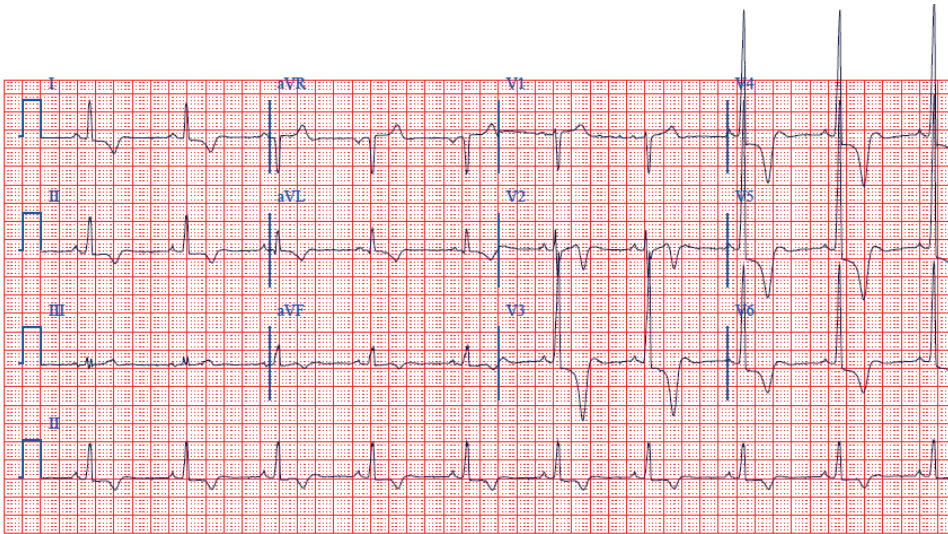


Рисунок 2.62. Ознаки субендокардіальної ішемії міокарду: депресія ST, коронарний синдром (загострені, негативні T)

Ураження коронарних судин як правило супроводжуються ішемічними змінами, але рідко – некротичними, тому проявляються передусім елевацією або депресією сегменту ST і загостреним («коронарним») зубцем T. Загострені зубці T без зміщення сегменту ST часто інтерпретують як ознаки гіпоксії міокарду. Приміром при пневмоніях, обструктивному синдромі міокард може реагувати гострими зубцями T на загальну гіпоксію в організмі.

ЕКГ ознаки метаболічних змін в міокарді (рис.2.62)

1. Подовження Q-T більш ніж на 0,05 с.
2. Збільшення систолічного показника більше ніж на 5%.
3. Зниження вольтажу зубців в стандартних відведеннях.

Метаболічні зміни в міокарді спостерігаються при електролітних порушеннях (гіпокаліємія), інтоксикаціях різного походження (тонзиліогенна кардіоміопатія, гострі інфекційні захворювання), при порушенні засвоєння поживних речовин при хронічних захворюваннях шлунково-кишкового тракту, ендокринній патології (гіпотиреоз, цукровий діабет) тощо. Минущі метаболічні зміни в міокарді можна виявити після фізичного і значного психоемоційного навантаження.

Деякі електролітні порушення мають специфічні ознаки на ЕКГ. Приміром для гіпокаліємії характерними змінами ЕКГ є тахікардія, подовження інтервалу Q-T, порушення фази реполяризації. Ознаками гіперкаліємії вважають брадикардія, подовження P-Q, високі зубці T.

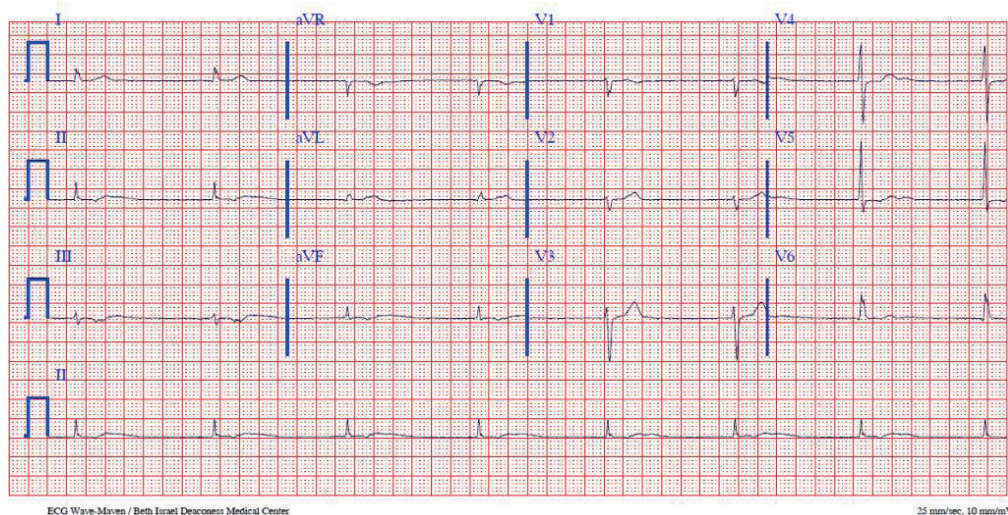


Рисунок 2.63. Зниження вольтажу зубців в стандартних відведеннях, амплітуда зубця T в V5-V6 менше $\frac{1}{4}$ амплітуди зубця R.

ДОБОВИЙ МОНІТОРИНГ АРТЕРІАЛЬНОГО ТИСКУ

Добовий моніторинг артеріального тиску (ДМАТ) – метод оцінки добового ритму артеріального тиску із застосуванням переносних моніторів. На сьогоднішній час ДМАТ є необхідним для встановлення діагнозу і ведення хворих із артеріальною гіпертензією і гіпотензією.

Переваги використання ДМАТ (ВОЗ/МОАГ, 1999 г.):

Дані ДМАТ точніше відображають рівень артеріального тиску (АТ) в умовах звичайного життя пацієнтів;

Середні значення АТ, що отримані при ДМАТ, тісніше пов'язані з ураженням органів-мішеней, ніж дані клінічних вимірювань;

Дані ДМАТ до початку лікування можуть мати прогностичне значення у розвитку серцево-судинних ускладнень;

Регрес ураження органів-мішеней тісніше пов'язаний із зміною середнє добових значень АТ, ніж з рівнем клінічного АТ.

Перший напівавтоматичний монітор АТ був створений в 1963 році («Remler M2000»). З 1966 року було введено в практику перші методики внутрішньоартеріального моніторингу АТ. Прилад проводив безперервну реєстрацію АТ через катетер у плечовій артерії. Проте інвазивний метод не знайшов масового використання в практиці. Неінвазивні мікропроцесорні прилади з повністю автоматизованим процесом вимірювання АТ з'явилися наприкінці 1969-х років. Вони відтворювали алгоритм вимірювання АТ за методом Короткова. З кінця 80-х років минулого століття в добових моніторах АТ став застосовувати осцилометричний метод. У сучасних приладах, як правило, сполучаються осцилометричний і аускультативний метод визначення АТ.

У дітей метод ДМАТ отримав розповсюдження відносно недавно. В 1997 році М. Soergel із співавторами було проведено мультицентрове дослідження, що охоплювало 1141 дитину і визначено значення 50-го і 95-го перцентилів в денний і нічний період у хлопчиків і дівчаток залежно від зросту (таблиця 2.11).

Таблиця 2.11

Показники артеріального тиску (в мм рт. ст.)
за даними добового моні торування у дітей та підлітків
залежно від зросту [M. Soergel et al., 1997].

Ріст, см	Протягом доби			Денний час			Нічний час		
	хлопчики								
	10-й	50-й	95-й	10-й	50-й	95-й	10-й	50-й	95-й
120	98/58	105/65	113/72	104/65	112/73	123/85	87/48	95/55	104/63
130	96/57	105/65	117/75	102/63	113/73	125/85	87/47	96/55	107/65
140	97/56	107/65	121/77	103/62	114/73	127/85	88/47	97/55	110/67
150	99/56	109/66	124/78	104/62	115/73	129/85	89/47	99/56	113/67
160	102/57	112/66	126/78	107/62	118/73	132/85	90/48	102/56	116/67
170	106/58	115/67	128/77	110/63	121/73	135/85	92/49	104/56	119/67
180	110/60	120/67	130/77	116/65	124/73	137/85	97/50	107/55	122/67
дівчатка									
120	95/59	103/65	113/73	102/64	111/72	120/84	86/48	96/55	107/66
130	96/58	105/66	117/75	104/64	112/72	124/84	87/47	97/55	109/66
140	97/57	108/66	120/76	105/64	114/72	127/84	88/46	98/55	111/66
150	99/57	110/66	122/76	106/64	115/73	129/84	89/46	99/55	112/66
160	101/58	111/66	124/76	108/63	116/73	131/84	91/46	100/55	113/66
170	105/59	112/66	124/76	109/62	118/74	131/84	93/47	101/55	113/66
180	—	113/66	124/76	—	120/74	131/84	—	103/55	114/66

Ці показники на сьогоднішній день найбільш часто застосовуються в якості нормативних для оцінки даних ДМАТ у дітей.

Показання до проведення ДМАТ

Згідно рекомендацій Європейського товариства гіпертензії (2016), показаннями до проведення ДМАТ у дітей є:

- встановлення діагнозу АГ;
- значні коливання АТ під час одного або декількох візитів;
- підозра на гіпертензію «білого халату» (white coat hypertension);
- поява симптомів, що дозволяють запідозрити наявність гіпотонічних епізодів;
- АГ, що резистентна до медикаментозного лікування;
- перед початком медикаментозної терапії антигіпертензивними пре-паратами і в процесі лікування для оцінювання його ефективності.

Неінвазивний метод добового моніторування АТ є оптимальним для дитячого віку і не має протипоказань.

Із відомих ускладнень ДМАТ слід відмітити: набряк передпліччя і кисті, петехіальні крововиливи, контактний дерматит. З метою попередження появи петехіальних крововиливів, не слід проводити ДМАТ дітям із тромбоцитопенією, тромбоцитопатією та іншими порушеннями судинно-тромбоцитарного гомеостазу в період загострення. Для попередження розвитку набряку дистальної частини кінцівки і контактного дерматиту, манжету слід накладати не на оголене плече, а на рукав тонкої сорочки. Вихідна трубка приладу повинна бути направлена доверху, щоби пацієнт за необхідності міг надягти зверху манжети інший одяг.

Згідно рекомендацій Української Асоціації кардіологів з профілактики і лікування АГ денним артеріальним тиском вважається тиск в період з ранку до нічного сну (як правило, з 7.00 до 22.00), нічним – в період нічного сну (найчастіше з 22.00 до 7.00). Вдень тиск вимірюють кожні 15-30 хвилин, вночі – кожні 30-60 хвилин.

Реєстрація АТ проводить на «не робочій» руці пацієнта, однак при асиметрії більше 10 мм рт. ст. – на руці із більшим значенням АТ. Манжету фіксують на плечі на 2 см вище за ліктьовий згин так, щоб вона не зісковзувала.

Стандартна манжета для дорослих повинна мати внутрішню камеру шириною від 13 до 15 см і довжиною 30–35 см с обхватом не менше 80% окружності плеча. У дітей рекомендовано застосовувати манжету менших розмірів. Більшість сучасних моніторів АТ мають в своїй комплектації манжети трьох розмірів: дитяча (мала) – до 24 см, нормальна (середня) – 24–32 см, велика – 32–42 см.

Необхідно враховувати, що тиск в плечовій артерії збільшується на 5 мм рт.ст. при переміщенні руки із горизонтального положення у вертикальне. Для виключення цього феномену пацієнту необхідно пояснити, що під час вимірювання тиску апаратом, рука повинна бути повністю нерухома, а м'язи – максимально розслабленими. Пацієнту необхідно вести щоденник, в якому він буде відображати розклад дня, емоційне і розумове навантаження, зміни самопочуття, час прийняття ліків і процедур.

Оцінювання даних моніторування

При аналізі даних, що отримані при ДМАТ, найбільш інформативними є наступні групи параметрів:

- середні значення АТ (систоличного, діастолічного, пульсового і середнього гемодинамічного) за добу, день та ніч;

- максимальні і мінімальні значення АТ в різні періоди доби; показники «навантаження тиском» (індекс часу гіпертензії, індекс площі гіпертензії) за добу, день та ніч;
- варіабельність АТ;
- добовий індекс (ступінь нічного зниження АТ);
- вранішній підйом АТ (величина і швидкість вранішнього підйому АТ);
- тривалість гіпотонічних епізодів (індекс часу і індекс площі гіпотензії) в різні періоди доби.

Середні значення АТ (систоличного, діастолічного, середнього гемодинамічного, пульсового) дають уявлення про рівень АТ у хворого.

Артеріальною гіпертензією у дітей вважають значення АТ вище 95 перцентиля (див. таблицю 2.11). Значення між 90 і 95 перцентиллями слід розцінювати як «високий нормальний АТ». Виділення цього поняття з одного боку дозволяє попередити гіпердіагностику артеріальної гіпертензії і не задає психічної травми дитині та її батькам, з іншого боку – передбачає виділення групи ризику формування артеріальної гіпертензії, що потребує профілактичних заходів і динамічного спостереження. Артеріальною гіпотензією більшість дослідників вважають значення АТ менше 10 перцентилля.

З метою кількісної оцінки епізодів підвищеного або зниженого АТ застосовуються показники «навантаження тиском»:

Індекс часу (ІЧ) гіпертензії/гіпотензії або «доля» підвищеного (зниженого) АТ протягом доби. Цей показник розраховується за відсотком вимірювань, що перевищують або дорівнюють 95 перцентиллям для гіпертензії і нижче або дорівнюють 10 перцентиллям при гіпотензії.

ІЧ гіпертензії (гіпотензії) у здорових дітей та підлітків не повинен перевищувати 10%. При значеннях ІЧ в межах 10-25% встановлюється передгіпертензія (або так звана «гіпертензія білого халату»). При лабільній гіпертензії чи гіпотензії ІЧ складає від 25 до 50%. Стабільна АГ діагностується за індексу часу більше 50%. При цьому при значеннях ІЧ гіпертензії від 51 до 80 % встановлюється стабільна артеріальна гіпертензія I ступеня, при ІЧ гіпертензії в межах 81-100% – стабільна артеріальна гіпертензія II ступеня. Аналогічним чином проводять діагностику і артеріальної гіпотензії.

При рівнях АТ, що значно відрізняються від норми, ІЧ наближується до 100%, таким чином втрачаючи свою інформативність. В таких випадках розраховують індекс площі (ІП) – показник «площі під кривою» ДМАТ (площа фігури, що обмежена кривою підвищеного АТ і верхньою межею нормального АТ).

Визначення **варіабельності** передбачає оцінювання відхилень АТ від кривої добового ритму.

Показано, що для добового профілю АТ здорових підлітків характерні мінімальні значення в 2 години ночі і два денних піка підвищення (в 11 і 19 годин).

В алгоритмах сучасних систем для моніторингу АТ частіше всього розраховують стандартне відхилення від середнього АТ (STD) за добу, денний і нічний періоди. Для оцінки стандартного відхилення у підлітків 16 років і старше можна застосовувати нормативи варіабельності для старших вікових груп: для САТ в денний і нічний час – 15 мм.рт.ст., для ДАТ в денний час – 14 мм.рт.ст., в нічний час – 12 мм.рт.ст.

Для оцінювання варіабельності АТ також використовують коефіцієнт варіації (КВ), який визначається за формулою:

$$КВ = \text{STD} * 100 / \text{Ср},$$

де КВ – коефіцієнт варіації, STD – стандартне відхилення, Ср – середнє значення параметра.

І.В.Леонтьєва і співавт., (2000) провели дослідження КВ у 240 здорових підлітків 13-15 років і отримали результати, представлені в таблиці 2.12.

Таблиця 2.12

Нормативні значення коефіцієнта варіації (КВ, %) у здорових підлітків (І.В.Леонтьєва та співавт., 2000)

День			Ніч		
САТ	ДАТ	АТ	САТ	ДАТ	АТ
Дівчатка					
11,3	16,3	12,3	10,6	14,4	12,1
Хлопчики					
11,2	14,5	12,1	11,2	14,7	12,7

Якщо у хворого підвищено хоча б одне із чотирьох значень КВ ($КВ_{СА-Тдень}$, $КВ_{ДАТдень}$, $КВ_{САТніч}$, $КВ_{ДАТніч}$), його відносять до групи осіб із нестабільним АТ.

Підвищена варіабельність АТ при артеріальній гіпертензії асоціюється із ураженням органів-мішеней (гіпертрофія міокарда лівого шлуночка, нефропатія та ін.).

Ефективна антигіпертензивна терапія звичайно призводить до зменшення варіабельності АТ. Якщо на тлі лікування спостерігається значне збільшення варіабельності АТ, результат лікування слід вважати незадовільним.

Добовий індекс (ДІ – ступінь нічного зниження АТ) показує різницю між середніми денними і нічними значеннями АТ у відсотках від денної середньої величини.

$$\text{ДІ} = [(\text{середній АТ}_{\text{день}} - \text{середній АТ}_{\text{ніч}}) : \text{середній АТ}_{\text{день}}] \times 100\%$$

ДІ розраховується окремо для систолічного и діастолічного АТ.

Оптимальним є ступінь нічного зниження АТ від 10 до 20% відносно денних показників.

За величиною добового індексу виділяють чотири групи пацієнтів:

- нормальний (оптимальний) ступінь нічного зниження АТ (в англійській літературі – «dippers») – ДІ 10-20%;
- недостатній ступінь нічного зниження АТ («non-dippers») – $0 < \text{ДІ} < 10\%$;
- підвищений ступінь нічного зниження АТ («over-dippers») – $\text{ДІ} > 20\%$;
- стійке підвищення нічного АТ («night-peakers») – $\text{ДІ} < 0$.

Вранішній підйом АТ (величина і швидкість ранішнього підйому АТ)

Величина ранішнього підйому АТ оцінюється за різницею між максимальним і мінімальним АТ в період з четвертої до десятої години ранку. Швидкість ранішнього підйому АТ оцінюється за співвідношенням величини і часу підйому АТ.

Швидкий ранішній підйом артеріального тиску є несприятливою прогностичною ознакою розвитку ускладнень при артеріальній гіпертензії.

В дослідженнях, проведених у великих популяціях, виявлено, що значення АТ у здорових осіб при традиційних вимірюваннях перевищують значення, що отримані при ДМАТ. У пацієнтів із м'якою та помірною формами АГ середні значення систолічного АТ (САТ) на 4–15 мм рт. ст., а діастолічного (ДАТ) на 3–9 мм рт. ст. нижче величин, виявлених при одноразових вимірюваннях в стаціонарі. Тому інформація, отримана при ДМАТ і при традиційних клінічних вимірюваннях АТ, повинна розглядатися як така, що доповнює одна одну.

РОЗДІЛ 3

УЛЬТРАЗВУКОВА ДІАГНОСТИКА В ДИТЯЧІЙ КАРДІОЛОГІЇ

Ультразвуковий метод діагностики в дитячій кардіології поєднує різні методики, застосування яких дає можливість кардіологу отримати основну інформацію про морфологію та функцію структур серця і великих судин. Сучасні технічні засоби дозволяють швидко і зручно інтерпретувати та зберігати отриману графічну інформацію, що разом з неінвазивністю та безпечністю робить цей метод незамінним для спостереження пацієнтів в динаміці.

Наявність розроблених стандартів збереження інформації, таких як DICOM, робить можливою клінічну інтерпретацію та постобробку даних незалежно від платформи, на якій отримані зображення.

Сучасні клінічні та наукові потреби визначають високі вимоги до персоналу та ультразвукового обладнання. Трансторакальна ехокардіографія залишається основним способом первинної діагностики вроджених і набутих вад серця та великих судин, а також патології міокарда у дітей. Так, актуальні протоколи трансторакального ехокардіографічного обстеження включають велику кількість морфологічних та функціональних, як якісних, так і кількісних показників. Більшість настанов, рекомендацій оперують поняттями доступу та позицій.

Під доступом розуміють місце на поверхні тіла (або у внутрішньому середовищі організму), на яке встановлюють датчик. При трансторакальній ехокардіографії розрізняють шість стандартних доступів: субкостальний, апікальний (ліворуч та праворуч), парастернальний (ліворуч та праворуч), супрастернальний. Під позицією розуміють стандартне зображення вибраних анатомічних структур серця.

Існує два варіанта двовимірного зображення (2D або В-режим) структур серця з апікального та субкостального доступів (A.R. Snider et al., 1997, W.L. Henry et al., 1980) (Рис. 3.1, 3.2).

Ці варіанти представлення несуть ідентичну інформацію і являють собою інвертовані зображення. Дитячі кардіологи частіше застосовують перший варіант через значне спрощення сприйняття та інтерпретації зобра-

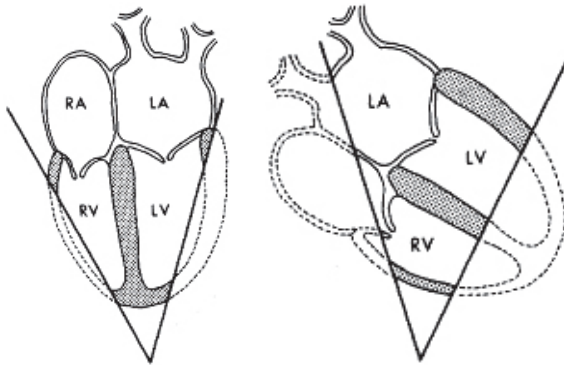


Рис. 3.1. Зображення відповідно до анатомічного розташування серця у тілі, тобто верхівкою серця донизу.

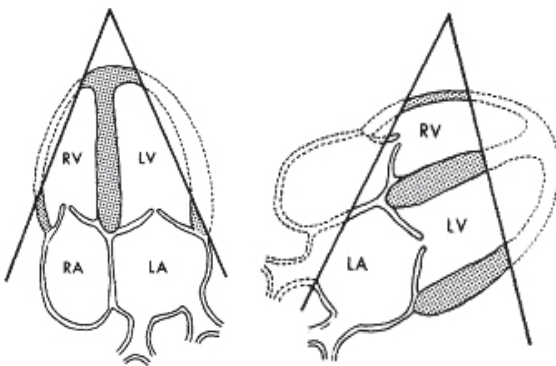


Рис. 3.2. Зображення серця верхівкою вгору.

*RA – праве передсердя,
LA – ліве передсердя,
RV – правий шлуночок,
LV – лівий шлуночок.*

жень при патологічному розташуванні серця та порушеннях латералізації. Другий варіант частіше використовується спеціалістами у кардіології дорослих. Під час сканування у фронтальній площині датчик встановлюють міткою вліво при всіх нормальних та патологічних варіантах розташування серця (ліво-, декстро-, мезокардія). Таким чином, на всіх фронтальних ехокардіографічних зрізах паворуч візуалізуються структури, розташовані ліворуч – аналогічно з рентгенографічним зображенням.

Всі структури оцінюються спочатку в двовимірному (2D, В) режимі. При цьому менший розмір сектора дає кращу роздільну здатність як в двовимірному режимі, так і при кольоровому доплерівському картуванні. При звуженні сектора в двовимірному режимі потрібно утримувати основні анатомічні орієнтири позиції.

Діаметри атріо-вентрикулярних клапанів вимірюють в діастолу, півмісяцевих клапанів аорти та легеневої артерії – в систолу. Оцінку розмірів структур серця проводять відносно площі поверхні тіла за опублікованими рівняннями (G.V.Naycock et al., 1978, M.D. Pettersen et al., 2008, С.P. Appleton et al., 1997, M. Koestenberger et al., 2009).

Для вимірювання максимальної швидкості кровотоку за допомогою спектральної доплерографії потрібно дотримуватися максимально можливої паралельності променя та потоку крові. Спектральну доплерографію застосовують з багатьох вікон (доступів), особливо при патології, для забезпечення вимірювання максимальної швидкості. При патології зазначають доступ та позицію, з якої отриманий максимальний градієнт тиску.

Перед зображенням доплерографічного спектру або М-режиму фіксують петлю, що показує розташування контрольного об'єму та курсора. Першочергово трансклапаний кровотік оцінюють за допомогою імпульсної доплерографії. Контрольний об'єм розташовують за напрямком кровотоку дистальніше фіброзного кільця клапана на рівні змикання його стулок (Рис. 3.3) (С.Р. Appleton et al., 1997).

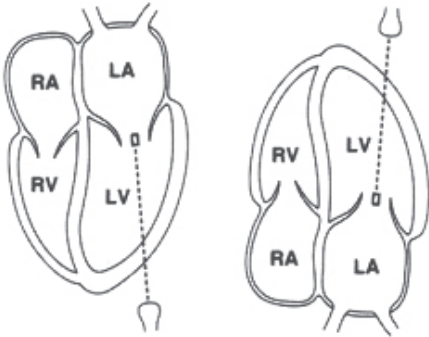


Рис. 3.3 Схеми локалізації контрольного об'єму імпульсного Допплера для оцінки трансмітрального кровотоку.

RA – праве передсердя,

LA – ліве передсердя,

RV – правий шлуночок,

LV – лівий шлуночок.

При вираженому стенозі клапана застосовують постійну доплерографію. Спектральні доплерограми записують зі швидкістю (руху стрічки) 100 – 150 мм/сек. Всі вимірювання на імпульсних доплерограмах проводять у трьох послідовних серцевих циклах, в заключенні фіксують середнє значення.

Тривалість петлі при записі залежить від частоти серцевих скорочень (ЧСС) та пацієнта:

- при ЧСС більше 100 /хв., або при нерегулярному ритмі – 3 секунди;
- при ЧСС менше 100 /хв. та регулярному ритмі – 3 серцевих цикли.

При підозрі ВВС дитина повинна отримати як мінімум одне обстеження за наведеним нижче протоколом (Pettersen M.D. et al., 2008). Наведені нижче позиції мають бути обов'язково отримані, а зображення – зафіксовані при первинному ехокардіографічному обстеженні дитини. Обстеження може бути розширене на розсуд лікаря, особливо при наявності патології. Протокол побудований за принципом мінімізації дотику до пацієнта та кількості змін доступу (переміщення датчика), і як наслідок – мінімізація витрат часу на обстеження.

Протокол первинної амбулаторної трансторакальної ехокардіографії дитини

Підреберний доступ

Обстеження починають з визначення судинних маркерів situs (atrial, abdominal): на рівні печінки визначають взаємне розташування та положення відносно хребта черевної аорти та нижньої порожнистої вени (або непарної / напівнепарної вен) (рисунок 3.4)*.

Визначають характер кровотоку в черевній аорті – наявність або відсутність пульсації (рисунок 3.5)*.

З'єднання нижньої порожнистої та печінкових вен з правим передсердям визначають в режимі порівняння 2D та кольорового доплерівського картування (у нормі; при патології – описують анатомічні особливості). При необхідності діаметр нижньої порожнистої вени вимірюють на видиху (рисунок 3.6)*.

Розташування серця визначають шляхом сканування у фронтальній площині за положенням м'язової маси шлуночків (Рис. 3.7)*. З'єднання правої верхньої порожнистої вени з правим передсердям визначають в режимі порівняння 2D та кольорового доплерівського картування (у нормі; при патології – описують анатомічні особливості).

Міжпередсердню перегородку та її дефекти (при наявності) описують на основі зображень з субкостального доступу (рисунок 3.8)*. Всі варіанти локалізації дефектів міжпередсердної перегородки можуть бути візуалізовані в двох позиціях субкостального доступу – чотирикамерній та бікавальній.

З'єднання правих та лівих легеневих вен з лівим передсердям початково визначають з субкостального доступу (рисунок 3.9)*. При цьому найчастіше можуть бути візуалізовані три з чотирьох легеневих вен. Одночасна візуалізація всіх легеневих вен можлива з високого лівого парастернального або супрастернального доступів – у позиції «краба».

Верхівковий доступ

Визначають наявність коронарного синуса, його з'єднання з правим передсердям та виключають дефекти його даху (рисунок 3.10).

Діаметри мітрального та тристулкового клапанів вимірюють в режимі 2D для оцінки їх розвитку (рисунок 3.11). Визначають роль шлуночків у формуванні верхівки (обидва / в основному лівий / в основному правий).

* – Дивись кольорову вкладинку

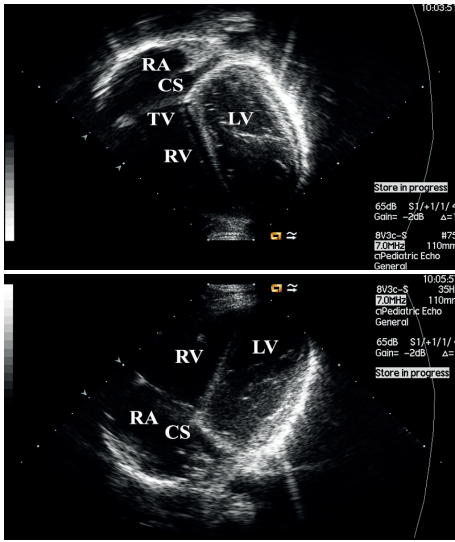


Рис. 3.10.

Нормальний коронарний синус (CS) з інтактним дахом дренується в праве передсердя (RA).

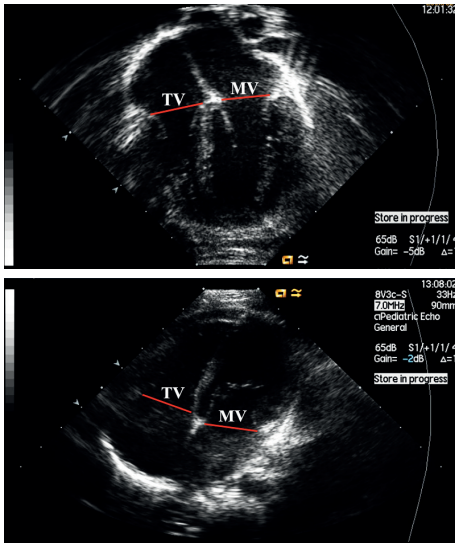


Рис. 3.11.

Чотирикамерна позиція. Вимірювання розмірів атріо-вентрикулярних клапанів. Обидва шлуночки формують верхівку серця.

Характер кровотоку через атріо-вентрикулярні клапани та наявність регургітації оцінюють з застосуванням кольорового доплерівського картування. При наявності регургітації тристулкового клапана визначають максимальний градієнт тиску між правим шлуночком та правим передсердям згідно спрощеного рівняння потоку І. Бернуллі. Ці дані дають змогу оцінити тиск в ПШ та у легеневій артерії. Також описують міжшлуночкову перегородку (інтактна / дефекти). У цій позиції можлива візуалізація притічних та м'язових (середніх, задніх та верхівкових) дефектів міжшлуночкової перегородки (рисунок 3.12)*

При потребі оцінки систолічної функції правого шлуночка рекомендується вимірювати площинну систолічну екскурсію кільця тристулкового клапана (TAPSE) та/або фракцію зменшення його площі у чотирикамерній позиції.

У п'ятикамерній позиції (Рис.3.13)* описують міжшлуночкову перегородку (інтактна / дефект). У цій позиції можлива візуалізація перимембранозних та м'язових (середніх, передніх та верхівкових) дефектів міжшлуночкової перегородки. Вимірюють градієнт тиску на вихідному тракті лівого шлуночка, оцінюють градієнт тиску та компетентність клапана аорти.

* – Дивись кольорову вкладинку

Лівий парастернальний доступ, позиція по довгій вісі лівого шлуночка

Систолічну функцію лівого шлуночка оцінюють візуально та за допомогою М-режиму з розрахунком фракції викиду за Teichholz L.E. Вимірюють кінцево-діастолічний розмір лівого шлуночка, товщину міжшлуночкової перегородки та задньої стінки лівого шлуночка в діастолу (Рис. 3.14). Для оцінки розміру лівого шлуночка у пацієнтів з двошлунорковою внутрішньосерцевою анатомією розраховують його кінцево-діастолічний індекс (КДІ).

Вимірювання лівого передсердя проводять наприкінці його діастолі (рисунок 3.15). Коронарний синус описують окремо (розширений / нерозширений). Розширення коронарного синуса може спостерігатися при дренаванні у нього лівої верхньої порожнистої вени, його атрезії/стенозі з дренаванням вен серця у ліву брахіоцефальну вену через вертикальну вену, підвищенні тиску правого передсердя внаслідок недостатності чи стенозу тристулкового клапана, аномальному дренаванні легеневих вен у коронарний синус та ін.

Функцію клапана аорти оцінюють з застосуванням значного збільшення області цікавості (Рис. 3.16). Вимірюють діаметри кореня аорти на рівні з'єднання лівого шлуночка з аортою (AoV), синусів Вальсальви, сино-тубулярного з'єднання.

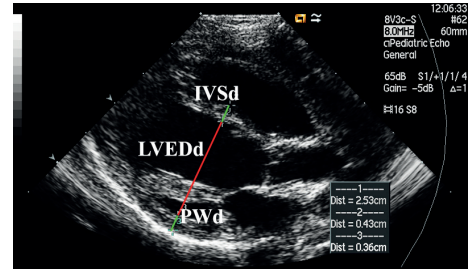


Рис. 3.14.

Лівий парастернальний доступ.

Позиція по довгій вісі лівого шлуночка: вимірювання розмірів лівого шлуночка (LVEDd), міжшлуночкової перегородки (IVSd) та задньої стінки (PWd).

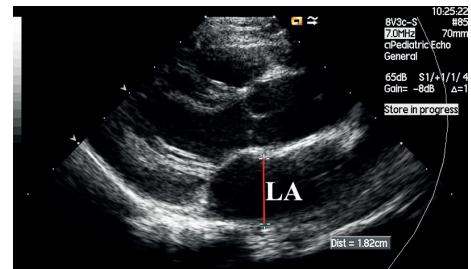


Рис. 3.15.

Лівий парастернальний доступ.

Позиція по довгій вісі лівого шлуночка: вимірювання розміру лівого передсердя. Коронарний синус нерозширений

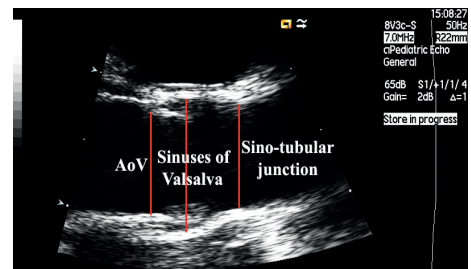


Рис. 3.16.

Лівий парастернальний доступ.

Позиція по довгій вісі лівого шлуночка з фокусом на клапані аорти: вимірювання розміру кореня аорти наприкінці систоли.

Шляхом латерального нахилу площини сканування проводять огляд міжшлуночкової перегородки для визначення та оцінки її дефектів. Ця позиція є однією з найбільш зручних для вимірювання градієнту тиску між шлуночками внаслідок перпендикулярності площини сканування площині міжшлуночкової перегородки.

Лівий парастернальний до- ступ, позиція по короткій вісі лівого шлуночка

Шляхом зміщення площини сканування від верхівки серця до рівня великих артерій (Рис.3.17)* проводять огляд всієї міжшлуночкової перегородки для визначення та оцінки її дефектів.

Описують підклапанний апарат мітрального клапана (МК): кількість, структуру папілярних м'язів та хорд (рисунок 3.18)*. Описують кількість та структуру стулок МК. При порушеннях структури та функції МК у цій позиції оцінюють його розкриття планіметричним способом.

Окремо описують кількість та структуру стулок клапана аорти (Рис.3.19).

Визначають відходження коронарних артерій від кореня аорти (Рис.3.20 – у нормі; при патології – описують анатомічні особливості). Візуалізація коронарних артерій дозволяє у більшості випадків діагностувати або запідозрити їх патологічне відходження від легеневої артерії.

Вимірюють діаметри клапана, стовбура та гілок легеневої артерії (Рис. 3.21 А – у нормі, при патоло-

* – Дивись кольорову вкладинку

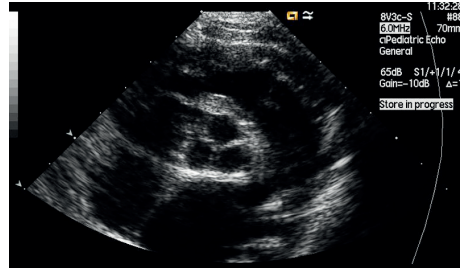


Рис. 3.19.
Лівий парастернальний доступ.
Позиція по короткій вісі клапана аор-
ти: нормальний тристулковий кла-
ан на початку діастолі шлуночків.

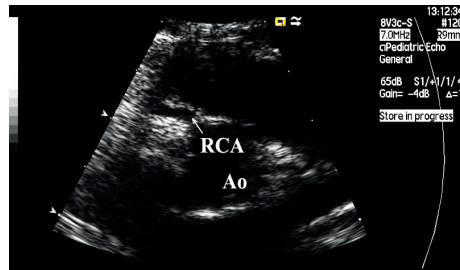
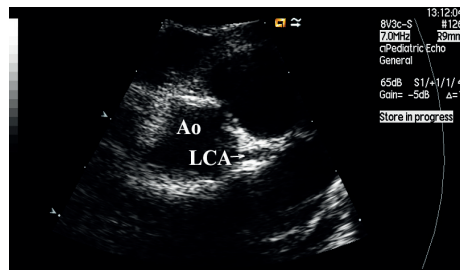


Рис. 3.20.
Лівий парастернальний доступ.
Позиція по короткій вісі кореня
аорти: А – нормальне відходження
лівої (LCA) та Б – правої (RCA)
коронарних артерій від відповідних
синусів кореня аорти.

гії – описують анатомічні особливості). Вимірюють градієнт тиску на клапані легеневої артерії (Рис. 3.21 Б).

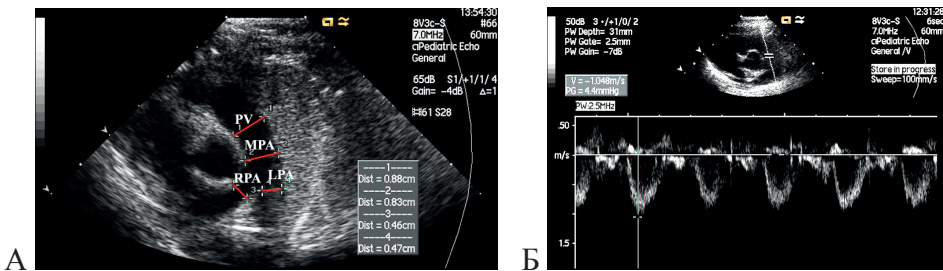


Рис. 3.21. Лівий парастернальний доступ.

Позиція по короткій вісі кореня аорти з фокусом на легеневій артерії: вимірювання розміру клапана (PV), стовбура (MPA) та гілок (RPA, LPA) легеневої артерії наприкінці систоли шлуночків (А). Імпульсна доплерографія: ламінарний кровотік через клапан легеневої артерії (Б).

Надгрудинний доступ

Візуалізують всі сегменти дуги аорти, вимірюють градієнт тиску на низхідній аорті (Рис. 3.22)*. Визначають напрямок дуги аорти за напрямком відходження плечоголового стовбура (рисунк 3.23)*. Для отримання даної позиції вихідною є позиція по довгій парасагітальній вісі дуги аорти (Рис. 3.22), з якої датчик повертають на 90° за годинниковою стрілкою. Після цього визначають напрямок відходження першої брахіоцефальної судини від дуги аорти.

Виконання описаного маневру є способом точного визначення напрямку дуги аорти та діагностики подвійної дуги аорти.

Таким чином, виконання стандартизованого ехокардіографічного дослідження тривалістю близько 20 хвилин дозволяє в абсолютній більшості випадків діагностувати або виключити вроджену, набуту ваду серця або патологію міокарда у дитини.

* — Дивись кольорову вкладинку

РОЗДІЛ 4

МУЛЬТИДЕТЕКТОРНА КОМП'ЮТЕРНА ТА МАГНІТНО-РЕЗОНАНСНА ТОМОГРАФІЯ В ДИТЯЧІЙ КАРДІОЛОГІЇ

Стрімкий розвиток сучасних діагностичних методик змінює підходи до алгоритму обстеження дітей з патологією серця. Проблема швидкого виявлення та своєчасного лікування кардіологічних захворювань у дітей потребує використання усього спектру існуючих на сьогодні діагностичних візуалізуючих методів.

Комп'ютерна томографія (КТ) – рентгенівська трансмісійна томографія із зовнішнім джерелом випромінювання. В основі методу лежить модель математичної реконструкції рентгенівського зображення об'єктів, тобто розрахунок коефіцієнтів лінійного послаблення рентгенівського випромінювання в кожній конкретній точці об'єкту, яка має задані координати, під час сканування об'єкту в аксіальній проекції.

Перший мультидетекторний комп'ютерний томограф (звідси назва методу – МДКТ) з'явився у 1998 р., а вже у 1999 р. стало можливим багатошарове зображення серця. Безпосередньо мультидетекторний комп'ютерний томограф складається з рентгенівської трубки із системою щілинних коліматорів і детекторів, які містяться в рамі – гентрі, стола для сканування, консолі з установкою керування режимами апарата і монітором та власне комп'ютера.

Діагностика за допомогою КТ основана на прямих рентгенологічних симптомах, тобто визначенні точної локалізації, форми, розмірів окремих органів та патологічних вогнищ, та на показниках щільності або абсорбції. Кожна тканина залежно від щільності, атомної маси по різному поглинає випромінювання, тому для кожної тканини та органу в нормі розроблений коефіцієнт абсорбції (КА) по шкалі Хаунсфільда. Згідно цій шкалі, КА води прийнятий за «0», кістки, що мають найбільшу щільність – за «+1000», повітря, з найменшою щільністю – за «-1000».

При МДКТ-обстеженні серця обов'язковим є внутрішньовенне введення рентгено-контрастних препаратів. Найкращим способом контрастування порожнин серця та судин є болюсне внутрішньовенне введення

ізо-гіпоосмолярної йод-вмістної контрастної речовини (1,5-2,0 мл/кг ваги тіла) в ліктвову вену за допомогою автоматичного інжектора з одночасним скануванням. Отримані при МДКТ аксіальні зрізи дозволяють проводити постобробку зображень та отримувати об'ємну і площинну реконструкцію в різних проекціях.

Основними показаннями для проведення МДКТ серця у дітей є:

- Уточнення судинної анатомії при встановленій вродженій ваді серця (ВВС) або при підозрі на судинну аномалію після проведення ЕхоКГ (судинні кільця, аномальні дренажі легеневих вен, атрезія легеневої артерії з великими аорто-легеневими колатеральними артеріями (ВАЛКА)).
- Оцінка складних (комплексних) вад серця і супутніх вад розвитку інших органів та систем.
- Візуалізація анатомії трахеї, бронхів та уточнення стану легень при патології серцево-судинної системи.
- Підозра на синдром гетеротаксії.
- Уточнення анатомії коронарних артерій.
- Оцінка ефективності хірургічного лікування хворих на ВВС.
- Протипоказання для проведення кардіо-МРТ (металеві імпланти, постійний водій ритму та інш.).

Магнітно-резонансний томограф складається з магніту, радіопетворювача (генерує хвилі резонансної частоти і модулює їх в імпульси необхідної форми), приймальної радіочастотної котушки, комп'ютера та консолі керування. В основі методу магнітно-резонансної томографії (МРТ) лежить явище ядерно-магнітного резонансу – перехід ядер атомів на вищий енергетичний рівень при впливі на них імпульсів, частота яких співпадає з власною частотою обертання ядер. Суть методу МРТ полягає у впливі на досліджуваний об'єкт, що розміщений у постійному магнітному полі з градієнтом напруженості, радіочастотними імпульсами (РЧІ). Після припинення дії РЧІ ядра речовини повертаються в вихідне положення, та звільняють поглинуту енергію, яка сприймається приймальною котушкою і шляхом комп'ютерної обробки перетворюються на зображення.

Вміст (щільність) в досліджуваних тканинах протонів та час, необхідний для їх релаксації (T1 – повздовжня, або спін-решіткова релаксація та T2 – поперечна, або спін-спінової релаксація) обумовлюють контрастність зображення тканин на томограмах. Зображення з переважною залежністю від T1 та T2-релаксаційного часу, або протонної щільності отримують змінюючи параметри імпульсної послідовності. В зв'язку з цим тканини, що різняться між собою за вмістом протонів, на різних імпульсних послідов-

ностях виглядають по-різному. Так, T1-зважені зображення є показовими для демонстрації анатомічної структури досліджуваної ділянки, тому що чітко відображує взаємовідношення між органами, тканинами та судинами. Оптимальним режимом при якому контраст між здоровою і патологічною тканиною максимальний, є T2-зважені зображення.

Спін-ехо зображення (із стандартних послідовностей) дозволяють диференціювати жир (білий) від м'яза (середній сірий). Чорні області на спін-ехо зображеннях відображають такі тканини, як – повітря, кістки, фіброзна тканина, метал або швидко рухому кров.

На природний контраст впливає також швидкість циркуляції крові. Якщо кров, що витекла з судин, дає високий (яскравий) сигнал, то циркулююча кров здебільшого не дає сигналу. При обстеженні серця використовують спеціальні послідовності, такі як «темна кров» та «світла кров». При послідовностях «темна кров» (зокрема режими «спін-ехо» (SE) та «інверсія-відновлення»), які дозволяють отримати морфологічні зображення серця, протони у нерухомих структурах або у структурах, що повільно рухаються, таких як міокард, забезпечують високий сигнал, а кров, яка швидко рухається у серці і великих судинах дає випадіння МР-сигналу.

Послідовність «світла кров» використовується для отримання кіно-зображень з високою роздільною здатністю, насамперед, для оцінки систолічної і діастолічної функції правого та лівого шлуночків. Найбільш часто використовуються послідовності: градієнт-ехо, сегментоване К-просторове градієнт-ехо, градієнт-ехо гібридизоване з ехо-планарним зчитуванням, стаціонарна вільна прецесія. Завдяки цим послідовностям створюються зображення, на яких кров виглядає світлою у порівнянні з міокардом.

При МРТ можна використовувати спеціальні речовини з парамагнітними властивостями (сполуки гадолінію – гадоліній проявляє найбільшу активність при зміні релаксаційних властивостей оточуючих протонів), дія яких обумовлена їх впливом на час релаксації тільки тих тканин, в які вони проникають (зменшення часу T1). Використання контрастних речовин (0,2 мл/кг маси тіла) підвищує контрастність зображення і дозволяє більш чітко визначити ті чи інші зміни в досліджуваних об'єктах. Таким чином, при дослідженні з контрастним «посиленням», ділянки, що накопичують ці речовини, мають більш інтенсивний сигнал на T1-зважених зображеннях. Крім того, контрастні речовини використовують для оцінки перфузії міокарда (під час першого проходження контрастного засобу через порожнини серця) та структурних змін міокарда (відтерміноване контрастування через 7-20 хв. після введення контрастної речовини).

Основними показаннями для проведення МРТ серця у дітей є:

1. Підозра на складні вроджені вади серця.
2. Визначення кількісних показників: співвідношення Qr/Qs, фракції регургітації, градієнту тиску, показники функції шлуночків у пацієнтів з ВВС.
3. Оцінка перфузії міокарда.
4. Післяопераційні пацієнти (з приводу ВВС, насамперед, оцінка вихідного тракту правого шлуночка (ПШ), після накладання кондуїту правий шлуночок – легенева артерія для визначення ступеня дисфункції вихідного тракту правого шлуночка — стеноз та / або регургітація, фракції регургітації).
5. Підозра на наявність кардіоміопатії (КМП) після проведення Ехо-КГ; оцінка морфології та функції серця (насамперед, ПШ при підозрі на аритмогенну дисплазію правого шлуночка (АДПШ)).
6. Оцінка структури міокарду.
7. Оцінка клапанного апарата (вторинні зміни).
8. Диференційна діагностика КМП від старого міокардиту.
9. Оцінка ефективності лікування хворих на КМП.

Магнітно-резонансна томографія перевищує за своїми можливостями комп'ютерну. Перевагами МРТ є: відсутність променевого навантаження; висока роздільна спроможність; висока природна контрастність тканин на МР- зображеннях; можливість отримання зображення в будь-якій площині; відсутність артефактів від кісткових структур. До недоліків методу відносяться: тривалість обстеження (близько 10-40 хвилин залежно від ділянки дослідження та характеру патології); необхідність повної нерухомості пацієнта при дослідженні протягом тривалого часу; неможливість дослідження хворих з штучним водієм ритму та з наявністю металевих імплантів; висока вартість та експлуатаційні витрати.

Вроджені вади серця

Дефект міжпередсердної перегородки — ВВС, із порушенням цілісності перегородки між передсердями. Первинний ДМПП (30%) представляє собою дефект, який локалізується нижче і вентральніше овального отвору. Вторинний ДМПП зустрічається найчастіше (> 60% випадків), локалізуються в середній третині перегородки, в ділянці овальної ямки. Дефект венозного синусу — локалізується в верхній частині, поблизу впадіння верхньої порожнистої вени (рис.4.1), і в більш ніж у 80% випадків супроводжується частковим аномальним дренажем легневих вен (ЧАД-ЛВ).

Розміри ДМПП можуть бути різними. Загальне передсердя представляє собою крайній випадок ДМПП з дуже великим дефектом первинної і вторинної септ. Існує лише маленький залишок перегородки у вигляді гребінця, що простежується вздовж даху передсердя поблизу впадіння верхньої порожнистої вени.

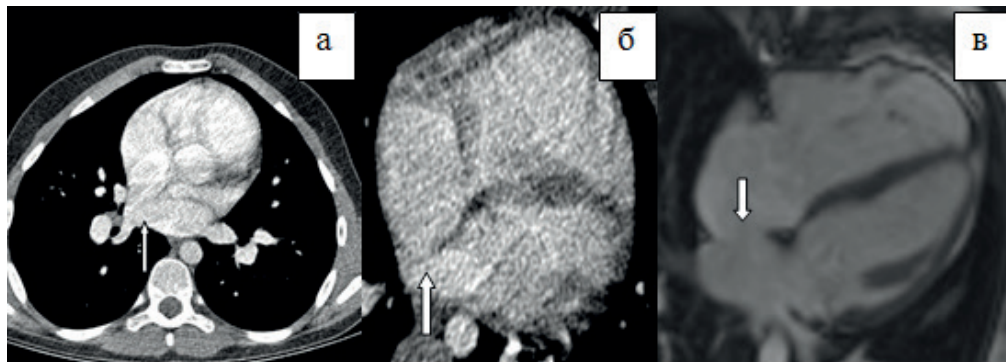


Рис. 4.1. Дефект венозного синуса у різних пацієнтів (стрілка).
МДКТ з в/в контрастуванням (а, б), МРТ, послідовність «біла кров» (в).
Зрізи в аксіальній площині на рівні передсердь

На МДКТ / МРТ-зображеннях встановлюють відсутність частини перегородки, яка розділяє передсердя. При МДКТ ДМПП можна запідозрити, якщо після болюсної ін'єкції контрастного препарату при ангіографії легеневої артерії, аорта контрастується одночасно з легеневою артерією або навіть раніше за неї. У більш старших дітей можна побачити контрастну струю із лівого передсердя в праве. При МРТ — безпосередня візуалізація дефекту, інколи наявність високошвидкісного потоку (при маленьких розмірах дефекту).

Вторинний ДМПП локалізується в центральній частині перегородки і краще всього оцінюється на аксіальних зрізах (рис. 4.2). Первинний ДМПП розташовується в нижній частині перегородки. При МДКТ введена контрастна речовина потрапляє в ліве передсердя внаслідок скиду справа наліво тільки у випадку досить великого дефекту перегородки.

При ДМПП спостерігається значне розширення правого шлуночка, легеневої артерії і її гілок за рахунок збільшеного кровонаповнення. Вторинний ДМПП відрізняється від відкритого овального вікна виглядом струменя контрасту із лівого передсердя в праве (товстий струмінь перпендикулярно до перегородки (рис. 4.2 а)).

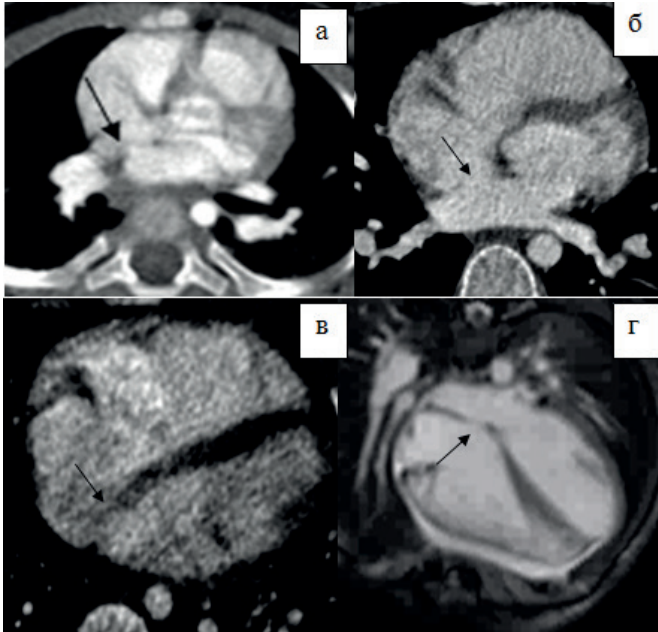


Рис. 4.2. Вторинний ДМШП різних розмірів (стрілка) у пацієнтів різного віку.

МДКТ с в/в контрастуванням (а, б, в). МРТ в аксіальній площині. SE-зображення, послідовність «біла кров» (г). Зрізи в аксіальній площині на рівні передсердь.

Дефект міжшлуночкової перегородки (ДМШП) — найчастіша ВВС, яка складає близько 30% від всіх вроджених серцевих вад. Вона характеризується відсутністю цілісності перегородки між шлуночками. В більшості випадків ДМШП є ізольованим, а в близько 20% спостережень супроводжує інші вади. Функціональні порушення залежать від розмірів шунта зліва направо.

На МРТ / МДКТ-зображеннях перимембранозний ДМШП розташовується у відповідній частині перегородки, поблизу до правої і задньої ступок аортального клапана (рис. 4.3). МРТ більш чітко діагностує ці дефекти за рахунок зображень в реальному часі та наявності шунта.

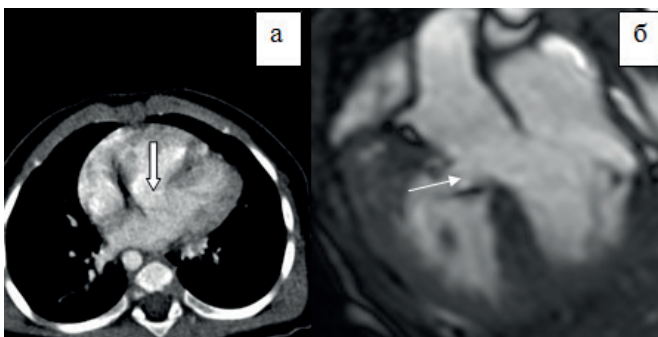


Рис. 4.3. Перимембранозні ДМШП (стрілки) у різних хворих.

МДКТ (а): зріз в аксіальній площині, дефект вказано стрілкою. МРТ(б): зображення «біла кров» в косій сагітальній площині (б)

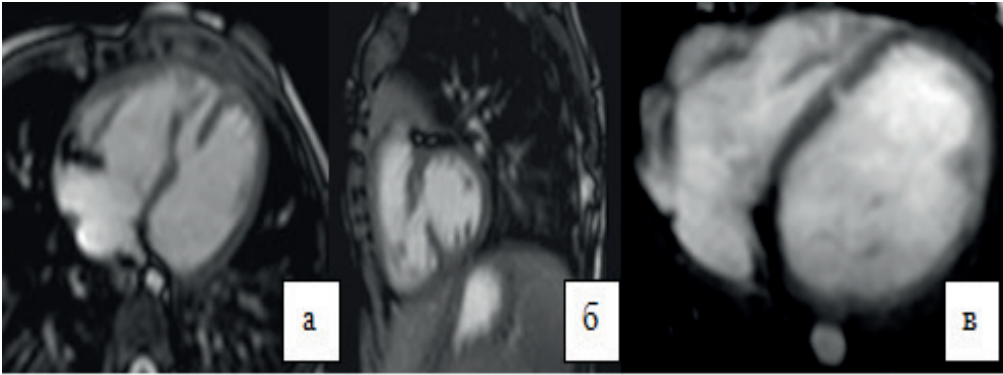


Рис. 4.4. М'язові ДМШП різних розмірів у різних пацієнтів.

МРТ: зображення «біла кров»: в аксіальній площині (а) та в косій сагітальній площині (б) — у пацієнта візуалізується великий дефект в с/3 перегородки; в аксіальній площині (в) — маленький дефект в с/3 перегородки

Підартеріальний ДМШП розташовується безпосередньо нижче клапана легеневої артерії та комісури між правою і лівою стулками аортального клапана. Права стулка аортального клапана може випинатися всередину дефекту, що призводить до аортальної недостатності.

М'язовий ДМШП розташовується повністю в септальному міокарді на будь-якому рівні (рис. 4.4). Дефекти по типу швейцарського сиру («Swiss cheese») — при наявності декількох м'язових дефектів. Може бути одночасно декілька типів дефектів.

Атріо-вентрикулярна комунікація (4-5% від всіх ВВС) характеризується спільним атріо-вентрикулярним з'єднанням та спільним (єдиним) атріо-вентрикулярним клапаном (АВ-клапан). АВК розподіляють на повну, часткову (неповну) та перехідну. Супутні ВВС супроводжують АВК у більшості випадків.

На МРТ / МДКТ-зображеннях виявляють повну або часткову відсутність міжшлуночкової та міжпередсердної перегородок (рис.4.5.), спільний АВ клапан. Повна АВК — первинний ДМПП розташовується безпосередньо над або в площині АВ-клапану, великий ДМШП безпосередньо нижче площини АК-клапану, клапан є спільним. Неповна АВК — первинний ДМПП, відсутній ДМШП. Перехідна АВК — подібна до повної АВК, проте стулки спільного АВ-клапана фіксовані до перегородки і формують маленький ДМШП. Збалансована форма АВК — обидва шлуночки розвинуті (відсутність домінантності), спільний АВ — клапан має однаково розвинуті частини для лівого та правого шлуночків.

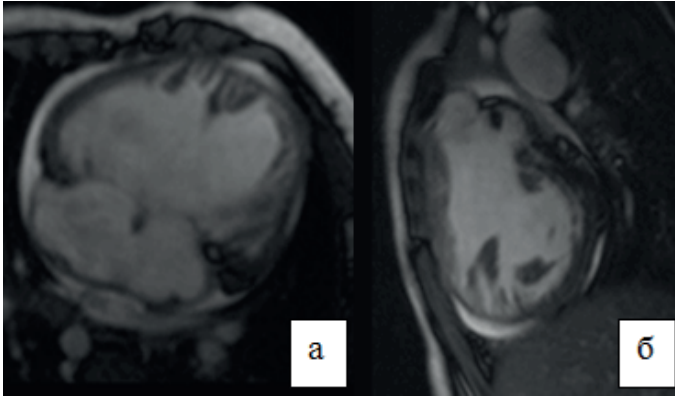


Рис. 4.5. Дитина Н., 1 рік. Повна АВК. МРТ, SE-зображення: в аксіальній (а) та в косій сагітальній площині (б).

Незбалансована форма АВК — АВ-клапан домінантно з'єднаний з одним із шлуночків, другий — гіпоплазований; залежно від того, який шлуночок гіпоплазований, ця форма розподіляється на АВК за правим чи лівим типом (незбалансована форма повної АВК з єдиним передсердям віднесена до єдиного шлуночка).

Кардіоміопатії (КМП) характеризують групу хвороб, при яких визначається ураження міокарду та порушується кардіологічна функція. МРТ є методом вибору в обстеженні пацієнтів з КМП.

Ознаки дилатаційної кардіоміопатії (ДКМП), які оцінюються за допомогою МРТ:

- Дилатація порожнин серця (одного або двох шлуночків).
- Погіршення скоротливої функції.
- Збільшення індексів кінцевих діастолічного та систолічного об'ємів, зниження ударних об'ємів та фракцій викиду.
- Аномалії клапанів (не завжди), включаючи регургітацію на мітральному та трикуспідальному клапанах за рахунок розтягування клапанного кільця.
- Товщина стінки (нормальна), індекс маси ЛШ збільшений.
- Аномальне регіональне розтягнення порожнини з порушенням скоротливості.

Ознаки некомпактного міокарду, які оцінюються за допомогою МРТ:

- Відсутність супутньої патології серця, що призводить до зміни структури міокарду.
- Виявлення двошарової структури потовщеної стінки лівого шлуночка – компактного епікардіального і некомпактного ендокардіального шарів.

- Наявність численних надмірно виступаючих трабекул з глибокими міжтрабекулярними просторами.
- Співвідношення $N / C \geq 1,4$ у дітей до 1-го року, $\geq 1,6$ – у дітей старше 1-го року, $\geq 2,3$ у дорослих, де N-некомпактний, C – компактний шар ЛШ.
- Визначення співвідношення некомпактного шару до компактного проводиться в кінці діастолі (рисунок 4.6).

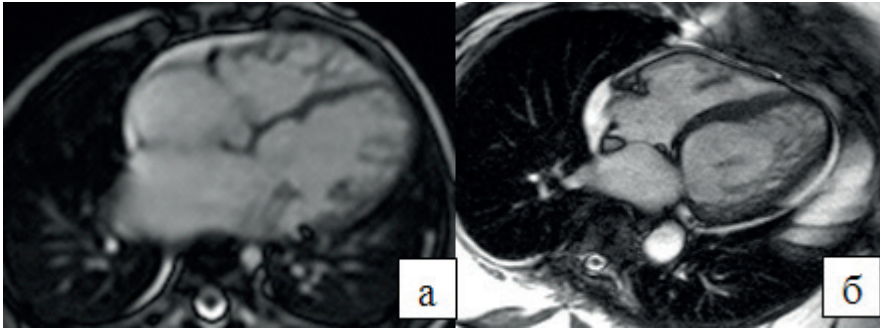


Рис. 4.6. МРТ-зображення. Аксіальна площина. Некомпактний міокард. Бівентрикулярне ураження (а), ураження лівого шлуночка (б).

При проведенні МРТ серця у пацієнтів з **гіпертрофічною кардіоміопатією (ГКМП)** аналіз МРТ – зображень обов'язково включає:

1. Оцінку товщини стінки ЛШ.
2. Встановлення локалізації та розповсюдженості гіпертрофії.
3. Встановлення фенотипу ГКМП.
4. Наявність або відсутність обструкції ВТЛШ та систолічного руху передньої стулки мітрального клапану.
5. Аналіз функції ЛШ.
6. Виявлення зон фіброзу та перфузійних дефектів.

За основний діагностичний критерій ГКМП приймають товщину стінки ЛШ, яка дорівнює або більша за 15 мм в кінцево-діастолічній фазі при відсутності інших причин для розвитку гіпертрофії (артеріальна гіпертонія, аортальний стеноз, інші вроджені або набуті вади серця та ін.).

Асиметричне втягнення в процес міжшлуночкової перегородки визначають як асиметричну (перегородкову) форму при співвідношенні товщини перегородки до товщини нижньої стінки лівого шлуночка (ЛШ) $\geq 1,5$ на середньошлуночковому рівні (рис. 4.7). Обструктивну форму ГКМП діагностують при наявності градієнта ≥ 30 мм рт.ст. між вихідним трактом лівого шлуночка (ВТЛШ) та аортою в спокої за даними ЕхоКГ та високошвидкісного потоку на ВТЛШ за даними МРТ (рис. 4.7).

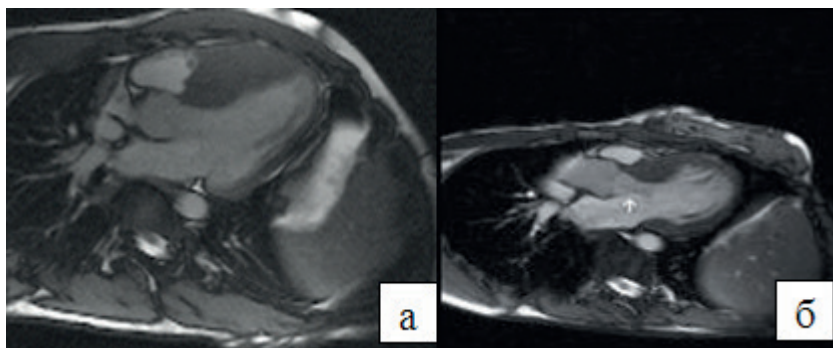


Рис. 4.7. Асиметрична ГКМП у різних пацієнтів.

True Fisp послідовність в трьохкамерній проекції демонструє значну гіпертрофію МШП (а). *True Fisp* послідовність в трьохкамерній проекції, кадр із кіно-петлі демонструє рух передньої стулки мітрального клапана в кінцево-діастолічну фазу шлуночків (обструктивна форма асиметричної ГКМП)

За симетричну (або концентричну) форму ГКМП приймають концентричну гіпертрофію ЛШ з маленькими розмірами порожнини (кінцевий діастолічний індекс (КДІ) – 35-40 мл/м²) та без підтвердження вторинного генезу (рис. 4.8 а). Середньошлуночкову форму, як варіант асиметричної ГКМП, визначають при гіпертрофії переважно в середній третині стінки ЛШ з систолічною констрикцією порожнини на рівні гіпертрофії (рис.4.8б).

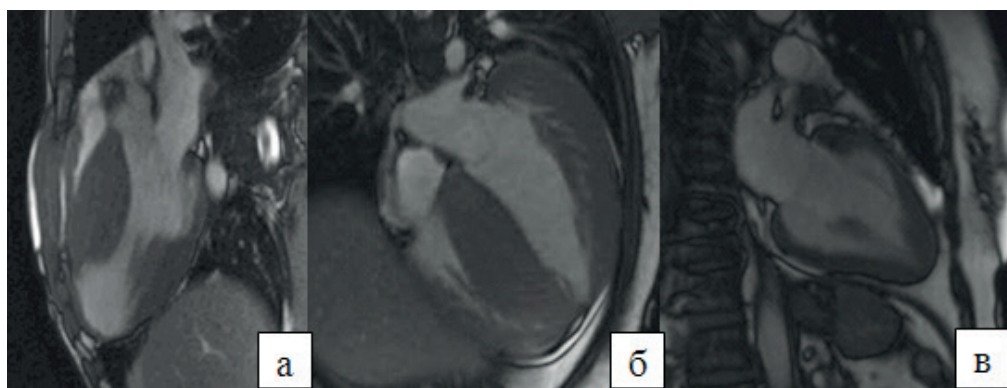


Рис. 4.8. Різні форми ГКМП:

мезовентрикулярна форма ГКМП – *True Fisp* послідовність в проекції по довгій вісі ЛШ демонструє гіпертрофію МШП та стінки ЛШ у середній третині (а), *симетрична форма ГКМП* – *True Fisp* послідовність в 2х-камерній проекції демонструє гіпертрофію ЛШ (б), *апикальна форма ГКМП* – *True Fisp* послідовність в проекції по довгій вісі ЛШ демонструє локальну гіпертрофію в ділянці верхівки (в)

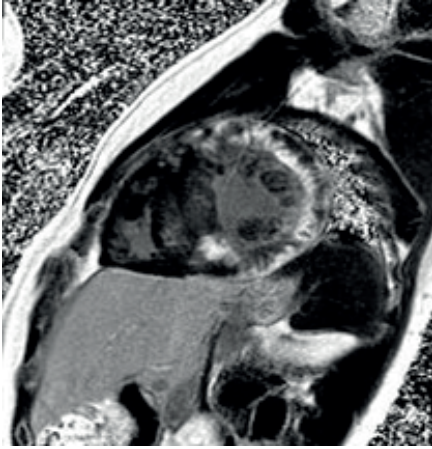


Рис. 4.9.

Асиметрична форма ГКМП.

Turbo Flash-IR-послідовність при відтермінованому контрастуванні в площині по короткій вісі. Фіброзні зміни в вільній стінці ЛШ

Апікальну форму встановлюють, коли міокардіальна гіпертрофія переважно локалізується у ділянці верхівки ЛШ, а співвідношення товщини стінки на верхівці до товщини стінки ЛШ в базальних відділах 1,3-1,5 (рис. 4.8 в).

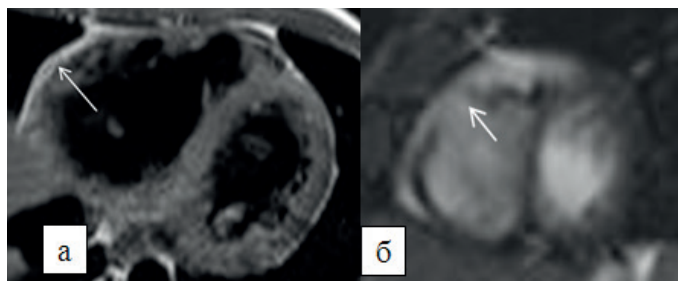
На відтермінованих постконтрастних зображеннях при ГКМП можна виявити фіброзні зміни в міокарді ЛШ (рис. 4.9).

При **аритмогенній дисплазії правого шлуночка (АДПШ)** оцінку проводять відповідно до наступних МРТ-ознак:

- Дилатація або гіпокінезія ПШ.
- Збільшення кінцево-систоличного та кінцево-діастолічного об'ємів ПШ.
- Локалізація аневризм (рис. 4.10).
- Систолічне вип'ячування вільної стінки ПШ.
- Фіброзно-жирове заміщення міокарду ПШ (збільшення інтенсивності МР-сигналу).
- Виражена виступаюча трабекулярність.
- Залучення ЛШ (до 15% випадків).
- Ділянки, у яких найчастіше виявляються аномалії при АДПШ, називають «трикутником дисплазії», якими є:
 - Нижня підтрюхстулкова зона.
 - Верхівка ПШ.
 - Вихідний тракт правого шлуночка (ВТПШ).

Уривчастість лінії між міокардом ПШ та епікардіальним жиром та наявність гіперінтенсивних ділянок у міокарді ПШ відображає інфільтрацію епікардіального жиру у стінку ПШ (рис. 4.10).

Потоншення стінки ПШ визначають як локальне зменшення товщини стінки ПШ менше ніж до 2 мм, оточене ділянками нормальної товщини.

**Рис. 4.10.**

МРТ-зображення.
T1SE по короткій вісі.

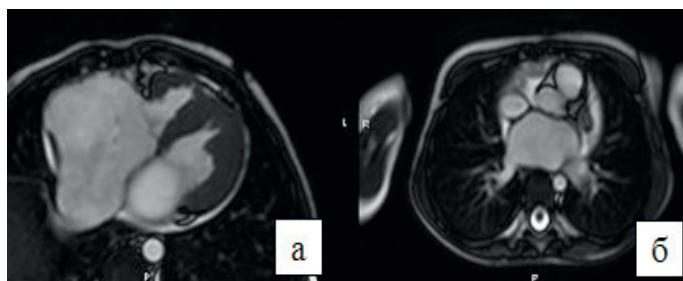
В середніх та апікальних відділах візуалізуються лінійні включення, ізоінтенсивні жирової тканині, межа з епікардіальною клітковиною нечітка (а, стрілка); кіно-зображення по короткій вісі, кадр із кіно-петлі: візуалізується аневризматичне вибухання апікальних відділів передньої стінки ЛШ (б, стрілка).

Однією із головних ознак АДПШ є фіброз ПШ, який супроводжує жирову інфільтрацію та призводить до дилатації і дисфункції ПШ.

При оцінці ділянок жирової інфільтрації необхідно виключити відомі місця наявності та джерела жирової тканини (права коронарна, ліва передня низхідна артерії, атріальна ліпоматозна гіпертрофія та ожиріння). Потрібно також оцінювати ЛШ, оскільки можливо залучення його в патологічний процес.

Рестриктивна КМП (РКМП) характеризується:

1. Обмеженим наповненням і зниженням діастолічного об'єму одного або обох шлуночків.
2. Розширенням передсердь (рис. 4.11).
3. Нормальною або майже нормальною систолічною функцією.
4. Нормальним або майже нормальним потовщенням стінки.
5. Наявністю інтерстиційного фіброзу.
6. МРТ з відтермінованим контрастуванням може демонструвати різні моделі підсилення уражених ділянок міокарду при РКМП.

**Рис. 4.11.**

Рестриктивна кардіоміопатія. МРТ серця в аксіальній площині.

T2 кіно-зображення в 4-х камерній позиції, що демонструє збільшення правого передсердя (а). T2 кіно-зображення, що демонструє збільшення лівого передсердя (б)

Констриктивний перикардит характеризується:

- Зниженим наповненням шлуночків та зменшенням діастолічного об'єму, що є подібним РКМП.
- Осередковим або дифузним потовщенням перикарда (> 4 мм) або його кальцифікацією (проте у певної кількості пацієнтів перикард буває не потовщеним).

Фізіологічні особливості констриктивного перикардиту виявляються на МРТ – зображеннях в режимі кіно, а саме:

- Діастолічне обмеження.
- Діастолічне тремтіння через взаємозалежність шлуночків.
- Конічна деформація правого шлуночка.
- Тубулярна деформація лівого шлуночка.
- Зображення в режимі реального часу показують раннє інспіраторне сплюснення та інверсію МШП.

Вторинні ознаки констриктивного перикардиту включають в себе:

- Розширення обох передсердь.
- Розширення верхньої та нижньої порожнистих та печінкових вен.
- Двосторонній плевральний випіт та асцит;
- Осередкове або дифузне підсилення перикарда на МРТ з відтермінованим контрастуванням.

Інтактний перикард є основною ознакою при проведенні диференційного діагнозу між РКМП та констриктивним перикардитом (рис. 4.12).

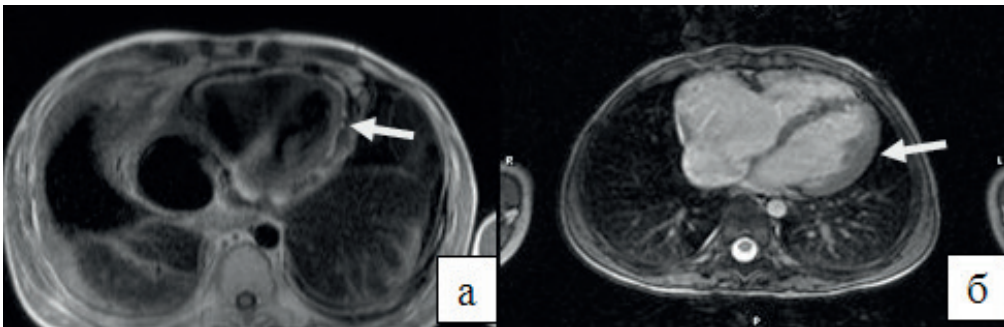


Рис. 4.12. МРТ серця в аксіальній площині: констриктивний перикардит, T1SE зображення, що показує нерівномірно потовщений перикард (а, стрілка); рестриктивна кардіоміопатія, T2FI послідовність, що демонструє незмінений перикард (б, стрілка).

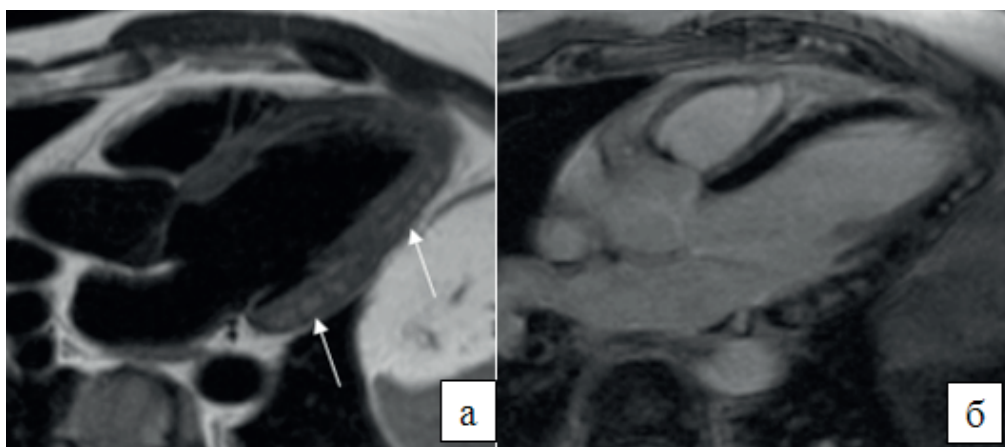


Рис. 4.13. МРТ серця пацієнта з «активним» міокардитом.

T2-SE зображення (а) та CE-IR постконтрастне зображення (б) у 3-х камерній площині. В задне-латеральній стінці лівого шлуночка візуалізуються множинні, різного розміру округлі гіперінтенсивні осередки, обумовлені набряком (а, стрілки); гіперінтенсивні осередки накопичення контрастної речовини (б).

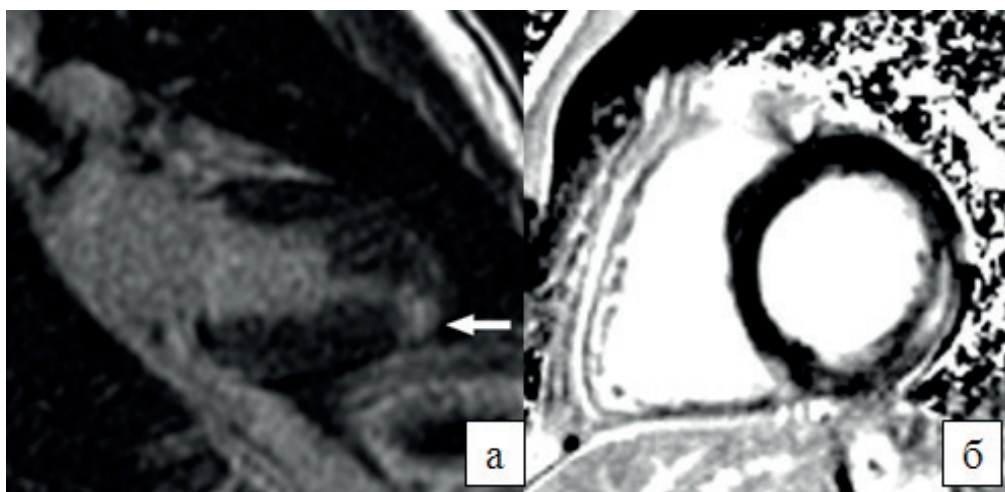


Рис. 4.14. Перенесений міокардит. МРТ серця.

T1SE зображення після внутрішньовенного введення контрастної речовини. 2-х камерна позиція по довгій вісі лівого шлуночка: локальне накопичення контрастної речовини в ділянці верхівки – фіброз (а); Turbo Flash-IR-послідовність при відтермінованому контрастуванні (delayed enhancement), зображення по короткій вісі: фіброзні зміни в вільній стінці лівого шлуночка (б).

Фіброзні зміни міокарда можуть супроводжувати більшість КМП. Осередки підвищеної інтенсивності МР-сигнала на відтермінованих зображеннях, типові для фіброзних змін, можуть бути поодинокі, множинні; мати округлу, видовжену (лінійну), неправильну форму, розташовуватись субендокардіально або в товщі міокарду.

Міокардит

У пацієнтів з підозрою на міокардит методом МРТ виявляють ознаки запальних змін міокарду. Інтерпретувати виявлені зміни необхідно лише в комплексі з клініко-лабораторними даними та анамнезом. При гострому міокардиті на T2-зважених зображеннях можуть виявлятися фокуси зміненого МР-сигналу округлої та лінійної форми з нерівними чіткими контурами, високої інтенсивності відносно периферичної мускулатури, які накопичують контрастну речовину на відтермінованих зображеннях (рис. 4.13). Осередки розташовуються переважно мезо/субепікардіально, частіше у задній та латеральній стінках лівого шлуночка, при більш важкому клінічному варіанті захворювання можливе також дифузне трансмуральне підвищення МР-сигналу.

Основним МРТ-критерієм наявності перенесеного міокардиту може бути виявлення у міокарді фіброзних осередків у вигляді гіперінтенсивних ділянок різної форми, переважно субепікардіальної локалізації, визначаємих лише на постконтрастних зображеннях у режимі T1-зважених зображень або GR-IR зважених зображень (рис. 4.14).

Результатом перенесеного міокардиту може бути ДКМП, при цьому на МРТ в режимі T2-зважених зображень сигнал від міокарду може бути однорідним, однак за даними динамічних послідовностей, як правило, відмічається зниження фракції викиду лівого шлуночка.

РОЗДІЛ 5

МІОКАРДИТ

Міокардит – це запальне захворювання міокарду, яке виникає під впливом різноманітних чинників, супроводжується інфільтрацією імунними клітинами та некрозом кардіоміоцитів.

В МКХ X перегляду виділяють:

- I40 - гострий міокардит,
- I40.0 - інфекційний міокардит,
- I40.1 - ізольований міокардит,
- I40.8 - інші види гострого міокардиту,
- I40.9 - гострий міокардит неуточнений,
- I41 - міокардит при хворобах, класифікованих в інших рубриках,
- I41.0 - міокардит при бактеріальних хворобах, класифікованих в інших рубриках,
- I41.1 - міокардит при вірусних хворобах, класифікованих в інших рубриках,
- I41.2 - міокардит при інших інфекційних та паразитарних хворобах, класифікованих в інших рубриках,
- I41.8 - міокардит при інших хворобах, класифікованих в інших рубриках,
- I51.4 - міокардит неуточнений

Епідеміологія. Епідеміологічні показники міокардиту серед дитячого населення визначити вкрай важко через брак достатньо чутливих та специфічних діагностичних критеріїв із застосуванням неінвазивних методик дослідження. За даними M.C. Levine et al. (2010) частота гострого міокардиту складає близько 1 на 100000 дітей. За наявними клінічними даними випадки міокардиту спостерігаються у 0,6-1,7% госпіталізованих хворих, частіше виявляються на автопсії (0,4-12,8%). В даний час відзначається як абсолютне, так і відносне збільшення числа дітей з неревматичного кардитами, а гістологічні ознаки міокардиту при автопсії знаходять у 1/8 дітей з випадками раптової смерті.

Етіологія. Найбільш поширені причини розвитку міокардиту можна поділити на інфекційні, аутоімунні/аутозапальні та реакції гіперчутливості (токсикоалергічні міокардити). Теоретично будь-який інфекційний збуд-

ник може викликати міокардит. Проте переважає вірусне ураження міокарду, яке має місце більш ніж в 50% випадків захворювання (В.Н.Коваленко, 2008, I.N. Mammias et al., 2017) (див. табл. 5.1).

Таблиця 5.1.

Етіологічні чинники міокардиту у дітей

Інфекційні агенти
<p><u>Віруси</u>: Аденовіруси, еховіруси, ентеровіруси (особливо Коксакі А, В), герпесвіруси (цитомегаловірус, вірус Епштейна-Барр, вірус герпесу 6 типу), вірус гепатиту С, ВІЛ, вірус грипу А, парвовірус В19</p> <p><u>Бактерії</u>: <i>Chlamydia</i>, <i>Corynebacterium diphtheria</i>, <i>Legionella</i>, <i>Mycobacterium tuberculosis</i>, <i>Mycoplasma</i>, <i>Staphylococcus</i>, <i>Streptococcus A</i>, <i>Streptococcus pneumoniae</i></p> <p><u>Гриби</u>: <i>Actinomyces</i>, <i>Aspergillus</i>, <i>Candida</i>, <i>Cryptococcus</i></p> <p><u>Гельмінти</u>: <i>Echinococcus granulosus</i>, <i>Trichinella spiralis</i></p> <p><u>Протисти</u>: <i>Toxoplasma gondii</i>, <i>Trypanosoma cruzi</i></p> <p><u>Спірохети</u>: <i>Borrelia burgdorferi</i>, <i>Leptospira</i>, <i>Treponema pallidum</i></p>
Аутоімунні/аутозапальні захворювання
<p>Системна форма ювенільного ревматоїдного артриту, системний червоний вовчак, ювенільний дерматоміозит/поліміозит, ювенільний системний склероз, системні васкуліти (хвороба Кавасаки, Такаюсу, нодозний поліартеріїт та ін.), саркоїдоз, целиакія, хвороба Крона, синдром Чарга-Штросса, гігантоклітинний міокардит.</p>
Реакції гіперчутливості на медикаменти
<p>Пеніциліни, цефалоспорини, тетрацикліни, сульфаніламід, бензодіазепіни, тіазидові та петльові діуретики, трициклічні антидепресанти, правцевий анатоксин.</p>
Токсичний вплив хімічних речовин та випромінювання
<p>Введення вакцин, лікувальних сироваток</p> <p>Хімічні чинники (чадний газ, вуглеводні, ртуть, миш'як)</p> <p>Фізичні фактори: перегрівання, іонізуюче випромінювання, променева терапія, переохолодження</p> <p>Отрута комах, тварин.</p>

Патогенез. В розвитку вірусного міокардиту виділяють три фази: гостра, підгостра та хронічна. Гостра фаза зазвичай триває від кількох днів до трьох тижнів та включає процес рецептор-опосередкованого ендцитозу вірусу в кардіоміоцит (для вірусу Коксакі В та аденовірусу – це спільний рецептор CAR, без якого інвазії віріонів не відбувається), реплікацію його всередині клітин, його вихід та інфікування інших міоцитів. В даний період головну роль грає пряма ушкоджуюча дія вірусу на серцевий м'яз,

оскільки реплікація та вихід вірусу з клітини може супроводжуватися лізисом кардіоміоцитів. Іншим не менш важливим уражаючим фактором є дія вірусних протеаз всередині клітин міокарду. Розщеплення ними білку дистрофіну призводить до дезінтеграції кардіоміоцитів та систолічної дисфункції шлуночків серця. Надалі починається ініціація імунної відповіді на реплікацію вірусу, яка проявляється інфільтрацією міокарду натуральними кілерами та макрофагами, в наступному – Т-лімфоцитами (I. Kindermann et al., 2012). Треба зазначити, що некроз міоцитів також приводить до вивільнення внутрішньоклітинних білків (наприклад, міозину), які в нормі є «прихованими» та не попадають в поле зору імунної системи.

Підгостра фаза триває від кількох тижнів до кількох місяців, характеризується імунними та аутоімунними реакціями. Вірус-специфічні Т-кілери та віруснейтралізуючі антитіла в більшості випадків протягом підгострої фази призводять до очищення міокарду від вірусу. Проте наведені ланки імунітету перехресно вражають міокард через феномен молекулярної мімікрії. Крім того, вивільнення «внутрішніх» протеїнів кардіоміоцитів під час їх лізису в гостру фазу може вести до аутоімунізації та синтезу аутоантитіл проти міокарду. Вказані процеси призводять до ще більшого враження серцевого м'язу та погіршення клінічних проявів перебігу захворювання. Важливе значення в підгостру та хронічну фази має гіперпродукція фактору некрозу пухлини- α , інтерлейкіну-1, інтерлейкіну-6 в міокарді, яка підтримує запальний процес та індукує апоптоз кардіоміоцитів.

В більшості випадків міокардит закінчується одужанням, не супроводжується переходом в хронічну фазу (фаза постміокардитичної ДКМП), оскільки із очищенням серцевого м'язу від вірусу як правило імунні та аутоімунні процеси супресуються. Проте в окремих випадках не відбувається повного очищення міокарду від вірусної інфекції, спостерігається її хронічне персистування, аутоімунна відповідь із синтезом антитіл до міокарду із переходом у хронічний перебіг (I. Kindermann et al., 2012).

У 30% дітей, що перенесли міокардит розвивається дилатаційна кардіоміопатія (N.L. Diny et al., 2017).

Патогенез, в якому важливу роль грає як ураження міокарду збудником, так й імунна відповідь, має місце при бактеріальних, грибкових та паразитарних міокардитах. При дифтерійному міокардиті має значення також токсичний вплив екзотоксину *Corynebacterium diphtheriae* на міокард.

При еозинофільному (токсикоалергічному) міокардиті, який може виникати внаслідок алергії, паразитарних інвазій, реакції гіперчутливості до ліків, відбувається еозинофільна інфільтрація міокарду із токсичним впливом еозинофілів на серцевий м'яз.

Певне значення в етіопатогенезі захворювання мають генетичні дефекти інтерферону та рецепторів, що відповідають за імунну відповідь експресію інтерферонів (S. Belkaya et al., 2017, A. Weithauser et al., 2013).

Класифікація. Найбільш зручною для практичної діяльності є класифікація неревматичних кардитів у дітей професора Н.А. Білоконь. Ця класифікація враховує етіологічний фактор, форму, перебіг, тяжкість кардиту, ступінь серцевої недостатності, наслідки та ускладнення (таблиця 5.2).

Таблиця 5.2

Класифікація неревматичних кардитів у дітей (Н.А.Білоконь, 1984)

Період виникнення захворювання	Вроджений («ранній», «пізній»), набутий
Етіологічний фактор	Вірусний, вірусно-бактеріальний, бактеріальний, паразитарний, грибковий, алергічний (медикаментозний, сироватковий, поствакцинальний), ідіопатичний
Форма	Кардит, ураження провідної системи серця
Перебіг	Гострий - до 3-х міс. Підгострий - до 18 міс. Рецидивуючий, первинно-хронічний (застійний, гіпертрофічний, рестриктивний варіант)
Ступінь тяжкості	Легкий, середній, важкий
Форма і стадія серцевої недостатності	Лівошлуночкова I, II А, IIБ, III ст. Правошлуночкова I, II А, IIБ, III ст. Тотальна
Вихід та ускладнення	Кардіосклероз, гіпертрофія міокарда, порушення ритму та провідності, легенева гіпертензія, ураження клапанного апарату, констриктивний міоперикардит, тромбоемболічний синдром

Згідно клінічній класифікації міокардитів (VI конгрес кардіологів України, 2000) виділяють:

1. Гострий міокардит:
 - із встановленою етіологією (інфекційний, бактеріальний, вірусний, паразитарний, при інших захворюваннях);
 - неуточнений.
2. Хронічний неуточнений міокардит.
3. Міокардіофіброз.

4. Поширеність:

- ізольований (вогнищевий);
- дифузний.

5. Перебіг захворювання:

- середньої тяжкості - збільшення розмірів серця без серцевої недостатності;
- важкий - кардіомегалія з ознаками серцевої недостатності, кардіогенним шоком, важкими порушеннями ритму.

6. Клінічні варіанти: аритмія, порушення реполяризації, кардіалгія.

7. Серцева недостатність (0-III стадії).

Клінічна картина

Ранні вроджені кардити виникають внаслідок дії етіологічних агентів на серце плода в ранній фетальний період (4-7 міс. вагітності), коли тканини серця плода ще не можуть відповісти повною запальною реакцією, а відповідають реакцією проліферації сполучної тканини, із формуванням фіброзної та еластичної тканини. Процес починається з ендокарда, потім залучається міокард. В залежності від того, яких волокон більше, розвивається фіброеластоз або еластофіброз міокарду. Дитина зазвичай народжується з порушенням скоротливої функції міокарду, з дилатацією його порожнин. Клінічна маніфестація раннього вродженого кардита починається в перші 1-6 міс. життя. Діти народжуються з нормальною або помірно зниженою масою тіла, з подальшим прогресивним відставанням в масі тіла та фізичному розвитку через розвиток прогресуючої серцевої недостатності. На ЕКГ реєструються ознаки гіпертрофії лівого передсердя і лівого шлуночка, часто з глибокими зубцями Q у відведеннях II, III, AVF, V5-6. Характерні зміни реполяризації у вигляді інверсії сегмента ST в «лівих» відведеннях, що, ймовірно, пов'язано з ішемією субендокардіальних шарів міокарда. Можливі порушення внутрішньошлуночкової провідності, блокади лівої ніжки пучка Гіса.

При рентгенографії грудної клітки виявляється посилення легеневого малюнка за рахунок венозного застою. Серце, як правило, значно збільшене (кардіоторакальний індекс більше 60%), в основному, за рахунок лівого шлуночка.

При проведенні ЕХО-КГ визначаються ущільнення ехосигналу від ендокарду, значна дилатація лівого шлуночка і лівого передсердя, гіпокінезія міжшлуночкової перегородки. Відзначається різке зменшення фракції викиду нижче 45-50%.

Пізні вроджені кардити виникають в останньому триместрі вагітності (після 7 місяця внутрішньоутробного розвитку), коли плід вже може відповідати запальною реакцією на пошкоджуючий агент. Запалення в міокарді перебігає так само, як у дітей з набутими міокардитами. Дитина може народитися як з результатом перенесеного кардиту, так і з перебігом запального процесу в міокарді. Результатами пізніх вроджених кардитів бувають стійкі порушення ритму або провідності (екстрасистолія, тріпотіння передсердь, пароксизмальна або непароксизмальна тахікардія, АВ-блокади, блокади ніжок пучка Гіса), стійкі порушення процесів реполяризації, збільшення електричної активності лівого шлуночка, які можна виявити вже в періоді новонародженості. При проведенні ЕХО-КГ може виявлятися невелике розширення лівого шлуночка. Лабораторні показники крові в межах норми.

Скарги при набутому кардиті: у дітей молодшого віку може бути блювання (48%) та зниження апетиту (40%), підвищене потовиділення при напрузі, поганий сон, збудливість; у старших дітей – млявість, швидка втомлюваність. В деяких випадках спостерігається лихоманка, або субфебрильна температура тіла. Можуть мати місце скарги на відчуття серцебиття, перебоїв у роботі серця, виникати пресинкопе або синкопе внаслідок порушень ритму.

Анамнестичні дані щодо перенесеного вірусного захворювання (катаральні явища з боку верхніх дихальних шляхів чи гастроінтестинальні прояви) протягом від 10 до 14 останніх днів, має місце майже у 90% дітей з вірусним міокардитом. При еозинофільному міокардиті у третини пацієнтів наявний анамнез алергічних захворювань (бронхіальна астма, алергічний риніт, атопічний дерматит). В анамнезі при Лайм-кардиті виявляється укусу кліща та поява мігруючої еритеми в місці укусу, а ураження серця виникає через кілька тижнів після місцевих проявів захворювання. Якщо міокардит виникає на фоні інших патологічних станів (скарлатина, дифтерія, системні запальні захворювання сполучної тканини, системні васкуліти, тощо) то прояви ураження міокарду мають місце на фоні симптоматики основного захворювання.

Клінічна картина гострого міокардиту обумовлена синдромом малого серцевого викиду, застійними явищами у великому та малому колах кровообігу, порушенням ритму та тромбемболіями, загальними проявами. Виявляються симптоми застійної серцевої недостатності за лівошлуночковим типом, задишки, порушення фізичного розвитку. Синдром малого серцевого викиду лівого шлуночка проявляється тахікардією та ниткоподібним пульсом, болем в животі та диспепсією (мезентеріальна ішемія),

позитивним симптомом блідої плями. Симптомами застійної серцевої недостатності по правошлуночковому типу є периферичні набряки, асцит, гепатомегалія (у 50% хворих), набухання шийних вен. Іноді першим проявом міокардиту у дітей може бути синдром раптової серцевої смерті. *При аускультатії* виявляється послаблення тонів серця, порушення ритму, тахікардія, ритм галопу, систолічний шум на верхівці серця з ірадіацією в ліву пахвову ділянку (відносна мітральна недостатність), симетричні вологі дрібноміхурчасті хрипи в базальних відділах легень (застій крові в малому колі кровообігу). Артеріальний тиск як правило залишається в межах норми, але може знижуватися при фульмінантному перебігу міокардиту.

Інструментальні методи обстеження. Електрокардіографія, холтеровське моніторування ЕКГ. Найбільш поширеними знахідками на ЕКГ при міокардиті є синусова тахікардія, відхилення електричної вісі серця ліворуч, ознаки гіпертрофії лівого, або обох шлуночків, порушення процесів реполяризації (елевація чи депресія сегменту ST, неспецифічні зміни зубця T, подовження інтервалу QT), порушення провідності (атріовентрикулярна блокада I-III ступеня, порушення внутрішньошлуночкової провідності), надшлуночкова або шлуночкова екстрасистолія (S.B. Freedman, 2007). При екстрасистолії показане холтеровське моніторування ЕКГ для визначення кількості екстрасистол за добу та вирішення питання про необхідність антиаритмічної терапії.

Рентгенографія органів грудної клітки. Наявність рентгенологічних змін залежить від тяжкості перебігу міокардиту. Найбільш часто виявляється кардіомегалія, дилатація лівого шлуночка (форма «качки»), лівого передсердя (згладжена талія серця), при застійній серцевій недостатності по лівошлуночковому типу – ознаки застою крові в базальних відділах легень, інфільтрати в легенях (при еозинофільному міокардиті).

Трансторакальна доплерехокардіографія є інформативною для констатації ураження міокарду, особливо при дифузному його залученні. В такому випадку має місце зниження скоротливості лівого шлуночка, дилатація порожнини, відносна недостатність мітрального, трикуспідального клапанів через розширення атріовентрикулярних отворів, відносно вкорочення хорд при дилатації порожнини шлуночків та/або дисфункції папілярних м'язів при залученні їх у запальний процес (рисунок 5.1)*. При фульмінантному міокардиті мають місце нормальні розміри порожнини шлуночків на фоні значно потовщеної через набряк міокарду міжшлуночкової перетинки (I.Kindermann et al., 2012).

* – Дивись кольорову вкладинку

При локальному залученні міокарду шлуночків можливості ехокардіографії значно обмежуються. Дослідження O.Goitein et al. (2009) показало, що лише 8 (35%) з 23 дорослих хворих на гострий міокардит із ознаками регіонарного ураження міокарду за даними МРТ серця з контрастуванням мали ознаки гіпокінезії або дискінезії його стінки згідно результатів ехокардіографії.

МРТ серця є перспективним методом неінвазивної діагностики міокардиту. Чутливість та специфічність МРТ для виявлення даної патології у дорослих складає 86% та 95%, в той час же час для ендоміокардіальної біопсії за «Далласькими» критеріями – 35-50% та 78-89% відповідно. Таким чином, МРТ серця не поступається за інформативністю стосовно виявлення запального процесу в міокарді ендоміокардіальній біопсії і при цьому є неінвазивною процедурою (хоча проведення МРТ у малих дітей вимагає загальної анестезії). Недоліками даного методу є визначення непрямих ознак запалення міокарду замість прямого виявлення запальної інфільтрації «під мікроскопом», а також неможливість провести визначення наявності вірусного геному в міокарді.

Для діагностики міокардиту за даними МРТ використовуються погоджені критерії Lake Louise (Lake Louise Consensus Criteria). Згідно даного консенсусу, максимальна діагностична точність може бути досягнута при наявності ≥ 2 з перерахованих критеріїв: регіональне або дифузне посилення сигналу від міокарда в T2-зваженому режимі (відображає набряк), підвищення співвідношення загальної інтенсивності сигналу від міокарда до інтенсивності сигналу від скелетних м'язів при ранньому контрастуванні гадолінієм в T1-зваженому режимі (відображає гіперемію та підвищення проникності капілярів) або наявність принаймні одного локусу ураження з нехарактерним для ішемічного розташуванням при відстроченому контрастуванні гадолінієм (відображає некроз міокарду) (M.G.Friedrich et al., 2009) (рисунок 5.2). Міокардит у дітей характеризується переважно субепікардіальним та трансмуральним ураженням латеральної стінки лівого шлуночка

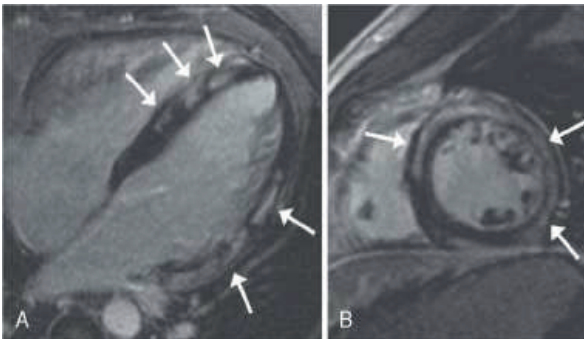


Рисунок 5.2. Раннє контрастування гадолінієм при МРТ серця хворого на міокардит в місцях запалення міокарду лівого шлуночка (показано стрілками): А – повздовжня проекція, В – поперечна проекція. (Джерело: <http://cardiology-secrets.blogspot.com/2010/08/diagnosis-of-heart-cardiac-magnetic.html>).

(S. Vashist et al., 2009). Навпаки, ішемічне ураження міокарду характеризується здебільшого ендоміокардіальною або трансмуральною локалізацією.

Згідно дослідження Н. Mahrholdt et al. (2006) паттерн залучення міокарду при вірусному міокардиті на МРТ серця може відрізнятися залежно від типу вірусу та прогнозувати перебіг захворювання. Наприклад, пацієнти з міокардитом, викликаним парвовірусом В19, мали субепікардіальне ураження вільної стінки лівого шлуночка при відстроченому контрастуванні гадолінієм та видужували протягом декількох місяців. З іншого боку, у хворих, міокард яких був уражений вірусом герпесу 6 типу, мало місце залучення міжшлуночкової перетинки, а міокардит часто прогресував до хронічної серцевої недостатності.

Сцинтиграфія з міченими індієм-111 антиміозиновими антитілами. Діагностичне значення у дітей даного методу залишається сумнівним. Негативні результати тесту практично завжди співпадають з негативними результатами ендоміокардіальної біопсії (92-98%), тому дане дослідження може бути використане для виключення діагнозу, проте високий відсоток хибнопозитивних результатів ставить під сумнів його діагностичну цінність для підтвердження міокардиту.

Ендоміокардіальна біопсія. Залишається «золотим стандартом» діагностики міокардиту в Європейській та американській кардіології. Класичними гістологічними критеріями міокардиту є «Даллаські» критерії, за якими міокардит поділяється на активний та межовий (H.T. Aretz et al., 1997):

Активний міокардит: наявність запального інфільтрату міокарда з некрозом та/або дегенерацією суміжно розташованих кардіоміоцитів не типових для коронарогенного ішемічного ушкодження.

Межовий міокардит: наявність запального інфільтрату міокарда без некрозу або дегенерації суміжно розташованих кардіоміоцитів.

Проте широка варіабельність трактовки результатів біопсії за «Далласькими» критеріями робила відтворюваність методу сумнівною. Саме тому ВООЗ розробила так звану Магбурську класифікацію результатів ендоміокардіальної біопсії (1995). Сильними сторонами даної класифікації є точні критерії «запальної інфільтрації» міокарду та класифікація динаміки перебігу міокардиту за даними повторних ендоміокардіальних біопсій:

Початкова ендоміокардіальна біопсія:

- Гострий (активний) міокардит: чітко окреслена інфільтрація (дифузна, вогнищева або зливна), більше 14 лейкоцитів/мм² поля зору (переважно активовані Т-клітини або макрофаги). Концентрація імунних клітин

має бути виміряна кількісно за допомогою імуногістохімічного методу. Наявність некрозу або дегенерації кардіоміоцитів є обов'язковою; фіброз може бути відсутнім або наявним, його ступінь повинен бути також класифікований.

- Хронічний міокардит: інфільтрація > 14 лейкоцитами/мм² (дифузна, фокальна або зливна, переважно активовані Т-клітини або макрофаги). Концентрація імунних клітин має бути виміряна кількісно за допомогою імуногістохімічного методу. Некроз або дегенерація кардіоміоцитів не спостерігається; фіброз може бути відсутнім або наявним, його ступінь повинен бути також класифікований.

- Міокардит відсутній: немає інфільтрації лейкоцитами або їх менше $14 / \text{мм}^2$.

Подальші біопсії дають можливість визначити:

- Персистуючий міокардит: відповідає критеріям гострого або хронічного міокардиту при початковій біопсії.

- Міокардит в стадії розрішення: відповідає критеріям гострого або хронічного міокардиту при початковій біопсії, але запальний процес менш виражений ніж при першій біопсії.

- При одужанні інфільтрації лейкоцитами немає або їх кількість менше $14 / \text{мм}^2$.

Об'єм фіброзу повинен бути описаний як: відсутній (ступінь 0), незначний (ступінь I), помірний (ступінь II) або тяжкий (ступінь III). Локалізація та формування фіброзу повинні визначатися як ендокардіальний, із заміщенням кардіоміоцитів або інтерстиціальний.

Ендоміокардіальна біопсія дозволяє провести безпосереднє визначення наявності вірусного геному в біоптаті міокарду методом ПЛР або гібридизації *in situ*, що є ключовим фактором вибору тактики протівірусної чи імуносупресивної терапії вірусного міокардиту; дозволяє визначити специфічні типи міокардитів: гігантоклітинний (інфільтрація багатоядерними гігантськими клітинами), саркоїдозний (виявлення гранульом), еозинофільний (наявність інфільтрації міокарду еозинофілами), віддиференціювати хронічний міокардит від ДКМП (за відсутністю запальної інфільтрації), виявити інфільтративне ураження міокарду при хворобах накопичення, а також побачити непрямі ознаки мітохондріальних захворювань.

Лабораторне дослідження. За даними літератури підвищення швидкості осідання еритроцитів та С-реактивного протеїну у дітей з міокардитом має місце в 1/3-1/2 випадків в гостру фазу, а отже їх нормальний рівень не виключає діагноз запального ураження міокарду. Рівень аспаратамі-

нотрансферази в сироватці крові підвищений у 85% дітей в гостру фазу міокардиту (S.B. Freedman et al., 2007). Рівень загальної креатинфосфокінази в крові підвищується тільки при масивному лізисі кардіоміоцитів.

Біологічними маркерами для діагностики міокардиту називаються специфічні для міокарду молекули, які в нормі знаходяться внутрішньоклітинно та виділяються у кров при деструкції кардіоміоцитів (креатинкіназа МВ, тропонін Т, тропонін І).

Підвищення рівня тропоніну І в крові має високу специфічність (89%), проте низьку чутливість (34%) у дорослих пацієнтів з гострим міокардитом. За рівнем тропоніну І можна оцінити тяжкість міокардиту (M.Al-Biltagi et al., 2010; D. Wang et al., 2016; A. Pollack et al., 2015).

Креатинкіназа МВ підвищується в сироватці крові лише у 5,7% дорослих пацієнтів з гістологічно підтвердженим міокардитом. В той же час підвищення сироваткової концентрації тропоніну Т має чутливість 71% та специфічність 86% при гострому міокардиті у дітей (J. Soongswang et al., 2005). Дана молекула з'являється в крові у підвищеній концентрації вже протягом декількох годин після запального ураження міокарду. Після зупинки прогресування некрозу кардіоміоцитів підвищення концентрації тропоніну Т в крові зберігається протягом більше одного тижня. Таким чином, креатинкіназа МВ, як маркер, має вкрай низьку чутливість при міокардиті, а тест на рівень тропоніну І в сироватці крові раціонально використовувати для підтвердження діагнозу, проте не для його виключення. Найбільш діагностично корисним біомаркером при міокардиті у дітей є сироватковий рівень тропоніну Т.

Слід також враховувати, що нормальний рівень креатинкінази МВ у новонароджених вищий порівняно із дітьми інших вікових груп, що слід враховувати при інтерпретації цього показника при діагностиці вродженого кардиту (C.V. Bellieni et al., 2017)

В якості кардіомаркерів, що підтверджують міокардит, можуть бути також корисними тумор некротизуючий фактор (ТНФ- α), інтерлейкін-18, мікроРНК та ін. (D.D. McManus, J.E. Freedman, 2015; M.F. Corsten et al., 2012; Z.G. Chen et al., 2015; H.F. Xu et al., 2012; Wang D et al., 2016), проте на сьогодні вони ще не отримали широкого впровадження в лікарську практику.

Важливу роль в діагностиці вірусного міокардиту грає виявлення ознак інфікування кардіотропним вірусом. Рекомендовано проводити *виявлення геному вірусу* методом ПЛР у крові, калі та/чи назофарингеальних змивах. Перелік типових збудників для виявлення включає: ентеровірус, аденовірус, парвовірус В19, гепатит С та віруси групи герпесу (Епштейн-

на-Барр, цитомегаловірус, вірус простого герпесу 1 типу, вірус герпесу 6 типу та вірус вітряної віспи).

Окремо слід зазначити, що міокардит викликаний *Mycoplasma pneumoniae* є рідким, проте потенційно важким ускладненням респіраторних захворювань. Виявлення IgM збудника, або наявності чотирикратного підвищення рівня IgG методом парних сироваток є діагностичне корисним, проте неспецифічним для даної етіології хвороби.

Встановлення діагнозу. На сьогоднішній день не існує достовірних критеріїв діагностики міокардиту у дітей, а постановка клінічного діагнозу вимагає від лікаря досвіду та проведення клопітливої диференціальної діагностики. Доказами ураження міокарда є порушення його функцій: скоротливості, автоматизму, збудливості та провідності. При порушенні скоротливої функції міокарду, що має місце для масивного або тотального залучення міокарду лівого шлуночка, необхідність внесення міокардиту до списку диференціальної діагностики не викликає сумнівів.

Більше сумнівів викликають хворі із порушенням тільки електричної функції міокарду, яке в більшості випадків у дітей носить функціональний характер (С.П.Кривопустов, 2008). Проте, зважаючи на можливість локального ураження міокарду, раціонально розглядати даний діагноз в якості диференціальної діагностики кожного вперше виявленого випадку порушення ритму чи провідності, особливо при наявності в анамнезі нещодавно перенесеного вірусного захворювання.

Оцінка значення різних методів дослідження при діагностиці міокардиту показала, що патологічні знахідки на МРТ серця були виявлені у 36% пацієнтів із змінами ЕКГ спокою і у 73% пацієнтів з підвищенням рівня тропоніну. На противагу цьому, нормальні результати МРТ були отримані у 95% пацієнтів з негативним тропоніном, але тільки в 41% пацієнтів з нормальною ЕКГ (А. Flogian et al., 2015). Таким чином на МРТ серця слід направляти пацієнтів після проведення ЕКГ і визначення рівня серцевих ферментів.

Ведення пацієнтів. Стратегія лікування міокардиту включає:

- Етіотропну терапію (вплив на збудника міокардиту).
- Усунення запального процесу.
- Нормалізацію імунологічної реактивності пацієнта.
- Ліквідацію або компенсацію серцево-судинної недостатності.
- Усунення метаболічних змін в міокарді.

Режим. Навіть при відсутності ознак серцевої недостатності в гострий період захворювання необхідно призначити постільний режим, в подальшому - на 6 місяців заборонити аеробні навантаження (Kindermann

A et al., 2012). Спортсмени можуть повернутися до занять спортом, тільки якщо функція ЛШ, його розміри та кінетика стінок повернулися до норми, маркери запального процесу є негативними, ЕКГ у 12 відведеннях не виявляє відхилень, а за даними холтерівського моніторингу ЕКГ або тредміл тесту/велоергометрії не виявляється клінічно значущих порушень ритму та провідності при фізичному навантаженні (Maron V.J. et al., 2005).

Противірусна терапія. При доведеній персистенції вірусу в міокарді (виявлення геному вірусу методом ПЛР) обґрунтованим є призначення противірусних препаратів. При інфікуванні міокарду вірусами групи герпесу призначається ганцикловір. Рибовірін разом із альфа-інтерфероном у дорослих хворих із вірусним міокардитом продемонстрував ефективність проти вірусу Коксакі (A. Matsumori, 2007). Добре зарекомендували себе препарати β-інтерферону. Так за даними U. Kühn et al. (2003) призначення β-інтерферону підшкірно в дозі 6 млн ОД тричі на тиждень протягом 6 місяців дорослим пацієнтам з підтвердженим ентеровірусним та аденовірусним міокардитом призвело до очищення серцевого м'язу від вірусу у всіх 22 хворих та покращення функції лівого шлуночка в 15 з 22 випадків (U. Kühn et al., 2003). В подальшому в подвійному сліпому рандомізованому плацебо-контрольованому багатоцентровому дослідженні ВІСС (Бетаферон у хворих з хронічною вірусною кардіоміопатією), що включало 143 хворих, досліджувалася ефективність лікування вірусного міокардиту IFN-β-1b порівняно з плацебо (H.P. Schultheiss et al., 2004). Лікування β-інтерфероном значно знижувало вірусне навантаження в міокарді, однак повна елімінація вірусу була досягнута не у всіх хворих. При цьому функціональний клас за NYHA достовірно покращувався.

У випадках вірусної етіології міокардиту в перші 2-3 тижні протипоказане призначення неспецифічних протизапальних препаратів, тому що в гострій фазі під впливом протизапальних препаратів, можливо значне прискорення реплікації вірусів, збільшення пошкодження міокарда, зменшення вироблення інтерферону. В даний час для лікування гострого вірусного міокардиту доцільне застосування внутрішньовенного гамма-глобуліну (2г/кг на добу). При ідентифікації вірусів простого герпесу, Епштейн-Барра, цитомегаловірусу призначається ацикловір: до 2-х років - в дозі 100 мг 5 разів на добу протягом 5 днів, старше 2 років - 200 мг 5 разів на добу, 5 днів, або рибовірін. При бактеріальній етіології міокардиту призначаються антибактеріальні препарати широкого спектру дії протягом 2-3-х тижнів, враховуючи чутливість збудника до антибактеріального препарату.

Глюкокортикоїдні препарати є важливим засобом у лікуванні пацієнтів з міокардитом, володіючи імуносупресивною і протизапальною дією.

Показанням до призначення ГКС є важкий перебіг міокардиту з клінічними симптомами серцевої недостатності, порушення ритму та провідності. Преднізолон призначають перорально з розрахунку 1 мг/кг протягом 10-12 днів з подальшим поступовим зниженням дози.

Терапія серцевої недостатності. Терапія гострої та хронічної серцевої недостатності проводиться згідно загальних положень з тим уточненням, що при міокардиті чутливість кардіоміцитів до дігосину є підвищеною, що створює у мови для зниженого порогу його кардіотоксичності та потребує використання препарату в нижчих дозах (див. табл. 5.3).

Таблиця 5.3

Розрахунок дози дигоксину при міокардиті у дітей

Вік	Доза насичення, мг/кг	Підтримуюча доза
1 день – 1 міс.	0,03	1/4–1/5 дози насичення /добу
1–36 міс.	0,04	1/4–1/6 дози насичення /добу
Старше 3 років	0,02–0,03	1/5–1/7 дози насичення /добу

У дітей раннього віку при тяжкому перебігу набутого міокардиту з розвитком гострої серцевої недостатності інотропну підтримку починають з інфузії допаміну (5-8 мкг/кг/хв) або добутаміну (5-10 мкг/кг/хв) і тільки після стабілізації гемодинаміки через 2-3 дні переходять до дигіталізації.

Діуретики. При ПК ІА - препаратом вибору є верошпірон (2 мг/кг), при ПК ІБ-ІІІ доцільно використовувати комбінацію верошпірону з фуросемідом (1 мг/кг).

Терапія порушення ритму. Проводиться за стандартними схемами (див. розділ «Порушення ритму та провідності») з тим уточненням, що при міокардиті, зважаючи на велику частоту зниження скоротливості лівого шлуночка, в якості антиаритмічного лікування слід надавати перевагу препаратам, які не порушують систолічну функцію серця (аміодарон) або позитивно на неї впливають (β-блокатори, окрім випадків гострої серцевої недостатності).

Інгібітори ангіотензинперетворюючого ферменту (АПФ) - обов'язкова складова в лікуванні гострого міокардиту. Препарати цієї групи знижують пост- і переднавантаження, зменшують застій в малому колі кровообігу і збільшують серцевий викид (капторил – 0,5-1-2 мг/кг/добу в 3 прийоми).

Кардіометаболічна терапія. Дане лікування направлене на поліпшення метаболізму кардіоміоцитів, підвищення їх стійкості до оксидант-

ного стресу, компенсування збільшеної потреби в кисні та є патогенетично обґрунтованим при міокардиті. Фосфокреатин є енергетичним субстратом, який чинить кардіопротекторний ефект, зумовлений стабілізацією сарколеми кардіоміоциту, збереження клітинного пулу аденінових нуклеотидів, яке забезпечується через інгібування ферментів, що приймають участь в контролі їх катаболізму. Препарат фосфокреатину (Неотон) випускається у флаконах по 1 г у вигляді порошку для приготування розчину для інфузій. Дітям від 6 міс до 1 року вводиться 0,5 г/добу, від 1 до 13 років - 1 г/добу, курсом до 3 тижнів; підліткам та дорослим препарат призначається в дозі 1-2 г/добу загальною курсовою дозою 5-8 г. Неотон вводиться внутрішньовенно краплинно 1-2 рази на добу, після розчинення в 200 мл фізіологічного розчину або 5% глюкози. Згідно даних рандомізованого дослідження X. Jun et al. (2010) у дітей у гострим міокардитом, викликаним коксаківірусом В, призначення фосфокреатину мало кардіопротекторний вплив завдяки пригніченню синтезу ушкоджуючих міокард вільних радикалів в та апоптозу кардіоміоцитів. Крім того, за даними W. Tao et al (2007) використання фосфокреатину в комплексній терапії дорослих хворих на міокардит із тяжкою серцевою недостатністю призводило до достовірного покращення систолічної функції лівого шлуночка та зменшення симптомів серцевої недостатності.

Іншими кардіометаболічними препаратами, які мають доказову базу при систолічній дисфункції лівого шлуночка є левокарнітин та триметазидин. Так згідно даних V.M. Azevedo et al. (2005) левокарнітин в дозі 100 мг/кг/день при ідіопатичній ДКМП у дітей достовірно покращує ехокардіографічні параметри скоротливості ЛШ. Зазвичай термін лікування левокарнітином триває 1-3 місяці.

Дослідження H. Tuunanen et al. (2008) та P. Zhao et al. (2013) показало, що триметазидин покращує систолічну функцію ЛШ та переносимість фізичних навантажень при ДКМП у дорослих. У дітей триметазидин призначається в таблетках по 20 мг залежно від віку у дозі 1/3-1 таблетка тричі на день курсом мінімум 3 місяці.

Імуносупресивна терапія. У хворих на вірусний міокардит при переході захворювання в хронічну фазу, коли головну роль в ураженні міокарду грає аутоімунна відповідь, патогенетично обґрунтованою є імуносупресивна терапія. Проте якщо дане лікування призначити на фоні персистенції вірусу в кардіоміоцитах, зниження імунної відповіді призведе до агравації вірусного ураження серцевого м'язу. У випадку персистуючого запалення за результатами ендоміокардіальної біопсії та очищення серцевого м'язу від вірусу можна призначити глюкокортикоїди та/або азатіоприн. В рандо-

мізованому плацебо-контрольованому дослідженні A.Frustaci et al. (2009) глюкокортикоїди в дозі 1 мг/кг/добу за преднізолоном протягом 4 тижнів з наступним переходом на дозу 0,33 мг/кг/день протягом ще 5 місяців + азатіоприн 2 мг/кг/добу протягом 6 міс при міокардиті з ХСН та ПЛР-негативним результатом дослідження біоптату міокарда на аденовірус, вірус Епштейна-Барр, простого герпесу 1 та 2 типів, герпесу 6 типу, парвовірус В19, цитомегаловірус, ентеровірус, вірус грипу А/В, гепатиту С показало достовірне підвищення ФВ та зменшення кінцевого діастолічного розміру лівого шлуночка через півроку терапії.

Доведено, що застосування імуносупресивної терапії в комплексі із введенням імуноглобуліну зменшує ризик розвитку дилатаційної кардіоміопатії у дітей в результаті перенесеного міокардиту з 35 до 17% (Márquez-González H et al., 2016).

Методики лікування на стадії дослідження. Зважаючи на аутоімунний компонент ураження серця при вірусному міокардиті/постміокардитичній ДКМП, методи екстракорпорального очищення крові хворого від антитіл, в тому числі й від антитіл до міокарду (*імуносорбція/плазмаферез*) можуть покращити перебіг захворювання. На сьогоднішній день існують дані, що імуносорбція при ДКМП покращує скоротливість лівого шлуночка та зменшує його кінцеводіастолічний розмір (I. Kindermann et al., 2012), проте широкого використання методики при даних захворюваннях у дітей поки що не отримали.

Продовжують вивчатися методика призначення мофетилу мікофенолат як імуносупресанту аутоімунного компоненту при постміокардитичній ДКМП, вакцини від ентеровірусів та аденовірусу, специфічні імуноглобуліни проти даних збудників в якості імунопрофілактичного та протівірусного лікування.

Імплантація штучного водія ритму. Як правило, показана при міокардиті з ураженням провідної системи серця у вигляді симптоматичної атріовентрикулярної блокади II-III ступенів.

Радіочастотна абляція аритмогенного субстрату. (Дивись розділ «Порушення ритму та провідності»). Слід підкреслити, що аритмогенним субстратом при міокардиті є уражений запальним процесом міокард, який є менш стійким до ятрогенних втручань. Це означає більшу ймовірність ускладнень, наприклад розриву стінки серця під час даної процедури.

Нижче наводяться два алгоритми ведення пацієнтів з міокардитом: Німецького товариства дитячих кардіологів (рисунок 5.3) та рекомендований алгоритм для дорослих (рисунок 5.4). На нашу думку кожний з них має свої переваги. Так перший алгоритм специфічно розроблений для ді-

тей, другий – враховує останні досягнення у розвитку неінвазивних методик для постановці діагнозу міокардит (наприклад, МРТ серця з контрастуванням).

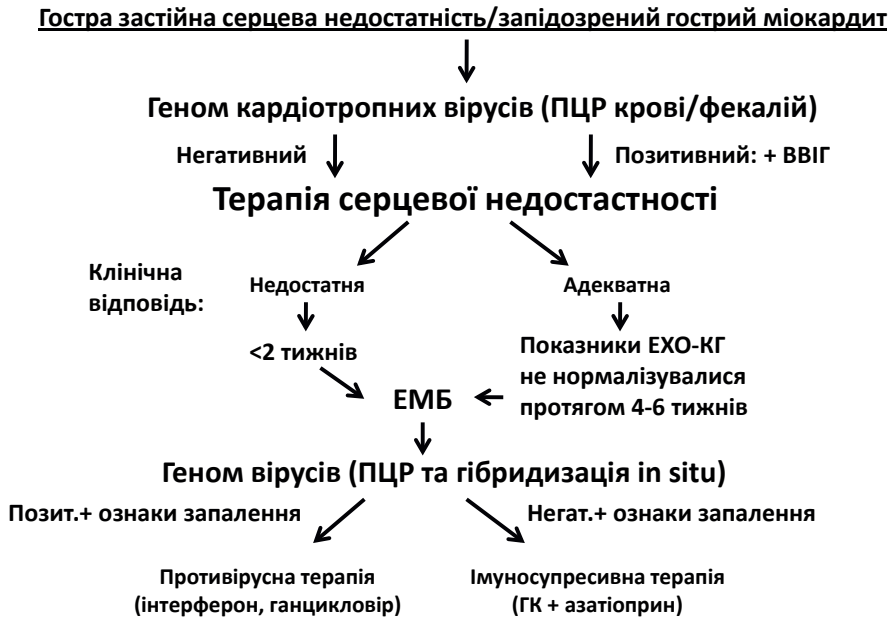


Рисунок 5.3. Схема ведення дітей із підозрою на гострий міокардит (джерело: Рекомендації Німецької асоціації дитячих кардіологів (2005). ВВІГ – внутрішньовенний імуноглобулін (вводиться 1-2 г/кг за 48 годин), ЕМБ – ендоміокардіальна біопсія.

Специфічні типи міокардитів. Наявність *еозинофільного* міокардиту як правило не вимагає специфічної терапії, лікування є симптоматичним, частіше має місце самостійне одужання. Проте патогенетично обґрунтованим є призначення глюкокортикоїдів коротким курсом в середніх дозах.

Гігантоклітинний міокардит не має доведеного ефективного лікування. Вважається патогенетично обґрунтованим застосування глюкокортикоїдів та імуносупресивної терапії, проте навіть в такому випадку даний тип міокардиту має несприятливий прогноз перебігу. Призначення циклоспорину або глюкокортикоїдів±азатиоприну збільшує середню тривалість життя до 12 місяців порівняно з 3 місяцями при відсутності лікування (I. Kindermann et al., 2012). При цьому відміна імуносупресивної терапії часто призводить до фатального рецидиву захворювання.

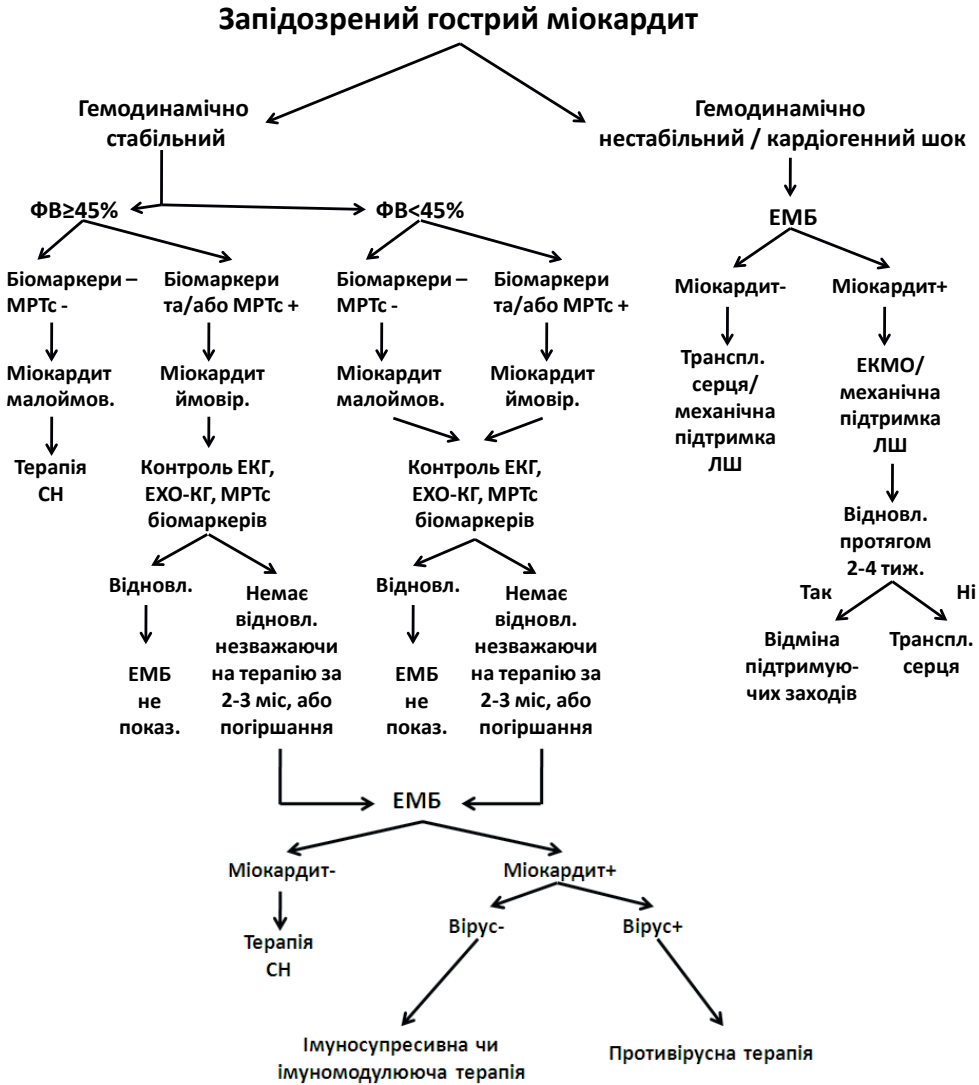


Рисунок 5.4. Схема ведення дорослих із запідозреним гострим міокардитом (за I. Kindermann et al., 2012).

ЕКГ – електрокардіографія; ЕКМО – екстракорпоральна мембранна оксигенація; ЕМБ – ендоміокардіальна біопсія; ЕХО-КГ – ехокардіографія; МРТс – магнітно-резонансна томографія серця; ЛШ – лівий шлуночок; СН – серцева недостатність; ФВ – фракція викиду.

Саркоїдозний міокардит вимагає раннього призначення високої дози (зазвичай 2 мг/кг/добу) глюкокортикоїдів, що покращує насосну функцію серця. Виживаемість пацієнтів з саркоїдозним міокардитом протягом 5 років варіює від 60% до 90% (I. Kindermann et al., 2012).

При міокардиті на фоні аутоімунних/аутозапальних хвороб проводиться специфічне лікування основного захворювання, на фоні якого зазвичай покращується і стан серця. За необхідності проводиться терапія серцевої недостатності та антиаритмічне лікування.

Диспансеризація. Після перенесеного міокардиту дитина перебуває під наглядом педіатра та дитячого кардіоревматолога: протягом 4 місяців після виписки із стаціонару оглядається 1 раз на місяць, потім протягом року - 1 раз на квартал, після цього - 1 раз на 6 міс (за показаннями частіше). При кожному огляді проводиться ЕКГ. Ехокардіографія проводиться 1 раз на рік, за показаннями - частіше. Важливі санація хронічних вогнищ інфекції, дотримання режиму дня і відпочинку, раціональне харчування (С.П. Кривопустов, 2008).

Питання про заняття фізкультурою в школі вирішується індивідуально. Зазвичай на 1 рік діти звільняються від занять в основній групі, їм призначається ЛФК. Через рік при відсутності ознак запалення дозволяється відвідувати підготовчу групу (6 місяців), потім - основну.

РОЗДІЛ 6

ІНФЕКЦІЙНИЙ ЕНДОКАРДИТ

Історично перший випадок ендокардиту був описаний Jean François Fernel у 1554 році, термін «інфекційний ендокардит» (ІЕ) був введений у 1884 році, а у 1885 році Sir William Osler узагальнив питання діагностики цього захворювання.

Інфекційний ендокардит - запально-інфекційне захворювання ендокарда, яке характеризується локалізацією збудника на клапанах серця, рідше на пристінковому ендокарді і супроводжується, як правило, бактеріємією з ураженням різних органів та систем.

За різними даними, ІЕ діагностується в 1,7-6,5 випадків на 100 000 пацієнтів на рік. У дітей він реєструється рідше, ніж у дорослих. В динаміці збільшується частка дітей без структурних патологій серця, зазначена тенденція також пов'язана з інноваційними методами лікування в інтенсивній терапії та реанімації передчасно народжених дітей. Зростання частоти пов'язано також з розвитком таких медичних технологій як протезування клапанів серця, імплантація водія ритму, ендovasкулярні процедури. На відміну від дорослих, де серед хворих переважають особи чоловічої статі, у дітей статевих відмінностей не виявлено.

Етіологія. Найбільш поширені збудники інфекційного ендокардиту серед дітей з нативними клапанами серця: *Streptococcus viridans* (*Streptococcus mutans*, *Streptococcus sanguinis*, *Streptococcus mitis*) – найчастіше виділяють у дітей з вадами серця після стоматологічних процедур; *Staphylococcus aureus* – займає велику частку (до 57%) в структурі хвороби у дітей без попередніх структурних патологій серця; стрептококи групи D (ентерококи) (*Streptococcus bovis*, *Streptococcus faecalis*) - найчастіше виділяються у дітей з гастроентерологічними та урологічними маніпуляціями в анамнезі.

До менш поширених збудників відносяться: *Streptococcus pneumoniae*, *Haemophilus influenzae*, Coagulase-negative staphylococci, *Coxiella burnetii*, *Neisseria gonorrhoeae*, *Brucella*, *Chlamydia*, *Legionella*, *Bartonella* та група НАСЕК, до якої відносяться деякі штами *Haemophilus* (*H. paraphrophilus*, *H. parainfluenzae*, *H. aphrophilus*), *Actinobacillus actinomycetemcomitans*, *Cardiobacterium hominis*, *Eikenella corrodens* та *Kingella*. У дітей з протезованими клапанами серця актуальні такі збудники як *Staphylococcus*

epidermidis, Staphylococcus aureus, Streptococcus viridans, Pseudomonas aeruginosa, Serratia marcescens, Candida albicans, Aspergillus, Pseudallescheria boydii, Histoplasma capsulatum та інші. Приблизно в 6% випадків виділити збудник не вдається.

Патогенез. Патогенетичний процес інфекційного ендокардиту можна представити у вигляді послідовності: пошкодження ендокарду, утворення вегетацій, бактеріальна колонізація.

Як відомо, в нормі ендотелій судин та ендокард резистентні до розвитку інфекції. Однак, при набутих і вроджених вадах серця (наприклад, тетраді Фалло), дегенеративних захворюваннях, пролапсі мітрального клапану відбувається пошкодження епітелію вихровим потоком крові, що призводить до оголення субендотеліальної сполучної тканини, відкладення фібрину та нашарування тромбоцитів.

Останнім часом в науковій літературі широко обговорюється роль тканинного фактору у вищеприписаному процесі утворення вегетацій. Тканинний фактор – трансмембранний білок, який локалізується на клітинах субендотелію, він активізує зовнішню систему згортання крові, викликає утворення згустку фібрину. Таким чином, пошкодження ендотелію запускає систему коагуляції, призводить до активізації імунних сил організму. Приєднання моноцитів до вегетацій в свою чергу підвищує виробництво тканинного фактору, ключову роль в цьому процесі відіграє прозапальний цитокін ІЛ-1. На пізніших стадіях процесу ІЛ-1 і TNF- α призводять до збільшення ІЛ-10, який, навпаки, знижує рівень моноцитарного тканинного фактору. Отже, ріст вегетацій залежить від балансу цитокінів про- і протизапальної направленості. Зазначений процес утворення вегетацій має назву стадії небактеріального тромботичного ендокардиту.

Веgetації, що містять фібрин і тромбоцити, є ідеальними умовами для адгезії мікроорганізмів, які перебувають у кров'яному руслі. Бактеріємія розвивається внаслідок багатьох інвазивних процедур – від видалення зуба до операцій на органах черевної порожнини. Найчастіше до транзиторної бактеріємії призводять саме стоматологічні маніпуляції: видалення зуба – у 30-76% випадків у дітей та у 58-100% у дорослих, щелепно-лицьові операції – у 0-58%, ортодонтичні процедури – у 0-42%, чищення зубів призводить до бактеріємії у 0-62% випадків, жування – у 0-17%, використання зубочисток – у 36%. Тривалість бактеріємії після видалення зуба складає від 15 хвилин (80%) до 1 години (Inmaculada Tomás-Carmona et al, 2012).

Враховуючи високий ризик розвитку патології при щоденних маніпуляціях, була запропонована в 1998 році модель патогенезу інфекційного

ендокардиту, при якій саме повторні транзиторні бактеріємії призводять до пошкодження ендотелію і потовщення стулок клапанів, і лише потім фінальна бактеріємія з тривалістю декілька годин або днів призводить до розвитку інфекційного ендокардиту (Drangsholt, 1998). Звичайно, високий ризик бактеріємії має застосування внутрішньосудинних катетерів, різноманітних ендоскопічних маніпуляцій, інфекції дихальних шляхів, органів сечовиділення тощо. Більшість транзиторних бактеріємії являються короткочасними, без наслідків для здорової людини. Частіш за все мікроорганізми видаляються шляхом активації захисних сил організму.

Колонізація бактеріями вегетацій залежить від інфекційного агента, стану ендотелію, функціональної здатності тромбоцитів і моноцитів. Для здійснення міцного зціплення з ендотеліальними клітинами бактерії виробляють складні механізми. Прикладами можуть послужити мукоїд-продукуючі штами *S. aureus*, декстран-продукуючі штами *S. viridians*, певні штами *S. viridans* і *Enterococci*, що мають FimA поверхневий адгезин, а також *S. aureus*, резистентний до мікробіоцидних пептидів тромбоцитів (platelets microbiocidal peptides), які здатні обмежити прогресування захворювання. Відомо, що *S. aureus* і *S. viridians* володіють властивостями більш міцного прикріплення до клітин ендотелію, ніж інші бактерії. Саме вони мають на своїй поверхні адгезини, які опосередковують прикріплення до білків міжклітинного матриксу - MSCRAMMs (Microbial Surface Component Reacting with Adhesive Matrix Molecules).

На поверхні *S. aureus* виявлено фібриноген-зв'язуючий білок (ClfA) і фібронектин-зв'язуючий білок (FnBPA). Перший забезпечує первинне прикріплення бактерії до асептичних тромбоцитарних мас, а наступне зв'язування фібронектину призводить до місцевих запальних процесів і коагуляції. Після приєднання *S. aureus* до ендотеліальних клітин вони можуть бути фагоцитованими, що призводить до їх тривалої персистенції в організмі. Активація збудником ендотелію веде до продукції хемокінів IL-8, моноцитарного хемотоксичного протеїну-1, експресії молекул міжклітинної адгезії ICAM-1, CD54, VCAM-1, CD16 та збільшенню адгезії моноцитів.

Крім того збільшується секреція прозапальних цитокінів IL-1, IL-6 і підвищується прокоагуляційна активність. Утворюється фібрин, який відіграє роль ідеальної поверхні для приєднання бактерій, а також нашаровується над ними, що робить їх недосяжними для імунного захисту організму. В глибині вегетацій внаслідок недостатності поживних речовин бактерії переходять у вегетативні форми, що робить їх несприйнятливими до певних груп антибактеріальних препаратів. У випадку протезних клапа-

нів, ендостимуляторів патогенез захворювання не відрізняється від вище описаного.

Серед ускладнень інфекційного ендокардиту – формування абсцесів, феномен септичної емболії. Абсцеси являються результатом безпосереднього поширення інфекції з клапану на прилеглі структури. Можливі емболічні ускладнення – відрив фрагментів вегетацій. У новонароджених феномен септичної емболії призводить до остеомієліту, менінгіту, пневмонії.

У пацієнтів з підгострим ендокардитом відмічається значне підвищення рівнів бактерицидних антитіл та кріоглобулінів, циркулюючих імунних комплексів, що призводить до ураження інших органів (наприклад, гломерулонефриту) та периферичних проявів хвороби (вузлики Ослера, піднігтьові геморагії тощо).

Традиційно вважається, що частіше при інфекційному ендокардиті уражується аортальний клапан, рідше мітральний, і ще рідше – комбіноване ураження мітрального і аортального клапану, трьохстулковий і легеневий клапани (Б. Йонаш, 1963 р.). Однак, деякі автори наголошують на переважному ураженні мітрального клапану (E. Braunwald, 1984; J.L. Brusca, 2012). У чоловіків частіше уражується аортальний клапан, у жінок – мітральний (Н.В. Коваленко, 2001). На жаль, подібних досліджень серед дітей проведено недостатньо. Відомо, що у пацієнтів з пролапсом мітрального клапана частіше уражується мітральний клапан, а у хворих, які вживають ін'єкційні форми наркотиків – праві відділи серця. Протезовані клапани характеризуються однаковими рівнями інфікування незалежно від локалізації.

Розташування вегетацій залежить від фізичних характеристик току крові. Наприклад, відомий ефект Венурі – осідання бактерій та утворення тромбів відбувається на боці нижчого тиску: у пацієнтів з мітральною недостатністю вегетації знаходяться на передсердній поверхні, а з недостатністю аортального клапану – на стороні шлуночка. У випадку дефекту міжшлуночкової перегородки при більш низькому тиску у правому шлуночку вегетації виявляються на правому боці дефекту. Також вегетації можуть формуватися напроти отвору дефекту, де ендотелій пошкоджується током крові, що протікає крізь дефект. У пацієнтів з недостатністю аортального клапану вегетації формуються на chordae tendineae передньої ступки мітрального клапану.

Гістологічно вегетації при небактеріальному тромботичному ендокардиті уявляють собою тромбоцити, оточені волокнами фібрину. Після інфікування – складаються з аморфної маси фібрину, тромбоцитів, лейкоцитів, продуктів розпаду еритроцитів і колоній бактерій. На поверхні

найчастіше виявляють фібрин і невелику кількість лейкоцитів. Бактерії, гістіоцити і моноцити знаходяться в глибині вегетацій, де кількість бактерій може досягати 10^9 - 10^{10} КУО/г тканини.

При гострому ендокардиті ділянка некрозу розширюючись, призводить до спонтанних розривів стулок, папілярних м'язів, хорд. При підгострому ендокардиті відмічається розвиток сполучної тканини - наявність фібробластів і капілярів. Ділянки некрозу чередуються з ділянками сполучної тканини. З часом розвивається перфорація стулок, пошкодження chordae tendineae, ділянка ураження виходить за межі клапану, поширюючись на міокард і коронарні артерії.

Класифікація. У МКХ 10-го перегляду виділяють: I33 – гострий і підгострий ендокардит, в тому числі I33.0 – гострий і підгострий інфекційний ендокардит, I33.9 – гострий ендокардит неуточнений.

Клінічна класифікація ендокардитів включає: ендокардит у пацієнтів з нативними клапанами серця (НКЕ) – гострий та підгострий; ендокардит у пацієнтів з протезованими клапанами серця (ПКЕ) – ранній та пізній; ендокардит у пацієнтів, що вживають ін'єкційні форми наркотиків.

Гострий НКЕ часто уражує здорові клапани і має агресивний швидкопрогресуючий перебіг (до 2 місяців), здебільшого при цій формі ендокардиту виділяють *Staphylococcus aureus* та стрептококи групи В. Підгострий ендокардит, навпаки, має в'ялий перебіг, що триває місяцями, викликається α -гемолітичними стрептококами або ентерококами, які осідають на пошкоджених ділянках ендотелію при вадах серця.

Вважається, що у 5% випадків протезування клапанів розвивається інфекційний ендокардит. Для механічних протезів типовим є інфікування протягом 3-х перших місяців після імплантації, для біопротезів – через рік після операції. Раннім вважається ПКЕ, що розвинувся протягом 60 днів після імплантації. Збудниками, що спричинюють цей вид ендокардиту є коагулазо-негативні стафілококи, грибова інфекція. Пізній ПКЕ виникає з 60-го дня після протезування й викликається α -гемолітичними стрептококами та ентерококами. Останні дослідження свідчать про однакову високу частоту виділення *Staphylococcus aureus* при обох видах ПКЕ. Аналогами ПКЕ є інфікування водіїв ритму, що розвивається протягом кількох місяців після імплантації.

Ятрогенним або нозокоміальним вважається ендокардит, маніфестація якого припадає на перші 48 годин після госпіталізації пацієнта, а також ендокардити, що розвиваються протягом 4 тижнів після проведення лікарських маніпуляцій, наприклад, гемодіаліз. Виділяють 2 типи нозокоміального ендокардиту: перший пов'язаний з пошкодженням клапанів правих

відділів серця безпосередньо внутрішньосудинними катетерами і викликається госпітальною інфекцією; другий тип уражає попередньо змінені клапани лівих відділів, викликається *Staphylococcus aureus*, ентерококами.

При ендокардиті у пацієнтів, що вживають ін'єкційні форми наркотиків у 75% не виявляють попередніх структурних змін клапанів, вад серця. У 50% відмічається ураження трикуспідального клапану, найчастіший збудник – *S. aureus*.

Клініка. Клінічні прояви інфекційного ендокардиту неспецифічні. Найчастішими скаргами є лихоманка, озноб, втрата ваги, міалгії, артралгії, головний біль, болі у животі та грудній клітці, нічна пітливість, млявість тощо. Новонароджені з ІЕ мають труднощі при вигодовуванні, ознаки респіраторного дистресу, тахікардію. До загальних ознак захворювання відносять блідість шкіри з сіруватим відтінком і жовтушністю, петехіальні висипання, піднігтьові геморагії, плями Roth (овальні крововиливи в сітківку з білою крапкою в центрі). Для підгострого ендокардиту характерними є шкірні прояви, такі як вузлики Osler (внутрішньошкірні вузлики в подушечках пальців рук і ніг), еритеми на ладонях та підошвах, лінійні крововиливи під нігтьовими ложами, на кон'юнктиві нижніх повік є пізними проявами хвороби. Плями Janeway - дрібні геморагічні плями на долонях і стопах. Поява цих ознак пов'язана з продукцією циркулюючих імунних комплексів і розвитком васкуліту.

Характерними є зміни при аускультатії серця - тахікардія, аритмії, поява нових шумів, характеристика яких залежать від локалізації процесу. При гострому ендокардиті відмічається висока інтермітуюча лихоманка з пропасницями, для підгострого перебігу характерний млявий перебіг з тривалою субфебрильною лихоманкою та вечірними підйомами температури до високих цифр, втратою ваги, млявістю. Однак, слід зазначити, що останнім часом різниця між такими крайніми проявами хвороби не є вираженою, що пов'язано з періодичним використанням антибіотиків для лікування недіагностованого ендокардиту, що тимчасово пригнічує розвиток інфекційного процесу у вегетаціях.

Найчастішою причиною смерті є розвиток серцевої недостатності внаслідок виникнення гострої аортальної регургітації. До інших кардіальних ускладнень відносяться абсцеси, міокардит, перикардит, інфаркт міокарду. До емболічних ускладнень відносяться гострий менінгіт, вогнищеві неврологічні симптоми, інфаркти нирок, легень, селезінки, мезентеріальної артерії та ін. До неврологічних ускладнень відносять також інсульт, внутрішньомозкові та субарахноїдальні крововиливи з відповідною симптоматикою.

Відкладення циркулюючих імунних комплексів в нирках можуть викликати інтерстиціальний нефрит або проліферативний гломерулонефрит з ознаками ниркової недостатності. Також у багатьох пацієнтів відкладення їх в синовіальній оболонці спричинює розвиток синовіїтів, артритів. При пальпації живота виявляють спленомегалію у 15-20% випадків, іноді гепатомегалію.

Діагностика. Враховуючи зміну етіологічної структури ІЕ з часом, зміни клінічної картини захворювання, зрозумілою стає необхідність у нових методах обстеження, які б мали високу специфічність і чутливість. В діагностиці інфекційного ендокардиту серед усіх лабораторних методів обстеження найінформативнішою є гемокультура. Слід пам'ятати, що зразки крові мають бути отримані якомога швидше, бажано перед стартом антимікробної терапії. Зазвичай, проводиться 3-5 заборів крові протягом 24 годин, після ретельної обробки шкіри, через окремі венозні доступи. Близько 10% гемокультур є хибно негативними і приблизно 50% є хибно-позитивними, що пов'язано з антибактеріальною терапією, забрудненням зразків мікроорганізмами зі шкіри, іншими технічними помилками.

Серед інших лабораторних показників при діагностиці ІЕ враховують анемію, лейкоцитоз, збільшення ШОЕ, гіпергамаглобулінемію, ревматоїдний фактор, наявність імунних комплексів, рівень прокальцитоніну. Також оцінюють показники електролітного складу крові, коагулограми тощо. Обов'язковим є контроль рівнів креатиніну, сечовини, азоту сечовини, змін у загальному аналізі сечі (протеїнурія, гематурія). Крім цього, проводять бактеріологічні дослідження сечі, синовіальної рідини, абсцесів, спинномозкової рідини. В певних випадках виділення збудника і встановлення діагнозу є неможливими без проведення серологічних досліджень. Прикладом є збудники, культивування яких є неможливою або проблемною в сучасних лабораторіях, це - *Bartonella quintata*, *Tropheryma whippelii*, *Coxiella burnetii* тощо.

Ехокардіографія в динаміці займає центральне місце в діагностиці та контролі лікування ІЕ (доказовість АІ), вона дозволяє визначити не тільки наявність вегетацій, але й їх форму, локалізацію, розміри. Адже, як відомо, факторами ризику емболізації є розмір вегетацій більше 10 мм, вегетації «на ніжці», некальцифіковані, чисельні, та ті, що збільшуються у розмірах. Слід зауважити, що у пацієнтів з імплантованими клапанами серця, підозрою на паравальвулярний абсцес рекомендована трансезофагальна ЕхоКГ.

Використання ЕКГ дозволяє виявити різноманітні порушення ритму, провідності. Застосовують рентгенографічні методи обстеження (легенева емболія), УЗД (інфаркти паренхіматозних органів), КТ (патологія ЦНС) тощо.

Для встановлення діагнозу інфекційного ендокардиту використовуються модифіковані критерії Duke, що включають в себе клінічні, мікробіологічні, патологічні та інструментальні ознаки (Табл. 6.1.).

Таблиця 6.1.

Модифіковані критерії Duke для діагностики ІЕ

Основні лабораторні критерії:
<ul style="list-style-type: none"> • позитивна гемокультура (типовий мікроорганізм для ІЕ з 2 незалежних гемокультур Viridans streptococci, Streptococcus bovis, HACEK – група, Staphylococcus aureus та Enterococci без виявлення первинного вогнища • виділення одного з типових мікроорганізмів з гемокультур, що отримані з інтервалом більше 12 годин • 3 або більше позитивних гемокультур з 4 незалежних, при умові отримання зразків крові протягом години. • одноразова позитивна гемокультура для Coxiella burnetii, або титр антитіл до Coxiella burnetii anti phase 1 IgG >1:800.
Основні ехокардіографічні критерії:
<ul style="list-style-type: none"> • осцилюючі інтракардіальні маси на клапанах серця, в області пошкоджень ендотелію током крові при дефектах, на імплантованих клапанах при відсутності альтернативних анатомічних причин • міокардіальний абсцес • розвиток недостатності імплантованого клапана • поява нової клапанної регургітації
Додаткові критерії:
<ul style="list-style-type: none"> • попередні захворювання серця або внутрішньовенне застосування препаратів чи наркотичних засобів • лихоманка $\geq 38,0^{\circ}\text{C}$ • васкулярні феномени (великі артеріальні емболи, септичні інфаркти легенів, мікотична евризма, інтракраніальні геморагії, кон'юнктивальні геморагії, Janeway - ураження) • імунологічні феномени (гломерулонефрити, вузелки Osler, плями Roth, ревматоїдний фактор) • позитивна гемокультура або серологічні тести, що підтверджують наявність активного інфекційного процесу, у випадках, коли не витримані умови щодо великих критеріїв

Діагноз ІЕ вважається достовірним при виділенні збудника з гемокультури, при гістологічному дослідженні вегетацій, отриманих при хірургічному втручанні, емболектомії або при дренованні інтракардіального абсцесу. Клінічний діагноз ІЕ встановлюється при наявності 2 основних критеріїв, або 1 основного і 3 додаткових, або 5 додаткових критеріїв. Ймовірним діагноз ІЕ вважається при наявності 1 основного і 1 додаткового критерія, або лише 3 додаткових критеріїв.

При підозрі на ІЕ, тобто при наявності клінічних або інших ознак, що неповністю відповідають критеріям для встановлення остаточного діагнозу необхідно враховувати наступні критерії виключення:

- наявність переконливого альтернативного ІЕ діагнозу,
- зникнення проявів захворювання на 4 день або раніше після старту антимікробної терапії,
- відсутність характерних патологічних знахідок при хірургічному втручанні чи аутопсії на 4 день або раніше після старту антимікробної терапії.

Диференційна діагностика. Проводять з захворюваннями, прояви яких є подібними з проявами ІЕ або його ускладнень. Насамперед, лихоманка, слабкість, головні болі, міалгії, артралгії потребують диференціальної діагностики з ГРВІ, грипом. Для них характерні ознаки ринофарингіту, трахеїту тощо. Застосування серологічних досліджень (виявлення антигену вірусу або антитіл до вірусу) допомагає встановити коректний діагноз.

Загальноінфекційні прояви в поєднанні з втратою ваги, пітливістю, болями в грудній клітині характерні для туберкульозу. Однак, для туберкульозу характерно відсутність змін при ехокардіографії, притаманний віраж туберкулінових проб, патологічні знахідки при проведенні рентгенографії органів грудної клітини, бактеріологічному дослідженні мокротиння тощо.

Ознаки ураження клапанів серця, лихоманка, артралгії, ознаки васкуліту вимагають виключення діагнозу гострої ревматичної лихоманки, котра викликається β -гемолітичними стрептококами групи А. Для встановлення діагнозу використовуються критерії Джонса, основними з яких є наявність кардиту, поліартриту, хорей, кільцеподібної еритеми та підшкірних вузликів. Важливе значення мають позитивний швидкий антистрептококовий тест, позитивна культура, підвищення або збільшення титру антистрептококових антитіл.

Лихоманка, слабкість, стомлюваність, ознаки серцевої недостатності, серцебиття, дискомфорт в області серця вимагає виключення міокардиту різної етіології, перикардиту, хвороби Кавасакі, онкологічних хвороб, сепсису.

Так, при міокардиті можливе збільшення розмірів серця, послаблення тонів чи трехчленний ритм, відповідні ЕКГ ознаки, в тому числі порушення ритму і провідності. Проведення ЕхоКГ, аналіз міокардіальної фракції креатинінкінази, тропоніна I, лактатдегідрогеназ, серологічних досліджень, використання полімеразної ланцюгової реакції для верифікації вірусної етіології допомагають встановити діагноз.

Для фібринозного перикардиту притаманна тріада: біль в грудній клітці, шум тертя перикарду та послідовні, відповідні до стадії запалення зміни на ЕКГ. При ексудативному перикардиті під час ехокардіографії знаходять ехонегативний простір між листками перикарду, гіперкінезію міжшлуночкової перегородки і всього серця.

Хвороба Кавасакі характеризується наявністю змін слизової оболонки ротової порожнини, шкіри у вигляді почервоніння, набряків та шелушіння, наявністю кон'юктивіту, шийного лімфаденіту, іноді висипки. Для цього захворювання притаманні коронарити з розвитком аневризми коронарних артерій.

Позитивна гемокультура, наявність вегетацій не характерні для онкологічних захворювань. Наявність проліферативного синдрому, ознак ураження кісткової системи, змін в аналізах крові, пунктаті кісткового мозку є характерними для гемобластозів.

Сепсис діагностують у дітей з факторами ризику при наявності відповідних клінічних та лабораторних ознак. Так, для сепсису є характерною позитивна гемокультура, однак, наявність вегетацій при ЕхоКГ свідчить на користь діагнозу ІЕ.

Наявність шуму в серці вимагає проведення диференційної діагностики з функціональними шумами (насамперед, шум Стілла), вродженими і набутими вадами серця. Проведення ЕхоКГ дозволяє виявити порушення анатомії серця чи магістральних судин.

Неврологічна симптоматика при емболічних ускладненнях ІЕ часто виступаючи на передній план, імітує клініку менінгіту, енцефаліту, що є показанням до проведення люмбальної пункції, КТ, МРТ головного мозку. Відсутність патогномонічних для цих захворювань змін, а з іншого боку ураження серцево-судинної системи є підставою до обстеження хворих – проведення ЕхоКГ, посіву крові.

Диференційний діагноз також проводять з васкулітами, системними захворюваннями сполучної тканини, лихоманками неясного генезу, інфекційними процесами черевної порожнини, реактивними артритидами, пневмонією, остеомієлітом, гломерулонефритом, малярією тощо. Слід пам'я-

тати, що клінічні прояви ІЕ є неспецифічними, а клініка ускладнень може маскувати основне захворювання.

Лікування. При ІЕ обов'язкова госпіталізація. Пацієнтам призначають постільний режим. Спеціальної дієти хворі частіше не потребують, окрім випадків розвитку серцевої недостатності. Антибіотикотерапія залишається основою терапії інфекційного ендокардиту, оскільки мета лікування полягає в ерадикації збудника і попередження ускладнень.

Після встановлення попереднього діагнозу і отримання 3- 5 зразків крові протягом години слід розпочати антибактеріальну терапію у відповідності до найбільш вірогідних збудників. Кратність введення препаратів, їх дозування та спосіб введення мають підтримувати високу бактерицидну концентрацію препаратів у сироватці крові. Тривалість лікування зазвичай складає 4 тижні, однак може бути і довшим в деяких випадках. Звичайно, необхідно проводити корекцію лікування після отримання результатів гемокультури.

Враховуючи, що у пацієнтів, які не є ін'єкційними наркоманами найчастіше виділяють таких збудників як *Viridans streptococci*, а саме *S. sanguis*, *S. oralis*, *S. salivarius*, *S. mutans*, *S. morbillorum*, *S. angiosus*, стартова емпірична терапія має бути спрямована саме на цих мікроорганізмів. Ці збудники є чутливими до бета-лактамних антибіотиків (пеніцилін, ампіцилін, цефтріаксон), а комбінація їх з гентаміцином сприяє синергізму препаратів. Існують декілька схем терапії, перша з яких заключається в монотерапії бета-лактамним антибіотиком протягом 4 тижнів, друга – комбінована терапія з гентаміцином протягом 2 тижнів. Однак, другий варіант є неприпустимим у пацієнтів з екстакардіальними інфекціями чи з порушенням функції нирок. У пацієнтів з непереносимістю бета-лактамів препаратом вибору є ванкоміцин (Табл. 6.2).

Серед деяких штамів *Viridans streptococci* був виявлений лабораторний феномен толерантності до пеніциліну, який полягав в тому, що мінімальна бактерицидна концентрація препарату в декілька десятків разів перевищує мінімальну інгібуючу концентрацію. Це означає, що для досягнення ерадикації збудника необхідно більш тривале лікування вищими дозами препарату (Табл. 6.3).

У пацієнтів з імплантованими клапанами серця при підозрі на стрептококову етіологію захворювання лікування проводиться бета-лактамами у вигляді монотерапії або в комбінації з гентаміцином протягом 6 тижнів.

Таким чином, у пацієнтів з ІЕ стартову терапію розпочинають з бета-лактамного антибіотика (плюс аміноглікозид). Бактеріємія при стрептококовій флорі, що чутлива до вказаних антибіотиків зазвичай припиня-

Таблиця 6.2.

Схеми терапії ІЕ у пацієнтів з нативними клапанами серця, у яких виділені пеніцилін-чутливі Viridans streptococci, Streptococcus bovis (за Baddour LM, Wilson WR, Bayer AS, et al, 2005)

Назва препарату	Режим дозування для дітей без порушень функцій нирок	Тривалість терапії	Рівень доказовості
Пеніцилін G (ампіцилін) або Цефтріаксон	200 000 Од/кг/добу, в/в у 4-6 введень 100 мг/кг/добу, в/в або в/м в 1 введення	4 тижні 4 тижні	AI AI
Пеніцилін G (ампіцилін) або Цефтріаксон	200 000 Од/кг/добу, в/в у 4-6 введень 100 мг/кг/добу, в/в або в/м в 1 введення	2 тижні 2 тижні	BI BI
Гентаміцин	плюс 3 мг/кг/добу, в/в або в/м в 1 або в 3 введення		
Ванкоміцин	40 мг/кг/добу в/в в 2-3 введення	4 тижні	BI

Таблиця 6.3.

Схеми терапії ІЕ у пацієнтів з нативними клапанами серця, у яких виділені Viridans streptococci, Streptococcus bovis з помірною толерантністю до пеніциліну (за Baddour LM, Wilson WR, Bayer AS, et al, 2005)

Назва препарату	Режим дозування для дітей без порушень функцій нирок	Тривалість терапії	Рівень доказовості
Пеніцилін G (ампіцилін) або Цефтріаксон	300 000 Од/кг/добу, в/в у 4-6 введень 100 мг/кг/добу, в/в або в/м в 1 введення	4 тижні 4 тижні	BI BI
Гентаміцин	плюс 3 мг/кг/добу, в/в або в/м в 1 або в 3 введення	2 тижні	
Ванкоміцин	40 мг/кг/добу в/в в 2-3 введення	4 тижні	BI

ються через 24-48 годин, лихоманка зникає протягом 3- 5 діб. При неефективності терапії протягом 5 днів, існує велика вірогідність стафілококової інфекції, а саме пеніциліно- та метіцилінорезистентних штамів. У такому випадку рекомендовано введення нафциліну (пеніциліназо-резистентний антибіотик з групи пеніцилінів), ванкоміцину. Комбінація з аміноглікозидами зменшує тривалість бактеремії. Однак, враховуючи збільшення нефротоксичності, рекомендовано його застосування протягом нетривалого часу - 3-5 днів (Табл. 6.4.).

Таблиця 6.4.

Схеми терапії ІЕ у пацієнтів з нативними клапанами серця,
спричиненого стафілококовою інфекцією
(за Baddour LM, Wilson WR, Bayer AS, et al, 2005)

Назва препарату	Режим дозування для дітей без порушень функцій нирок	Тривалість терапії	Рівень доказовості
Оксацилін-чутливі штами			
Нафцилін або Оксацилін	200 мг/кг/добу, в/в в 4-6 введень	6 тижнів	AI
плюс Гентаміцин (необов'язково)	3 мг/кг/добу, в/в або в/м у 3 введення	3-5 днів	
Для пацієнтів з алергічними (неанафілактоїдними) реакціями на пеніцилін			
Цефазолін	100 мг/кг/добу, в/в у 3 введення	6 тижнів	BI
плюс Гентаміцин (необов'язково)	3 мг/кг/добу, в/в або в/м у 3 введення	3-5 днів	
Оксацилін-резистентні штами			
Ванкоміцин	40 мг/кг/добу в/в у 2-3 введення	6 тижнів	BI

У пацієнтів з імплантованими клапанами серця застосовуються схеми, що включають в себе введення нафциліну (оксациліну) – 6 тижнів, гентаміцину – 2 тижні та рифампіцину – 6 тижнів (20 мг/кг/добу, внутрішньовенно, 3 введення) при виділенні оксацилін-чутливих штамів. Якщо хвороба спричинена оксацилін-резистентними штамми, то комбінована антибактеріальна терапія складається з ванкоміцину, рифампіцину та гентаміцину. Рівень доказовості – VI.

Що стосується ентерококів, найчастіше вони виявляють помірну резистентність до пеніциліну, ампіциліну, ванкоміцину, тому бактерицидний ефект досягається комбінацією цих препаратів з аміноглікозидами (гентаміцином). Тривалість терапії залежить від тривалості перебігу захворювання. Якщо симптоми захворювання виявляються протягом 3 місяців і більше, показаний 6-тижневий курс лікування. Також, більш тривале лікування показано дітям з імплантованими клапанами серця. Застосування комбінації ванкоміцину та гентаміцину є менш сприйнятливим, оскільки зростає їх нефро- та ототоксичність. Крім, того збільшується тривалість лікування до 6 тижнів, у зв'язку із нижчою активністю їх щодо ентерококів (Табл. 6.5).

Таблиця 6.5.

Схеми терапії ІЕ, спричиненого ентерококовою інфекцією
(за Baddour LM, Wilson WR, Bayer AS, et al, 2005)

Назва препарату	Режим дозування для дітей без порушень функцій нирок	Тривалість терапії	Рівень доказовості
Ампіцилін або	300 мг/кг/добу, в/в в 4-6 введень	4-6 тижнів	AI
Пеніцилін	300 000 Од/кг/добу в/в в 4-6 введень	4-6 тижнів	AI
плюс Гентаміцин	3 мг/кг/добу, в/в або в/м у 3 введення	4-6 тижнів	
Ванкоміцин	40 мг/кг/добу в/в в 2-3 введення	6 тижнів	VI
плюс Гентаміцин	3 мг/кг/добу, в/в або в/м у 3 введення	6 тижнів	

Якщо при дослідженнях чутливості виявляють резистентність штамів до гентаміцину, застосовують схему ампіцилін (пеніцилін) плюс стрептоміцин протягом 4-6 тижнів (рівень доказовості АІ).

При виділенні з крові збудників групи НАСЕК, зважаючи на їх чутливість до антибіотиків доцільним є призначення ампіциліну (рівень доказовості ВІа), або цефалоспоринів III генерації (цефтріаксон – рівень доказовості ВІ) або IV генерації протягом 4 – 6 тижнів.

Грибкова етіологія ІЕ зазвичай вимагає оперативного лікування, препаратом вибору є амфотерицин В, що призначається протягом тривалого часу, більше 6 тижнів.

Показання до хірургічних методів лікування різні (Табл. 6.6.)

Таблиця 6.6.

Показання до хірургічних методів лікування при ІЕ
(за Prendergast B.D., Tornos P., 2010)

Застійна серцева недостатність;
<ul style="list-style-type: none"> • ЗСН, спричинена вираженою мітральною або аортальною регургітацією, або обтурацією вегетаціями клапану • Гостра мітральна або аортальна регургітація, що супроводжується підвищеним діастолічним тиском у лівому шлуночку або ознаками легеневої гіпертензії при ехокардіографії • ЗСН, спричинена недостатністю або стенозом протезованих клапанів
Перианулярне розповсюдження інфекції
Формування абсцесу, фістули тощо
Системні емболії
<ul style="list-style-type: none"> • Повторні емболії, незважаючи на антибіотикотерапію • Великі розміри вегетацій (більше 10 мм) та хоча б один випадок системної емболії • Великі розміри вегетацій (більше 10 мм) у поєднанні з іншими факторами ризику ускладнень
Дуже великі розміри вегетацій (більше 15 мм) без випадків емболії
Цереброваскулярні ускладнення
Нетяжкі неврологічні ускладнення, транзиторні ішемічні атаки тощо Ішемічний інсульт та інші ускладнення при умові некритичного стану пацієнта і відсутності ознак мозкового крововиливу

Персистуючий сепсис
<ul style="list-style-type: none"> • Позитивна гемокультура, клінічні прояви незважаючи на адекватну антибіотикотерапію протягом 5-7 днів • Рецидивуючий ІЕ, викликаний резистентними до антибіотиків мікроорганізмами або у пацієнтів з протезованими клапанами
«Складні інфекції»
<ul style="list-style-type: none"> • <i>S aureus</i> як причина ІЕ у пацієнтів з протезованими клапанами серця або при ураженні лівих відділів серця у пацієнтів з нативними клапанами серця • ІЕ, спричинений іншими агресивними інфекціями (<i>Brucella</i>, <i>Staphylococcus lugdunensis</i>) • ІЕ, спричинений мультирезистентними мікроорганізмами (наприклад, метицилін-резистентні <i>S aureus</i> або ванкоміцин-резистентні enterococci) або Gr - збудниками • ІЕ, спричинений <i>Pseudomonas aeruginosa</i> • Грибкова етіологія ІЕ
Протезовані клапани серця
<ul style="list-style-type: none"> • Практично у всіх випадках «раннього ПКЕ» • Практично у всіх випадках ПКЕ, спричиненого <i>S aureus</i> • ПКЕ з ознаками серцевої недостатності внаслідок стенозу або недостатності імплантованого клапану.

Види хірургічного втручання: протезування клапану, реконструкція стулок клапана (з використанням перикарду), реконструкція рубцево-змінених хорд клапанів, висічення вегетацій, заміна імплантата.

Більше 100 років тому ротова порожнина була визнана як головне місце для стрептококової інфекції – найчастіших збудників ІЕ. Саме тому American Heart Association протягом останніх 50 років рекомендує проведення антибіотико - профілактики ІЕ при операційних втручаннях, що супроводжуються бактеріємією у пацієнтів з факторами ризику. Причинами такого рішення є:

- Бактеріємія є причиною розитку інфекційного ендокардиту.
- Viridans streptococci є представниками нормальної мікрофлори ротової порожнини, ентерококи – шлунково-кишкового тракту та сечовивідних шляхів.
- Названі мікроорганізми зазвичай є чутливими до препаратів, рекомендованих для профілактики.
- Виявлено ефективність антибіотикопрофілактики щодо стрепто- та ентерококів в експериментах на тваринах.

- Велика кількість випадків ІЕ зареєстрована після проведення стоматологічних процедур (однак мають місце недоліки обробки інформації).
- В деяких з них відмічені часові інтервали між проведенням втручання та розвитком захворювання.
- Доказаним є виникнення бактеріємії під час проведення стоматологічних процедур.
- Ризик тяжких побічних реакцій на антибактеріальну профілактику є низьким.
- Захворюваність і смертність при ІЕ є високою.

На жаль, на сьогоднішній день досі немає чіткої статистики виникнення бактеріємії, її величину та тривалість, а головне - взаємозв'язок з ІЕ. Гострими питаннями залишаються у яких пацієнтів і які саме процедури вимагають призначення антибіотиків з метою профілактики ІЕ. Саме тому, враховуючи останні наукові дослідження, враховуючи рівні доказовості параметрів, рекомендації періодично переглядаються. На сьогоднішній день у порівнянні з попередніми рекомендаціями перелік пацієнтів та ситуацій при яких вони підлягають профілактиці ІЕ значно коротший (Табл. 6.7).

Таблиця 6.7.

Хвороби (стани) клапанів серця,
при наявності яких ризик несприятливого прогнозу при розвитку ІЕ
вважається високим і призначення антибіотико-профілактики
при проведенні стоматологічних процедур є доцільним
згідно рекомендацій American Heart Association (2007)
(за Wilson W., Taubert K.A., Gewitz M. et al., 2007)

Протезовані клапани серця, або використання штучних матеріалів при репарації пошкоджених клапанів серця
Наявність перенесеного ІЕ в анамнезі
<ul style="list-style-type: none"> • Вроджені вади серця: • Некориговані ціанотичні вади, включаючи шунти • Повністю коригована вада серця, включаючи імплантацію штучних матеріалів або пристроїв шляхом оперативного втручання або катетеризації протягом 6 місяців (тривалість процесу ендотелізації після пошкодження) • Кориговані вади серця з наявністю залишкових дефектів в місці або поруч з місцем прикріплення імплантації
Пацієнти після трансплантації серця, у яких розвинулись патології клапанів

На сьогоднішній день антибіотикопрофілактика має проводитись лише тим хворим, у яких прогноз ІЕ в разі його розвитку є невтішним (рівень доказовості В Іа). Порівняно з попередніми рекомендаціями, цей список був значно скорочений, причинами цього стали недостатня доказова база доцільності профілактики, високий процент одужання у інших пацієнтів (наприклад, з пролапсом мітрального клапана), розвиток антибіотикорезистентності мікроорганізмів тощо.

Таблиця 6.8.

Стоматологічні процедури,
при яких здійснюється профілактику ІЕ
згідно рекомендацій American Heart Association (2007),
рівень доказовості С Іа
(за Wilson W., Taubert K.A., Gewitz M. et al., 2007)

Всі процедури, при яких виконуються маніпуляції з гінгівальними тканинами, периапікальними ділянками зубів, або здійснюється перфорація слизової оболонки ротової порожнини

Профілактика не проводиться в таких випадках: ін'єкція анестетика через неінфіковані тканини, рентгенографія, розміщення або заміна ортодонтичних чи протезувальних апаратів, їх корекція, розміщення ортодонтичних дужок, випадання молочних зубів, кровотеча при травмах губ чи слизової оболонки ротової порожнини

Антибіотикопрофілактика проводиться лише до проведення інвазивних процедур. Якщо доза була помилково не отримана, допустимо її введення протягом 2 годин після процедури. Якщо у хворого присутня лихоманка чи інші прояви системної інфекції, бажано отримати зразки крові до профілактичного введення антибіотика.

Для профілактики ІЕ у визначеній категорії пацієнтів при втручанні на органах респіраторного тракту (тонзилоектомія, аденоїдектомія) застосовуються препарати вищенаведеної схеми (рівень доказовості СІа). Виключення складають випадки, коли достовірно відомо, що інфекція викликана метицилін-резистентними штамми *S aureus*. В цьому разі доцільно використання ванкоміцину. Профілактичний прийом антибіотиків перед бронхоскопією нині не вважається доцільним.

Включенні до схеми препарати рекомендовані до терапевтичного застосування у визначеній групі пацієнтів, яким планується проведення оперативних втручань на інфікованій шкірі, скелетно-м'язовій системі (рівень доказовості С Іб).

Таблиця 6.9.

Схема антибіотикопрофілактики перед стоматологічним втручанням
(за 30-60 хвилин до втручання, одноразово)
згідно рекомендацій American Heart Association (2007)
(за Wilson W., Taubert K.A., Gewitz M. et al., 2007)

	Препарат	Педіатрична доза
Можливий пероральний прийом ліків	амоксцилін	50 мг/кг
Пероральний прийом ліків неможливий	ампіцилін або цефазолін або цефтріаксон	50 мг/кг в/м,в/в 50 мг/кг в/м,в/в
Алергічні реакції на пеніцилін, амоксицилін при можливості перорального прийому ліків	цефалексин (або інший цефалоспорин 1 чи 2 покоління)	50 мг/кг
	або кліндаміцин	20 мг/кг
	або азитроміцин або klarитроміцин	15 мг/кг
Алергічні реакції на пеніцилін, амоксицилін, пероральний прийом ліків неможливий	цефазолін або цефтріаксон (цефалоспорини не призначати в разі анафілаксії на пеніцилін)	50 мг/кг в/м,в/в
	або кліндаміцин	20 мг/кг в/м,в/в

На сьогоднішній день антибіотикопрофілактика ІЕ при проведенні езофагогастродуоденоскопії, колоноскопії не рекомендована (рівень доказовості В ІІІ). Однак, при наявності інфекцій шлунково-кишкового тракту, сечовивідних шляхів у пацієнтів з групи ризику рекомендовано включати до схеми терапії антибіотики, спектр дії яких направлений проти ентерококів (рівень доказовості В ІІв). Застосовуються ампіцилін, амоксицилін, при їх непереносимості – ванкоміцин.

При оперативних втручаннях на серці (протезування клапанів) профілактика ІЕ вважається доцільною (рівень доказовості ВІ), рекомендовані цефалоспорини І покоління (АІ), в певних ситуаціях можливо застосування ванкоміцину. Профілактичне введення проводиться перед операцією, інтраопераційно, протягом 48 годин після втручання (рівень доказовості В ІІа).

Також важливо додати, що ризик бактеріємії, який присутній при проведенні щоденної гігієни ротової порожнини або жуванні значно менший за умови здорового стану зубів та слизової оболонки. Крім того, ризик бактеріємії високий при нанесенні татуювання на шкіру чи проведенні пірсингу.

Прогноз ІЕ залежить від етіології та своєчасності діагностики. Наприклад, при виділенні пеніцилін-чутливих штамів стрептококів за умов ранньої діагностики повне одужання можливе у близько 100% випадків. Загалом, смертність при ІЕ серед пацієнтів дитячого віку складає 16-25% (М.Н. Gewitz, 2011). Смерть настає внаслідок серцевої недостатності, емболічних ускладнень.

РОЗДІЛ 7

ПЕРИКАРДИТ

Перикардит описав Albertini ще у 1726 році. Перикардит – запалення вісцерального та парієтального листків перикарда, що проявляється фіброзними змінами та/або накопиченням рідини в порожнині перикарду.

Вірогідних даних щодо розповсюдження перикардиту в дитячому віці бракує. За даними Lorell ВН. (1997) в США перикардит діагностується у 1 на 1000 госпіталізованих. Вважається, що він у дорослих зустрічається частіше, ніж у дітей, а у чоловіків частіше, ніж у жінок.

Етіологія. Інфекції: віруси (Коксакі, ЕСНО, аденовірус, грип, Епштейн-Бар, парвовірус та ін.), бактерії (стафілококи, гемофільна паличка, менінгококи, пневмококи та ін.), інші (зокрема, туберкульоз, гриби, паразити); метаболічні порушення (уремія, мікседема та ін.); травми (при катетеризації, хірургічних втручаннях, травмах нехірургічного генезу); пухлини, захворювання системи крові, променева терапія та інше.

Найбільш розповсюджена причина гострого перикардиту у дітей – вірусна. Серед вірусів важливе значення мають віруси Коксакі та ЕСНО. Серед етіологічних факторів бактеріального перикардиту переважає *Staphylococcus aureus*. Особлива увага клініцистів має бути звернута на туберкульозну етіологію перикардитів, в тому числі у осіб на тлі ВІЛ-інфекції. У випадку, коли етіологія залишається невідомою, перикардит вважається ідіопатичним.

Патогенез. У розвитку перикардиту виділяють 3 фази захворювання: I фаза – сухий перикардит, при цьому запальний процес розпочинається з вісцерального листка перикарду, II фаза – випітний перикардит, цей вид запалення може розвиватися відразу без фази попереднього сухого перикардиту, III фаза – можливий спаєчний процес.

Судинні сплетення епікарда мають кровопостачання, спільне з міокардом, тому при перикардиті може спостерігатися і міокардит. Кровопостачання зовнішнього листка перикарда відбувається з численних джерел, котрі з'єднують цю оболонку перикарда з органами переднього і заднього середостіння, черевної порожнини, шкірними покривами. Цим пояснюється те, що при поширенні інфекції *per continuitatem* з легенів виникає ізольований перикардит, а при гематогенному заносі збудника частіше спостері-

гається міоперикардит. Отже, збудник інфекційного перикардиту може потрапляти до перикарду гематогенно, лімфогенно або контактним шляхом.

Патогенез перикардиту суттєво залежить від етіології захворювання. Велике значення приділяють розвитку гіперергічної алергічної реакції на тлі дифузних захворювань сполучної тканини, дії токсичних речовин на перикард при уремії та інших факторах, накопиченню ексудату, фібрину та еритроцитів в порожнині перикарда, подразненню нервових закінчень у листках перикарда з рефлексорними реакціями порушення гемодинаміки.

Гострий фібринозний перикардит, як правило, не призводить до суттєвих порушень гемодинаміки. Поступове повільне накопичення рідини в порожнині перикарду теж, як правило, не супроводжується значними порушеннями кровообігу, а компенсація відбувається поступовим розтягуванням поверхнього листку перикарда. При швидкому процесі ексудації обмежується можливість діастолічного розширення камер серця. Це зниження діастолічного об'єму шлуночків призводить до механічного обмеження насосної функції серця. Знижується артеріальний тиск, відбуваються значний венозний застій, зростання тиску у перикардіальній порожнині. При цьому тахікардія є захисним механізмом, який спрямований на компенсацію зниженого діастолічного об'єму.

Порушення здатності серця до діастолічного розтягнення – головний механізм розвитку порушень кровообігу при перикардиті. Якщо об'єм рідини в порожнині перикарду досягає критичного рівня, яке суттєво здавлює серце, говорять про наявність тампонади серця.

При хронічному констриктивному (здавлюючому) перикардиті головні патогенетичні зміни пов'язані з порушенням діастолічного розслаблення міокарда, підвищенням тиску в системі порожнистих вен та діастолічного тиску у правому шлуночку.

При перикардиті посилюється ексудація рідинних компонентів крові у порожнину перикарда. Як захисний механізм, ексудат резорбується ділянками перикарда, який є незапаленим. При прогресуванні патологічного процесу, пропотіванні грубодисперсних білків плазми крові, зокрема, фібриногену, котрий випадає в осадок у вигляді відкладень фібрину, переміщення рідини у порожнині перикарда стає ускладненим, а розсмоктування відбувається вкрай повільно. Отже, формується сухий (фібринозний) перикардит. При останньому кількість рідини у порожнині перикарду є незначною. Морфологічно фібринозний перикардит може бути відмежованим та розповсюдженим. При відділенні зовнішнього листку перикарда на аутопії тяжи фібрину відриваються, що надає серцю кошлатий вигляд (*cor villosum*).

Накопичення в порожнині перикарду значної кількості рідини свідчить про порушення ефективного її всмоктування та поширене ураження перикарду. Можливими варіантами є серозний, фібринозний, геморагічний, гнійний або гнілостний характер ексудату. Організація випоту призводить до формування перикардіальних зрощувань. При хронічному констриктивному перикардиті листки перикарду значно потовшуються, мають вигляд рубцьової тканини. В окремих випадках вапняні відкладення формують «панцирне» серце.

Класифікація. Гострий перикардит триває менше 6 тижнів, хронічний – понад 6 тижнів.

Гострий перикардит може бути сухим (фібринозним) або випітним (ексудативним). Сухий (фібринозний) перикардит можна розглядати як стадію ексудативного, проте особливості клініки дозволяють виділити його в окрему форму.

У дітей з ексудативним перикардитом він виникає минуючи стадію сухого перикардиту, або остання залишається непоміченою. В цілому, випіт у перикарді може бути трансудатом (гідроперикард), ексудатом, гнієм (піоперикард) або кров'ю (гемоперикард).

За класифікацією, яка прийнята VI конгресом кардіологів України (2000) перикардити поділяють: за етіологією: перикардит при бактеріальних інфекціях, при інфекційних та паразитарних хворобах, при інших хворобах, неуточнений. За патогенетичними та морфологічними варіантами: хронічний адгезивний, хронічний констриктивний, гемоперикард, незапальний перикардіальний випіт (гідро-, хілоперикард). За характером перебігу: гострий, хронічний, що прогресує. Вказують вираженість перикардіального випоту (за даними ехокардіографії), зазначають наявність та вираженість серцевої недостатності (0-III стадії).

У МКХ 10-го перегляду виділяють: I30 – гострий перикардит, в тому числі: I30.0 – гострий неспецифічний ідіопатичний перикардит, I30.1 – інфекційний перикардит, I30.8 – інші форми гострого перикардиту, I30.9 – гострий перикардит не уточнений; I31 – інші хвороби перикарду, в тому числі: I31.0 – хронічний адгезивний перикардит, I31.1 – хронічний констриктивний перикардит, I31.2 – гемоперикард, який не класифіковано в інших рубриках, I31.3 – перикардіальний випот незапальний, I31.8 – інші уточнені хвороби перикарду, I31.9 – хвороби перикарду неуточнені; I32 – перикардит при хворобах, які класифіковані в інших рубриках.

Клініка. Клінічно можливий дуже різний за важкістю стан дитини з гострим перикардитом. Він може бути від практично безсимптомного при повільному накопиченні невеликої кількості рідини в порожнині перикарда до вкрай важкого стану при швидкому накопиченні значної кількості рідини. Клініка також залежить від віку дитини, етіології захворювання.

При інфекційній етіології захворювання спостерігається лихоманка. Для перикардиту притаманний біль в грудній клітці. Характер больового синдрому пов'язаний з розтягуванням перикардіальної сумки. Біль з'являється раптово, може бути різної інтенсивності, частіше носить постійний характер, підсилюються при диханні, чханні, кашлі, може мати іррадіацію в спину, ліве плече, шию. Біль зменшується при сидячому положенні з нахилом тулубу вперед, а також в колінно-ліктьовому положенні.

При гострому сухому (фібринозному) перикардиті характерний шум тертя перикарда. Він нагадує хрускіт снігу, вислуховується і в систолу, і в діастолу. Звичайно цей шум вислуховується над ділянкою абсолютної тупості серця й не проводиться в позасерцеві ділянки. Шум тертя перикарду – високочастотний царапаючий, скребучий, тріскучий звук. Сильне притиснення стетоскопу до поверхні грудної клітки підсилює його інтенсивність, однак краще вислуховується фонендоскопом з мембраною. Розповсюджений спосіб підсилити інтенсивність шуму – попрохати дитину зробити глибокий вдих. Опущення діафрагми під час вдиху розтягує перикард, два листки котрого і роблять рух тертя. Шум тертя перикарду краще вислуховується у положенні сидячи при нахлоні тулубу вперед.

Шум тертя перикарду характеризується трьома компонентами – перший вислуховується в систолу (під час скорочення шлуночків) та два – в діастолу (під час скорочення передсердь та раннього наповнення шлуночків), систолічний компонент шуму є присутнім завжди, а діастолічний є не обов'язковим. Також можлива наявність пальпаторного еквіваленту шуму тертя перикарду. Зменшення або зникнення інтенсивного шуму тертя перикарду має навести лікаря на думку про можливість накопичення рідини в порожнині перикарду.

При ексудативному перикардиті клініка залежить від кількості рідини в порожнині перикарда та тяжкості патологічного, наприклад, інфекційного процесу. Клінічно спостерігається тахікардія, задишка, ліва половина грудної клітки може відставати під час дихання. У випадку обмеження рухливості діафрагми живіт перестає брати участь в акті дихання. Підвищений тиск в порожнині перикарда та здавлення верхньої порожнистої вени призводять до одутловатості обличчя, набуханню шийних вен, ціанозу. За рахунок тиску перикардіального випоту на трахею може бути сухий

кашель, через здавлювання стравоходу – ускладненне ковтання, тиску на лівий зворотній гортанний нерв – зміни голосу. Для ексудативного перикардиту притаманний розвиток правошлуночкової серцевої недостатності зі збільшення розмірів печінки, появою набрякового синдрому, причому асцит нерідко з'являється раніше, ніж периферичні набряки.

Відмічається частий малий пульс. Пальпаторно – послаблення верхівкового поштовху, а при великому випоті він відсутній. Верхівковий пошток може бути вище свого звичайного розташування і посилюватися при переході дитини з вертикального до горизонтального положення. Перкуторно межі серцевої тупості можуть зміщатися в усі сторони й змінюватися залежно від положення тіла. Аускультативно тони серця послаблені за рахунок випоту, а інколи і через супутній міокардит.

При швидкому накопиченні випоту в порожнині перикарда розвивається тампонада серця. Спостерігаються тахікардія, задишка, парадоксальний пульс (під час вдиху пульс зникає або його наповнення суттєво зменшується), артеріальна гіпотензія, підвищений системний венозний тиск. У дитини виникає сильне хвилювання, відчуття страху, холодний піт, ціаноз. В цілому, клінічна картина тампонади відповідає зменшенню серцевого викиду, системному венозному застою та розвитку життєзагрозової серцевої недостатності. Отже, тампонада – це некомпенсована фаза здавлення серця, яка викликана накопиченням рідини в перикарді та підвищенням внутрішньоперикардіального тиску.

Термін «парадоксальний пульс» був описаний Lower (1669) та Kussmaul (1873). Так, у пацієнта систолічний тиск на вдиху знижувався до такої міри, що периферичний пульс повністю зникав й парадокс для Куссмауля полягав у тому, що зберігалися серцеві скорочення, незважаючи на втрату пульсу. Взагалі, цей термін запропонований для визначення патологічного зниження систолічного АТ під час вдиху у хворих з перикардитом (більшість фахівців вважають, що на 10 мм рт.ст. та більше). Слід зауважити, що інспіраторне зниження систолічного АТ спостерігається і у здорових осіб, проте звичайно не більше ніж на 5 мм рт.ст.

Головними клінічними ознаками хронічного констриктивного (здавлюючого) перикардиту є тахікардія, задишка, зниження артеріального тиску, високий венозний тиск, набухання вен голови, шиї та живота, збільшення печінки, асцит, анасарка (правошлуночкова недостатність). Печінка щільна, тверда з гострим або закругленим краєм – псевдоцироз Піка. Асцит дуже виражений, з'являються набряки на кінцівках, у ділянці попереку, на обличчі. Тони серця можуть бути послаблені. Вислуховується патологічний перикард-тон: відривистий, голосний, високочастотний протодіастоліч-

ний додатковий тон, який відповідає фазі раннього наповнення шлуночків. Виявляється парадоксальний пульс. У частини хворих має місце симптом Куссмауля – парадоксальне збільшення яремного венозного тиску під час вдиху, при цьому спостерігається інспіраторне набухання шийних вен.

Хронічний адгезивний (злипливий) перикардит має перебіг без здавлювання серця. Ці перикардити в більшості випадків мають перебіг без суттєвих порушень самопочуття хворого. У деяких випадках знижується здатність до фізичних навантажень, з'являється задишка. Аускультативно в кінці систоли прослуховується короткий звук, схожий на серцевий тон – щиголь. Цей систолічний хлопаючий плевроперикардіальний аускультативний феномен є наслідком спаєчного процесу, він має постійний характер і не змінюється від фаз дихання. Іноді у хворих із злипливим перикардитом вислуховується і шум тертя перикарда.

Діагностика. В діагностиці гострого перикардиту необхідно використовувати наступні обов'язкові методи дослідження: аускультацію, ЕКГ, ехокардіографію, аналіз крові та рентгенографію органів грудної клітки (доказовість: ІВ). Інші дослідження здійснюються за відповідними показаннями, це – **перикардіоцентез** (пункція порожнини перикарда), біопсія, комп'ютерна та магнітно-резонансна томографія тощо. Діагностичну цінність при аускультації для виявлення гострого перикардиту має, насамперед, шум тертя перикарда. Ехокардіографії належить надзвичайно велике значення у виявленні випоту, ознак тампонади. Рентгенологічні дані варіабельні – від норми до так званої тіні серця «у плящі з водою», крім того, можливо виявити патологію легенів і середостіння.

ЕКГ має дуже велике значення при діагностиці перикардиту. Запалення перикарда призводить до формування так званих «струмів пошкодження, запалення», що графічно відображається на електрокардіограмі у підйомом сегменту ST практично в усіх відведеннях – конкордатний ST при сухому перикардиті. Також слід пам'ятати, що на ЕКГ при гострому перикардиті спостерігаються послідовні зміни залежно від стадії патологічного процесу. Спочатку – конкордатний під'йом ST та зміщення PR в сторону, протилежну спрямуванню зубця Р. Далі – точка J сегменту ST повертається до ізолінії, а сегмент PR залишається зміщеним. Потім – зубці Т прогресивно зменшуються та інвертуються. Далі – генералізована інверсія зубця Т. Наприкінці, при одужанні, ЕКГ становиться такою, як і до хвороби.

В аналізі крові особливу увагу звертають на запальні маркери – кількість лейкоцитів, ШОЕ, С-реактивний протеїн, маркери пошкодження міокарда – МВ-фракцію креатинфосфокінази, серцевий тропонін I, лактатдегідрогеназу.

Для фібринозного перикардиту притаманна тріада: біль в грудній клітці, шум тертя перикарду та зміни на ЕКГ. Як було зазначено, дані ЕКГ змінюються у часі. Після початкового конкордантного під'йому ST з одночасовою випуклістю донизу з переходом до високого позитивного зубця T, через 1-2 доби сегмент ST зміщується нижче ізолінії, стає випуклим вверх, а потім протягом кількох діб вертається до ізолінії, поступово згладжується T і через 10-15 діб стає двохфазним або негативним. За даними ехокардіографії при сухому перикардиті спостерігається потовщення листків перикарду. Рентгенологічно серце, як правило, не змінено.

При ексудативному перикардиті під час ехокардіографії знаходять ехонегативний простір (тобто рідину) між вісцеральним та парієтальним листками перикарду, гіперкінезію міжшлуночкової перегородки і всього серця. Говорять про "плаваюче" серця при двохмірному ультразвуковому скануванні за рахунок рідини, що оточує серце з усіх сторін. Крім загальноприйнятого ехокардіографічного визначення показників насосної функції та скоротливості міокарда, завданням доплерехокардіографії є оцінка діастолічної функції серця.

Ультразвукове дослідження серця – найбільш цінний метод для встановлення наявності рідини в порожнині перикарда. Його також використовують і для оцінки ефективності терапії, при сприятливому перебігу захворювання процес закінчується розсмоктуванням ексудату.

Рентгенологічно при ексудативному перикардиті – збільшення розмірів серцевої тіні, зникнення талії серця, нормальний легеневий рисунок. На ЕКГ знижується вольтаж зубців, тому що рідина в порожнині перикарду ускладнює проведення електричного імпульсу від міокарда до реєструючих електродів. При тяжкому перебігу з великою кількістю рідини спостерігаються явища електричної альтернації.

При невизначеності діагнозу може бути потрібним перикардіоцентез та використання методів полімеразної ланцюгової реакції, імунохімії та імуногістохімії (доказовість: ВІІа). Отже, за показаннями проводять перикардіоцентез з наступним лабораторним аналізом випоту, бактеріологічним дослідженням. Наприклад, при запальному характері ураження серед лейкоцитів переважають нейтрофільні гранулоцити у випадку бактеріальної інфекції, при пухлинах можливо знайти атипів клітини, при лімфогрануломатозі – клітини Березовського-Штернберга, при системному червоному вовчаку – LE-клітини.

Слід пам'ятати, що найбільш часта етіологія інфекційного перикардиту вірусна. Однак її ідентифікація надзвичайно складна. Вважають, що етіологічна діагностика частіше не є можливою без оцінки перикардіально-

го випоту та/або тканини перикарду за допомогою полімеразної ланцюгової реакції або гібридизації *in situ* (доказовість: ВІІа). Безумовно, використовують і дослідження крові, зокрема, збільшення рівню антитіл в сироватці.

При тампонаді серця зміни на ЕКГ можуть бути у вигляді неспецифічних змін ST-T, явищ електричної альтернації. При рентгенографії – кардіомегалія з чіткими контурами, так званна тінь серця «у пляшці з водою». Ехокардіографічно – значний випіт в порожнині перикарду надає картину «серця, що плаває», причому кількість випоту є предиктором прогнозу. Тампонада та порушення гемодинаміки є абсолютними показаннями до перикардіоцентезу (клас рекомендацій: I).

При хронічному констриктивному перикардиті на ЕКГ – елевація сегменту ST, знижений або негативний зубець T у стандартних відведеннях та V5-6, високий загострений, розширений зубець P, деформація комплексу QRS. Рентгенологічно виявляють кальцифікацію перикарда. Також потовщення, кальцифікацію перикарда знаходять за даними ехокардіографії. Допплерехокардіографічно – обмеження наповнення обох шлуночків зі зміною кровоплину через атріовентрикулярні клапани. Високий венозний тиск реєструють у разі зондування порожнини серця.

У пацієнтів з хронічним адгезивним перикардитом на ЕКГ знижений вольтаж. Допомагає в діагностиці ехокардіографія, котра виявляє потовщення або зрощення листків перикарду.

Диференціальний діагноз. Перикардит вимагає проведення диференційного діагнозу з захворюваннями, які викликають тотожні симптоми. Наприклад, при болю в грудній клітці слід виключити захворювання бронхолегеневої системи, плеврит, пневмоторакс, пневмомедіастинум, гастроєзофагеальний рефлюкс, міокардіальну ішемію, м'язово-скелетні болю тощо. Запалення серцевої сорочки диференціюють з іншими запальними хворобами серця – міокардитом та ендокардитом. При цьому слід пам'ятати, що перикардит може поєднуватися з міокардитом, і навпаки.

Прояви міокардиту можуть варіювати від легких форм без ознак серцевої недостатності до клінічної картини важкої серцевої недостатності, складних порушень ритму і провідності. В його діагностиці враховують анамнестичні відомості щодо перенесеної інфекції, дані ЕКГ, ехокардіографії, рентгенографії, значення міокардіальної фракції креатинінкінази, тропоніна I, лактатдегідрогеназ, інших тестів, за показаннями – ендоміокардіальної біопсії.

Для встановлення інфекційного ендокардиту використовують критерії Duke, мають значення позитивні результати бактеріологічного посіва крові, наявність вегетацій за даними ехокардіографії, симптом Лукаїна–

Лібмена, плями Джейнуея, Рота, вузелки Ослера, мінливий характер кардіального шуму тощо.

Виникає необхідність виключати вроджені та набуті вади серця, кардіоміопатії, хворобу Кавасакі, кардіальні дизритмії, пролапс мітрального клапана тощо. Виключають системні хвороби, що залучають у патологічний процес перикард (гостру ревматичну лихоманку, ювенільний ревматоїдний артрит, системний червоний вовчак тощо), онкогематологічні проблеми (лейкемію, лімфому тощо), метаболічні зрушення (уремію, мікседему тощо), постперикардіотомний синдром. Також слід відрізнити хронічний випот, який пов'язаний з запаленням у порожнині перикарду, від гідроперикарду на тлі хронічної серцевої недостатності.

Безумовно, здійснюють диференційний діагноз між перикардитами різної етіології (вірусної, бактеріальної, туберкульозної, грибової, паразитарної, травматичної тощо). Вкрай важливо виключити туберкульозний перикардит, в тому числі у поєднанні з ВІЛ-інфекцією.

Лікування. В лікуванні обов'язкова госпіталізація. Постільний режим, спокій. Харчування – адекватне віку дитини, обмеження хлориду натрію лише за показаннями. Призначаються нестероїдні протизапальні препарати (доказовість: VI). Наприклад, можливо використання ібупрофену або диклофенаку. Тривалість лікування залежить від тяжкості перикардиту, відповіді на терапію. При гострому перикардиті вона здійснюється до зникнення больового синдрому, бажано до зникнення випоту у порожнині перикарду, нерідко це займає час до кількох тижнів.

При вірусній етіології захворювання частіше специфічне етіологічне лікування не є можливим. Використовують нестероїдні протизапальні засоби. За показаннями при великому перикардіальному випоті та тампонаді – перикардіоцентез. Звичайно вірусні перикардити у дітей розрішуються зі сприятливим прогнозом протягом 3-4 тижнів з терапією лише у вигляді ліжкового режиму та нестероїдних протизапальних засобів.

Глюкокортикостероїди протипоказані при вірусному перикардиті.

При бактеріальній етіології захворювання показана парентеральна антибіотикотерапія. При гнійному процесі буває потреба в промиванні порожнини перикарду на тлі системного антимікробного лікування. Звичайно також використовують і нестероїдні протизапальні засоби. Проводиться інфузійна та інша терапія залежно від клінічного стану пацієнта.

Емпірична внутрішньовенна антибіотикотерапія гострого бактеріального перикардиту має бути спрямована, насамперед, на *Staphylococcus aureus*, пневмококі, менінгококі, стрептококі групи А, *Haemophilus influenzae* тип В. Використовують ванкоміцин 40 мг/кг на добу у 3 введен-

ня кожні 8 годин та цефтріаксон 50-75 мг/кг на добу в 1 введення кожні 24 години (доказовість: АІІІ). При підозрі саме на стафілококову інфекцію ще додають гентаміцин (доказовість: АІІІ). Звичайно внутрішньовенна антибіотикотерапія триває не менше 4 тижнів.

Якщо збудник відомий, то антибіотикотерапія здійснюється прицільно, наприклад, при метіцилінрезистентному *S.aureus* – оксацилін або цефазолін, при позалікарняному метіцилінрезистентному *S.aureus* додають ванкоміцин. Продовжують антибіотикотерапію гентаміцином, у важких випадках додають рифампіцин. Курс антимікробного лікування при цьому складає 3-4 тижня.

При *H.influenzae* тип В у нещеплених дітей показаний цефтріаксон або цефотаксим курсом 10-14 діб (доказовість: АІІІ), і лише у випадку штамів, які не виробляють бета-лактамази застосовують ампіцилін. При пневмококах, менінгококах, стрептококах групи А – пеніцилін або цефтріаксон курсом 10-14 діб (доказовість: АІІІ). При *Coliform bacilli* – цефтріаксон або цефотаксим курсом 3 тижня та довше (доказовість: АІІІ), альтернативні препарати для *Enterobacter, serratia, Citrobacter* – цефепім або меропенем.

При грибковому перикардиті лікування здійснюють протигрибковими препаратами, такими як флуконазол, амфотерицин В (доказовість: ВІ). Це лікування можна доповнити глюкокортикостероїдними або нестероїдними протизапальними засобами (доказовість: СІІа). При туберкульозній етіології – специфічне лікування протитуберкульозними препаратами, при цьому кортикостероїди додають до схеми лікування (доказовість: АІІа). Використовують, зокрема, ізоніазид, рифампіцин, піразінамід, етамбутол (доказовість: АІІІ).

Перикардит як прояв системного аутоімунного захворювання потребує лікування основного захворювання та здійснення симптоматичної терапії (доказовість: ВІ). Наприклад, перикардит при нирковій недостатності вимагає відповідної терапії, котра може включати діаліз, трансплантацію нирок.

Показання до призначення глюкокортикостероїдів (преднізолону) при перикардиті мають бути вкрай обґрунтовані. Цей гормональний препарат може бути корисним при дифузних захворюваннях сполучної ткани, гострій ревматичній лихоманці, аутоімунному перикардиті, туберкульозному ексудативному перикардиті, при тяжкому ексудативному перикардиті нез'ясованої етіології, а також у тих клінічних випадках, коли больовий синдром не вдається контролювати нестероїдними протизапальними препаратами. На сьогодні також кортикостероїди розглядаються як препарат

вибору при рецидивуючому перебігу перикардиту який за даними деяких авторів діагностується у 20-50% (M.Imazio et al., 2016; J. Raval et al, 2015).

Абсолютними показаннями для перикардіоцентезу є тампонада серця та порушення гемодинаміки (клас доказовості: I). Його має проводити досвідчений фахівець під контролем ехокардіографії, можливо і ЕКГ. Лише в самих невідкладних випадках його роблять з субксіфоїдального доступу без зазначеного контролю. Можливі ускладнення перикардіоцентезу – пневмоторакс, порушення серцевого ритму, травматичне ураження коронарних артерій та міокарда.

Хронічний констриктивний перикардит потребує терапії основного захворювання, однак необхідним є хірургічне лікування – перикардектомія (видалення рубцево-зміненого перикарда). Хронічний адгезивний перикардит вимагає лікування у відповідності до причини його виникнення, наприклад, довготривалої антибактеріальної чи антимикобактеріальної терапії. При цьому дуже важливо розпочати етіотропне лікування на ранніх строках захворювання. Використовуються і засоби протизапальної дії.

Враховуючи, що перикардит може бути наслідком багатьох дуже різних причин, рутинних рекомендації щодо його запобігання немає. Безумовно, профілактика перикардиту, насамперед, пов'язана з попередженням тих захворювань, які призводять до його розвитку. Наприклад, це – профілактика гострої ревматичної лихоманки, туберкульозу, а також раціональне їх лікування. Загальновідомі рекомендації щодо гігієни та проведення профілактичних щеплень є корисними для попередження перикардитів. В свою чергу, ефективне лікування гострого перикардиту є шляхом профілактики виникнення його ускладнень, включаючи розвиток хронічного констриктивного перикардиту.

Прогноз перикардитів цілком залежить від етіології захворювання, своєчасності діагностики та лікування, а також віку пацієнта. При гострих вірусних перикардитах прогноз у дітей частіше сприятливий.

Головні ускладнення гострого перикардиту – тампонада серця та розвиток хронічного констриктивного перикардиту. Massimo Imazio (2011) зазначає, що ризик тампонади при ідіопатичних чи вірусних перикардитах складає < 5%, а ризик розвитку констриктивного перикардиту < 1%.

Бактеріальний перикардит є життєзагрозливим захворюванням. Прогноз при ньому без лікування є несприятливим. При тампонаді серця невідкладна пункція порожнини перикарда поліпшує прогноз. При хронічному констриктивному перикардиті покращення прогнозу може бути пов'язано з хірургічним лікуванням.

РОЗДІЛ 8

ПЕРВИННІ КАРДІОМІОПАТІЇ

Згідно консенсусу експертів Американської асоціації серця, кардіоміопатії визначаються, як гетерогенна група захворювань міокарду, асоційованих з його насосною та/чи електричною дисфункцією, які часто (проте не завжди) проявляються гіпертрофією чи дилатацією шлуночків та мають різноманітні етіологічні причини, частина з яких є генетичними (B.J. Maron et al., 2006; M.A. Wakeet et al., 2016). Кардіоміопатії частіше призводять до серцевої смерті або інвалідизації, пов'язаної з хронічною серцевою недостатністю.

Усі кардіоміопатії поділяються на дві великі групи. До первинних кардіоміопатій відносяться випадки з виключним або переважним залученням тільки міокарду серця, що можуть мати вроджену (генетичну), набуту або змішану етіологію. Їх класифікація приведена в таблиці 8.1. Слід зазначити, що терміни «дилатаційна», «гіпертрофічна» та «рестриктивна» кардіоміопатії відносяться до клініко-інструментального паттерну ураження міокарду та не виражають етіологічний діагноз, оскільки перераховані патології можуть мати як первинну так і вторинну природу.

ДИЛАТАЦІЙНА КАРДІОМІОПАТІЯ (I42.0)

Дилатаційна кардіоміопатія (ДКМП) – є характерним паттерном змін з боку серця: дилатація та систолічна дисфункція лівого чи обох шлуночків, що виникає внаслідок захворювання міокарду, при відсутності ураження коронарних артерій, перикарду та серцевих клапанів (В.Н.Коваленко, 2008). Актуальність обізнаності лікарів з приводу ДКМП обумовлена прогресуючим перебігом захворювання із наявністю ХСН та частою необхідністю в трансплантації серця на термінальних етапах хвороби.

Епідеміологія. Згідно даних J.A.Towbin et al. (2006), захворюваність на ДКМП серед дітей віком до 18 років складає 0,57/100000 на рік, серед хворих переважають хлопчики.

Дилатаційна кардіоміопатія у дітей частіше зустрічається порівняно з гіпертрофічною. Успадковані (сімейні) форми дилатаційної кардіоміопатії спостерігаються у 25-50% пацієнтів (P. Soares, 2017).

Класифікація первинних кардіоміопатій [В.Ж. Maron et al., 2006].

Генетичні	Змішаної етіології	Набуті
Гіпертрофічна кардіоміопатія	Дилатаційна кардіоміопатія	Запальна кардіоміопатія (міокардит)
Аритмогенна кардіоміопатія правого шлуночка	Рестриктивна кардіоміопатія	Стрес-індукована (такоцубо)
Некомпактна кардіоміопатія		Післяпологова кардіоміопатія
При мутаціях генів PRKAG2 та LAMP-2 – хвороби накопичення глікогену обмежені міокардом		Індуковані тахікардією (аритмогенна дилатаційна кардіоміопатія)
Порушення провідності		У новонароджених від матерів з інсулін-залежною формою цукрового діабету
Мітохондріальні міопатії		
Патологія іонних каналів (синдром Бругада, короткого чи подовженого інтервалу QT тощо)		

Етіологія. В 66% випадків ДМКП визначити причину не вдається (ідіопатична ДМКП). Серед дітей із встановленою причиною, найбільш поширеною є постміокардитична ДМКП (46%), ДМКП внаслідок нерво-во-м'язевих захворювань (26%) та спадковий тип (14%). При спадковій ДМКП захворювання успадковується аутосомно-домінантно в 68% випадків, аутосомно-рецесивно – у 24%, Х-зчеплено – в 2%, при цьому у інших 6% пацієнтів виявляється генотип характерний для некомпактної кардіоміопатії лівого шлуночка (J.A.Towbin et al., 2006).

Аутосомно-домінантна форма спадкової ДМКП розвивається внаслідок мутації генів, що кодують білки цитоскелета кардіоміоцитів (δ-саркоглікан, β-саркоглікан, десмін та білки саркомерів – α-серцевий актин, тропонін Т, β-важкі ланцюги міозину, тропонін С, 313 α-тропоміозин). Мутація гену ламіну А/С призводить до виникнення суправентрикулярних аритмій, що передують розвитку ДМКП на кілька років. Х-зчеплені випадки часті-

ше пов'язані з м'язовою дистрофією (Дюшена, Бейкера, Емері-Дрейфуса) з дебютом переважно в підлітковому віці. При цьому у дівчаток-носіїв даних генів ДКМП розвивається на п'ятому десятку життя. Велике значення в етіології ДКМП мають також мітохондріальні захворювання, первинні порушення обміну карнітину.

Патогенез. Початкові патогенетичні ланки при ДКМП є дуже різно-рідними та залежать від її етіології, аж до етапу зниження скоротливості міокарду та втрати кардіоміоцитів із міокардіосклерозом. Починаючи з цього етапу патогенез повністю відповідає типовому перебігу ХСН незалежно від початкової причини.

При ДКМП, пов'язаній з мутацією генів білків міжклітинного матриксу (при м'язових дистрофіях), відмічається послаблення механічного зв'язку кардіоміоцитів, при мутації генів білків саркомерів – патологічні зміни скоротливих структур клітин (В.Н.Коваленко, 2008). При патології обміну карнітину та мітохондріальних захворюваннях страждає апарат енергозабезпечення міокарду.

При постміокардитичних ДКМП мають місце декілька патогенетичних механізмів втрати кардіоміоцитів:

- масивний некроз міокарду під час гострої фази міокардиту з наступним міокардіосклерозом;
- тривала субклінічна персистенція вірусу в кардіоміоцитах з поступовим склерозуванням міокарду;
- найбільш важливим механізмом переходу міокардиту в ДКМП є аутоімунний механізм: при гострій фазі запалення некроз кардіоміоцитів призводить до потрапляння «прихованих» аутоантигенів кардіоміоцитів під «сприйняття» імунними клітинами, відбувається аутоімунізація та синтез аутоантитіл до міокарду із розвитком в'яло перебігаючого аутоімунного міокардиту.

Всі перераховані процеси призводять до поступової втрати кардіоміоцитів із розвитком міокардіосклерозу, дилатації порожнини лівого чи обох шлуночків та зниження їх скоротливості. Надалі розвивається ХСН, патогенетичні ланки якої (див. розділ «Серцева недостатність у дітей» даного посібника) замикають порочне коло прогресуючої втрати кардіоміоцитів.

Крім того, дилатація шлуночків порушує роботу стулок артрівентрикулярних клапанів через розширення їх кілець та віддалення місця прикріплення папілярних м'язів, що призводить до відносного вкорочення хорд. Це веде до появи відносної трикуспідальної чи/та мітральної недостатності. Термін «відносна» вказує на інтактність стулок та порушення

клапанної функції саме внаслідок змін взаєморозташування допоміжного апарату клапанів.

Міокардіосклероз зазвичай має дрібновогнищеву розповсюдженість, що є субстратом розвитку аритмій по механізму *micro-re-entry*, а у дилатованих шлуночках зі зниженою скоротливістю внаслідок зменшення швидкості кровоплину створюються умови для тромбозу із наступною тромбемболією артерій великого та малого кіл кровообігу. Тривала застійна серцева недостатність по лівошлуночковому типу може призводити також до розвитку посткапілярної легеневої гіпертензії.

Клінічна картина. Серед хворих дітей 71% на момент діагнозу мають застійну серцеву недостатність, з них 27% – IV функціональний клас ХСН (J.A. Towbin et al., 2006). Клінічна картина обумовлена застійними явищами у великому та малому колах кровообігу, синдромом малого серцевого викиду, порушенням ритму та тромбемболіями, розвитком посткапілярної легеневої гіпертензії.

Симптоми застійної ХСН по лівошлуночковому типу: подовження часу годування грудних дітей (понад 20 хвилин), задишка, пітливість під час годування, порушення фізичного розвитку у немовлят, непереносимість фізичного навантаження у старших дітей. Синдром малого серцевого викиду лівого шлуночка проявляється болем в животі та диспепсією (мезентеріальна ішемія), тахікардією, ниткоподібним пульсом. Симптоми застійної ХСН по правошлуночковому типу: периферичні набряки, асцит, гепатомегалія, набухання шийних вен. Також може бути відчуття серцебиття, перебоїв у роботі серця, пресинкопе, синкопе, синдром раптової серцевої смерті внаслідок порушень ритму.

Характерним при аускультатії є ритм галопу S3, S4, систолічний шум на верхівці серця з іррадіацією в ліву пахову ділянку (відносна мітральна недостатність), симетричні вологі дрібнопухирчасті хрипи в базальних відділах легень (застій крові в малому колі кровообігу).

Кардіоренальним синдромом називають зниження швидкості клубочкової фільтрації у дітей з серцевою недостатністю <90 мл/хв/1,73 м². Наведене ускладнення зустрічається у 1/2 дітей з ДКМП, та є асоційованим з підвищеною смертністю, оскільки замикає порочне коло взаємопотенціювання серцевої та ниркової недостатності (A.Kaddourah et al., 2012).

Електрокардіографія. Найбільш частими ЕГК-ознаками є синусова тахікардія, неспецифічні зміни зубця Т та сегмента ST в нижне-бокових відведеннях (II, III aVF, aVL, V4, V5, V6), ознаки гіпертрофії ЛШ, рідше – інших відділів серця переважно у важких випадках. Ознаки АВ-блокади I-III ст. повинні викликати підозри на наявність мутації гену кодуючого

ламін А/С. При міокардіосклерозі може мати місце патологічний зубець Q в V2-V3 (склероз міжшлуночкової перетинки). У половини пацієнтів виникають аритмії, ½ з яких надшлуночкові, інша ½ – шлуночкові екстрасистоли, пароксизмальні шлуночкові тахікардії, фібриляція шлуночків.

Рентгенографія органів грудної клітки. Має місце кардіомегалія, збільшення розмірів ЛШ (симптом «качки»), згладжування талії серця (дилатація лівого передсердя).

Трансторакальна доплерехокардіографія. Індикаторним є сполучення дилатації лівого шлуночка з кінцеводіастолічним розміром понад 2z-відхилення згідно площі поверхні тіла (або кінцеводіастолічний індекс понад 80 мл/м²) та його систолічної дисфункції (зниження фракція викиду менше 55% та/або фракції вкорочення менше 25%); також можуть мати місце дилатація правого шлуночка та зниження його скоротливості (зменшення показника TAPSE), витончення стінок ЛШ, відносна недостатність мітрального клапана, наявність тромбів в порожнинах серця – частіше пристінково в ЛШ та вушку лівого передсердя. У важких випадках можуть бути наявні ознаки діастолічної дисфункції лівого шлуночка (внаслідок значної дилатації та неможливості подальшого розтягнення в діастолу). Під час диференційної діагностики гострого міокардиту та ДКМП виявлення випоту в порожнині перикарда за даними ехокардіографії (перикардит) говорить на користь першого діагнозу.

Лабораторна діагностика. Визначення загального рівня креатинфосфокінази, креатинфосфокінази МВ (відносно кардіоспецифічна), тропоніну I та T проводиться для диференціальної діагностики ДКМП, підвищення сироваткового рівня даних субстанцій характерно для деструкції кардіоміоцитів при гострому міокардиті (не інформативно при ДКМП у дітей з м'язовою дистрофією та міозитом, оскільки також має місце підвищення сироваткового рівня даних маркерів). Рівень мозкового натрійуретичного пептиду зазвичай підвищений, корелює зі ступенем серцевої недостатності та є прогностичним маркером потреби в трансплантації серця. Наявність мутації гена дистрофіну характерна для м'язових дистрофій, підвищення лактату сироватки крові хворого – для мітохондріальних захворювань. Дослідження наявності антитіл до міокарду можуть допомогти виявити постміокардитичну ДКМП та вирішити питання про додаткове призначення протизапальної чи імуносупресивної терапії.

Ендоміокардіальна біопсія. Проводиться здебільшого для диференціальної діагностики з міокардитом. При ДКМП має місце некроз кардіоміоцитів, міокардіосклероз, проте відсутня інфільтрація міокарду імунними клітинами, що характерна для запального його ураження. За результатами

гістологічного дослідження можна визначити непрямі ознаки метаболічних або мітохондріальних захворювань. З іншого боку, при витонченні стінки шлуночків проведення ендоміокардіальної біопсії може призвести до їх розриву, гемоперикарду та тампонади серця, тому слід зважати на співвідношення діагностичної цінності та ризику для хворого при вирішенні питання про доцільність процедури.

МРТ серця. Проводиться при неінформативності трансторакальної ехокардіографії (наприклад, при значному ожирінні), а також для диференційної діагностики із запальним ураженням серця. У хворого з міокардитом в T2 режимі буде дифузно або вогнищево виявлятися гіперінтенсивний сигнал від епікардіальних відділів міокарда лівого шлуночка або трансмурально (відображає запальний набряк), така ж картина матиме місце і при ранньому дослідженні затримки гадолінію в T1 режимі. При цьому у пацієнтів з ДКМП наведені зміни будуть відсутні (відсутність запального ураження). При відстроченому контрастуванні в місцях кардіосклерозу виявляється гіперінтенсивний сигнал, який допомагає виявити об'єм втраченого міокарду при обох захворюваннях.

Ведення хворих. На перший план виходить лікування серцевої недостатності згідно розділу «Серцева недостатність у дітей» даного посібника.

Оскільки у дорослих, хворих на ДКМП, ризик системної тромбемболії становить 1,5-3,5% на рік, при наявності внутрішньошлуночкового тромбу або анамнезу тромбозу/тромбемболії рекомендована антикоагулянтна терапія варфарином.

При даному виді кардіоміопатії мають доказову базу окремі кардіо метаболічні препарати. Так згідно даних V.M.Azevedo et al. (2005) левокарнітин в дозі 100 мг/кг/день при ідіопатичній ДКМП у дітей достовірно покращує ехокардіографічні параметри скоротливості ЛШ. Дослідження H. Tuunanen et al. (2008) та P.Zhao et al. (2013) показали, що триметазидин покращує систолічну функцію ЛШ та переносимість фізичних навантажень при ДКМП у дорослих.

При необхідності антиаритмічного лікування призначають препарати, які не погіршують скоротливість ЛШ: β-блокатори, дигоксин, аміодарон. Імплантація кардіовертера-дефібрилятора знижує загальну летальність при ДКМП на 25%.

У дорослих пацієнтів з ДКМП часто має місце порушення активації ЛШ, що призводить до порушення синхронного його розслаблення. Дослідження у дорослих з тяжкою ХСН та блокадою ЛНПГ показали значне поліпшення симптомів захворювання при імплантації штучного водія ритму.

Наведена ресинхронізаційна терапія рекомендована у пацієнтів з розширеним QRS та фракцією викиду <35%. На термінальній стадії застосовується механічна підтримка ЛШ та трансплантація серця.

Рекомендовано систематичне визначення швидкості клубочкової фільтрації у дітей з ДКМП для вчасного виявлення кардіоренального синдрому (A. Kaddourah et al., 2012).

Прогноз. Вживаємість дітей з ДКМП протягом 1 року від встановлення діагнозу – 87%, 2 років – 83%, 5 років – 77%, 10 років – 70%. При цьому без трансплантації серця протягом 1 року обходиться 69% дітей з ДКМП, протягом 5 років – 54%, протягом 10 років – 46% (J.A.Towbin et al., 2006).

ГІПЕРТРОФІЧНА КАРДІОМІОПАТІЯ

Гіпертрофічна кардіоміопатія (ГКМП) – первинне захворювання міокарду, що виникає внаслідок генетично обумовленої неповноцінності його скоротливих протеїнів, характеризується гіпертрофією лівого шлуночка без його дилатації, що не пов'язана із захворюванням серця або системною патологією, які б могли пояснити наявну ступінь гіпертрофії (В.Н.Ковалеко, 2008; В.І. Gersh et al., 2011). Актуальність обізнаності лікарів з приводу ГКМП обумовлена відносно високою поширеністю її серед дорослого населення, тривало безсимптомним перебігом та переважно пароксизмальними епізодами порушення ритму, що можуть клінічно маніфестувати у вигляді синдрому раптової серцевої смерті.

Епідеміологія. ГКМП є найбільш поширеним видом первинних кардіоміопатій в популяції. Частота складає 1:500 серед дорослого населення. Згідно епідеміологічних досліджень серед дітей Австралії та США частота ГКМП складає 0,3-0,5/100000 дітей (M. K. Jensen et al., 2013).

Етіологія. Первинна ГКМП має генетичне підґрунтя: наявні мутації генів, що кодують білки саркомерів кардіоміоцитів, які успадковуються аутосомно-домінантним шляхом. На сьогоднішній день достовірно виявлені мутації 8 генів: важкого ланцюга β -міозину (14-а хромосома), серцевого тропоніну-Т (1-а хромосома), серцевого тропоніну-І (19-а хромосома), α -тропоміозину (15-а хромосома), серцевого міозинзв'язуючого протеїну С (11-а хромосома), есенціального та регуляторного легких ланцюгів міозину (3-я та 12-а хромосоми відповідно), а також серцевого актину (15-а хромосома) (В.Н.Коваленко, 2008, Walsh R. et al., 2017). Невиключно, що даний перелік буде розширюватися із подальшими дослідженнями.

ГКМП може бути вторинною на фоні системного захворювання чи генетичних синдромів.

Синдром Нунан. Генетична патологія з аутосомно-домінантним типом успадкування, при якій хворий має зовнішній вигляд, характерний для синдрому Шершевського-Тернена, при нормальному каріотипі. До 90% хворих мають залучення серця у вигляді стенозу клапану легеневої артерії, дефекту міжпередсердної перетинки та гіпертрофічної кардіоміопатії.

LEOPARD-синдром. Названий акронімом, який включає основні прояви синдрому: лентіго, електрокардіографічні відхилення (внутрішньошлуночкові блокади), очний гіпертелоризм, стеноз легеневої артерії, відхилення в розвитку геніталій (крипторхізм, монорхізм у хлопчиків, агенезія одного яєчника у дівчаток), затримка зросту, глухота. Близько 90% дітей мають ГКМП.

При мітохондріальних захворюваннях більш характерним є розвиток ДКМП, проте інколи має місце фенотип ГКМП.

Для хвороб накопичення (Гоше, Помпе, системний амілоїдоз) більш характерна РКМП, проте можливий розвиток ГКМП або змішаного фенотипу (ГКМП/РКМП).

Атаксія Фрідрейха є аутосомно-рецесивно наслідуваним синдромом, що виникає внаслідок мутації гену фратаксину, характеризується прогресуючим ураженням нервової системи та частим залученням серця у вигляді ГКМП без обструкції вихідного тракту ЛШ.

Крім того, у новонароджених від матерів з цукровим діабетом може мати місце транзиторна гіпертрофія ЛШ, зазвичай асимптомна, яка самостійно регресує протягом 3-6 місяців. Вважається, що даний стан пов'язаний зі збільшеною концентрацією в крові у матері інсуліноподібного фактору росту.

Патоморфологія. При сімейному варіанті ГКМП мікроскопічно має місце триада ознак: гіпертрофія кардіоміоцитів, дезорганізація їх розташування (в нормі – паралельне, при ГКМП – сітчастоподібне) та інтерстиціальний фіброз. Зміни виявляються також всередині кардіоміоцитів – дезорганізація розташування міофібрил всередині клітини. Крім того, виявляється стенозування інтрамуральних гілок коронарних артерій. Дезорганізація більше 10% міокарда лівого шлуночка високоспецифічна для ГКМП (M.K.Jensen et al., 2013).

Макроскопічно розрізняють три варіанти ГКМП: асиметрична (60-95%) – ізольована гіпертрофія міжшлуночкової перегородки (ізольований гіпертрофічний субаортальний стеноз); гіпертрофія різних відділів ЛШ, частіше апікальної частини; симетрична – тотальна концентрична гіпертрофія міокарду лівого шлуночка (5%) (В.Н.Коваленко, 2008, Ingles J., 2017).

Патофізіологія. При ГКМП мають місце наступні патофізіологічні ланки.

Транзиторна або постійна обструкція вихідного тракту лівого шлуночка гіпертрофованою міжшлуночковою перетинкою → синдром малого серцевого викиду у великому колі кровообігу.

Діастолічна дисфункція ЛШ → дилатація лівого передсердя, недостатність мітрального клапану, застійна ХСН за лівошлуночковим типом, посткапілярна легенева гіпертензія.

Можливий розвиток систолічної дисфункції лівого шлуночка з дилатацією його порожнини на пізніх стадіях хвороби (перехід у фенотип ДКМП через дифузний міокардіосклероз).

Аритмії: миготлива аритмія через дилатацію лівого передсердя → ускладнення: тромбоз передсердя/тромбоемболія артерій великого кола кровообігу; шлуночкові тахікардії мають місце у 10% пацієнтів та є поганою прогностичною ознакою; лівошлуночкові екстрасистоли зустрічаються у 2/5 випадків; фібриляція шлуночків → синдром раптової серцевої смерті.

Ішемія міокарда лівого шлуночка аж до гострого інфаркту міокарду внаслідок невідповідності кровообігу наявній потребі, яка виникає через обструкцію дрібних гілок коронарних артерій.

Класифікація. За наявністю обструкції вихідного тракту лівого шлуночка ГКМП поділяється на (B.J. Gersh et al., 2011):

- обструктивну форму (МКХ-10 I42.1) – максимальний градієнт тиску на вихідному тракті ЛШ ≥ 30 мм рт. ст. в спокої або під час фізичного навантаження (динамічна обструкція ЛШ);
- необструктивну форму (МКХ-10 I42.2) – максимальний градієнт тиску на вихідному тракті ЛШ < 30 мм рт. ст. в спокої та під час фізичного навантаження.

У хворих на ГКМП не завжди вдається виявити характерну мутацію генів. Тому в клінічній практиці при наявності паттерну ГКМП за відсутності виявлених мутацій застосовують термін «генотипово негативна/фенотипово позитивна ГКМП». При наявності мутації але відсутності клініко-інструментального паттерну ГКМП можна використовувати поняття «генотипово позитивна/фенотипово негативна ГКМП». Проте оскільки зовсім не обов'язково наявна мутація фенотипово проявиться, а також через відсутність типових проявів захворювання, в останньому представленому терміні правомірність застосування слова «кардіоміопатія» є дискусійною.

Клінічна картина. Більшість пацієнтів не мають взагалі або мають мінімальні клінічні прояви. Нажаль, раптова смерть часто є маніфестним симптомом. Мають місце скарги пов'язані з обструкцією вихідного тракту ЛШ: біль в ділянці серця, задишка, пресинкопе та синкопе частіше при фізичному навантаженні; пов'язаний з ішемією міокарду біль за грудиною, схожий за характеристиками до такого при гострому коронарному синдромі; пов'язані з порушеннями ритму відчуття серцебиття, перебоїв у роботі серця, пресинкопе та синкопе. При фізикальному обстеженні зазвичай при обструктивному типі ГКМП можуть виявлятися *pulsus bisferiens* (двопіковий пульс), систолічний шум над проекцією клапана аорти (обструкція вихідного відділу ЛШ), який виникає або посилюється при пробах, що зменшують перед- або постнавантаження на ЛШ (наприклад, проба Вальсальве), систолічний шум на верхівці, що проводиться в ліву пахову ділянку (недостатність мітрального клапану через відсутність коаптації його ступок в систолу).

Електрокардіографія та холтерівське моніторування ЕКГ. Зміни на стандартній ЕКГ виявляються у 95% хворих. До найбільш характерних ЕКГ-ознак належать:

- Порушення процесів реполяризації: негативні зубці Т, депресія сегменту ST у відведеннях I, aVL, V5, V6 (дифузна гіпертрофія ЛШ), у відведеннях II, III, aVF (гіпертрофія базальних його відділів), або у V1-V4 (гіпертрофія міжшлуночкової перетинки); гігантські негативні зубці Т (амплітудою понад -10 мм) у відведеннях V2-V4 – ознака гіпертрофії апікального відділу ЛШ.

- ЕКГ-паттерн гіпертрофії ЛШ.
- Патологічні зубці Q в нижньобочкових відведеннях.
- ЕКГ-паттерн гіпертрофії лівого передсердя.

При холтерівському моніторингу ЕКГ виявляються частіше субклінічні випадки суправентрикулярних аритмій (екстрасистолія, миготлива аритмія) у 50% випадків, нестійкі лівошлуночкові тахікардії – у 25% хворих, можуть бути ознаки симптомної чи безсимптомної ішемії міокарда ЛШ.

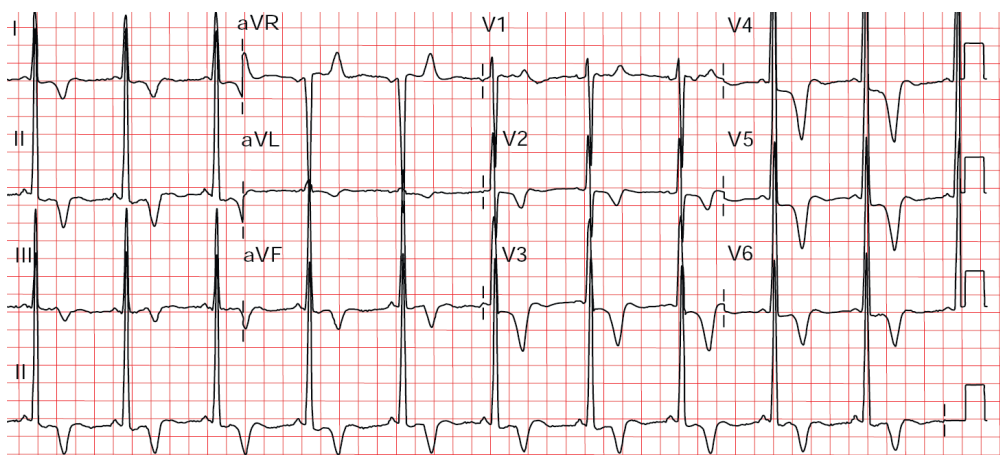


Рисунок 8.1. ЕКГ хворого на ГКМП.

Має місце ЕКГ-паттерн гіпертрофії ЛШ; гігантські негативні зубці Т у відведеннях V3-V5, що вказують на значну гіпертрофію міжшлуночкової перетинки; депресія сегменту ST у лівих відведеннях, яка вказує на ішемію міокарду (Джерело: *Paediatric cardiology / Robert H. Anderson et al. – 3rd ed.*).

Навантажувальний тест (велоергометрія чи тредміл-тест). До 25% дорослих мають патологічну відповідь артеріального тиску на навантаження (підвищення систолічного артеріального тиску менше ніж на 20 мм рт. ст. або його падіння). Причиною цього явища є перезбудження барорецепторів ЛШ або динамічна обструкція його вихідного тракту. В будь-якому випадку, патологічна відповідь артеріального тиску під час навантажувального тесту є фактором ризику раптової серцевої смерті.

Трансторакальна доплерехокардіографія. При нормальній якості візуалізації є достатньо інформативним методом дослідження. Характерними ознаками є (B.J. Gersh et al. 2011, Maron VJ. et al. 2016):

- Виявлення гіпертрофії будь-якого відділу ЛШ (товщина стінки або міжшлуночкової перетинки перевищує межу 2-го z-відхилення згідно площі поверхні тіла) без явної причини (підклапанний, клапанний чи над клапанний стеноз аорти, її коарктація чи інші захворювання із збільшенням постнавантаження на ЛШ) або явна невідповідність ступеня гіпертрофії наявній причині, як правило є достатніми для діагнозу. При цьому визначення індексу маси міокарду лівого шлуночка є неінформативним, так як може мати місце сегментарна гіпертрофія при якій маса всього міокарду ЛШ залишається в межах норми.

- Варіабельна у часі обструкція вихідного тракту ЛШ зазвичай через гіпертрофію прилеглої частини міжшлуночкової перетинки або переднього систолічного руху кільця мітрального клапана та контакту передньої його стулки з міжшлуночковою перетинкою (рисунок 8.2.)
- Дилатація лівого передсердя.
- Недостатність мітрального клапану.
- Діастолічна дисфункція ЛШ.
- Фракція викиду зазвичай підвищена, кінцеводіастолічний та кінцевосистолічний об'єми ЛШ можуть бути зменшені, зниження скоротливості ЛШ та перехід у паттерн ДКМП у дітей відбувається вкрай рідко.

МРТ серця. Показано при неінформативності трансторакальної ехокардіографії (наприклад, значне ожиріння) (клас рекомендацій I, рівень доказовості B (B.J. Gersh et al. 2011) або за потреби вимірювання об'єму міокаріосклерозу (оцінка відстроченого контрастування гадолінієм).

Стратифікація ризику. До факторів ризику відносяться наявність в сім'ї випадків раптової смерті від ГКМП в молодому віці; гіпертрофія стінки ЛШ або перетинки > 3 см (для дорослих) або >6 з-відхилення у дітей; синкопе, що не мають іншого пояснення; нестійка шлуночкова та-

хікардія; патологічна відповідь артеріального тиску на тест із фізичним навантаженням (B.J. Gersh et al. 2011). При наявності 2 факторів – ризик раптової серцевої смерті складає 3% на рік, трьох факторів – 6% на рік, при відсутності факторів ризику – менше 1% на рік. Таким чином наявність ≥ 2 факторів обумовлює належність хворого до групи високого ризику раптової серцевої смерті. Оцінка факторів ризику повинна проводитися кожні 12-24 місяці (клас рекомендацій IIa, рівень доказовості C (B.J. Gersh et al. 2011).

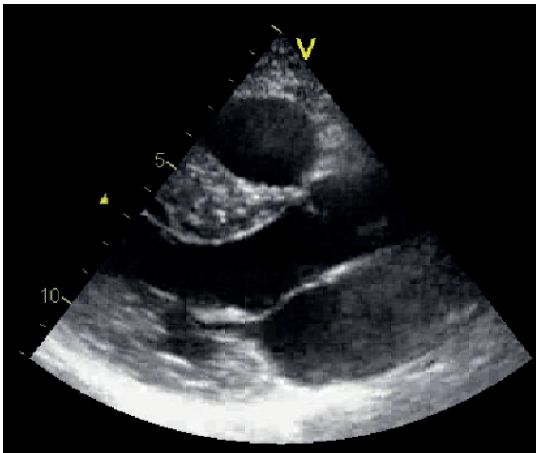


Рисунок 8.2. Ехокардіографія в парастернальній проекції по довгій вісі ЛШ у хворого на ГКМП.

Має місце потовщення міжшлуночкової перетинки та задньої стінки ЛШ (Джерело: www.echopedia.org).

Ведення хворих. Здебільшого тактика ведення хворих регламентована Настановою Американської колегії кардіологічних установ/Американської асоціації серця щодо діагностики та лікування гіпертрофічної кардіоміопатії (ACCF/АНА, 2010) (B.J. Gersh et al. 2011).

Генеалогічний анамнез допомагає виявити родичів-носіїв мутантного гену, які мають ризик розвитку ГКМП. У родичів пацієнта з ГКМП першої лінії споріднення рекомендований клініко-інструментальний скринінг (клас рекомендацій I, рівень доказовості B) та, при наявності у хворого характерної мутації, – генетичний скринінг (клас рекомендацій IIa, рівень доказовості B). Генетичний скринінг родичів не рекомендований при відсутності виявлення мутацій у пацієнта з ГКМП (клас рекомендацій III, рівень доказовості B). Повторний періодичний клініко-інструментальний скринінг не рекомендований у родичів при негативних результатах генетичного скринінгу (клас рекомендацій III, рівень доказовості B).

При наявності генетичної мутації без фенотипу ГКМП хворому проводяться ЕКГ і ЕХО-КГ кожні 12-18 місяців з віку 12 років (за виключення випадків раптової серцевої смерті в сім'ї, заняття спортом, клінічної підозри на гіпертрофію ЛШ, наявних симптомів ГКМП) до 18-21 року, надалі – 1 раз на 5 років (клас рекомендацій I, рівень доказовості B), при неможливості генетичного аналізу рекомендовано періодичне проведення ЕХО-КГ у родичів першої лінії споріднення за тією ж схемою (клас рекомендацій IIa, рівень доказовості C).

ЕКГ рекомендовано при первинному обстеженні хворого на ГКМП, при погіршенні симптомів (клас рекомендацій I, рівень доказовості C), 1 раз на рік в плановому порядку (клас рекомендацій IIa, рівень доказовості C).

Холтеровське моніторування ЕКГ (протягом 24 годин) рекомендоване при первинному обстеженні, при появі нападів серцебиття, запаморочення для виявлення шлуночкової тахікардії та вирішення питання про імплантацію кардіовертера-дефібрилятора (клас рекомендацій I, рівень доказовості B); з тією ж в наступному планово раз на 1-2 роки (клас рекомендацій IIa, рівень доказовості C).

ЕХО-КГ рекомендовано при первинному обстеженні хворого на ГКМП, при погіршенні симптомів (клас рекомендацій I, рівень доказовості B), 1 раз на рік для контролю (клас рекомендацій IIa, рівень доказовості C), при неінформативності трансторакального ДЕХО-КГ рекомендовано провести транsezофагеальну ДЕХО-КГ (клас рекомендацій IIa, рівень доказовості C).

Стрес-ехокардіографія рекомендована для виявлення динамічної обструкції ЛШ та її ступеня (тільки при градієнті в спокої <50 мм рт ст).

Тредміл-тест або велоергометрія проводиться для виявлення відповіді артеріального тиску, як прогностичного фактора (клас рекомендацій IIa, рівень доказовості B).

Лікування асимптомних пацієнтів з обструктивною формою ГКМП. У асимптомних пацієнтів з обструктивною формою ГКМП хірургічна септотомія непоказана (клас рекомендацій III, рівень доказовості C). Показано лікування супутніх захворювань (ожиріння, цукровий діабет, артеріальна гіпертензія) (клас рекомендацій I, рівень доказовості C); аеробні навантаження низької інтенсивності показані в контексті здорового способу життя (клас рекомендацій IIa, рівень доказовості C). Ефективність медикаментозного лікування в даному випадку не доведена (клас рекомендацій IIa, рівень доказовості C).

Лікування симптомної обструкції вихідного тракту ЛШ при ГКМП. Перша лінія – β -блокатори (пропранолол 1-2 мг/кг/доза, метопролол, бісопролол) (клас рекомендацій I, рівень доказовості C) (B.J. Gersh et al. 2011). I.O'stman-Smith et al. (1999) показали, що високі дози пропранололу (понад 5 мг/кг/добу) збільшують 10 річну виживаемість дітей з ГКМП з 65% до 100% (рівень доказовості C) в порівнянні з відсутністю лікування та пропранололом в дозі менше 5 мг / кг / добу. При непереносимості β -блокаторів призначають блокатори кальцієвих каналів (верапаміл).

При непереносимості/неефективності медикаментозної терапії показана хірургічна корекція (септальна міотомія; септальна абляція протипоказана до 21 року (клас рекомендацій III, рівень доказовості C). Градієнт тиску на вихідному тракті ЛШ ≥ 50 мм рт ст як у спокої так і при фізичному навантаженні – показання для хірургічної корекції при неефективності медикаментозної терапії для купування симптомів (A. Arghami et al. 2017).

Виживаемість після септальної міотомії через 10 років – 95%, ризик раптової серцевої смерті стає менше 0,9%, ризик постоперативних ускладнень при досвідченості кардіохірурга – менше 1%, останні включають внутрішньошлуночкову блокаду різного ступеня, набутий дефект міжшлуночкової перетинки.

Дігосин (клас рекомендацій III, рівень доказовості B) та ніфедипін (клас рекомендацій III, рівень доказовості C) протипоказані при обструктивній формі ГКМП.

Внутрішньовенне введення фенілефрину (мезатону) в стандартних дозах показане при гострій гіпотензії у хворих з обструктивною формою ДКМП за неефективності довенної інфузійної терапії (клас рекомендацій I, рівень доказовості B).

Лікування діастолічної дисфункції ЛШ та ішемії міокарду при ГКМП: задишка, ангінозний біль – як правило є проявами діастолічної дисфункції ЛШ, ішемії його міокарду. Ефективним є призначення β -блокаторів або блокаторів кальцієвих каналів для поліпшення діастолічної функції, зниження інтенсивності ішемії.

Попередження ускладнень, пов'язаних із порушенням ритму при ГКМП. При відношенні хворого до групи високого ризику раптової серцевої смерті (див. «стратифікація ризику») – показана імплантація кардіовертера-дефібрилятора, при неможливості проведення даної процедури або недостатньому віці хворого – призначають β -блокатори або аміодарон до досягнення можливості проведення даної процедури (місток-терапія).

При розвитку систолічної дисфункції (перехід у фенотип ДКМП) при необструктивній формі ГКМП проводиться лікування ХСН згідно звичайних схем (клас рекомендацій I, рівень доказовості B) (див. розділ «Серцева недостатність у дітей» даного посібника) (I.O'stman-Smith et al., 1999).

Прогноз. Серед пацієнтів з ГКМП старших 1 року в Австралії та США частота синдрому раптової серцевої смерті складає 1-1,5% на рік. У дітей прогресія до ХСН зазвичай вкрай рідкісна, частіше при вторинній ГКМП. Ризик реалізації генотипу у дітей при наявності мутації генів саркомерів, CRYAB, α -GAL та тітину складає лише 6% (зазвичай в ранньому дорослому віці 20-30 років) (B.J. Gersh et al. 2011).

АРИТМОГЕННА КАРДІОМІОПАТІЯ ПРАВОГО ШЛУНОЧКА

Аритмогенна кардіоміопатія правого шлуночка (АКПШ) – це захворювання серця, що характеризується прогресуючим частковим або повним заміщенням міокарду правого шлуночка фіброзно-жировою тканиною із можливим залученням у патологічний процес лівого шлуночка (Orgeron GM, Crosson JE. 2017). Синонім – аритмогенна дисплазія правого шлуночка. Актуальність обізнаності лікарів з приводу АКПШ обумовлена її сімейною асоціацією, тривало безсимптомним перебігом, відносно частими аритмічними ускладненнями у вигляді синдрому раптової серцевої смерті під час фізичного навантаження, що характерно для молодих спортсменів із даною патологією.

Епідеміологія. Середня частота в загальній популяції складає 1:5000 населення. Співвідношення хворих чоловіків до жінок становить 2,5:1 (В.Н.Коваленко, 2008). Захворювання переважно дебютує в пізньому підлітковому віці та серед молодих дорослих, рідко проявляється після 40 років.

Етіологія. АКПШ має генетичне підґрунтя у вигляді мутації генів, що кодують білки десмосом кардіоміоцитів: плакоглобін (JUP), десмоплакін (DSP), плакофілін-2 (PKP2), десмоглеїн-2 (DSG2), десмоколін-2 (DSC2), трансформуючий фактор росту β -3 (TGF-3) та TMEM43 (F.I. Marcus et al., 2010). Половина випадків є спадковими, переважно з аутосомно-домінантним типом успадкування. Ступінь експресивності мутації може варіювати навіть серед членів однієї родини, пенетрантність є неповною, оскільки захворювання може спадкуватися через покоління (В.Н.Коваленко, 2008).

Гістопатологія. При АКПШ відбувається заміщення міокарда фіброзною тканиною з інфільтрацією інтерстицію жировини. Ураження може перебігти із дифузним залученням правого шлуночка (80% випадків) або регіонарно (20%). Заміщення відбувається від епікарду до ендокарду. Першими вражаються вихідний тракт правого шлуночка, верхівка та субтрикуспідальна зона. Сукупність даних ділянок називається «трикутник дисплазії» (Corrado D. Et all., 2017). Із прогресуванням хвороби може уражатися лівий шлуночок та передсердя.

Макроскопічно на початкових етапах АКПШ має місце дифузне або локальне потовщення стінки правого шлуночка, проте дуже швидко виникає її витончення аж до ступеня «сигаретного паперу» із дилатацією порожнини при дифузному залученні або розвитком аневризми при локальному (F.I. Marcus et al., 2010).

Патогенез. Заміщення нормального міокарду фіброзно-жировою тканиною призводить до зниження скоротливості правого чи обох шлуночків, проявляється дилатацією їх порожнини або виникненням аневризми (останні можуть розриватися із розвитком гемоперикарду та тампонади серця), прогресуванням до правошлуночкової, пізніше – бівентрикулярної хронічної серцевої недостатності.

Змінений міокард правого шлуночка є субстратом для виникнення аритмій за механізмом мікро-ге-ентрі, що можуть призводити до синдрому раптової серцевої смерті. Найчастішим проявом є поліморфна шлуночкова тахікардія після фізичного навантаження, яка асоційована із мутацією гену ріанодинових рецепторів серця та часто призводить до ювенільної раптової смерті під час занять спортом (В.Н.Коваленко, 2008).

Дилатований правий шлуночок є місцем утворення тромбів із наступною тромбемболією легеневої артерії.

Перебіг АКПШ має стадійність (В.Н.Коваленко, 2008):

- субклінічна стадія, можуть бути наявні клінічно незначущі шлуночкові аритмії;
- стадія явних електричних порушень, наявність правошлуночкових аритмій та ризик виникнення раптової серцевої смерті;
- стадія правошлуночкової недостатності; прогресуюче залучення правого шлуночка та розвиток його глобальної систолічної дисфункції;
- стадія бівентрикулярної ХСН.

Клінічна картина на перших двох стадіях є вкрай бідною. Часто першим клінічним проявом є синдром раптової смерті у асимптомних дітей і підлітків переважно на фоні підвищення тонуусу симпатичної іннервації – частіше при фізичних навантаженнях. Саме тому вкрай важливо виявляти захворювання до стадії розвитку ХСН, особливо у спортсменів. На I та II стадіях також можливі інші клінічні прояви аритмій – відчуття серцебиття та/або перебоїв у роботі серця, пресинкопе та синкопе. На III стадії з'являються клінічні ознаки застійної правошлуночкової недостатності, на IV стадії – бівентрикулярної застійної ХСН. Тромбемболія легеневої артерії при тромбозі дилатованого правого шлуночка призводить до гострої серцевої та дихальної недостатності, гостра тампонада серця при розриві стінки правого шлуночка – до розвитку кардіогенного шоку.

Електрокардіографія, холтерівське монітування ЕКГ. Характерною, проте відносно рідкою ЕКГ-ознакою у хворих на АКПШ, є наявність епсілон-хвилі у відведенні V1 (рисунок 8.3). Також частими, проте аж ніяк не специфічними, є інверсія зубця Т у відведеннях V2 та V3 у віці після 12 років, наявність ЕКГ-паттерну повної чи неповної блокади правої ніжки пучка Гіса. Характерними є правошлуночкові екстрасистоли, частота яких зростає при фізичному навантаженні. Близько 4/5 хворих на АКПШ мають «пізні потенціали» на сигнал-усередненій ЕКГ.

При холтерівському монітуванні ЕКГ виявляються шлуночкові екстрасистоли, що мають правошлуночкове походження, частота яких

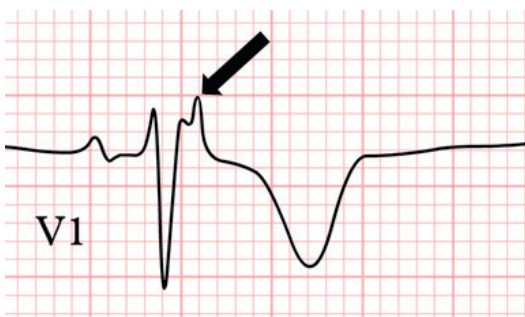


Рисунок 8.3. Епсілон-хвиля (вказана стрілкою) у відведенні V1 на ЕКГ у хворого на АКПШ (Джерело: www.echopedia.org).

збільшуються при фізичному навантаженні, характерні епізоди шлуночкової тахікардії з морфологією блокади лівої ніжки пучка Гіса.

Електрокардіографія з навантажувальним тестом допомагає у виявленні порушень ритму при фізичному навантаженні, проте, зважаючи на ризик виникнення фатальних аритмій при активації симпатичної вегетативної нервової системи, проведення даного дослідження піддає хворого невинуватій небезпеці.

Допплерехокардіографія. АКПШ є виключенням щодо інформативності даного дослідження порівняно з іншими видами кардіоміопатій. Прояви АКПШ на доплерехокардіографії неспецифічні та включають дилатацію порожнини правого шлуночка, виявлення його аневризми або локальної гіпокінезії стінки при регіонарному ураженні (суб'єктивно за даними В-режиму або об'єктивно за даними тканинної доплерографії), зниження скоротливості правого шлуночка (зменшення показника TAPSE нижче 2 z-відхилення). Товщина стінки правого шлуночка на ранніх етапах може бути інтактною або навіть збільшеною, проте швидко відбувається її стоншення. На більш пізніх етапах ехогенність уражених регіонів стінки правого шлуночка стає підвищеною. Приведені зміни можуть з часом розповсюджуватися на лівий шлуночок.

МРТ серця. Виявляється витончення стінки правого шлуночка, дилатація його порожнини, зниження скоротливості. Важливу роль грає проведення МРТ з контрастуванням гадолінієм. Відмічається посилення сигналу при дослідженні відстроченого контрастування гадолінієм від уражених відділів стінки правого шлуночка, що вказує на переродження тканини міокарду.

Ендоміокардіальна біопсія. Дані відповідають гістопатологічному опису, приведеному вище: фіброзно-жирове переродження міокарду правого шлуночка. Важливо мати на увазі, що ураження стінки правого шлуночка може бути локальним, а на ранніх стадіях, до залучення всього шлуночка – обмежуватися «трикутником дисплазії». Саме тому для попередження хибно негативних результатів біопсії важливо за допомогою методів візуалізації (ехокардіографія, МРТ) спочатку виявити уражені ділянки правого шлуночка та отримати зразки саме з цих зон.

Діагностичні критерії, модифіковані F.I. Marcus et al. (2010), приведені в таблиці 8.2.

Діагностичні критерії АКПШ

Глобальна чи регіонарна дисфункція чи структурні відхилення правого шлуночка*	
Великі	<p>За даними ехокардіографії у В-режимі: Локальна акінезія, дискінезія чи аневризма стінки ПШ <i>та</i> 1 з наступних (для кінцеводіастолічних вимірів):</p> <ul style="list-style-type: none"> • відношення розміру вихідного тракту ПШ у парастернальній позиції по довгій вісі до площі поверхні тіла ≥ 19 мм/м² • відношення розміру вихідного тракту ПШ у парастернальній позиції по короткій вісі до площі поверхні тіла ≥ 21 мм/м² • фракційна зміна площі ПШ $\leq 33\%$.
	<p>За даними МРТ: Локальна акінезія, дискінезія або асинхронне скорочення ПШ <i>та</i> 1 з наступних:</p> <ul style="list-style-type: none"> • відношення кінцеводіастолічного об'єму ПШ до площі поверхні тіла ≥ 110 мл/м² у чоловіків та ≥ 100 мл/м² у жінок; • фракція викиду ПШ $\leq 40\%$.
	<p>За даними ангіографії: Локальна акінезія, дискінезія чи аневризма стінки ПШ.</p>
Малі	<p>За даними ехокардіографії у В-режимі: Локальна акінезія, дискінезія стінки ПШ <i>та</i> 1 з наступних (для кінцеводіастолічних вимірів):</p> <ul style="list-style-type: none"> • відношення розміру вихідного тракту ПШ у парастернальній позиції по довгій вісі до площі поверхні тіла 16-18 мм/м² • відношення розміру вихідного тракту ПШ у парастернальній позиції по короткій вісі до площі поверхні тіла 18-20 мм/м² • фракційна зміна площі ПШ 34-40%.
	<p>За даними МРТ: Локальна акінезія, дискінезія або асинхронне скорочення ПШ <i>та</i> 1 з наступних:</p> <ul style="list-style-type: none"> • відношення кінцеводіастолічного об'єму ПШ до площі поверхні тіла 100-109 мл/м² у чоловіків та 90-99 мл/м² у жінок; • фракція викиду ПШ 41-45%.
<p>Гістологічна характеристика стінки правого шлуночка за даними ендоміокардіальної біопсії</p>	
Великий	<p>Залишкова кількість кардіоміоцитів $< 60\%$ при морфометричному аналізі (або $< 50\%$ при ручному підрахунку) із фіброзним заміщенням міокарду вільної стінки ПШ в ≥ 1 зразку, з чи без заміщення жиром тканиною (фіброзно-жирове заміщення).</p>

Малий	Залишкова кількість кардіоміоцитів 60-75% при морфометричному аналізі (або 50-65% при ручному підрахунку) із фіброзним заміщенням міокарду вільної стінки ПШ в ≥ 1 зразку, з чи без заміщення жировою тканиною (фіброзно-жирове заміщення).
Порушення реполяризації	
Великий	Інверсія зубця Т у відведеннях V1, V2 та V3 у дітей старших 14 років (при відсутності повної блокади правої ніжки пучка Гіса QRS ≥ 120 мс).
Малі	Інверсія зубця Т у відведеннях V1 та V2 у дітей старших 14 років (при відсутності повної блокади правої ніжки пучка Гіса) чи у відведеннях V4, V5 чи V6. Інверсія зубця Т у відведеннях V1, V2, V3 та V4 у дітей старших 14 років при наявності повної блокади правої ніжки пучка Гіса.
Порушення деполаризації/провідності	
Великий	Епсілон-хвиля (стабільно повторювана низько амплітудна хвиля розташована між закінченням комплексу QRS та початком зубця Т) у правих прекардіальних відведеннях (V1, V2, V3).
Малі	Наявність пізніх потенціалів за даними сигнал-усередненої ЕКГ в ≥ 1 з 3 параметрів за відсутності тривалості QRS ≥ 110 мс за даними стандартної ЕКГ; Тривалість фільтрованого комплексу QRS ≥ 114 мс; Тривалість термінальної порції QRS амплітудою < 40 мкВ (тривалість низькоамплітудного сигналу) ≥ 38 с; Середній квадратичний вольтаж термінальних 40 мс ≤ 20 мкВ; Тривалість термінальної фази активації QRS ≥ 55 мс, виміряної від піку зубця S до кінця QRS (включаючи R') у V1, V2 чи V3, при відсутності повної блокади правої ніжки пучка Гіса.
Порушення ритму	
Великий	Стійка чи нестійка шлуночкова тахікардія з морфологією блокади лівої ніжки пучка Гіса та відхиленням вверх електричної вісі серця (негативний або невизначений QRS у II, III та aVF відведеннях, позитивний QRS у aVL).
Малі	Стійка чи нестійка шлуночкова тахікардія з вивідного тракту ПШ, блокади лівої ніжки пучка Гіса та вертикальною електричною віссю серця (позитивний QRS у II, III та aVF відведеннях, негативний або невизначений QRS у aVL) або неможливість визначити розташування вісі серця. Понад 500 шлуночкових екстрасистол за добу згідно даних холтеровського моніторингу ЕКГ.

Сімейний анамнез	
Великі	Випадок АКПШ у родича першої лінії, який відповідає даним критеріям; Випадок АКПШ у родича першої лінії, який виявлений гістологічно при аутопсії або хірургічному втручанні; Виявлення мутації яка відповідає значенню «асоційована» або «ймовірно асоційована» із розвитком АКПШ у даного пацієнта.
Малі	Випадок АКПШ у родича першої лінії, при неможливості перевірити відповідність захворювання даним критеріям; Раптова смерть родича першої лінії у віці до 35 років при підозрі на АКПШ, як причину смерті; Випадок АКПШ у родича другої лінії, який відповідає даним критеріям, або підтверджений гістологічно.

Примітка: * – Гіпокінезія не враховується у визначенні регіонарного залучення стінки правого шлуночка.

Термінологія згідно приведених критеріїв: «безсумнівний діагноз» – 2 великих критерії, або 1 великий + 2 малі, або 4 малі критерії з різних категорій; «ймовірний діагноз»: 1 великий + 1 малий критерій, або 3 малі критерії з різних категорій; «неможливо виключити діагноз»: 1 великий критерій або 2 малих критерії з різних категорій (F.I. Marcus et al., 2010).

Стратифікація ризику раптової серцевої смерті. Проводиться для вибору тактики ведення хворого. Анамнез синкопе, виявлення епізодів стійкої шлуночкової тахікардії, залучення лівого шлуночка, дифузне ураження правого шлуночка, випадки раптової серцевої смерті в родині від АКПШ – є факторами високого ризику раптової серцевої смерті у хворих на АКПШ.

Ведення хворих. У всіх родичів першої лінії проводиться планове обстеження для виявлення АКПШ. Обов'язковим є обмеження фізичного навантаження. При наявності факторів ризику раптової серцевої смерті встановлюється кардіовертер-дефібрилятор. Якщо імплантація даного приладу затримується, рекомендовано в якості «місток»-терапії призначити β-блокатори або аміодарон (С. Lilje et al., 2006). Дискутабельним є призначення антиагрегантної/антикоагулянтної терапії у хворих з АКПШ, яка показана при систолічній дисфункції/дилатації лівого шлуночка. Лікування застійної ХСН проводиться згідно відповідних рекомендацій. При неефективності приведенного лікування, прогресуючому перебігу проводиться трансплантація серця.

РЕСТРИКТИВНА КАРДІОМІОПАТІЯ

Рестриктивною кардіоміопатією (РКМП) називається паттерн ураження серця, що характеризується залученням міокарду/ендоміокарду шлуночків із виникненням їх діастолічної дисфункції по рестриктивному типу при нормальних чи незначно зменшених кінцеводіастолічному та кінцевосистолічному розмірах лівого шлуночка серця, частіше не змінній товщині його стінок, та дилатацією передсердь (Rindler T. 2017). Можуть спостерігатися випадки поєданого ураження, при яких виявляються типові ознаки РКМП та значне потовщення стінок шлуночків серця, що класифікуються як змішаний фенотип рестриктивної та гіпертрофічної кардіоміопатії (РКМП/ГКМП). Актуальність ранньої діагностики даного захворювання диктується його вкрай несприятливим прогнозом (менше половини хворих живуть без трансплантації серця понад 2 роки), прогресуючим перебігом та високою частотою раптової серцевої смерті від аритмічних чи тромбемболічних ускладнень.

Епідеміологія. РКМП є однією з найбільш рідких кардіоміопатій у дітей, частка якої серед останніх складає не більше 3%. Захворювання в педіатричній популяції найчастіше дебютує між 2 та 11 роками (в середньому в 4,7 роки). Існують дані щодо незначного переважання серед хворих жіночої статі.

Етіологія. При РКМП залежно від причини може уражатися тільки міокард або відбуватися спільне залучення ендокарду та міокарду (таблиця 8.3).

Таблиця 8.3.

Етіологічна класифікація рестриктивної кардіоміопатії у дітей

Міокардіальне ураження
Ідіопатична РКМП (спорадичний та сімейний варіант) Постміокардитична Після експозиції іонізуючого випромінювання На фоні ювенільного системного склерозу На фоні системного саркоїдозу із залученням серця При хворобах накопичення (амілоїдоз, гемохроматоз, хвороба Фабрі, хвороба Гоше, хвороба Помпе тощо)
Ендоміокардіальне ураження
Ендоміокардіальний фіброз Еозинфільний ендоміокардит Лефлера

Ідіопатична РКМП є найбільш поширеним різновидом даної патології у дітей, які не проживають в тропічних територіях. Мутація гену тропоніну І виявляється у половини дорослих хворих зі спорадичним варіантом захворювання. В понад 30% випадків має місце сімейний анамнез РКМП. Мутації гену десміну або гену білку проміжного філаменту успадковуються за аутосомно-домінантним типом та призводять до виникнення сімейного варіанту РКМП, асоційованого з міопатією та прогресуючим ураженням провідної системи серця.

Постміокардитична РКМП та РКМП на фоні саркоїдозу виникають після перенесеного гострого міокардиту чи на фоні саркоїдозного ураження серця, що супроводжується масивним некрозом кардіоміоцитів із наступним розвитком міокардіосклерозу. Іншими механізмами також є подальша субклінічна персистенція вірусу в міокарді та тривалий в'яло перебігаючий саркоїдоз серця із розвитком міокардіофіброзу.

РКМП асоційована з ювенільним системним склерозом є вісцеральним проявом даного захворювання та характеризується збільшенням синтезу сполучнотканинних волокон в інтерстиції (міокардіофіброз) та поступовим заміщенням кардіоміоцитів сполучною тканиною (міокардіосклероз) внаслідок облітерації дрібних судин міокарду.

РКМП асоційована з іонізуючим випромінюванням характеризується поступовим розвитком міокардіофіброзу внаслідок активації фібробластів інтерстицію міокарду при отриманні великої дози опромінення (радіаційна терапія злоякісних пухлин, аварії на ядерних електростанціях тощо).

РКМП асоційована з хворобами накопичення. При інфільтрації міокарду амілоїдом, сполуками заліза (гемохроматоз), глікогеном (глікогенози), ліпідами (хвороба Гоше, Фабрі) відбувається активація фібробластів інтерстицію та розвиток міокардіофіброзу.

Ендоміокардіальний фіброз частіше має місце у жителів тропіків або субтропіків. Залучення обох шлуночків відбувається у 50% хворих, тільки лівого шлуночка – 40% пацієнтів, тільки правого шлуночка – в 10% випадків. Насамперед у патологічний процес втягується три регіони: верхівки шлуночків та підклапанний апарат мітрального клапану, де виявляється фіброз ендоміокарду при інтактних принаймні на початкових етапах перебігу захворювання інших відділах серця.

Еозинофільний ендоміокардит Лефлера. Характеризується еозинофільною інфільтрацією міокарду шлуночків із поступовим розвитком фіброзу. Зазвичай даний патологічний процес відбувається на фоні стійкої (тривалістю понад 6 місяців) еозинофілії (концентрація еозинофілів крові частіше перевищує 1,5 Г/л). Еозинофілія може бути ідіопатичною чи пе-

ребігати на фоні лейкомії, паразитарних інвазій, алергічних захворювань. Ендоміокардит Лефлера більше характерний для жителів тропічних та субтропічних регіонів, в яких частота паразитарних захворювань є високою. Крім ендоміокардиту та еозинофілії крові у хворих, на початку захворювання можуть спостерігатися загальні симптоми (кашель, лихоманка, інтоксикаційний синдром) та виникати еозинофільні інфільтрати в легенях (еозинофільна пневмонія), які швидко минають.

Патогістологія. Макроскопічно при РКМП має місце дилатація обох передсердь із можливим утворенням тромбів частіше в їх вушках. Порожнини шлуночків не розширені, маса серця не збільшена, проте жорсткість стінок шлуночків підвищена. При ендоміокардіальному ураженні мають місце зміни зовнішнього вигляду ендокарду, що стає схожим на поверхню перлини. Залучення ендоміокарду лише в апікальних та базальних відділах шлуночків характерне для ендоміокардіального фіброзу.

Мікроскопічно виявляється ендоміокардіальний/міокардіальний фіброз із гіпертрофією кардіоміоцитів, нормальним розміром порожнини та товщини стінки шлуночків, можливою наявністю тромботичних накладань на ендокарді. Клітинна інфільтрація може мати місце залежно від етіологічної причини РКМП (еозинофілії при ендоміокардиті Лефлера, гігантські клітини при саркоїдозі). При хворобах накопичення в інтерстиції міокарду на фоні ознак фіброзу виявляється інфільтрація відповідними субстанціями.

Патогенез. Незалежно від причини РКМП ключовою ланкою патогенезу є підвищення жорсткості міокарду шлуночків та порушення їх розслаблення в діастолу. При цьому розміри порожнини шлуночків, товщина їх стінки та систолічна функція на початку захворювання як правило не змінюються. Передсердя через перевантаження тиском розширюються. Діастолічна дисфункція шлуночків призводить до розвитку застійної серцевої недостатності в обох колах кровообігу за нормального серцевого викиду.

Біатріальна дилатація є фактором ризику тромбоемболічних та аритмічних ускладнень. Міокард передсердь при тривалій та значній дилатації зазнає дрібновогнищового склерозування, що є субстратом виникнення надшлуночкових аритмій по механізму «місго-ге-ентру», найбільш поширеним з яких є миготлива аритмія. Розширення передсердь також є основою для утворення тромбів в місцях найнижчої інтенсивності току крові – у вушках, з подальшим їх відривом та тромбемболією. Ризик тромбемболії особливо високий при поєднанні значної атріальної дилатації з миготливою аритмією.

З іншого боку в міокарді шлуночків на фоні фіброзу зменшується васкуляризація, що призводить до поступового розвитку ішемічного його ураження. Із прогресуванням захворювання паралельно з фіброзом інтерстицію відбувається дифузний чи дрібновогнищевий міокардіосклероз, який є субстратом для виникнення шлуночкових аритмій та приєднання систолічної дисфункції шлуночків.

Клінічна картина. Клініка РКМП обумовлена застійною серцевою недостатністю, ішемією міокарду, аритмічними та тромбемболічними ускладненнями, клінічними проявами хвороби на фоні якої виникла кардіоміопатія. На момент постановки діагнозу хворі мають ознаки характерні для застою в малому колі кровообігу (задишка при незначному фізичному навантаженні, кашель, 46% пацієнтів мають пароксизмальну нічну задишку), ознаки застою у великому колі кровообігу (асцит, гепатомегалія, периферичні набряки, дилатація шийних вен), при аускультатії може вислуховуватися ритм галопу, серцеві шуми пов'язані з недостатністю клапанів мають місце у 19% пацієнтів. Характерним є позитивний симптом Кусмауля – набухання шийних вен на вдиху через збільшення рестрикції правого шлуночка при збільшенні внутрішньогрудного тиску. Під час перкусії серця може виявлятися розширення відносних його меж вверх та вправо, що відображає біатріальну дилатацію. Ішемія міокарду клінічно проявляється епізодами болю за грудиною з можливою іррадіацією в ліву щелепу, плече, руку. Аритмічні ускладнення призводять до розвитку відчуття перебоїв у роботі серця, пресинкопе та синкопе у 9% дітей, можуть призводити до синдрому раптової серцевої смерті. Тромботичні ускладнення можуть характеризуватися розвитком тромбемболії легеневої артерії та периферичних артерій великого кола кровообігу, зокрема ішемічним інсультом. При РКМП досить швидко розвивається посткапілярна легенева артеріальна гіпертензія, що вимагає систематичної оцінки тиску в правому шлуночку під час кожного чергового обстеження пацієнта.

Диференціальний діагноз. Перш за все необхідна диференціальна діагностика з констриктивним перикардитом, який має таку ж клінічну картину та дуже схожий паттерн при електрокардіографічному та ехокардіографічному дослідженні (див. відповідний розділ даного посібника). Як і при РКМП має місце біатріальна дилатація внаслідок діастолічної дисфункції шлуночків, проте остання на відміну від РКМП виникає при інтактному ендоміокарді внаслідок констрикції серця потовщеним перикардом зі збільшеною жорсткістю. У встановленні правильного діагнозу допомагають приведені нижче непрямі ехокардіографічні ознаки, а також дані МРТ серця та ендоміокардіальної біопсії з гістологічним дослідженням.

Електрокардіографія та холтерівське моніторування ЕКГ. Характерні ознаки біатріальної гіпертрофії. Епізоди депресії сегменту ST вказують на ішемію міокарду та є предиктором розвитку синдрому раптової смерті внаслідок аритмій. Згідно даних добового моніторування ЕКГ епізоди ішемії міокарду можуть бути безбольовими. Серед порушень ритму найчастіше виявляється миготлива аритмія. Згідно даних М.А. Walsh et al. (2012) у хворих з РКМП не рідкими є порушення провідності внаслідок фіброзу інтерстицію із залученням провідної системи серця. Серед них зустрічаються неповні та повні блокади ніжок пучка Гіса, атріовентрикулярна блокада різного ступеня (рисунок 8.4).

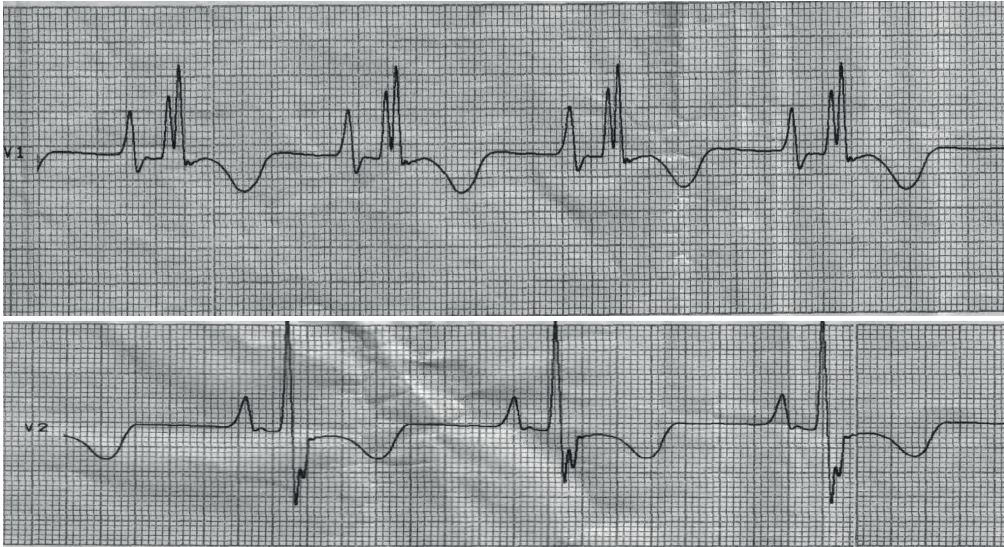


Рис 8.4. ЕКГ у відведеннях V1 та V2 хворого на РКМП (швидкість 50 мм/с).

Мають місце ознаки біатріальної гіпертрофії, порушення внутрішньошлуночкової провідності по типу неповної блокади правої ніжки пучка Гіса та горизонтальна депресія сегменту ST у відведенні V2 (особисті спостереження).

Рентгенографія органів грудної клітки. Характерними є ознаки гіпертрофії лівого передсердя (згладжування талії серця) при нормальному кардіоторакальному індексі. Гіпертрофія правого передсердя зазвичай має скудні прояви на рентгенограмі. При застійній серцевій недостатності по лівошлуночковому типу є ознаки застійних явищ в базальних відділах легень, збагачення легеневого малюнку за рахунок судинного компоненту.

Допплерехокардіографія як правило є достатньо інформативним методом для встановлення діагнозу. Характерним паттерном є біатріальна дилатація при збереженій чи незначно зниженій систолічній функції лівого шлуночка, не розширеній його порожнині та нормальній товщині стінок

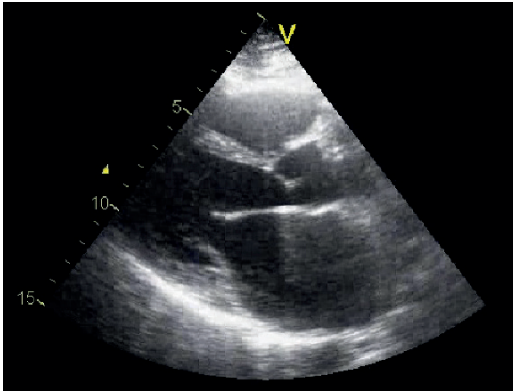


Рисунок 8.5. Ехокардіографія в парастернальній проекції по довгій вісі лівого шлуночка при РКМП.

Має місце дилатація лівого передсердя при незміненому за розмірами та скоротливістю лівому шлуночку (джерело: www.echopedia.org).

вошлуночковим типом проявляється розширенням нижньої порожнистої вени.

При ехокардіографії у хворих на РКМП треба приділити велику увагу пошуку тромбів у вушках передсердь!

Допплерехокардіографія також дозволяє виявити та оцінити ступінь легеневої гіпертензії у хворих на РКМП. Важливою також є можливість провести диференціальну діагностику РКМП з констриктивним перикардитом (таблиця 8.4).

Таблиця 8.4.

Порівняльна ехокардіографічна картина РКМП та констриктивного перикардиту (Э. Райдинг, 2010).

Ознака	Констриктивний перикардит	Рестриктивна кардіоміопатія
Перикард	Частіше потовщений	Інтактний
Передсердя	Дилатовані	Дилатовані
Лівий шлуночок	Нормальний	Частіше нормальний, може бути потовщення стінок
Трансмітральний кровотік	$E/A \geq 1,5$	$E/A \geq 2,0$

Зміна амплітуди піку E трансміт-рального кровотоку під час вдиху	Зменшується більш ніж на 25%	Зменшується $\leq 25\%$
Зміна амплітуди піку E транстри-куспідального кровотоку під час вдиху	Зменшується більш ніж на 40%	Зменшується $\leq 40\%$
Кровотік в печінкових венах	Реверсія кровотоку в діастолу під час видиху	Реверсія кровотоку в систолу та діастолу під час вдиху
Дані тканинної доплерографії	Нормальний розподіл швидкостей	Швидкість руху міокарду зменшена
Відношення E/Еa	<15	>15

МРТ серця. Проводиться при неінформативності трансторакальної ехокардіографії, а також для диференціальної діагностики з констриктивним перикардитом, при якому частіше виявляється потовщений перикард. Проте слід пам'ятати, що існують випадки констриктивного перикардиту, коли еластичні властивості перикарду змінюються без збільшення його товщини.

Ендоміокардіальна біопсія. Має значення для диференціальної діагностики РКМП з констриктивним перикардитом, при якому гістологічна картина міокарду є інтактною. Крім того даний метод дозволяє виявити інтерстиціальну інфільтрацію міокарду при хворобах накопичення, характерні ознаки серцевого саркоїдозу, еозинофільну інфільтрацію при ендоміокардиті Лефлера.

Ведення хворих. Єдиним методом лікування РКМП, що дозволяє уникнути летального кінця, є трансплантація серця. Рекомендована профілактика зневоднення, яке приводить до зменшення переднавантаження серця та погіршення діастолічної дисфункції. Консервативна терапія є симптоматичною та направлена на лікування серцевої недостатності (див. відповідний розділ), попередження ускладнень. Треба пам'ятати, що хворим на РКМП дигоксин та інші препарати з позитивною ізотропною дією є протипоказаними, оскільки вони збільшують тонус міокарду лівого шлуночка, підвищуючи його жорсткість, поглиблюючи діастолічну дисфункцію. Для зменшення проявів застійної серцевої недостатності призначають діуретики та блокатори ангіотензинперетворюючого ферменту/рецепторів

ангіотензину II. При вираженій тахікардії з метою контролю ритму призначають β -блокатори. Блокатори кальцієвих каналів дозволяють «розслабити» міокард та зменшити діастолічну дисфункцію лівого шлуночка, проте їх призначення потребує обережності з приводу виникнення систолічної дисфункції. При наявності шлуночкових аритмій та виявленні епізодів ішемії міокарду, які є предикторами раптової серцевої смерті, вирішується питання про імплантацію кардіовертера-дефібрилятора. Антиагрегантна чи/та антикоагулянтна терапія показані при значній дилатації передсердь та наявності передсердних аритмій (особливо миготливої аритмії) для попередження передсердного тромбозу із подальшою тромбемболією. Лікування та профілактика аритмічних ускладнень приведена у відповідному розділі даного посібника.

Прогноз. Згідно даних S.A.Webber et al. (2012) без трансплантації серця протягом 1, 2 та 5 років при РКМП виживають 48%, 34%, 22% дітей відповідно; при змішаному паттерні РКМП/ГКМП – відповідно 65%, 53%, 43%.

НЕКЛАСИФІКОВАНІ КАРДІОМІОПАТІЇ (I42.8)

Некомпактна кардіоміопатія лівого шлуночка

Некомпактна кардіоміопатія лівого шлуночка (НКМП) є вродженою патологією міокарду, що характеризується збереженням його фетальної двошарової будови, губчастим внутрішнім шаром із наявністю глибоких синусів, що сполучаються з порожниною лівого шлуночка. Синонімами є ізольована некомпактність лівого шлуночка та синдром некомпактності лівого шлуночка. НКМП привертає до себе увагу сімейною асоціацією, тривало безсимптомним перебігом до 2-3 декади життя, переважно випадковою діагностикою та потенційно тяжкими ускладненнями.

Епідеміологія. Справжня поширеність НКМП залишається невідомою. Проте популяційні ехокардіографічні дослідження дозволяють припустити розповсюдженість 1,4 на 100000 (Tian T. et al. 2018).

Етіологія та патогенез. Має місце генетичне підґрунтя. Так анамнез НКМП або ДКМП в сім'ї хворих на дане захворювання зустрічаються в 18-50% (в середньому $\frac{1}{4}$) випадків (E. Oechslin, R. Jenni, 2010). Серед виявлених генетичних порушень – мутація гена G4.5 на хромосомі Xq28 відповідає за розвиток X-зчепленої дитячої форми; крім того, мутації генів білків саркомерів також грають роль в етіології НКМП (C. Stollberger, J. Finsterer, 2004).

В основі патогенезу лежить порушення компактизації міокарду на 8 тижні внутрішньоутробного періоду через відсутність утилізації фагоцитами його внутрішнього губчастого шару, який не має коронарної васкуляризації та отримує поживні речовини прямо з крові в порожнині лівого шлуночка. Некомпактність може охоплювати не всю поверхню лівого шлуночка, проте верхівка завжди залучена в патологічний процес, оскільки в процес компактизації «очищується» останньою.

Внутрішній некомпактний шар міокарду має ембріональну будову, що призводить до трьох наслідків: по перше, він не спеціалізований для ефективного скорочення, а отже систолічну функцію бере на себе тільки зовнішній компактний шар міокарду; по друге, глибокі синуси є місцем утворення тромбів з можливим їх відривом та тромбемболією артерій великого кола кровообігу; по третє, низькоспеціалізовані кардіоміоцити внутрішнього шару мають підвищений автоматизм, а отже є субстратом для виникнення шлуночкових аритмій.

Клінічна картина. Як правило, НКМП тривалий час перебігає безсимптомно до 2-4 декади життя та інколи навіть протягом всього життя не призводить до виникнення клінічних проявів. Рідше НКМП клінічно маніфестує в дитячому віці. Симптоматика обумовлена класичною тріадою ускладнень: розвитком систолічної/діастолічної дисфункції лівого шлуночка із хронічною застійною серцевою недостатністю (більш ніж у половини хворих); тромбозом порожнини лівого шлуночка та периферичною артеріальною тромбемболією у 4-24% хворих; виникненням шлуночкових аритмій у 20% хворих, що мають клініку синкопальних станів чи раптової серцевої смерті.

Електрокардіографія. ЕКГ-ознаки є неспецифічними: неповна чи повна блокада лівої ніжки пучка Гіса, гіпертрофія лівого шлуночка, неспецифічні зміни зубця Т та сегмента ST. При виникненні шлуночкових аритмій, серед яких найчастішою є шлуночкова тахікардія (41%), на ЕКГ виявляються відповідні ознаки.

Трансторакальна ехокардіографія. Ехокардіографічні критерії запропоновані C.Stollberger et al. (2004):

- Більш ніж три трабекули, що виступають зі стінки лівого шлуночка, розташовані у верхівковій ділянці дистальніше рівня папілярних м'язів, які візуалізуються в одній площині (рисунок 8.6).
- Трабекули мають таку ж ехоструктуру, як і міокард та синхронно з ним рухаються під час систоли шлуночків.

- Наявність міжтрабекулярних синусів, які кровопостачаються з порожнини лівого шлуночка, що видно при кольоровому доплерівському картуванні.
- Відношення товщини некомпактного до компактного шару в кінці діастолу $> 2,0$.

Зображення отримують з апікальної чотирьохкамерної позиції, для даних критеріїв виміри проводяться в найбільш якісно візуалізованому сегменті якнайближче до верхівки. Потрібен досвід для диференціювання аберантних хорд та трабекул, які часто зустрічаються у здорових дітей, від трабекуляції при НКМП.

Допплерехокардіографія також допомагає виявити систолічну/діастолічну дисфункцію лівого шлуночка у хворих на НКМП, наявність тромбів в його порожнині.

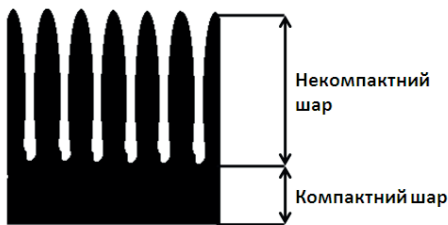
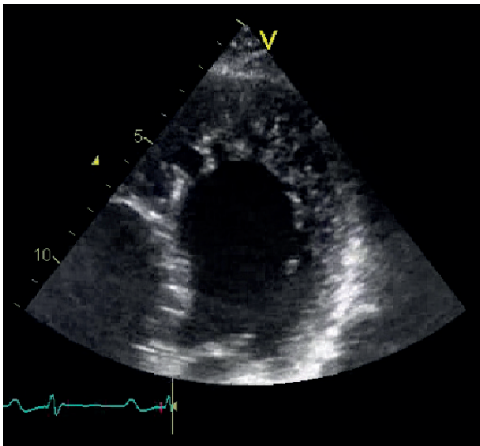


Рисунок 8.6. Некомпактна кардіоміопатія лівого шлуночка. Помітна наявність двошарової будови міокарду, внутрішній шар містить трабекули та синуси між ними (джерело: www.echopedia.org). На другому малюнку схематично представлений поділ міокарду на некомпактний та компактний шари.

Спекл-трекінг ехокардіографія допомагає провести диференціальну діагностику НКМП поєднану з систолічною дисфункцією лівого шлуночка та ДКМП. При даному дослідженні в нормі та у хворих на ДКМП при скороченні серця виявляється ротація міокарду базальних відділів за годинниковою стрілкою та апікального міокарду проти годинникової стрілки, тоді як при НКМП ротація міокарду в обох відділах є однонаправленою (С. Stollberger, J. Finsterer, 2004).

МРТ серця. Розроблені МРТ-критерії для встановлення діагнозу НКМП. Співвідношення товщини некомпактного шару до компактного більше 2,3 має чутливість, специфічність 86% та 99% відповідно. Крім того, діагностичною є частка маси некомпактного міокарду $>20\%$ від загальної маси міокарду лівого шлуночка (С. Stollberger, J. Finsterer, 2004).

Ведення хворих. Згідно E.Oechslin та R.Jenni (2010) необхідним є обстеження родичів першої лінії з проведенням трансторакальної ехокардіографії та, при можливості, генетичного тестування.

При симптомних аритміях та сикопе рекомендоване проведення електрофізіологічного дослідження серця для виявлення та абляції аритмогенного субстрату.

При нормальному розмірі порожнини лівого шлуночка та збереженій його систолічній функції проводиться диспансерний нагляд із обстеженням кожні 2 роки. В такому випадку термін «некомпактна кардіоміопатія» може бути неприйнятним та можна застосовувати поняття «ізолювана некомпактність лівого шлуночка».

Терапія хронічної серцевої недостатності проводиться згідно відповідних рекомендацій (дивись відповідний розділ даного посібника).

Антикоагулянтна терапія рекомендована при фракції викиду лівого шлуночка <40%. Цільове значення міжнародного нормалізованого співвідношення при цьому від 2,0 до 3,0.

Імплантація кардіовертера-дефібрилятора рекомендована для вторинної профілактики потенційно фатальних аритмій, роль даного заходу для первинної профілактики залишається дискутабельною.

Встановлення двохкамерного штучного водія ритму може розглядатися при тяжкій хронічній серцевій недостатності, фракції викиду лівого шлуночка <35% та шлуночкової диссинхронії (серцева недостатність поєднана із повною блокадою лівої ніжки пучка Гіса).

Трансплантація серця рекомендована при рефрактерній до консервативної терапії хронічній серцевій недостатності.

Прогноз. Згідно проспективного дослідження C. Lilje et al. (2006) протягом 12 місяців від появи перших клінічних симптомів хронічна серцева недостатність розвивається у 68% дітей з НКМП, аритмії – у 21% хворих, тромбоемболічні події – у 13,9% пацієнтів, ризик летального кінця – 7,1%.

Стрес-індукована кардіоміопатія (такоцубо)

Стрес-індукована кардіоміопатія (СІ-КМП) отримала свою другу назву «такоцубо» від назви японського глечика для полювання на восьминогів. Глечик такоцубо має розширене дно та верхівку із вузькою шийкою та зовнішньо нагадує форму лівого шлуночка при даному захворюванні під час систоли. Кардіоміопатія такоцубо є транзиторним балоноподібним розширенням лівого шлуночка у верхівковому відділі, що супроводжується регіонарною систолічною дисфункцією з одночасною гіперкінезією ба-

зальних відділів серця, при відсутності адекватного даним змінам стенозуючого ураження коронарних артерій (L.E.Hernandez, 2014).

Епідеміологія. Точна поширеність хвороби невідома. СІ-КМП майже не задокументована у дітей та є більш характерною для жінок у віці після 60 років (91% випадків). Дане захворювання вважається причиною встановлення хибного діагнозу гострого інфаркту міокарду майже в 1% випадків.

Етіологія та патогенез. Встановленим тригером нападу є емоційний та фізичний стрес. Виявлений зв'язок ризику СІ-КМП із наявністю шкідливих звичок (паління, зловживання алкоголем), зменшенням продукції естрогенів у жінок в постменопаузальний період. Існує кілька теорій патогенезу захворювання. За сучасними уявленнями головною роллю у розвитку дискінезії верхівки серця грає збільшення чутливості та щільності розташування адренорецепторів даного регіону, що на фоні стрес-індукованого викиду катехоламінів призводить до спазму дрібних гілок коронарних судин та розвитку ішемії даного регіону.

Клінічну картину майже неможливо відрізнити від гострого коронарного синдрому. Раптово розвивається біль за грудиною з іррадіацією в ліву руку, страх смерті, задишка. Можлива поява гострої серцевої недостатності, кардіогенного шоку, кардіогенного набряку легень.

Електрокардіографія. До найбільш поширених змін відносяться елевация сегменту ST (90%), інверсія зубця T (97%), патологічний Q (27%). На тлі нападу може також розвиватися атріовентрикулярна блокада різного ступеня та шлуночкові аритмії.

Трансторакальна ехокардіографія та МРТ серця. Відмічається зниження скоротливості, балоноподібне випинання середніх і верхівкових відділів лівого шлуночка в систолу паралельно з підвищеною скоротливістю базальних його відділів. Дані зміни можуть тривати до 3 тижнів від початку захворювання.

Коронарографія. Стенозуючого ураження коронарних артерій не виявляється або воно не відповідає за тяжкістю наявній клінічній картині.

Лабораторна діагностика. Може спостерігатися незначне підвищення рівня тропоніну I та КФК-МВ сироватки крові.

Ведення хворих. Специфічного лікування не існує. Терапія систолічної дисфункції включає β -блокатори, інгібітори АПФ, діуретики та аспірин за потребою. Зазвичай використання інотропів погіршує перебіг захворювання.

Прогноз. В 95,9% випадків спостерігається повне одужання. Як правило рецидивів захворювання не спостерігається. В поодиноких випадках СІ-КМП може призводити до справжнього інфаркту міокарду, розвитку шлуночкових аритмій.

Фіброеластоз ендокарду

Фіброеластоз ендокарду (ФЕЕ) є кардіоміопатією дітей першого року життя, що характеризується збільшенням жорсткості ендоміокарду лівого шлуночка та лівого передсердя із виникненням дилатації їх порожнин та зменшення скоротливості. Дана патологія має невелику поширеність.

Епідеміологія. За даними Х. Ху, I.Friebs та інших (2015) захворюваність на ФЕЕ складала 1 на 5000 новонароджених.

Етіологія. Причини виникнення ФЕЕ залишаються недостатньо вивченими. Відомі сімейні форми захворювання (близько 10% випадків), які дозволяють думати про генетичне підґрунтя ФЕЕ в даних випадках (M.A. Walsh et al., 2012). Несімейна форма поділяється на первинну (перенесений внутрішньоутробно ендоміокардит викликаний вірусом епідемічного паротиту, аденовірусом, вірусом коксакі, парвовірусом) та вторинну (на тлі вроджених вад серця із обструкцією лівого шлуночка: стеноз або коарктація аорти, синдром гіпоплазії лівих відділів серця). Останнім часом з'явилися повідомлення про наявність Анти-Ro та анти-La-аутоантитіл у матерів деяких дітей з ФЕЕ.

Патогенез. Значне потовщення та збільшення жорсткості ендокарду, дисфункція міокарду призводить до розширення порожнини лівого шлуночка та зменшення його скоротливості. Ураження ендокарду також у 50% випадків охоплює підклапанний апарат та стулки трикуспідального та мітрального клапанів, що супроводжується розвитком їх стенозу чи недостатності.

Патоморфологія. Макроскопічно має місце розширення порожнини лівого шлуночка із значним потовщенням ендокарду (до 1-2 мм), що зовнішньо має вигляд поверхні перлини (наявність блиску та опалесценції). Мікроскопічно виявляється ураження ендокарду та субендокарду у вигляді гіперпродукції колагенових та еластинових волокон.

Клінічна картина. Застійна серцева недостатність розвивається в перші 3-6 місяців життя, проявляється гепатомегалією, застійними явищами у легенях, при аускультатії виявляється тахікардія, ритм галопу, іноді має місце шум мітральної регургітації при залученні папілярних м'язів (M.A. Walsh et al., 2012).

Електрокардіографія. Характерними є ЕКГ-ознаки гіпертрофії ЛШ (75% випадків), гіпертрофії лівого передсердя або біатріальної гіпертрофії

(50% випадків), наявні неспецифічні зміни зубця Т та сегменту ST (М.А. Walsh et al., 2012).

Рентгенографія органів грудної клітки. Виявляється кардіомегалія (у більшості хворих кардіоторакальний індекс перевищує 0,65) та кулеподібна форма серця (рисунок 8.7). При розвитку застійної серцевої недостатності мають місце ознаки венозного застою крові у легенях.

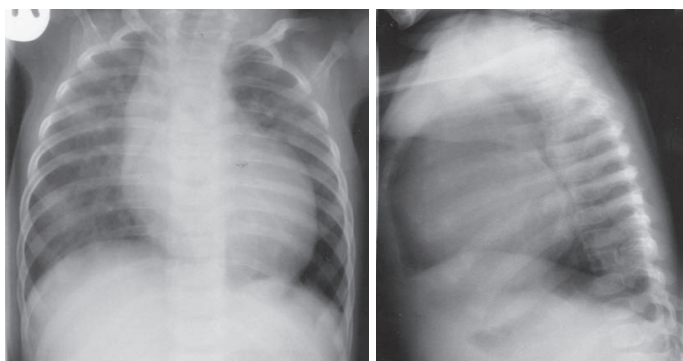


Рисунок 8.7. Фібро-еластоз ендокарду у 6-місячної дитини, пояснення в тексті (джерело: <http://emedicine.medscape.com/article/896375-workup#a0720>).

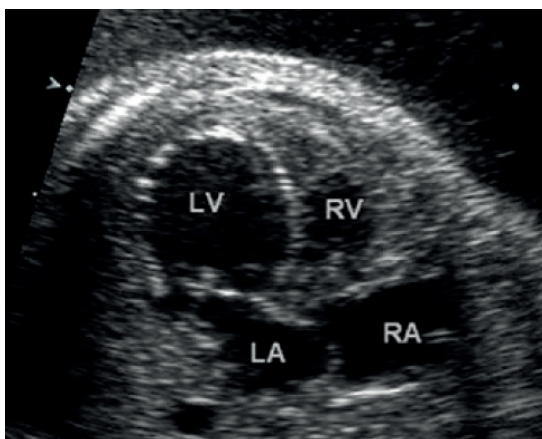


Рисунок 8.8. Фетальна ехокардіографія при ФЕЕ.

Помітна збільшена ехогенність ендокарду лівого шлуночка.

LV – лівий шлуночок,

LA – ліве передсердя,

RV – правий шлуночок,

RA – праве передсердя

(Джерело: J.A.Feinstein et al., 2012).

Ехокардіографія. Ознаками, що дозволяють запідозрити ФЕЕ є сполучення кулеподібної форми порожнини лівого шлуночка із значним підвищенням ехогенності його ендокарду (рисунок 8.8). Крім того, має місце розширення порожнини лівого шлуночка та лівого передсердя, зменшення фракції викиду лівого шлуночка. У половини хворих в патологічний процес залучаються папілярні м'язи, хорди та стулки клапанів, що призводить до стенозів чи недостатності атріовентрикулярних клапанів, які виявляються при доплерехокардіографії (М.А. Walsh et al., 2012).

Диференціальна діагностика. Проводиться з аномальним відходженням лівої коронарної артерії від легеневої артерії (ALCAPA), вродженим міокардитом, ДКМП та хворобами накопичення (різні типи мукополісахаридозу, глікогенози).

Ведення пацієнтів. Найкращою тактикою є рання діагностика (бажано під час внутрішньоутробного періоду) та призначення терапії хронічної серцевої недостатності (дігосину, діуретиків, блокаторів АПФ тривалістю мінімум на 2-3 роки з поступовою відміною при нормалізації розмірів й скоротливості ЛШ за даними ехокардіографії та показників ЕКГ). В прогресуючих резистентних до консервативної терапії випадках проводиться трансплантація серця. Рекомендовано проводити первинну антибіотикопрофілактику інфекційного ендокардиту при наявності мітральної недостатності, антиагрегантну/антикоагулянтну терапію при значному розширенні порожнини лівого шлуночка та зниженні його скоротливості (M.A. Walsh et al., 2012).

Прогноз. При зазначеному вище лікуванні 1/3 пацієнтів одужують, 1/3 дітей виживають при подальшій персистенції проявів захворювання, у 1/3 хворих – має місце летальний кінець або трансплантація серця (M.A. Walsh et al., 2012).

КАРДІОМІОПАТІЇ

ПРИ ВРОДЖЕНИХ МЕТАБОЛІЧНИХ ЗАХВОРЮВАННЯХ

Метаболічні захворювання – це група спадково обумовлених порушень метаболізму, причина яких зазвичай полягає у моногенній мутації, що призводить до відсутності або мінімальної активності окремого ферменту та порушення метаболічного ланцюга, в який даний фермент включений. Виділяється група кардіоміопатій пов'язана з наведеною групою хвороб. Актуальність даної теми полягає в потенційній оборотності патологічного процесу при деяких видах таких кардіоміопатій (ДКМП при первинній недостатності карнітину) та плануванні сім'ї. Даний розділ має за мету не приводити складні алгоритми діагностики конкретних метаболічних захворювань (що є завданням генетиків, не кардіологів), а скоріше привести алгоритм скринінгового обстеження дитини з кардіоміопатією, який дозволяє припустити наявність патології метаболізму та направити пацієнта на генетичне консультування.

Епідеміологія. Згідно даних Педіатричного реєстру кардіоміопатій США та Канади, близько 15% випадків з відомою причиною у дітей пов'язані з метаболічними захворюваннями. Серед окремих груп метаболічні хвороби є причинами 26,8% випадків ГКМП з відомою причиною, 6,8%

випадків ДКМП з відомою причиною, не зустрічаються при РКМП та мають місце у 26,9% хворих з визначеною етіологією змішаного паттерну кардіоміопатії.

Генетика. Більшість метаболічних захворювань успадковуються аутосомно-рецесивно. Це означає, що у випадку народження в сім'ї хворої дитини, вірогідність повторного успадкування наступними дітьми даної мутації складає 25%. Лише незначна кількість хвороб даної групи передаються Х-зчеплено. В такому разі можна прослідкувати випадки захворювання у дідусів, дядьків по маминій лінії та з найбільшою ймовірністю відсутність таких серед родичів жіночої статі. Мітохондріальні хвороби передаються двояко: при захворюванні пов'язаному з мутацією ядерних генів – успадкування аутосомно-рецесивне, при мутації генів мітохондріальної ДНК – передача тільки від матерів (оскільки мітохондрії в зиготу приносить яйцеклітина).

Патогенез. При метаболічних захворюваннях існують три шляхи ураження серцевого м'язу, які можуть мати місце одночасно (G.F. Cox, 2007):

1. Інфільтрація кардіоміоцитів макромолекулами, розщеплення яких неможливе через мутацію гену відповідного ферменту (тригліцериди, глікоген, лізосомальні продукти), призводить до дезорганізації міофібрил через механічний вплив.
2. Порушення ланцюга синтезу АТФ при мутації генів ферментів, які входять до одного з етапів даного процесу.
3. Накопичення токсичних для кардіоміоцитів субстанцій в їх цитоплазмі.

Загальні відомості. Більшість окремих типів кардіоміопатій мають асоціацію з певними групами метаболічних захворювань, що дозволяє звузати диференціальну діагностику. Так хвороби накопичення глікогену, ліпідів та лізосомальних субстратів переважно супроводжуються ГКМП. В той же час паттерн ДКМП частіше зустрічається при захворюваннях із накопиченням кислих метаболітів, таких як органічні ацидемії, аміноацидопатії, первинний системний дефіцит карнітину. При останньому вкрай низький рівень карнітину призводить до акумуляції циркулюючого ацетилкоензиму-А та зниження концентрації вільного коезиму-А, який необхідний для метаболізму.

Прояви кардіоміопатії можуть виходити на перший план клінічної картини метаболічних захворювань, проте при ретельному обстеженні завжди мають місце певні відхилення при огляді (характерні для мукополісахаридозу грубі риси обличчя, помутніння рогівки, затримка зросту,

гепатоспленомегалія, множинний дизостоз), неврологічному (гостра чи хронічна енцефалопатія, затримка психічного розвитку чи епілептичні приступи; гіпотонія чи м'язова слабкість, що вказують на міопатію) чи лабораторному обстеженні (метаболічний ацидоз зі збільшеним аніонним інтервалом, гіпоглікемія, гіперамоніємія, кетоз або підвищення трансаміназ).

Скринінговий діагностичний підхід. M.L.Schwartz et al. (1996) розробили доволі докладний алгоритм диференціальної діагностики різних метаболічних захворювань, які спричиняють кардіоміопатії. Відправним пунктом для їх детального диференціювання є виявлення однієї з чотирьох ознак або їх поєднання у хворого з ДКМП, ГКМП або кардіоміопатією зі змішаним паттерном:

- гіпоглікемія;
- метаболічний ацидоз зі збільшеним аніонним інтервалом, який зазвичай викликаний підвищеною сироватковою концентрацією лактату, пірувату, кетонів, органічних чи жирних кислот;
- міопатичного синдрому (м'язова слабкість, м'язова гіпотонія та підвищення рівня креатинкінази в сироватці крові);
- гостра (порушення свідомості, в тому числі кома, судомний напад, апное) чи хронічна (затримка розумового розвитку, симптоматична епілепсія) енцефалопатія.

Ми пропонуємо практичним лікарям-кардіологам звертати увагу на те, чи мають місце наведені ознаки в якості «червоних прапорців» метаболічного захворювання, як причини кардіоміопатії. При виявленні одного або декількох супутніх кардіоміопатії симптомів варто проводити подальше обстеження або генетичне консультування на предмет даної групи захворювань. В той же час треба мати на увазі, що при метаболічних хворобах, які супроводжуються порушенням енергетичного обміну (мітохондріальні захворювання, системний первинний дефіцит карнітину) наведені ознаки (гіпоглікемія, метаболічний ацидоз, гостра енцефалопатія) можуть виникати тільки в періоди декомпенсації під впливом провокуючих факторів, які призводять до збільшення енергетичних потреб (наприклад, фізичне навантаження, емоційний стрес, респіраторне захворювання тощо).

Первинний системний дефіцит карнітину. Вважаємо за необхідне окремо виділити дане метаболічне захворювання, оскільки його проявом є прогресуюча та зазвичай летальна ДКМП, яка є терапевтично «вдячною», оскільки при замісній терапії левокарнітином показує неймовірно швидкий та повний регрес.

Частота синдрому в США та Європі складає 1:20000-70000 новонароджених. Причиною хвороби є аутосомно-рецесивно наслідувана мутація гену SLC22A5, що кодує транспортер карнітину в тканинах органів та бере участь в його нирковій реабсорбції. Внаслідок цього виникає значне зниження рівня вільного карнітину в плазмі крові через його втрату із сечею та низька внутрішньоклітинна його концентрація практично в усіх органах. Оскільки карнітин бере участь у транспорті довголанцюгових жирних кислот в мітохондрії для окислення, даний процес порушується. Зниження катаболізму жирних кислот призводить до гіпокетонемії, гіпоглікемії (внаслідок компенсаторного підвищення утилізації глюкози) та до накопичення жирних кислот в місцях їх найбільшої потреби – печінці (стеатогепатоз), м'язах (міопатія), міокарді (кардіоміопатія) (Magoulas and El-Hattab, 2012).

У половини пацієнтів має місце дебют захворювання у віці 3 місяців – 2,5 років у вигляді гострого порушення метаболізму, яке проявляється гіпоглікемією та гіпокетонемією, гіперамоніємією, гепатомегалією, підвищенням рівня печінкових трансаміназ та енцефалопатією. Дану декомпенсацію, як правило провокують стани підвищеної енергетичної потреби – інфекційні захворювання, голодування тощо. Без внутрішньовенного введення глюкози діти можуть впасти в кому та померти. Міопатичний (в тому числі й кардіоміопатичний) синдром розвивається зазвичай в більш старшому віці. У іншій половині хворих захворювання проявляється у віці 1-7 років (в середньому в 4 роки) у вигляді ДКМП та міопатичного синдрому (Magoulas and El-Hattab, 2012). Рівень вільного карнітину сироватки крові < 5 мкмоль/л є діагностичним. Крім того, виявлення характерної мутації у хворих методом ПЛР та зниження транспорту карнітину фібробластами шкіри нижче 10% від норми підтверджують наявність захворювання.

Замість терапію левокарнітином (Агвантар) необхідно розпочати відразу після встановлення діагнозу в дозі 50-400 мг/кг/добу в три прийоми довічною тривалістю. При відсутності незворотного ураження органів ДКМП та інші прояви захворювання швидко регресують.

Хвороба Помпе є розладом накопичення, яке виникає внаслідок генетично обумовленого дефіциту α -глікозидази. Типово захворювання у немовлят проявляється в перші місяці життя гіпотонією, м'язовою слабкістю, збільшенням язика та застійною серцевою недостатністю. Для ЕКГ характерним є вкорочення інтервалу PQ та високі зубці R. Має місце виражена гіпертрофія ЛШ (маса міокарду часто > 6 з-відхилення), може бути наявна обструкція його вихідного тракту – паттерн ГКМП (G.F. Cox, 2007).

Амілоїдоз серця. Це хвороба накопичення, що виникає внаслідок інфільтрації органів та тканин нерозчинним білком амілоїдом. У дітей найбільш частим є реактивний амілоїдоз, що виникає внаслідок неможливості утилізувати сироватковий амілоїд А – білок гострої фази запалення, сироваткова концентрація якого тривало може залишатися підвищеною при хронічних запальних процесах (ювенільний ревматоїдний артрит, системні запальні захворювання сполучної тканини, середземноморська лихоманка, інші аутозапальні захворювання тощо). Амілоїдоз перш за все уражає нирки, в другу чергу – серце, печінку, кишківник, шкіру. Тому у дітей з РКМП або змішаним паттерном РКМП/ГКМП та протеїнурією, можливо – гепатоспленомегалією, системний амілоїдоз слід включати в алгоритм диференційної діагностики. У частини хворих на реактивний амілоїдоз має місце підвищення сироваткової концентрації амілоїду А. Проте достовірне підтвердження діагнозу дає біопсія ураженого органу (як правило, нефробіопсія або ендоміокардіальна біопсія) із виявлення відкладення амілоїду при фарбуванні конго червоним під поляризованим світлом.

РОЗДІЛ 9

ВТОРИННА КАРДІОМІОПАТІЯ

В процесі виникнення ураження міокарда при різних патологічних станах істотне значення має порушення обміну речовин у міокарді, порушення іннервації, транспорту та утилізації енергії в кардіоміоцитах, тобто їх енергозабезпеченні (В.С. Моисеев, Г.К. Киякбаев, 2009; Н.Р. Палеев, 2008; К.М. Тутельман, 2008). Зміна різних факторів внутрішнього середовища організму при захворюваннях, не пов'язаних з патологією кровообігу, впливає на міокард за рахунок перебудови нейро-ендокринної регуляції серця, що проявляється в гіперфункції серцевого м'язу, потребою підвищеного забезпечення киснем, при невідповідності – виникнення енергетичного дефіциту, виникненням метаболічних порушень в серцевому м'язі, порушенні гомеостазу. Метаболічні або дегенеративні ураження серця відносять до некоронарогенних захворювань серця – групи різних по етіології і патогенезу хвороб серцевого м'язу запального, дистрофічного або дегенеративного характеру, не обумовлених поразкою коронарних судин, артеріальною гіпертензією та ревматизмом. (О.В. Благова, А.В. Недоступ, 2017; G. F. Cox et al., 2006).

На VII Конгресі кардіологів України (Київ, 2000 р) була прийнята класифікація некоронарогенних хвороб серця у дорослих на основі термінології та номенклатури МКБ-10 серед яких були виділені наступні функціональні, метаболічні та дегенеративні ураження серця:

Група уражень серця
1. Функціональні
• Соматоформна (соматогенна) вегетативна дисфункція (F45.3)
• Кардиальний невроз (функціональна кардіоміопатія)
• Нейроциркуляторна астенія (дистонія)
II. Метаболічні та дегенеративні (дистрофічні)
• Кардіоміопатія при метаболічних порушеннях та розладах харчування(І43.1-2)
• Кардіоміопатія при інших хворобах, класифікованих в інших рубриках , в тому числі тиреотоксична хвороба серця (І43.8)
• Подагричне серце (І43.8)
• Міокардіофіброз (І51.4)
• Амілоїдоз серця та інше (І43.1)

• Алкогольна кардіоміопатія (I42.6)
• Кардіоміопатія, яка виникла під дією лікарських та інших зовнішніх факторів (I42.7)
• Дегенерація міокарду (I51.5)

Виділення метаболічних і дегенеративних (дистрофічних) уражень серця в окрему групу некоронарогенних захворювань серця обумовлено декількома причинами:

- функціональні порушення серця, що виявляються при обстеженні не завжди можна пояснити наявністю органічної патології;
- виявлена зміна скоротливої функції міокарда не супроводжується морфологічними змінами в м'язі серця.

В 2006 році Американською асоціацією серця (ААС) була запропонована класифікація кардіоміопатій (КМП), в якій незапальні захворювання серцевого м'язу поділяються на первинні та вторинні (В. J. Maron, 2008; В. J. Maron et al., 2006). До первинних віднесені ті, при яких уражається тільки (або переважно) міокард. При вторинних КМП серце уражається разом з іншими органами, залученими в системне (поліорганне) захворювання. Ця група включає захворювання з відомою етіологією.

В 2008 році була опублікована нова класифікація Європейського товариства кардіологів (ЄТК) (Р. Elliott et al., 2008). Європейська класифікація більшою мірою орієнтована на клініку і заснована на поділі КМП залежно від морфологічних і функціональних змін міокарда шлуночків серця, вона є більш зручною для широкого використання в повсякденній клінічній практиці. Згідно ЄТК, КМП – це «патологія міокарда, при якій відбуваються його структурні або функціональні порушення, не обумовлені ішемічною хворобою серця, гіпертензією, клапанними вадами і вродженими захворюваннями» (В.С. Моисеев, Г.К. Киякбаев, 2009).

В практиці дитячого кардіоревматолога доцільно виділяти нозологічну форму вторинних кардіоміопатій. Вторинні кардіоміопатії (ВКМП) – це незапальні ураження міокарда, в основі яких лежить порушення обміну речовин, пов'язаних з процесами утворення енергії і перетворення її серцевим м'язом в механічну роботу і можливим подальшим розвитком дистрофії останнього і виникненням серцевої недостатності міокардіального типу (О.П. Волосовець та ін., 2010; И.В. Леонтьева, С.Е. Лебедькова, 2010; С.С. Острополец, 2009). Причиною вторинної кардіоміопатії можуть бути порушення електролітного балансу, екзогенні інтоксикації, хронічні інфекції, ендокринопатії, що сприяють розвитку кардіоміоцитарної гіпоксії, порушенню енергетичного балансу в клітинах міокарду. Власне енергетичний дефіцит, який розвивається на фоні постійної або епізодичної тканинної гіпоксії, є потужним стресорним фактором, що активує систему

адренокортикоїдний гормон – глюкокортикоїди, підсилює симпатико-адреналовий вплив на роботу серцевого м'язу, який може супроводжуватись енергетичним дисбалансом, розвитком дистрофії міокарда (М.В. Дерюжен, 2008; Н.Р. Палеев, 2008).

До причин, які обумовлюють виникнення ВКМП можна віднести:

- хронічні позакардіальні патологічні процеси, які супроводжуються явищами інтоксикації (тонзиліт, аденоїдит, фарингіт, отит, хронічні захворювання кишкової, біліарної, сечостатевої системи та ін.);

- хронічні розлади харчування із порушеннями білкового або жирового обміну (гіпотрофія, паратрофія);

- ендокринні захворювання (порушення функції щитовидної залози, як гіперфункція, так і гіпофункція, цукровий діабет, патологія кори надниркових залоз, тощо);

- гіпо- або авітамінози;

- анемії;

- інфекційні захворювання (вірусні, бактеріальні, грибові, паразитарні інфекції, при чому вирішальна роль належить не самій інфекції, а структурним змінам в міокарді, до яких ця інфекція призводить);

- електролітний дисбаланс (до електролітного дисбалансу може привести тривала діарея, блювання, деякі захворювання нирок);

- фізичні фактори зовнішньої дії (іонізуюча радіація, гіперінсоляція, переохолодження, перегрівання);

- фізичне тривале перенапруження;

- вплив на серцевий м'яз хімічних сполук, у тому числі лікарських засобів (антибіотики, анальгетики, цитостатики, побутові хімікати, тощо).

Така різноманітність причин, що викликають негативний вплив на стан серцевого м'язу у дітей, викликаючи ВКМП, обумовлено низкою факторів, серед яких найбільш значущим є безпосереднє пошкодження кардіоміоцитів і їх органел, що відбувається внаслідок кисневого дефіциту, що розвивається на тлі основного патологічного стану (И.В.Леонтьева, Е.А. Николаева, 2016; G. F. Cox et al., 2006).

Патоморфологія міокарда при вторинній кардіоміопатії визначається основним захворюванням (етіологічним фактором) і характеризується відсутністю запальних і некротичних змін. Як показано багатьма дослідженнями, одним із найбільш важливих патогенетичних механізмів порушення функції серцевого м'язу при ВКМП є розвиток дисметаболических змін у кардіоміоцитах, що проявляється зниженням синтезу АТФ, порушенням трансмембранних іонних потоків, ендочитоплазматичним накопиченням продуктів метаболізму (зокрема лактату), вакуолізацією та, в кінцевому

рахунку, вогнищевим некрозом клітин міокарду. Ураження м'язових волокон поєднується зі змінами строми, порушеннями мікроциркуляції і іннервації серця (P. Elliott et al., 2008; J.L. Jefferies et al., 2015).

За допомогою електронної мікроскопії при міокардіодистрофії виявлені наступні зміни в м'язі серця: набряк міоцитів, набухання мітохондрій, фрагментація і розчинення крист, просвітлення ядер цитоплазми міофібрил, розширення околядерних просторів, набряк саркоплазми, розширення просвіту Т-трубочок, тощо. В результаті набряку саркоплазми міофібрили розщеплюються на протофібрилли нерідко з їх розривами. Порушення архітекτονіки міофібрил супроводжується зниженням активності в них ферменту сукцинатдегідрогенази і глікогену. В результаті цих змін знижується енергозабезпечення міофібрил, порушуються цикл скорочення і розслаблення, інтенсивність окислювально-відновних процесів. Порушення просторових взаємовідносин між міофібриллами, мітохондріями і саркоплазмою, а також іонної проникності сарколеми міофібрил і її дериватів супроводжується зменшенням скоротливої здатності м'язової клітини, а при значній поширеності цих змін – всього дистрофічно зміненого міокарда (И.В. Леонтьева, С.Е. Лебедькова, 2010; С.С. Острополец, 2009).

Патогенез. У розвитку метаболічної кардіоміопатії виділяють кілька стадій (В.Х. Василенко, 1989):

1. Нейрофункціональна стадія, коли визначаються переважно симптоми вегетативної дисфункції;
2. Обмінно-структурна (стадія органічних змін);
3. Серцева недостатність метаболічної форми.

Вегетативна дисфункція проявляється активацією симпато-адреналової системи, особливо це виражено при тиреотоксикозі, різних інтоксикаціях, при фізичному перенапруженні. Гіперкатехоламінемія, що виявляється при активації симпато-адреналової системи, сприяє пригніченню тканинного дихання, зменшенню утилізації кисню кардіоміоцитами, посиленням перекисного окислення ліпідів в міокарді, надлишковим надходженням іонів кальцію в кардіоміоцити, що призводить до надмірного накопичення кальцію в цитоплазмі, мітохондріях, очаговому лізису міофібрил (С.С. Острополец, 2007). Надлишковий адренергічний вплив на клітини міокарда супроводжується неекономним внутрішньоклітинним використанням кисню з одночасним зменшенням виходу АТФ, що призводить до порушення процесів окисного фосфорилування і розвитку гіпоксії міокарда.

При ряді захворювань, в першу чергу при цукровому діабеті, дифузному токсичному зобі, гіпоксеміческих станах, спостерігається порушення

ліпідного обміну в міокарді, що відіграє відповідну роль в розвитку метаболічної кардіоміопатії. При наявності надлишку катехоламінів та іонів кальцію в цитоплазмі кардіоміоцитів відбувається надмірна активація ліпаз, розщеплюються нейтральні жири, в надмірній кількості утворюються вільні жирні кислоти, накопичення яких, з одного боку, поряд з катехоламинами і іонами кальцію активізує фосфоліпази і розпад фосфоліпідів мембран органел, з іншого боку активує перекисне окислення ліпідів. Розпад фосфоліпідів мембран призводить до зниження активності калію, в наслідок чого кардіоміоцити втрачають іони калію і одночасно в цитоплазмі кардіоміоцитів збільшується вміст іонів кальцію, що сприяє електричній нестабільності міокарда, появи аритмій, зростанню ступеня енергетичного дефіциту, порушенню скоротливої функції міокарда (К.М. Тутельман, 2008).

Для фізіологічного процесу збудження та скорочення міокарда відома важлива роль іонів кальцію. Деполяризація мембрани веде до відкриття кальцієвих каналів у плазматичній мембрані, по цих каналах іони кальцію надходять в кардіоміоцит. Внутрішньоклітинна концентрація іонізованого кальцію регулюється саркоплазматичним ретикулюмом. Сила скорочення міокарда пропорційна концентрації іонізованого кальцію всередині клітини, а ритмічна зміна систоли і діастоли забезпечується на клітинному рівні човниковим рухом іонів кальцію із саркоплазматичного ретикулюма до міофібрил і назад. При метаболічній кардіоміопатії підвищується проникність мембрани для іонів кальцію, надлишково відкриваються кальцієві канали, концентрація іонів кальцію в саркоплазмі підвищується, що сприяє порушенню розслаблення міофібрил, збільшенню поглинання іонів кальцію мітохондріями, що призводить до роз'єднання окисного фосфорилування і тканинного дихання, активації кальцій-залежних протеаз, які руйнують міофібрили і активують фосфоліпази в мітохондріях. Залежно від вираженості відображених порушень може виникати або помірне, оборотне порушення функції, метаболізму і структури міокарду, або формування в ньому вогнищ кардіосклерозу (К.М. Тутельман, 2008).

У розвитку метаболічної кардіоміопатії певна роль належить пошкодженню лізосомальних мембран і виходу лізосомальних ферментів в цитоплазму кардіоміоцита (С.С. Острополец, 2009). У результаті дестабілізації лізосомальних мембран відбувається вихід з лізосом і надходження в цитоплазму кардіоміоцитів лізосомальних ферментів – кислих гідролаз, які мають шкідливий вплив на міокард, пригнічуючи ферментні системи, посилюючи тим самим порушення електролітного балансу і енергетичний дефіцит. Крім того, лізосомальні ферменти сприяють лізису мембран

саркоплазматичного ретикулума і мітохондрій. Прогресування зазначених патогенетичних факторів призводить до порушення процесів біологічного окислення і розвитку енергетичного дефіциту в міокарді.

Хронічні запальні процеси в порожнині носа, глотці і мигдалинах відіграють важливу роль у розвитку вторинної кардіоміопатії у дітей. Під впливом стрептококових токсинів порушується бар'єрна функція мигдаликів, і токсичні продукти життєдіяльності мікробів, а також речовини, що утворюються при пошкодженні тканин, проникають в загальний потік крові і в усі органи і тканини. Серед токсичних субстанцій можна виділити токсини стрептокока (протеїназа, стрептолізин-О, стрептофібрінолізін, стрептогіалуронідаза, дезоксирибонуклеаза), токсини клітинної стінки та цитоплазми бактерій. Експериментально доведено, що стрептолізин-О надає токсичну дію на кардіоміоцити шляхом порушення окисного фосфорилювання і дихання в мітохондріях клітин серця, руйнує мембрани лізосом із звільненням ферментів (В-глюкуронідази і кислотої фосфатази) (Н.Р. Палеев, 2008; К.М. Тутельман, 2008). Стрептогіалуронідаза, пошкоджуючи гіалуронову кислоту основної речовини сполучної тканини, призводить до порушення проникності біологічних мембран (судин, тканин).

Важливе значення в розвитку впливу хронічного інфекційного запалення мигдаликів на серце має розвиток сенсibiliзації організму на структурні компоненти та токсини інфекційних агентів. Алергічна перебудова організму здійснюється спочатку тільки під впливом антигенів стрептококів, стафілокококів, тощо – моноалергія. При повторних загостреннях тонзиліту, що перебігає за участю різноманітної мікробної флори, в сенсibiliзованому організмі дитини починають розвиватися патологічні реакції і на інші інфекційні алергени (поліалергія) (С.С. Острополец, 2009). Окрім цього ряд антигенів мікробних збудників можуть перехресно реагувати із серцевою тканиною, сприяючи розвитку аутоалергічних реакцій. Окрім того, при хронічній інтоксикації, що спостерігається при тривалому запаленні в мигдаликах, спостерігається розвиток дисфункції вегетативної нервової системи: дисбаланс катехоламінів (знижується рівень норадреналіну, збільшується кількість адреналіну), що супроводжується значним підвищенням вмісту метаболіту парасимпатичної частини вегетативної нервової системи – серотоніну. Катехоламіни, впливаючи на міозин, змінюють проникність тканинних мембран і призводять до зрушень іонної рівноваги в серцевому м'язі. У результаті зазначених змін порушуються обмінні процеси в міокарді, що здійснюють скорочення м'язових волокон.

Наведені патогенетичні фактори метаболічної кардіоміопатії є, звичайно, неспецифічними і беруть участь у патогенезі багатьох захворювань,

що призводять до розвитку метаболічної (вторинної) кардіоміопатії. Прогресування зазначених патогенетичних факторів призводить до порушення процесів біологічного окислення і розвитку енергетичного дефіциту в міокарді.

Міокардіодистрофія, що розвивається на фоні інфекційних хвороб, лише в рідкісних випадках веде до стійких змін міокарда; зазвичай відновлення обміну в міокарді і нормалізація діяльності серця наступають в найближчі тижні після завершення основного захворювання. Розвиток ВКМП при хронічній інфекційних інтоксикаціях пов'язаний не тільки з прямим впливом на міокард токсинів, але і з часто супутніми гіповітамінозом, зниженням функції ряду ендокринних залоз і органів виділення, анемією, дефіцитом амінокислот та іншими порушеннями в організмі.

При розвитку вторинної кардіоміопатії у хворих на **цукровий діабет** внаслідок дефіциту інсуліну порушується утилізація глюкози тканинами, збільшується розщеплення ліпідів і білків. Поступово розвиваються гіперглікемія, гіперкетонемія, гіперліпідемія, диспротеїнемія, метаболічний ацидоз. Крім подібних порушень обміну речовин, при цукровому діабеті виникає гіпоксія, пов'язана з розвитком мікроангіопатій, зміною реологічних властивостей крові і порушенням транспорту кисню. Розвитку вторинної кардіоміопатії при цукровому діабеті сприяє також порушення нейроендокринної регуляції роботи серця внаслідок переважання ефектів контрінсулярних гормонів – АКТГ, СТГ, катехоламінів, тощо. Під впливом перелічених факторів формуються дистрофічні процеси в міокарді (G.F.Сох, 2007).

У хворих на **тиреотоксикоз** ВКМП розвивається внаслідок впливу надлишку гормонів щитовидної залози на обмінні процеси в міокарді і роботи серця в режимі гіперфункції. Порушуються процеси окисного фосфорилування, зменшується вміст макроергічних сполук в міокарді внаслідок надлишку тироксину. Знижується синтез глікогену, білка, збільшується його розпад, зменшується вміст калію, фосфору, креатину, різко підвищується чутливість міокарда до адреналіну і норадреналіну. Перелічені метаболічні порушення в умовах гіперфункції міокарду призводять до розвитку дистрофічних змін в міокарді (В.Н. Буряк, Е.С. Мурашко, 2012; Г.А. Самсыгіна, М.Ю. Щербакова, 2004).

Вторинна кардіоміопатія при **гіпотиреозі** обумовлена зменшенням вмісту гормонів щитовидної залози в організмі, в результаті чого пригнічується активність обмінних процесів у серцевому м'язі: знижується інтенсивність окисного фосфорилування, сповільнюється синтез білка, зменшується поглинання кисню в міокарді. Означені порушення призводять до

зниження скоротливої здатності міокарда, пов'язаної з порушенням функції скоротливих білків.

При вторинній кардіоміопатії на фоні порушення харчування у вигляді **паратрофії** серце оточується жировим панциром, спостерігається збільшенням жирових скупчень під епікардом, в поверхневих шарах міокарда та під ендокардом обох шлуночків з залучанням інтерстицію міокарда. Розростання субепікардіальної сполуки веде до атрофії м'язових волокон міокарда, їх зникнення і заміщенню жировою тканиною, що само по собі сприяє зниженню скоротливої спроможності міокарду, компенсаторно збільшуються розміри серця за рахунок гіпертрофії і дилатації обох шлуночків, особливо лівого.

При **гіпотрофії** недостатнє споживання білків, вуглеводів, жирів веде до прогресуючої втрати м'язової і жирової тканини. Явний харчовий дефіцит розвивається внаслідок підвищення метаболізму, катаболізму, анорексії, інфекцій або інших захворювань. Розрізняють два види синдрому білково-енергетичної недостатності харчування: перший – кахексія (дефіцит калорій), що виявляється зупинкою росту у дітей, втратою жирової тканини, генералізованим зниженням об'єму м'язових тканин без набряків, другий – квашиоркор (дефіцит білка), що виявляється гіпоальбумінемією, генералізованими набряками, дерматитом, збільшенням і жировою дистрофією печінки і відносно збереженою жировою тканиною. Ці синдроми рідко існують в чистому вигляді і, як правило, частково збігаються. З боку серцево-судинної системи спостерігаються оборотні порушення скоротливої спроможності міокарду, його структури і провідної системи із явищами аритмій. Вторинна кардіоміопатія (міокардіодистрофія) розвивається одночасно з дистрофією інших органів. Серед морфологічних змін міокарда виявляються бура атрофія, вакуолізація міофібрил, зміни хроматину ядер і мітохондрій. Основні симптоми з боку серцево-судинної системи – синусова брадикардія, зменшення хвилинного об'єму, зниження венозного і артеріального тиску. Набряки, що спостерігаються при аліментарній дистрофії, звичайно є результатом гіпопротеїнемії, а не серцевої недостатності (С.С. Острополец, 2009).

Розвиток вторинної кардіоміопатії серед хворих з **персистуючою анемією** пов'язаний насамперед з прогресуванням ремоделювання міокарда лівого шлуночка. На початку формування анемічної кардіоміопатії спостерігається гіперкінетичний тип кровообігу, що є пристосуванням на зменшення оксигенації крові: відзначається збільшення серцевого викиду, частоти серцевих скорочень і ударного об'єму з одночасним зниженням загального периферичного опору. Вже на ранній стадії розвитку анеміч-

ної кардіоміопатії спостерігається активація ключової нейрогормональної ренін-ангіотензин-альдостеронової системи, збільшується секреція вазопресину. Якщо анемія триває довгий час (що зберігає тканинну гіпоксію), посилюється енергетичний дефіцит, а це провокує розвиток дистрофічних змін в міокарді і пригнічення його функціональності. Важливим етапом розвитку анемічної кардіоміопатії вважають поступову дилатацію порожнин серця, головним чином лівого шлуночка. При відсутності адекватного лікування може розвинутися серцева недостатність.

Міокардіодистрофія **при вітамінній недостатності вітаміну В1** (тіамін), розвивається на фоні глибокого порушення вуглеводного обміну і процесів утворення енергії в міокарді. Не тільки в міокарді, але і в крові накопичуються кислі продукти проміжного обміну (молочна, піровиноградна кислоти). Недостатність серця при гіповітамінозі В1 розвивається в умовах підвищеної роботи серця, так як на початку захворювання збільшуються хвилинний об'єм і венозний приплив до серця (К.М. Тутельман, 2008).

При недостатності в організмі **нікотинаміду (вітаміну РР)** зміни серця обумовлені порушенням вуглеводного обміну внаслідок нестачі нікотинової кислоти (ніацину). Серце при пелагрі не збільшується.

Важкий **дефіцит вітаміну С** супроводжується дистрофією міокарда без морфологічних проявів, а вогнищеві крововиливи в міокард можуть стати причиною раптової смерті.

Розвиток вторинної кардіоміопатії **при фізичному перевантаженні** актуальний не тільки для занять спортом, а й для дітей, які мають гіподинамію, що призводить до фізичної перенапруги в умовах невідповідності тренуваності серця та запропонованого навантаження. Можна виділити гостре і хронічне фізичне перевантаження. Гостре фізичне перевантаження виникає у відповідь на навантаження, неадекватне рівню тренуваності. Морфологічні зміни в такому випадку, характеризуються розвитком контрактур міокардіоцитів за рахунок надлишкового накопичення іонів кальцію. Хронічне перенапруження міокарда розвивається на тлі пред'явлення організму високих тренувальних навантажень, особливо в умовах перенесеної інфекції, психоемоційних стресів, змагань, швидкому зменшенню ваги. Показана роль в розвитку ВКМП надлишку катехоламінів, гіпокаліємії, факторів стресу. При хронічній фізичному перенапруженні в міокарді виникають деструктивні зміни ультраструктури кардіоміоцита.

Клінічні ознаки

Патогномонічних ознак метаболічних уражень серця не існує (А.А. Горячева, А.А. Ходарцев, 2007; М.В. Дерюнен и др., 2008). Діти скаржаться на задишку і серцебиття при фізичному навантаженні, підвищену стомлюваність, іноді неприємні відчуття, біль колючого характеру в області серця. Межі серця не відрізняються від норми. У подальшому серце може збільшуватись, частіше за рахунок лівого шлуночка, верхівковий поштовх і тони серця послаблюються. Ослаблення звучності 1-го тону призводить до зміни співвідношення тонів над верхівкою (акцент другого тону). Може спостерігатися тахікардія, екстрасистоля. Більшість наведених симптомів під впливом лікування регресує, що свідчить про оборотності дистрофічних змін в міокарді. Явні клінічні ознаки серцевої недостатності з'являються зазвичай лише при глибоких, що визначаються вже морфологічно, змінах міокарда.

Тонзилогенна ВКМП зустрічається у 60% дітей із хронічними запальними змінами мигдаликів. Спостерігається підвищена стомлюваність, яка особливо виражена у школярів, блідість шкіри, синява під очима, знижена маса тіла. З'являється біль в області серця колючого характеру, головним чином при хвилюванні або перевантаженні в школі, розумовому перенапруженні, рідше – при фізичному. Біль нетривалий, локалізується ліворуч від грудини, повторюється протягом доби. Окрім цього, діти можуть скаржитися на задишку при фізичному навантаженні, яка, однак, не заважає їм швидко рухатися і вести звичайний, властивий цьому віку, активний спосіб життя. Досить часто спостерігається головний біль, біль у суглобах, м'язах.

При такій великій кількості скарг виявляються незначні зміни в серцево-судинній системі – тахікардія, аритмія. Межі серця в межах вікової норми. Тони серця часто незначно ослаблені, вислуховується нечистий І тон над верхівкою, іноді короткий слабкий систолічний шум у грудини або в другому міжребер'ї ліворуч.

Діагностика. Електрокардіографія є провідним методом в розпізнаванні дистрофічних змін в міокарді, які стосуються в основному процесу реполяризації і виявляються найчастіше змінами кінцевої частини шлуночкового комплексу (сегмента ST, зубця Т). На ЕКГ визначається високий вольтаж комплексів QRS за рахунок компенсаторної гіпертрофії субепікардіально розташованих шарів міокарда. Обов'язковою ознакою є зміщення сегмента ST нижче ізолінії в стандартних і лівих грудних відведеннях, негативний зубець Т в цих відведеннях, проте можуть бути «гігантські» зубці Т, що перевищують за величиною зубець R шлуночкового комплексу (специфічний ознака карнітинової КМП); ознаки гіпертрофії лівого шлу-

ночка, лівого передсердя. Часто на тлі синусової тахікардії спостерігається депресія сегмента ST, яка має висхідний характер до позитивного зубцю T. При тиреотоксикозі амплітуда зубців частіше підвищена, що обумовлюється вираженим адренергічним впливом на серце. При ожирінні і гіпотіреозі на ЕКГ навпаки може визначатися зниження вольтажу комплексу QRS. У деяких випадках може виникати уповільнення внутрішньопередседної провідності, подовження інтервалу Q-T, порушення внутрішньошлуночкової провідності. З порушень ритму найбільш часто зустрічається синусова тахікардія і екстрасистолічна аритмія.

Зміни на ЕКГ у дітей з тонзиллогенною ВКМП виражені незначно. Відзначаються синусова тахікардія, брадикардія або синусова тахі-брадіаритмія. Порушення передсердно-шлуночкової провідності і екстрасистолічна аритмія виявляються рідко, а зниження вольтажу і зазубреність зубців P, R і T – часто. Важливо відзначити, що у більшості дітей зміни на ЕКГ нормалізуються в процесі лікування основного захворювання.

При збільшенні вмісту калію в сироватці крові вище 6,0 ммоль/л зміни на ЕКГ проявляються у високому загостреному зубцю T, низькому R і глибокому S у стандартних відведеннях, уширеному зубцю P, подовження інтервалу P-Q, а також розширеному комплексу QRS, іноді з'являється зниження сегмента S-T і негативний зубець T, тобто картина, подібна з ЕКГ при інфаркті міокарда.

Зміни на ЕКГ при гіпокаліємії виникають у вигляді аритмії (тахікардія, екстрасистолія). Виражені зміни з'являються при зменшенні концентрації калію в сироватці крові нижче 3 ммоль/л, вони виражаються в інверсії зубця T і опущенні сегмента S-T, подовженні Q-T, іноді з'являється уширений двофазний зубець U, може змінюватися інтервал P-Q. Недостатність серця при гіпокаліємії розвивається за енергодинамічним типом без вираженого венозного застою; характерним є вкорочення механічної систоли на тлі подовженою електричної систоли.

При гіпокальціємії електрокардіографічно відзначається подовження інтервалу Q-T без зміни комплексу QRS; з усуненням нестачі кальцію зміни на ЕКГ зникають.

ВКМП при тиреотоксикозі проявляється у вигляді синусової тахікардії або мерехтіння передсердь, іноді відзначаються зміни комплексу QRS, зниження сегмента S-T, збільшення, сплюснення або інверсія зубця T, подовження інтервалу Q-T.

Суттєву допомогу в діагностиці міокардіодистрофії надають дані добового моніторингу ЕКГ. Порушення процесів реполяризації при міокардіодистрофії частіше є транзиторними (60%), рідко рееструються

протягом усього часу дослідження. На тлі фізичного навантаження відзначається погіршення процесів реполяризації у вигляді поглиблення негативного зубця Т, що часто супроводжується короткочасною депресією сегмента ST, появою блокад. Дані аналізу варіабельності серцевого ритму при добовому моніторингу ЕКГ дозволяють виявити у третини дітей з міокардіодистрофією посилення симпатичних впливів на ритм серця, підвищення функції концентрації серцевого ритму, що поєднується зі зниженням парасимпатичних впливів.

Ехокардіографія є обов'язковим методом діагностики міокардіодистрофії. Вона дозволяє провести диференціальну діагностику для виключення органічної патології серця і виявити початкові ознаки ремоделювання серцевого м'яза. Ехокардіометричні та ехокінетичні показники у дітей з міокардіодистрофією в більшості випадків зберігаються в межах нормативних значень. Разом з тим у частини дітей відзначається тенденція до зниження скоротливої здатності міокарда. Можлива тенденція до гіпертрофії задньої стінки лівого шлуночка, розміри порожнин шлуночків перевищують 95 перцентиль відповідної вікової групи, виявляються пролапси стулок клапанів. При проведенні доплерографії спостерігається діастолічна дисфункція лівого шлуночка, явища регургітації на стулках клапанів.

Магнітно-резонансна томографія дозволяє отримати високоточні зображення серця, на підставі яких лікар зможе оцінити стан органу і підтвердити або спростувати міокардіодистрофію. На жаль, даний метод обстеження використовується рідко через дорожнечу і відсутність необхідного обладнання.

Застосовують сцинтиграфію, яка полягає у введенні в організм міченого ізотопу атома талію, який розподіляється в клітинах серцевого м'яза. Потім робиться спеціальний знімок, на якому талій в клітинах серця світиться. Оскільки талій потрапляє тільки в активні, здорові і функціонуючі клітинні елементи, то за цього світовому фону можна визначити форму серця, а також оцінити активність роботи клітин і ступінь їх ураження. Сцинтиграфія при міокардіодистрофії виявляє наступні ознаки захворювання: розширення порожнини лівого шлуночка; дисфункцію лівого шлуночка в систолу і в діастолу; дефект кровонаповнення серцевого м'яза. За допомогою цього методу було з'ясовано, що у дітей при МКД порушуються в основному процеси метаболізму.

У діагностиці метаболічних пошкоджень міокарда досить широке розповсюдження отримали лабораторні методи дослідження, метою яких є непряма оцінка дефектів у певних ланках метаболізму і таким чином ви-

явлення «основного» патогенетичного механізму розвитку міокардіодистрофії.

Рекомендується визначення:

- 1) рівня тиреотропних гормонів (ТЗ, Т4, ТТГ);
- 2) рівня катехоламінів (адреналін, норадреналін, метанефрин);
- 3) ліпідограми;
- 4) електrolітів (калію, натрію, кальцію, магнію);
- 5) лактатдегідрогенази, креатинфосфатдегідрогенази;
- 6) лактату і пірувату на тлі стандартного глюкозотолерантного тесту;
- 7) тропоніну Т;
- 8) цитохімічні визначення рівня сукцинатдегідрогенази і гліцерофосфатдегідрогенази в лімфоцитах.

Окрім цього, дитину повинен оглянути отоларинголог для визначення наявності запальних змін у мигдаликах.

Враховуючи, що метаболічна кардіоміопатія є вторинним ураженням, для встановлення діагнозу необхідно визначити причину захворювання. При формулюванні діагнозу слід перш за все вказати основне захворювання або етіологічний фактор, характер перебігу кардіоміопатії та основні клінічні прояви (наявність порушень ритму і провідності).

Диференціальна діагностика. На підставі схожості клінічних проявів диференціальна діагностика дистрофії міокарда в першу чергу повинна проводитися з органічною патологією серця: міокардитом, перикардитом, ревмопроцесом, первинними кардіоміопатіями, вродженими та набутими вадами серця.

Лікування. Допомога хворим з ВКМП слід починати з лікування тієї патології, яка стала причиною розвитку дистрофії міокарда. При ендокринних порушеннях призначають відповідну терапію, проводять адекватне лікування гострих і хронічних інфекцій, інтоксикації, анемії, гіповітамінозів.

Дуже важливим є регулювання режиму фізичного навантаження, раціональне харчування (корекція обмінних порушень), дієта повинна бути із зменшенням солі, вітамінізована, із достатньою кількістю калію і магнію, рослинних жирів.

При відсутності протипоказань дитина повинна з перших днів займатися лікувальною гімнастикою, яка нормалізує співвідношення процесів збудження і гальмування, надає нормалізуючий вплив на трофіку тканини серцевого м'яза.

Медикаментозна терапія спрямована на поліпшення функціонального стану міокарда, підвищення толерантності до фізичного навантаження,

профілактику серцевої недостатності. В даний час встановлено, що мітохондріальна дисфункція при міокардіодистрофії піддається терапевтичної корекції. З метою корекції енергетичного обміну і надання регулюючого впливу на фізіологічні функції організму слід призначати комплекси вітамінів групи В.

Тіамін (вітамін В1) є складовою частиною коферментів окремих субодиниць, які беруть участь в обміні вуглеводів, амінокислот і функціонуванні циклу Кребса, каталізує окислювальне декорбоксилірування піровиноградної і α -кетокислот, утворюючи при цьому відновлений НАДН2. В результаті лікування збільшується ефективність енергетичного метаболізму в м'язовій тканині, знижується прояви лактат-ацидозу.

Пантотенова кислота (вітамін В5) є одним з найактивніших вітамінів, що беруть участь в обмінних процесах. Входячи до складу коензиму А, вона служить ко-ферментом більше 60 ферментів організму, виконуючи велику роль в обміні білків, ліпідів, вуглеводів, мікроелементів та інших біологічно активних сполук.

Кальцію пангамат (вітамін В15) покращує ліпідний обмін, підвищує засвоєння кисню тканинами, усуває явища гіпоксії.

Застосовується комплексна терапія, що включає препарати, що стимулюють бетаокислення жирних кислот, що активують перенесення електронів у дихальному ланцюзі мітохондрій (Коензим Q10, цитохром С).

Коензим Q10 є небілковою жировою розчинною субстанцією, що грає важливу роль у функціонуванні дихальної ланцюга мітохондрій. Клінічний ефект препарату характеризується поліпшенням провідності та скорочувальної здатності міокарда, позитивною динамікою процесу реполяризації.

Цитохром С є найважливішим хромопротеїном, мітохондріальним ферментом тканинного дихання, коригує енергетичні порушення, що виникають внаслідок первинної або вторинної мітохондріальної недостатності, володіє комплексним впливом на метаболічні процеси, є активним антиоксидантом, зменшує перекисне окислення ліпідів і запобігає вільнорадикальному пошкодженню клітин, покращує засвоєння проміжного кисню і нівелює наслідки тканинної гіпоксії.

Електролітний обмін нормалізують за допомогою солей калію і магнію.

При хронічних стресах, емоційній нестійкості окрім самоаналізу та психотерапії, призначаються препарати та седативні засоби, насамперед,

рослинного походження, рослинні адаптогени (настоянки лимонника, елеутерококу, левзеї, аралії).

Кардіометаболічна терапія – є лікуванням, що направлене на поліпшення метаболізму кардіоміоцитів, підвищення їх стійкості до оксидантного стресу, компенсування збільшеної потреби в кисні та є патогенетично обґрунтованою при вторинних кардіоміопатіях. При порушенні насосної функції серця активується симпатoadреналова система, що також призводить до збільшення кисневої потреби серцевого м'язу. Кардіометаболічні препарати компенсують метаболічні зміни у кардіоміоцитах при підвищеній їх потребі в кисні та можуть застосовуватися паралельно з іншими засобами в комплексному лікуванні для покращення метаболічних процесів в міокарді (E. Helton et al. 2000; T.V. Shatynska, O.B. Synoverska, 2015).

Одним із найбільш застосовуваних кардіометаболічних препаратів є левокарнітин. Це вітаміноподібна речовина, яка в природних умовах синтезується в печінці, нирках та мозковій тканині з амінокислот лізину та метіоніну за участю заліза та аскорбінової кислоти, в плазмі крові знаходиться у вільній формі та у формі ацилкарнітинових ефірів. Левокарнітин є головним кофактором обміну жирних кислот у серці, печінці та скелетних м'язах, відіграє роль основного переносника довголанцюгових жирних кислот у мітохондрії, де відбувається їх β -окиснення до ацетил-КоА з наступним утворенням АТФ. Препарат сприяє виведенню з цитоплазми кардіоміоцитів метаболітів і токсичних речовин, покращує метаболічні процеси в міокарді, прискорює ріст та репарацію уражених клітин серця. Левокарнітин чинить кардіопротекторну дію, сприяє зменшенню ішемії міокарда та обмеженню зони його ураження, стимулює клітинний імунітет, що особливо важливо для хворих на вірусний міокардит.

Дітям (левокарнітин) призначають, починаючи з дози 50 мг/кг на добу. Звичайні педіатричні дози становлять 50-100 мг/кг на добу (максимум 3 г) у три прийоми. Тривалість лікування становить 1-3 місяці. Слід зазначити, що існує обмаль даних, що засновані на засадах доказової медицини, відносно застосування кардіометаболітів у педіатричній практиці. В більшості випадків лікарі призначають препарати даної групи ґрунтуючись на особистому досвіді. В даному аспекті левокарнітин вигідно відрізняється від інших кардіометаболічних засобів. Так у ході мультицентрового проспективного дослідження була оцінена можливість застосування L-карнітину для лікування кардіоміопатій у дітей (E. Helton, 2000): 76 пацієнтів з кардіоміопатією лікувалися L-карнітином у поєднанні з традиційною терапією, контрольну групу склали 145 пацієнтів, що приймали тільки традиційну терапію лікування серцевої недостатності (інгібітори ангіотен-

зинперетворюючого ферменту, сечогінні препарати). Тривалість застосування L-карнітину варіювала від 2 тижнів до 1 року і більше. При цьому оцінювалася вираженість недостатності кровообігу, динаміка ехокардіографічних параметрів. В результаті дослідження в групі, що одержувала L-карнітин, відзначені більш низькі показники смертності, краща динаміка клінічних і ехокардіографічних показників у порівнянні з контрольною групою. Таким чином, в ході цього дослідження доведений сприятливий клінічний ефект застосування L-карнітину в комплексній терапії пацієнтів з кардіоміопатіями. Отже, левокарнітин має доведений позитивний вплив на перебіг одного з найтяжчих захворювань міокарду у дітей.

Успішне завершення клінічного етапу лікування ВКМП підтверджується низкою клінічних показників. Функціональний стан серцево-судинної системи виявляє позитивну динаміку і наближається до норми. Відповідні реакції на функціональні проби з дозованим фізичним навантаженням адекватні вимогам тренуючого режиму.

Профілактика. При вирішенні питання про проведення курсів профілактичного лікування дітям, які страждають ВКМП різної природи, необхідний індивідуальний підхід. Основна увага повинна бути приділена лікуванню фонового захворювання.

Діти з ВКМП підлягають диспансерному спостереженню протягом 2 років з регулярними оглядами дитини педіатром, дитячим кардіоревматологом. При кожному огляді дитині підраховується ЧСС, вимірюється артеріальний тиск, реєструється ЕКГ, ЕХО-КГ та інші лабораторні та інструментальні обстеження проводяться за показаннями. Не рідше 2 разів на рік дитини повинен консультувати отоларінголог, стоматолог.

Прогноз при ВКМП сприятливий, що в значній мірі обумовлено регенеративною здатністю кардіоміоцитів дитячого серця. Дуже важливим є факт раннього виявлення змін в міокарді і призначенні адекватного лікування.

РОЗДІЛ 10

АРТЕРІАЛЬНА ГІПЕРТЕНЗІЯ

Артеріальна гіпертензія – патологічний стан, що супроводжується постійним або періодичним підвищенням АТ порівняно з віковою нормою.

Широка поширеність даної хвороби, прогресуюче зростання захворюваності серед дітей та підлітків, ризик ураження органів-мішеней, асоціація з раннім розвитком атеросклерозу та його ускладненнями робить артеріальну гіпертензію (АГ) однією з найбільш важливих проблем як дорослої так і дитячої кардіології.

Епідеміологія. Поширеність АГ серед дітей та підлітків згідно популяційних досліджень в різних країнах складає від 5% до 14%. Причому серед учнів старших класів цей показник доходить до 18% (М. А. Badi та ін., 2012, А. Chirita-Emandi та ін., 2013; М. Litwin, К. Zbigniew, 2015; Е. Menghetti та ін., 2015), а серед хлопчиків-підлітків – до 25,1% (В.Г.Майданник та ін, 2014).

Згідно результатів першого етапу виконання науково-практичної програми, ініційованої Асоціацією педіатрів України «Вивчення епідеміології первинної артеріальної гіпертензії та метаболічного синдрому у дітей та підлітків» підвищений АТ в Україні спостерігається у 10-15% дітей (у 1,5-2,5 рази частіше серед дітей з надлишковою масою тіла).

Етіологія та патогенез первинної артеріальної гіпертензії. В етіології первинної артеріальної гіпертензії (ПАГ) виділяють фактори ризику, які виступають в ролі тригера у формуванні артеріальної гіпертензії у дітей. Основні з них представлено в таблиці 10.1.

Таблиця 10.1.

Частота оновних факторів ризику розвитку первинної артеріальної гіпертензії у дітей

Фактор	Частота
Обтяжена спадковість за серцево-судинними захворюваннями	50-86%
Стрес	75-100%
Гіподинамія	56%
Психологічні особливості (акцентуації характеру, висока тривожність та ін.)	40%
Шкідливі звички	33%

Неконтрольовані заняття спортом	20%
Мала вага при народженні	15%
Штучне вигодовування	35%
Синдром обструктивного нічного апноє	10%

Найбільш вагомим фактором ризику у дітей з ПАГ є збільшення індексу маси тіла (ІМТ). За даними Н.Н. Каладзе та співавторів (2014) серед підлітків 12-17 років з ПАГ 40,2% дітей мають надлишкову масу тіла. З іншого боку встановлено, що діти з надлишковою вагою і ожирінням мають в 2-3 рази більший ризик розвитку АГ (М.М.Коренєв та ін., 2014; В.Г.Майданник та н., 2014; Г.А.Павлишин, 2012).

У дітей з ПАГ часто виявляють різноманітні метаболічні порушення. Так, незалежно від форми ПАГ (стабільна, лабільна) а також на ранніх етапах її формування (гіпертензія «білого халату») у дітей виявляється гіперурикемія (А.В.Погодина, 2014; D. I. Feig, 2012; L. F. Loeffler та ін., 2012), зниження ліпопротеїдів низької щільності і підвищення фактора Віллебранда (Ю.І.Ровда та ін., 2010). У 71,1% дітей із стабільною і 51,2% дітей із лабільною ПАГ виявлено протромботичні порушення гемостазу (В.В.Долгіх та ін., 2016).

Серед факторів ризику розвитку АГ у дітей немале значення мають також гіподинамія або навпаки, неконтрольовані заняття спортом, активне і пасивне куріння, низька вага при народженні і штучне вигодовування.

За даними Н.Н. Каладзе та співавторів (2014) серед підлітків 12-17 років з ПАГ 31,7% є рухливими, роблять ранкову гімнастику і займаються спортом, 15,2% також проводять менше 2 годин біля комп'ютера і телевізора. Інші 68,3% дітей ведуть пасивний спосіб життя, до 5 годин і більше проводять біля комп'ютерів.

Враховуючи той факт, що реалізація первинної артеріальної гіпертензії у дітей відбувається переважно в препубертатному і пубертатному віці, вагоме значення в патогенезі ПАГ приділяється порушенням адаптації, що можливі в періоді статевого дозрівання.

Як у вітчизняній, так і у світовій науковій літературі первинну артеріальну гіпертензію розглядають як одну із «хвороб адаптації». З точки зору теорії адаптації пусковим механізмом розвитку захворювань цієї категорії є неадекватна реакція на стресові фактори. В публікації F. Spragenberger із співавторами (2009) на основі метааналізу результатів обстежень 52049 осіб було показано, що хронічний стрес і особливо порушена адаптивна реакція на нього є ймовірними причинами стійкого підвищення артеріального тиску.

В науковій літературі останніх років поширюється термін «стрес-індукована гіпертензія» (V. Peotta, 2016). В експерименті було показано, що у новонароджених щурів, що перенесли неонатальний стрес, пізніше в житті розвивається гіпертрофія серця, дисфункція, фіброз і активація системи ренін-ангіотензин і дисбаланс рецепторного апарату з переважанням експресії рецепторів ангіотензину-1 (M. Bertagnolli та ін., 2016).

Згідно теорії загального адаптаційного синдрому відповідь на стресовий фактор відбувається за послідовної участі двох програм адаптації – кататоксичної і синтоксичної. Кататоксичні програми адаптації реалізуються через адренергічну і гіпоталамо-гіпофізарно-наднирникову (стрес-реалізуючі) системи, а синтоксичні – через ГАМК-ергічну і гіпоталамо-гіпофізарно-гонадну (стрес-лімітуючі) системи. Причому доведено певну послідовність залучення кататоксичних і синтоксичних програм адаптації в патогенезі ПАГ.

На першому етапі стресової відповіді, що характерний для початку розвитку артеріальної гіпертензії, активно залучаються кататоксичні програми, що реалізуються через адренергічну і гіпоталамо-гіпофізарно-наднирникову системи. При цьому спостерігається збільшення співвідношення норадреналін/адреналін в плазмі крові і рівня кортизолу в організмі. Приміром, підвищення вмісту вільного кортизолу в сечі було виявлено у 30,7% дітей з метаболічним синдромом, одним із компонентів якого була АГ (T. Reinehr та ін., 2014). Існує думка, що підвищення рівня кортизолу є захисною реакцією організму у відповідь на системне запалення. Кортизол в цьому випадку чинить протизапальний і протиалергічний ефект і його вміст тісно корелює з іншими факторами неспецифічної запальної відповіді.

Відомо, що кортизол безпосередньо приймає участь у регуляції реабсорбції натрію і може сприяти його затримці і таким чином спричиняти розвиток АГ. Крім того, розглядається роль кортизолу як ключового фактору розвитку інсулінорезистентності. Адже відомо, що інсулінорезистентність по своїй суті є фізіологічною пристосувальною реакцією, що направлена на мобілізацію і перерозподіл потоків енергетичних субстратів (глюкози і вільних жирних кислот) між органами і тканинами при стресі. У зв'язку з цим існує глюкокортикоїд-метаболічна теорія цукрового діабету II типу, згідно якій підвищений рівень кортизолу є причиною переходу інсулінорезистентності у хворих на цукровий діабет другого типу із розряду фізіологічної в патологічну.

Згідно теорії загального адаптаційного синдрому в умовах нормального гомеостазу тривала активація стрес-реалізуючих систем

призводить до компенсаторного підвищення активності стрес-лімітуючих систем адаптації, що реалізуються через ГАМК-ергічну і гіпоталамо-гіпофізарно-гонадну системи. До стрес-лімітуючих систем відносять також серотонінергічну, антиоксидантну, систему опіоїдних та інших регуляторних пептидів. Стрес-лімітуючі системи обмежують і модулюють активність стрес-реалізуючих систем, попереджуючи ушкоджуючу дію їх надмірної активації.

Компонентами стрес-реалізуючої системи вважають катехоламіни, АКТГ, кортизол, глюкагон, кортиколиберин, естрогени, компоненти згортувальної системи крові, тромбоксан, CD8, оксидантну систему, ангіотензин 2, інтерлейкіни 1, 4, 6, 10, простагландин F, дофамін, фактор некрозу пухлин, T2-хелпери, нейтрофільні лейкоцити, натрій, залізо, мідь, кальцій та ін. Компонентами стрес-лімітуючої системи є ацетилхолін, мелатонін, соматоліберин, соматотропний гормон, інсулін, прогестерон, компоненти протизгортувальної системи, CD3, CD16, CD20, антиоксидантна система, оксид азоту, серотонін, простагландин E1 та E2, простациклін, натрійуретичні пептиди, гама-інтерферон, інтерлейкіни 2 та 12, ГАМК, гліцин, енкефаліни, бета-ендорфін, T1-хелпери, лімфоцити, моноцити, еозинофіли, калій, магній, цинк, селен та ін.

Основним компонентом стрес-лімітуючої системи організму вважають гормон епіфізу – мелатонін. Саме мелатонін відповідає за запуск процесу статевого дозрівання. В препубертатному періоді його вміст фізіологічно різко зменшується, що призводить до підвищення активності передньої долі гіпофіза, що є необхідним для статевого дозрівання. Внаслідок зменшення гальмівного впливу мелатоніну посилюється дія вазоконстрикторних факторів.

За недостатньої активації стрес-лімітуючих систем розвивається надлишкова активація стрес-реалізуючих систем і адаптаційні порушення з розвитком АГ.

У випадку підвищеної активності як стрес-активуєючих так і стрес-лімітуючих систем розвивається стан, при якому організм стійкий до сильних ушкоджуючих впливів. Як вказує Г.Сельє, підвищення резистентності досягається «дорогою ціною», оскільки супроводжується великими енерговитратами. В ЦНС розвивається гальмування і сильний подразник вже сприймається як слабкий або помірної сили.

Наявність фази резистентності при АГ можна допустити, враховуючи часту відсутність скарг у дітей із достатньо високими значеннями АТ і існування прихованої АГ. Близько у половини юнаків з ПАГ підвищений

АТ вперше виявляється при профілактичному огляді, що свідчить про те що захворювання перебігає з незначною кількістю скарг.

В.В.Долгих та співавтори (2014) вказують на те, що АГ відноситься до числа не тільки найбільш розповсюджених захворювань, але й до таких, що найменш діагностуються, тому що часто перебігає безсимптомно.

В дослідженнях у дорослих середнього віку було виявлено, що перші 5-10 років захворювання організм адаптований до підвищеного АТ. А в міру збільшення тривалості гіпертензії ефективність адаптивних процесів знижується.

Однією із причин безсимптомного перебігу ПАГ з точки зору теорії загального адаптаційного синдрому може бути активація синтоксичних програм адаптації в патогенезі формування захворювання, що компенсує підвищену активність кататоксичних програм.

Реалізація ПАГ відбувається під дією факторів ризику за умов наявності певних особливостей організму, серед яких особливості вегетативної реактивності, функціонування баро- та хеморецепторних механізмів контролю АТ, роботи ренін-ангіотензин-альдостеронової системи, функції ендотелію, гомеостатичної функції нирок.

Артеріальна гіпертензія як правило розвивається на тлі гіперактивності симпатичної ланки вегетативної нервової системи (СВНС). Висока активність СВНС призводить до збільшення серцевого викиду та периферичної вазоконстрикції, результатом чого є підвищення АТ.

Існують механізми контролю та обмеження підвищення АТ, до яких відносяться аортокаротидний барорефлекс (контроль АТ) та кардіопульмональний барорефлекс (контроль серцевого викиду). Вважається, що в патогенезі хронічного підвищення АТ грає роль їх генетично обумовлена дисфункція, оскільки при нормальній роботі останніх повинна була б відбуватися інгібіція довготривалої гіперактивації СВНС. Дана гіпотеза підтверджується тим, що хірургічна імплантація пейсмейкеру каротидних барорецепторів призводить до значного зниження АТ при експериментальній АГ у собак (Т.Е. Lohmeier та ін., 2004).

Симпатикотонія також розвивається при синдромі обструктивного нічного апное. Епізоди гіпоксії під час нічного обструктивного апное призводять до активації каротидних хеморецепторів, що проявляється не тільки в нічному підвищенні АТ, але й у зміні порогу чутливості даних рецепторів вдень. Тривале використання вночі приладів, що створюють позитивний тиск в дихальних шляхах призводить до редукції гіперсимпатикотонії та нівелювання АГ.

Крім того, потужним активатором СВНС є вживання нікотину. Хоча при палінні кожної цигарки підвищення АТ виникає як правило короткочасно, при значній тривалості даної шкідливої звички може виникати хронічна гіпертензія.

Дія СВНС на тонус периферичних судин, частоту спонтанної активації синусового вузла та скоротливість міокарду серця є механізмом короткотривалої регуляції АТ. Причиною стабільної довготривалої АГ вважається дисфункція ренін-ангіотензин-альдостеронової системи (РААС). Проте існує взаємозв'язок між СВНС та нирковими механізмами, які можуть бути залучені у патогенез АГ. Симпатичні імпульси є потужним стимулом до вивільнення в кровоток реніну через активацію $\beta 1$ -адренорецепторів юкстагломерулярного апарату нирок, а також до посилення реабсорбції натрію через активацію $\alpha 1$ -адренорецепторів, які контролюють Na^+ - K^+ -АТФазу збірних трубочок. Стадійність первинної АГ може починатися з гіперактивації СВНС (початкові етапи – лабільна АГ) із подальшим залученням ренін-ангіотензин-альдостеронової системи, системи реабсорбції солей та води в нирках, що призводить до прогресуючої стабільної АГ.

Однією з патогенетичних ланок АГ є спадкове або набуте порушення екскреції нирками надлишку натрію хлориду з крові. Тимчасова затримка натрію хлориду, і як наслідок – води, призводить до збільшення об'єму циркулюючої крові, що в свою чергу стимулює збільшення серцевого викиду та периферичну вазоконстрикцію.

Такий фактор, як низька вага при народженні також пов'язаний із порушенням нефрогенезу та розвитком натрій-хлорид-залежної гіпертензії.

РААС грає майже ключову роль у виникненні та прогресуванні хронічної первинної АГ. Ангіотензиноген, який синтезується печінкою, під впливом реніну з юкстагломерулярного апарату нирок перетворюється на ангіотензин I. Ангіотензинперетворюючий фермент, який переважно локалізується в судинах легень, меншою мірою – в судинах великого кола кровообігу, розщеплює ангіотензин I до ангіотензину II. Останній фактор чинить декілька важливих ефектів: збільшує тонус СВНС; діє прямо на каналці нефронів та опосередковано через підвищення продукції альдостерону, стимулюючи реабсорбцію натрію хлориду та пасивну затримку води, екскрецію калію; призводить до периферичної артеріолоконстрикції; стимулює синтез антидіуретичного гормону гіпофізом, що також збільшує затримку води в збірних трубочках. Сумарно наведені ефекти призводять до затримки натрію хлориду та води із

збільшенням об'єму циркулюючої крові і серцевого викиду; периферичної вазоконстрикції; ремоделювання міокарду лівого шлуночка, гіпертрофії медії середніх та дрібних судин. Розвиток із часом дисфункції РААС фоні тривалої гіперсимпатикотонії виходить на перший план у патогенезі АГ.

Важливу роль в розвитку АГ грає ендотелій артерій середнього та дрібного калібру. Внутрішній шар судинної стінки бере участь в регуляції тонуусу та проникності судин, співвідношення процесів про- та антикоагуляції, контролі адгезії та міграції імунних клітин крізь судинну стінку. Ендотеліальна активація проатерогенними факторами призводить до порушення всіх перерахованих функцій, в тому числі й до переважання синтезу вазоконстрикторних медіаторів (ендотелін-1) над синтезом вазодилаторних (оксид азоту), результатом чого є периферичний вазоспазм, і як наслідок – підвищення АТ. Крім того, з одного боку всі проатерогенні фактори (наприклад, паління, ожиріння з дисліпідемією, сімейна гіперхолестеринемія, цукровий діабет та ін.) призводять до персистуючої ендотеліальної дисфункції, яка може з часом викликати розвиток АГ, з іншого – сама АГ є проатерогенним фактором, що порушує функцію ендотелію. Цим замикається ще одне порочне коло самопідтримки АГ через персистуючу ендотеліальну дисфункцію.

З часом при АГ місцеві судинні нейрогуморальні механізми призводять до ремоделювання стінки артерій за рахунок гіпертрофії медії. При цьому результуюче зменшення просвіту дрібних судин призводить до стійко збільшеного їх периферичного опору та, як наслідок, підвищення АТ більше за рахунок ДАТ. Що стосується змін у магістральних артеріях, то гіпертрофія їх медії є здебільшого ексцентричною, що не впливає на внутрішній просвіт судини, проте значно збільшує жорсткість її стінки. Ізольовано даний механізм призводить до розвитку систолічної гіпертензії або нормалізації з часом ДАТ у хворих із змішаним систолічно-діастолічним варіантом АГ через прогресуюче зниження здатності жорсткої стінки магістральних судин розтягуватися під впливом серцевого викиду та створювати діастолічний тиск.

Етіологія і патогенез вторинної артеріальної гіпертензії. До групи вторинних АГ відносяться як спадкові, так і набуті ураження органів та систем, що призводять до підвищення АТ.

На особливу увагу заслуговують спадкові захворювання, що супроводжуються підвищеним АТ (таблиця 10.2). Усі відомі в наш час моногенні причини артеріальної гіпертензії характеризуються аномальним транспортом натрію в нирках, збільшеннм об'єму циркулюючої крові та низьким вмістом реніну. Серед них були ідентифіковані синдром

Ліддла, синдром альдостеронізму, що коригується глюкокортикоїдами, синдром надлишку мінералокортикоїдів, синдром Гордона, синдром підвищеної чутливості мінералокортикоїдних рецепторів і гіпертензивні форми вродженої гіперплазії кори наднирників. Моногенні захворювання слід запідозрити у дітей з гіпертензією при низькому вмісті реніну і на наявності в сімейному анамнезі раннього початку тяжкої гіпертензії або рефрактерної гіпертензії. Гіпокаліємія зазвичай зустрічається в більшості випадків гіпертензії з низьким умістом реніну, крім Синдрому Гордона.

Таблиця 10.2.

Моногенні причини артеріальної гіпертензії (В.Н. Коваленко, 2008).

Захворювання	Тип успадкування	Прояви	Відповідальні гени
Дексаметазон-супресивний гіперальдостеронізм	Аутосомно-домінантний	АГ, варіабельний гіперальдостеронізм	Хімеричний ген 11 β -гідроксилази
Синдром уявного надлишку мінералокортикоїдів	Аутосомно-рецесивний	АГ, гіпокаліємія, гіперволемія, низькі рівні альдостерону та реніну	Мутації гену 11 β -гідроксистероїд-дегідро-генази
Синдром Ліддла	Аутосомно-домінантний		Мутації генів субодиниць епітеліального натрієвого каналу SCNNIB та SCNNIG
Псевдогіпоальдостеронізм тип II (синдром Гордона)	Аутосомно-домінантний	АГ, гіперкаліємія, гіперволемія, нормальна ШКФ	Зв'язок з хромосомами 1q31-q42 та 17p11-q21
Полікістоз нирок	Аутосомно-домінантний	Кісти нирок та печінки, ниркова недостатність, мозкові аневризми, ураження клапанів серця	Мутації генів PKD1, PKD2
Множинна ендокринна неоплазія	Аутосомно-домінантний	Медулярна карцинома щитовидної залози, феохромоцитома, гіперпаратиреоїдизм, АГ	Мутації в RET-протоонкогені

Ренопаренхіматозна артеріальна гіпертензія виникає внаслідок паренхіматозного ураження нирок різного генезу (рубцювання при хронічному пієлонефриті, заміщення паренхіми при полікістозі нирок тощо). Патогенез АГ при цьому полягає у зниженні секреції натрію та води. В наслідок цього збільшується об'єм циркулюючої крові, серцевий викид, виникає периферичний вазоспазм. Крім того, в більшості випадків ураження паренхіми нирок має місце підвищення синтезу реніну, та як наслідок – ангіотензину II. Роль останнього в патогенезі АГ описана вище.

Реноваскулярна артеріальна гіпертензія виникає внаслідок гіпоперфузії нирок через стеноз однієї або двох ниркових артерій (васкуліт, тромбоз, фібромускулярна дисплазія, зовнішнє стиснення об'ємними утворами). У відповідь на ішемію нирки відбувається гіперсинтез реніну, внаслідок цього виникає гіперпродукція ангіотензину II і підвищення артеріального тиску.

Коарктація аорти. Патогенез АГ при даному захворюванні включає три механізми. По-перше, механічна перешкода кровотоку в низхідній аорті призводить до підвищення АТ проксимальніше місця коарктації. Саме тому класичною картиною даної вади серцево-судинної системи є підвищення АТ при вимірюванні на плечі та зниження його при вимірюванні на підколінних артеріях. Якщо місце коарктації знаходиться між лівою загальною сонною та лівою підключичною артерією, то підвищення тиску має місце на правій кінцівці, тоді як на інших трьох кінцівках виявляється зниження АТ. По-друге, з часом через збільшення жорсткості дуги аорти її барорецептори перестають реагувати на АГ, тим самим виключається барорефлекс, який в нормальних умовах обмежує підвищення АТ. По-третє, зниження кровонаповнення ниркових артерій (оскільки місце їх відходження знаходиться дистальніше ділянки коарктації) призводить до гіперпродукції реніну та ангіотензину II.

Ендокринні захворювання. АГ на фоні даної групи захворювань виникає внаслідок порушеного гормонального фону. Так при феохромоцитомі має місце автономна гіперпродукція катехоламінів, які викликають периферичний вазоспазм, тахікардію та збільшення серцевого викиду, що призводить до АГ. При гіперфункції кори наднирників (первинний гіперальдостеронізм, хвороба чи синдром Іценко-Кушинга) збільшення синтезу альдостерону або кортизолу відповідно призводить до підвищення реабсорбції натрію та води, збільшення об'єму циркулюючої крові, серцевого викиду і збільшення АТ. Гіпертиреоз характеризується підвищенням концентрації тироксину та/або трийодтироніну в сироватці крові, що викликає підвищену чутливість тканин (в тому числі серця

та судин) до дії катехоламінів та збільшення об'єму циркулюючої крові. Навпаки, при гіпотиреозі внаслідок зниження інтенсивності ферментативних реакцій відбувається накопичення в тканинах продуктів метаболізму, що мають судиннозвужуючий ефект.

Загалом в різні вікові періоди спостерігається переважання тих чи інших причин АГ у дітей та підлітків (таблиця 10.3).

Таблиця 10.3

Найбільш часті причини АГ в різні вікові періоди
(Рекомендації російського товариства кардіологів, 2009)

До 1 року	1-6 років	7-12 років	Підлітки
<ul style="list-style-type: none"> • Тромбоз ниркових артерій та вен • Стеноз ниркових артерій • Вроджені вади розвитку нирок • Коарктація аорти • Бронхолегенева дисплазія 	<ul style="list-style-type: none"> • Стеноз ниркових артерій • Паренхіматозні захворювання нирок • Пухлина Вільмса • Нейробластома • Коарктація аорти • Пухлина наднирників (кортикостерома) • Хвороба Іценко-Кушинга (аденома гіпофізу) • Феохромоцитома • Нодозний поліартеріїт 	<ul style="list-style-type: none"> • Паренхіматозні захворювання нирок • Реноваскулярна патологія • Коарктація аорти • Первинна АГ • Хвороба та синдром Іценко-Кушинга • Феохромоцитома • Нодозний поліартеріїт • Хвороба Такаясу 	<ul style="list-style-type: none"> • Первинна АГ • Паренхіматозні захворювання нирок • Реноваскулярна патологія • Вроджена дисфункція кори наднирників (гіпертензивна форма) • Феохромоцитома • Хвороба та синдром Іценко-Кушинга • Нодозний поліартеріїт

Патогенез ураження органів-мішеней. Гіпертрофія міокарду лівого шлуночка (ЛШ), гіпертензивна ретинопатія, гіпертензивна нефропатія, ураження церебральних судин є головними ускладненнями АГ, які більше характерні для вторинної форми захворювання.

Доведено, що незалежно від причини, підвищений АТ у дітей призводить до зміни геометрії лівого шлуночка і збільшенню товщини стінок серця, причому збільшення маси серця відбувається вже на ранній стадії розвитку гіпертензії. Відомо, що у дітей спостерігається збільшення індексу маси міокарду лівого шлуночка на 0,14 одиниць на кожні 10 одиниць визначеного за результатами ДМАТ систолічного АТ (G. Favero, 2014).

Залежно від патогенезу АГ мають місце різні типи гіпертрофії міокарду ЛШ серця. При переважному збільшенні постнавантаження

(гіперсимпатикотонічний артеріолоспазм, реноваскулярна гіпертензія, коарктація аорти) розвивається концентрична гіпертрофія ЛШ, що характеризується потовщенням стінок без зміни або зі зменшенням розміру його порожнини. При АГ зі збільшеним пост- та пренавантаженням (ренопаренхіматозна АГ, первинний гіперальдостеронізм) гіпертрофія є ексцентричною – потовщення стінок та розширення порожнини ЛШ. В будь-якому випадку наведене ремоделювання міокарду збільшує його жорсткість та створює діастолічну дисфункцію ЛШ. Крім того гіпертрофія призводить до відносної ішемії міокарду (через відсутність адекватного до ступеня гіпертрофії збільшення коронарного кровотоку), дисметаболических змін та міокардіосклерозу, внаслідок чого із часом до діастолічної може приєднуватися систолічна дисфункція ЛШ із розвитком хронічної серцевої недостатності (ХСН).

Ураження судин, серед яких найбільш характерною є церебральна ангіопатія, виникає за декількома клінічними сценаріями. При гіпертензивному кризі (ГК) різко збільшується проникність дрібних судин головного мозку, в результаті чого масивний трансудат рідини може призвести до його набряку. Проникність може збільшитися на стільки, щоб шляхом діapedезу виникнули дрібновогнищеві крововиливи вздовж ходу церебральних судин. Нарешті при ГК можливий розрив судин середнього калібру із виникненням геморагічного інсульту або субарахноїдального крововиливу. Останнє ускладнення ГК виникає внаслідок попереднього тривалого впливу підвищеного АТ на стінки церебральних судин із формуванням мікроаневризм, локального витончення, чи розвитку атеросклеротичного їх ураження.

Навіть не беручи до уваги гіпертензивний криз, тривала АГ сама по собі викликає поступове ремоделювання церебральних артеріол із розвитком концентричної гіпертрофії медії та стійким зменшенням внутрішнього їх діаметру. Проградієнтне звуження дрібних судин поступово призводить до відносної ішемії церебральних тканин, прогресуючої дисциркуляторної енцефалопатії із атрофією речовини мозку та деменції, що більш характерно для людей похилого віку з тривалим стажем АГ. В церебральних судинах у дітей менш виразні порівняно з дорослими, проте і у дітей з артеріальною гіпертензією спостерігається зниження когнітивних функцій, що покращуються на тлі лікування антигіпертензивними препаратами (Т.А.Хомазюк, 2015; І.В.Шлімкевич, 2015; М. В. Lande, 2012).

Гіпертензивна нефропатія виникає внаслідок гіпертрофії гладком'язових клітин дрібних судин та некрозу стінки ниркових капілярів на тлі стійкого та значного підвищення АТ. Це призводить до поступової

ішемічної атрофії канальців нирок (в меншій мірі – клубочків), що з часом, при тривалій неконтрольованій АГ, може викликати розвиток хронічної ниркової недостатності.

Нирки в дітей з АГ функціонують в режимі гіперфільтрації і відносного, а у половини дітей і абсолютного порушення екскреції.

Гіпертензивна ретинопатія характеризується крововиливами або інфарктами сітківки, набряком диску зорового нерва або помірно прогресуючими змінами у вигляді потоншення артеріол внаслідок гіпертрофії їх медії та артеріосклерозу при помірному перебігу АГ. Останній варіант як правило не супроводжується клінічними проявами з боку органів зору, проте є індикатором недостатнього контролю захворювання.

Ангіопатія сітківки має місце більш ніж у половини підлітків з первинною АГ (61,8%). Ступінь виразності ангіопатії різний — від ізольованого звуження артерій (19,1%) або розширення вен (6,6%) до поєднаного значного ураження артеріальних і венозних судин (36%) (В.Г.Майданник та ін., 2014).

Діагностика артеріальної гіпертензії у дітей. Дослідження, проведені в Європі і Сполучених штатах показали, що тільки 13-26% дитячої гіпертензії правильно діагностується (M. W. Vijlsma та ін., 2014, D. R. Ewald та ін., 2016). За результатам мультицентрового дослідження (M.W.Vijlsma та ін., 2014) тільки 25% дитячих лікарів регулярно вимірюють АТ у своїх пацієнтів, в той час як 71% вимірювали його тільки тоді, коли були присутні фактори ризику розвитку артеріальної гіпертензії. А 47% педіатрів, які брали участь в цьому дослідженні, недооцінили категорію АТ пацієнтів.

Вимірювання АТ у дітей. Для тонометрії у дітей рекомендовано використовувати аускультативний метод. При цьому за 1-ю фазою тонів Короткова визначають систолічний тиск, за 5-ю фазою – діастолічний. Планове вимірювання АТ дитині при кожному візиті до лікаря рекомендовано проводити з 3-х річного віку. У молодших дітей офісна тонометрія проводиться тільки за клінічної необхідності (знаходження у відділенні інтенсивної терапії чи реанімації, наявність вродженої вади серця, захворювання нирок, внутрішньочерепної гіпертензії, прийому ліків, що підвищують АТ).

Після того, як за результатами вимірювання АТ дитина оцінена як нормотензивна, перевірки повинні проводитись кожні 2 роки. Діти з високим нормальним АТ підлягають повторній перевірці через 1 рік. Відразу після встановлення діагнозу АГ рекомендується направляти дітей у спеціалізовані відділення з досвідом ведення хворих на АГ педіатричного віку.

Важливим є дотримання вимог підбору відповідних віку розмірів вимірювальної манжетки (таблиця 10.4).

Таблиця 10.4

Рекомендовані розміри фонометричної манжетки
для дітей різного віку

Цільова група	Ширина внутрішньої камери манжети, см	Довжина внутрішньої камери манжети, см	Максимальна окружність, см	
			Плеча	Стегна
Новонароджені	4	8	10	-
Діти грудного віку	6	12	15	-
Діти старше 1 року	9	18	22	-
Крупні діти та підлітки	10	24	26	-
Стегно	20	42	-	52

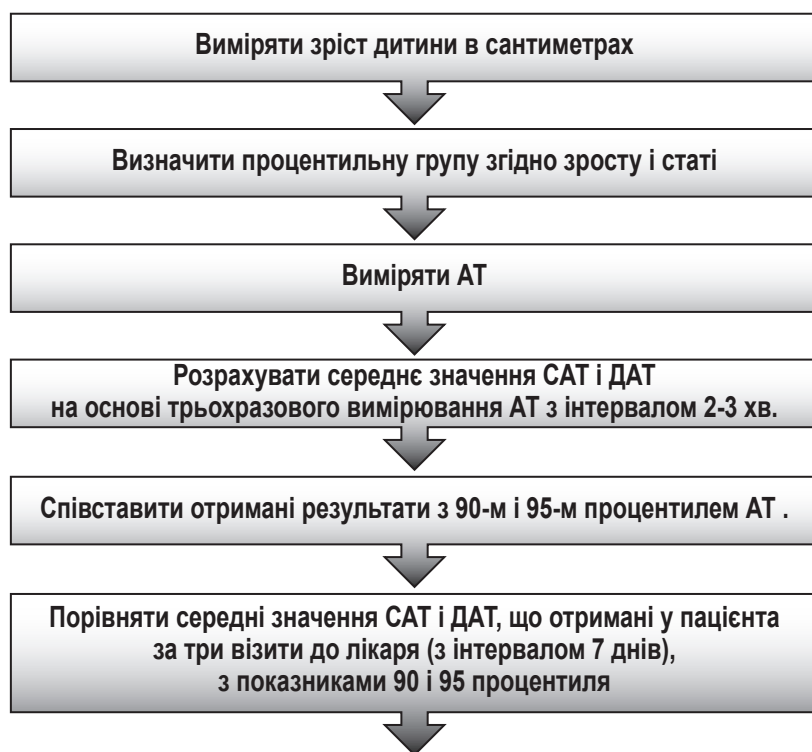


Рисунок 10.1. Алгоритм оцінки АТ при офісному вимірюванні.

Для вимірювання АТ використовують праве плече дитини, в положенні пацієнта сидячи або лежачи. Перед виміром пацієнт повинен протягом 5 хвилин перебувати в спокої в сидячому/лежачому положенні, оточуюча обстановка повинна бути тихою та комфортною. Недопустимо проводити вимір АТ невдовзі після фізичного навантаження, прийому стимуляторів (кофеїн) чи паління впродовж останніх 30 хвилин, у шумному приміщенні із задушливим чи жарким мікрокліматом.

Показники систолічного та діастолічного АТ порівнюються з перцентильним розподілом нормативних значень згідно перцентилів зросту для даного віку та статі (таблиці 10.5-10.7) за алгоритмом представленим на рисунку 10.1.

Таблиця 10.5

Значення перцентилів зросту у хлопчиків і дівчаток
у віці від 1 до 17 років

Вік, роки	Зріст, см													
	Хлопчики							Дівчатка						
	Процентилі							Процентилі						
	5-й	10-й	25-й	50-й	75-й	90-й	95-й	5-й	10-й	25-й	50-й	75-й	90-й	95-й
1	71,7	72,8	74,3	76,1	77,7	79,8	81,2	69,8	70,8	72,4	74,3	76,3	78	79,1
2	82,5	83,5	85,3	86,8	89,2	92	94,4	81,6	82,1	84	86,8	89,3	92	93,6
3	89	90,3	92,6	94,9	97,5	100,1	102	88,3	89,3	91,4	94,1	96,6	99	100,6
4	95,8	97,3	100	102,9	105,7	108,2	109,9	95	96,4	98,8	101,6	104,3	106,6	108,3
5	102	103,7	106,5	109,9	112,8	115,4	117	101,1	102,7	105,4	108,4	111,4	113,8	115,6
6	107,7	109,6	112,5	116,1	119,2	121,9	123,5	106,6	108,4	111,3	114,6	118,1	120,8	122,7
7	113	115	118	121,7	125	127,9	129,7	111,8	113,6	116,8	120,6	124,4	127,6	129,5
8	118,1	120,2	123,2	127	130,5	133,6	135,7	116,9	118,7	122,2	126,4	130,6	134,2	136,2
9	122,9	125,2	128,2	132,2	136	139,4	141,8	122,1	123,9	127,7	132,2	136,7	140,7	142,9
10	127,7	130,1	133,4	137,5	141,6	145,5	148,1	127,5	129,5	133,6	138,3	142,9	147,2	149,5
11	132,6	135,1	138,7	143,3	147,8	152,1	154,9	133,5	135,6	140	144,8	149,3	153,7	156,2
12	137,6	140,3	144,4	149,7	154,6	159,4	162,3	139,8	142,3	147	151,5	155,8	160,0	162,7
13	142,9	145,8	150,5	156,5	161,8	167	169,8	145,2	148	152,8	157,1	161,3	165,3	168,1
14	148,8	151,8	156,9	163,1	168,5	173,8	176,7	148,7	151,5	155,9	160,4	164,6	168,7	171,3
15	155,2	158,2	163,3	169	174,1	178,9	181,9	150,5	153,2	157,2	161,8	166,3	170,5	172,8
16	161,1	163,9	168,7	173,5	178,1	182,4	185,4	151,6	154,1	157,8	162,4	166,9	171,1	173,3
17	164,9	167,7	171,9	176,2	180,5	184,4	187,3	152,7	155,1	158,7	163,1	167,3	171,2	173,5

Якщо значення систолічного та діастолічного тиску менше 90-ого перцентилія повторна тонометрія під час даного візиту не потрібна. При САТ чи ДАТ >90-го перцентилія проводяться два додаткові вимірювання з 5-хвилинним інтервалом та підраховується середнє арифметичне значення АТ. АТ оцінюється протягом трьох візитів з інтервалом 10-14

днів. В 2016 р. Європейське товариство гіпертензії представило клінічні рекомендації щодо ведення дітей та підлітків з артеріальною гіпертензією (European Society of Hypertension (ESH) guidelines for the management of high blood pressure in children and adolescents).

Таблиця 10.6

Рівні САТ і ДАТ у хлопчиків віком 1-17 років
залежно від процентильного розподілу зросту (згідно ESH, 2016)

Вік (роки)	Процентиль АТ	САТ (мм рт. ст.)							ДАТ (мм рт. ст.)						
		← процентиль зросту →													
		5-й	10-й	25-й	50-й	75-й	90-й	95-й	5-й	10-й	25-й	50-й	75-й	90-й	95-й
1	50й	80	81	83	85	87	88	89	34	35	36	37	38	39	39
	90й	94	95	97	99	100	102	103	49	50	51	52	53	53	54
	95й	98	99	101	103	104	106	106	54	54	55	56	57	58	58
	99й	105	106	108	110	112	113	114	61	62	63	64	65	66	66
2	50й	84	85	87	88	90	92	92	39	40	41	42	43	44	44
	90й	97	99	100	102	104	105	106	54	55	56	57	58	58	59
	95й	101	102	104	106	108	109	110	59	59	60	61	62	63	63
	99й	109	110	111	113	115	117	117	66	67	68	69	70	71	71
3	50й	86	87	89	91	93	94	95	44	44	45	46	47	48	48
	90й	100	101	103	105	107	108	109	59	59	60	61	62	63	63
	95й	104	105	107	109	110	112	113	63	63	64	65	66	67	67
	99й	111	112	114	116	118	119	120	71	71	72	73	74	75	75
4	50й	88	89	91	93	95	96	97	47	48	49	50	51	51	52
	90й	102	103	105	107	109	110	111	62	63	64	65	66	66	67
	95й	106	107	109	111	112	114	115	66	67	68	69	70	71	71
	99й	113	114	116	118	120	121	122	74	75	76	77	78	78	79
5	50й	90	91	93	95	96	98	98	50	51	52	53	54	55	55
	90й	104	105	106	108	110	111	112	65	66	67	68	69	69	70
	95й	108	109	110	112	114	115	116	69	70	71	72	73	74	74
	99й	115	116	118	120	121	123	123	77	78	79	80	81	81	82
6	50й	91	92	94	96	98	99	100	53	53	54	55	56	57	57
	90й	105	106	108	110	111	113	113	68	68	69	70	71	72	72
	95й	109	110	112	114	115	117	117	72	72	73	74	75	76	76
	99й	116	117	119	121	123	124	125	80	80	81	82	83	84	84
7	50й	92	94	95	97	99	100	101	55	55	56	57	58	59	59
	90й	106	107	109	111	113	114	115	70	70	71	72	73	74	74
	95й	110	111	113	115	117	118	119	74	74	75	76	77	78	78
	99й	117	118	120	122	124	125	126	82	82	83	84	85	86	86

АРТЕРІАЛЬНА ГІПЕРТЕНЗІЯ

Вік (роки)	Процентиль АТ	САТ (мм рт. ст.)							ДАТ (мм рт. ст.)						
		← процентиль зросту →							← процентиль зросту →						
		5-й	10-й	25-й	50-й	75-й	90-й	95-й	5-й	10-й	25-й	50-й	75-й	90-й	95-й
8	50й	94	95	97	99	100	102	102	56	57	58	59	60	60	61
	90й	107	109	110	112	114	115	116	71	72	72	73	74	75	76
	95й	111	112	114	116	118	119	120	75	76	77	78	79	79	80
	99й	119	120	122	123	125	127	127	83	84	85	86	87	87	88
9	50й	95	96	98	100	102	103	104	57	58	59	60	61	61	62
	90й	109	110	112	114	115	117	118	72	73	74	75	76	76	77
	95й	113	114	116	118	119	121	121	76	77	78	79	80	81	81
	99й	120	121	123	125	127	128	129	84	85	86	87	88	88	89
10	50й	97	98	100	102	103	105	106	58	59	60	61	61	62	63
	90й	111	112	114	115	117	119	119	73	73	74	75	76	77	78
	95й	115	116	117	119	121	122	123	77	78	79	80	81	81	82
	99й	122	123	125	127	128	130	130	85	86	86	88	88	89	90
11	50й	99	100	102	104	105	107	107	59	59	60	61	62	63	63
	90й	113	114	115	117	119	120	121	74	74	75	76	77	78	78
	95й	117	118	119	121	123	124	125	78	78	79	80	81	82	82
	99й	124	125	127	129	130	132	132	86	86	87	88	89	90	90
12	50й	101	102	104	106	108	109	110	59	60	61	62	63	63	64
	90й	115	116	118	120	121	123	123	74	75	75	76	77	78	79
	95й	119	120	122	123	125	127	127	78	79	80	81	82	82	83
	99й	126	127	129	131	133	134	135	86	87	88	89	90	90	91
13	50й	104	105	106	108	110	111	112	60	60	61	62	63	64	64
	90й	117	118	120	122	124	125	126	75	75	76	77	78	79	79
	95й	121	122	124	126	128	129	130	79	79	80	81	82	83	83
	99й	128	130	131	133	135	136	137	87	87	88	89	90	91	91
14	50й	106	107	109	111	113	114	115	60	61	62	63	64	65	65
	90й	120	121	123	125	126	128	128	75	76	77	78	79	79	80
	95й	124	125	127	128	130	132	132	80	80	81	82	83	84	84
	99й	131	132	134	136	138	139	140	87	88	89	90	91	92	92
15	50й	109	110	112	113	115	117	117	61	62	63	64	65	66	66
	90й	122	124	125	127	129	130	131	76	77	78	79	80	80	81
	95й	126	127	129	131	133	134	135	81	81	82	83	84	85	85
	99й	134	135	136	138	140	142	142	88	89	90	91	92	93	93
16	50й	111	112	114	116	118	119	120	63	63	64	65	66	67	67
	90й	125	126	128	130	131	133	134	78	78	79	80	81	82	82
	95й	129	130	132	134	135	137	137	82	83	83	84	85	86	87
	99й	136	137	139	141	143	144	145	90	90	91	92	93	94	94
17	50й	114	115	116	118	120	121	122	65	66	66	67	68	69	70
	90й	127	128	130	132	134	135	136	80	80	81	82	83	84	84
	95й	131	132	134	136	138	139	140	84	85	86	87	87	88	89
	99й	139	140	141	143	145	146	147	92	93	93	94	95	96	97

Таблиця 10.7

Рівні САТ і ДАТ у дівчаток віком 1-17 років
залежно від процентильного розподілу зросту (згідно ESH, 2016)

Вік (роки)	Процентиль АТ	САТ (мм рт. ст.)							ДАТ (мм рт. ст.)						
		← процентиль зросту →													
		5-й	10-й	25-й	50-й	75-й	90-й	95-й	5-й	10-й	25-й	50-й	75-й	90-й	95-й
1	50й	83	84	85	86	88	89	90	38	39	39	40	41	41	42
	90й	97	97	98	100	101	102	103	52	53	53	54	55	55	56
	95й	100	101	102	104	105	106	107	56	57	57	58	59	59	60
	99й	108	108	109	111	112	113	114	64	64	65	65	66	67	67
2	50й	85	85	87	88	89	91	91	43	44	44	45	46	46	47
	90й	98	99	100	101	103	104	105	57	58	58	59	60	61	61
	95й	102	103	104	105	107	108	109	61	62	62	63	64	65	65
	99й	109	110	111	112	114	115	116	69	69	70	70	71	72	72
3	50й	86	87	88	89	91	92	93	47	48	48	49	50	50	51
	90й	100	100	102	103	104	106	106	61	62	62	63	64	64	65
	95й	104	104	105	107	108	109	110	65	66	66	67	68	68	69
	99й	111	111	113	114	115	116	117	73	73	74	74	75	76	76
4	50й	88	88	90	91	92	94	94	50	50	51	52	52	53	54
	90й	101	102	103	104	106	107	108	64	64	65	66	67	67	68
	95й	105	106	107	108	110	111	112	68	68	69	70	71	71	72
	99й	112	113	114	115	117	118	119	76	76	76	77	78	79	79
5	50й	89	90	91	93	94	95	96	52	53	53	54	55	55	56
	90й	103	103	105	106	107	109	109	66	67	67	68	69	69	70
	95й	107	107	108	110	111	112	113	70	71	71	72	73	73	74
	99й	114	114	116	117	118	120	120	78	78	79	79	80	81	81
6	50й	91	92	93	94	96	97	98	54	54	55	56	56	57	58
	90й	104	105	106	108	109	110	111	68	68	69	70	70	71	72
	95й	108	109	110	111	113	114	115	72	72	73	74	74	75	76
	99й	115	116	117	119	120	121	122	80	80	80	81	82	83	83
7	50й	93	93	95	96	97	99	99	55	56	56	57	58	58	59
	90й	106	107	108	109	111	112	113	69	70	70	71	72	72	73
	95й	110	111	112	113	115	116	116	73	74	74	75	76	76	77
	99й	117	118	119	120	122	123	124	81	81	82	82	83	84	84
8	50й	95	95	96	98	99	100	101	57	57	57	58	59	60	60
	90й	108	109	110	111	113	114	114	71	71	71	72	73	74	74
	95й	112	112	114	115	116	118	118	75	75	75	76	77	78	78
	99й	119	120	121	122	123	125	125	82	82	83	83	84	85	86

АРТЕРІАЛЬНА ГІПЕРТЕНЗІЯ

Вік (роки)	Процентиль АТ	САТ (мм рт. ст.)							ДАТ (мм рт. ст.)						
		← процентиль зросту →							← процентиль зросту →						
		5-й	10-й	25-й	50-й	75-й	90-й	95-й	5-й	10-й	25-й	50-й	75-й	90-й	95-й
9	50й	96	97	98	100	101	102	103	58	58	58	59	60	61	61
	90й	110	110	112	113	114	116	116	72	72	72	73	74	75	75
	95й	114	114	115	117	118	119	120	76	76	76	77	78	79	79
	99й	121	121	123	124	125	127	127	83	83	84	84	85	86	87
10	50й	98	99	100	102	103	104	105	59	59	59	60	61	62	62
	90й	112	112	114	115	116	118	118	73	73	73	74	75	76	76
	95й	116	116	117	119	120	121	122	77	77	77	78	79	80	80
	99й	123	123	125	126	127	129	129	84	84	85	86	86	87	88
11	50й	100	101	102	103	105	106	107	60	60	60	61	62	63	63
	90й	114	114	116	117	118	119	120	74	74	74	75	76	77	77
	95й	118	118	119	121	122	123	124	78	78	78	79	80	81	81
	99й	125	125	126	128	129	130	131	85	85	86	87	87	88	89
12	50й	102	103	104	105	107	108	109	61	61	61	62	63	64	64
	90й	116	116	117	119	120	121	122	75	75	75	76	77	78	78
	95й	119	120	121	123	124	125	126	79	79	79	80	81	82	82
	99й	127	127	128	130	131	132	133	86	86	87	88	88	89	90
13	50й	104	105	106	107	109	110	110	62	62	62	63	64	65	65
	90й	117	118	119	121	122	123	124	76	76	76	77	78	79	79
	95й	121	122	123	124	126	127	128	80	80	80	81	82	83	83
	99й	128	129	130	132	133	134	135	87	87	88	89	89	90	91
14	50й	106	106	107	109	110	111	112	63	63	63	64	65	66	66
	90й	119	120	121	122	124	125	125	77	77	77	78	79	80	80
	95й	123	123	125	126	127	129	129	81	81	81	82	83	84	84
	99й	130	131	132	133	135	136	136	88	88	89	90	90	91	92
15	50й	107	108	109	110	111	113	113	64	64	64	65	66	67	67
	90й	120	121	122	123	125	126	127	78	78	78	79	80	81	81
	95й	124	125	126	127	129	130	131	82	82	82	83	84	85	85
	99й	131	132	133	134	136	137	138	89	89	90	91	91	92	93
16	50й	108	108	110	111	112	114	114	64	64	65	66	66	67	68
	90й	121	122	123	124	126	127	128	78	78	79	80	81	81	82
	95й	125	126	127	128	130	131	132	82	82	83	84	85	85	86
	99й	132	133	134	135	137	138	139	90	90	90	91	92	93	93
17	50й	108	109	110	111	113	114	115	64	65	65	66	67	67	68
	90й	122	122	123	125	126	127	128	78	79	79	80	81	81	82
	95й	125	126	127	129	130	131	132	82	83	83	84	85	85	86
	99й	133	133	134	136	137	138	139	90	90	91	91	92	93	93

Добове моніторування артеріального тиску (ДМАТ). Даний метод використовує портативні автоматичні цифрові тонометри для отримання добового профілю артеріального тиску хворого та розрахунку діагностично значимих похідних. Докладно опис методики ДМАТ представлено у другому розділі цього видання.

Домашнє вимірювання АТ. Останнім часом все більше значення в дорослій та дитячій кардіології набирає домашня тонометрія. Окремі дослідження показали, що даний метод має вищий ступінь відтворюваності порівняно з офісною тонометрією та не поступається за наведеною характеристикою ДМАТ. Домашнє вимірювання АТ має переваги над офісним у комфортності атмосфери проведення маніпуляції, виключення впливу на показники АТ ефекту «білого халату», можливістю отримання графіку тривалого щоденного моніторингу, проте вимагає від батьків дитини або самого пацієнта навичок проведення тонометрії та унеможливує контроль лікаря за дотриманням правил вимірювання АТ. Домашня тонометрія порівняно з ДМАТ дозволяє лише вибірково оцінити АТ в домашніх умовах, не дозволяє оцінити навантаження тиском та утруднює виявлення кореляції показників зі скаргами дитини, проте дає змогу провести тривалий моніторинг в домашніх умовах, не призводячи до дискомфорту через постійне автоматичне вимірювання АТ вночі.

Рекомендовано вимірювати тиск вранці та ввечері по два рази (та розраховувати середнє арифметичне АТ для кожного часу доби) протягом 6-7 днів, використовуючи напівавтоматичні або автоматичні тонометри. Оцінити результати вимірювання можна за даними, представленими в таблиці 10.8.

Таблиця 10.8

Нормальний розподіл артеріального тиску у дітей при домашньому вимірюванні залежно від зросту

Зріст, см	САТ/ДАТ, мм рт. ст.			
	Хлопчики		Дівчатка	
	50-й перцентиль	95-й перцентиль	50-й перцентиль	95-й перцентиль
120-129	105/64	119/76	101/64	119/74
130-139	108/64	121/77	103/64	120/76
140-149	110/65	125/77	105/65	122/77
150-159	112/65	126/78	108/66	123/77
160-169	115/65	128/78	110/66	124/78
170-179	117/66	132/78	112/66	125/79
180-189	121/67	134/79	114/67	128/80

Термінологія та класифікація АГ

Нормальним АТ у дітей вважаються рівні САТ та ДАТ ≥ 10 -го та < 90 -го перцентилія розподілу нормативних показників згідно віку, статі та зросту. Діагноз артеріальної гіпертензії у дітей має місце при середніх значеннях САТ та/чи ДАТ ≥ 95 -го перцентилія розподілу нормативних показників згідно віку, статі та зросту протягом ≥ 3 візитів (з інтервалом не менше 10-14 днів).

Високий нормальний тиск (передгіпертензія) виставляється якщо середнє арифметичне значення САТ та/чи ДАТ дитини знаходиться в межах ≥ 90 -го та < 95 перцентилія протягом ≥ 3 візитів. Підлітки з АТ $\geq 120/80$ класифікуються як ті, що мають перед гіпертензією навіть якщо ці значення менше 90-го перцентилія розподілу нормативних показників згідно віку, статі та зросту. Типово дитина досягає даного рівня АТ у 12 років для САТ та у 16 років для ДАТ.

В таблиці 10.9 представлено класифікацію артеріальною гіпертензії, що була прийнята на 10-му конгресі педіатрів України (6-8.10.2014р., Київ).

Таблиця 10.9

Класифікація первинної АГ у дітей

Клінічна форма	Під-групи	Критерії офісної тонометрії	Критерії ДМАТ
Лабільна АГ		Періодичне підвищення САТ ≥ 95 перцентилія	Середнє значення САТ за добу та/ або вдень та/або вночі ≥ 90 проте < 95 перцентилія згідно віку, зросту та статі. Індекс часу гіпертензії 25-50%. Підвищена варіабельність АТ
Стабільна АГ (ризик ураження органів-мішеней)	I ступінь	САТ та/чи ДАТ пацієнта ≥ 95 -го перцентилія проте ≤ 99 -й перцентиль + 5 мм рт. ст. протягом трьох послідовних візитів	Середнє значення САТ/ДАТ за добу та/або вдень та/або вночі ≥ 95 перцентилія. Індекс часу гіпертензії $> 50\%$.
	II ступінь	САТ та/чи ДАТ пацієнта > 99 -й перцентиль + 5 мм рт. ст. протягом трьох візитів	
Гіпертонічна хвороба	I стадія	Вік ≥ 16 років, стабільна АГ тривалістю понад 1 рік без ураження органів-мішеней	
	II стадія	Стабільна АГ тривалістю понад 1 рік з ураженням органів-мішеней: гіпертензивна нефропатія, гіпертензивна гіпертрофія ЛШ, церебральна ангіопатія, гіпертензивна ретинопатія	

Якщо рівні САТ та ДАТ попадають у різні категорії (наприклад, САТ – II ст. АГ, ДАТ – I ст. АГ; або САТ – I ст. АГ, ДАТ – нормальний рівень) то ступінь АГ виставляється по вищому з двох рівнів.

В роботі використана термінологія і критерії діагностики відповідно до рекомендації ESH, 2016. В 2017 році Американська академія педіатрії (AAP) запропонувала критерії діагностики артеріальної гіпертензії за даними офісного вимірювання АТ, що різняться з рекомендаціями ESH, 2016.

Зокрема, в рекомендаціях ESH, 2016 наголошується, що для хлопчиків і дівчаток віком від 16 років і старше визначення АГ за офісним вимірюванням АТ не повинно ґрунтуватися на 95 перцентилі. Рекомендовано застосовувати абсолютне значення АТ, що використовується у дорослих. При цьому високому нормальному тиску відповідає рівень 130-139/85-89 мм.рт.ст., А рівню АГ – більше або дорівнює 140/90 мм.рт.ст. (таблиця 10.10.).

В той же час рекомендації AAP, 2017 передбачають критерії встановлення нормального АТ, підвищеного АТ (замість терміну передгіпертензія) першої і другої стадії дитячої гіпертензії, що представлені на рисунку 10.2. При цьому критеріями гіпертензії для дорослих рекомендовано користуватися у дітей 13 і старше років.

Таблиця 10.10

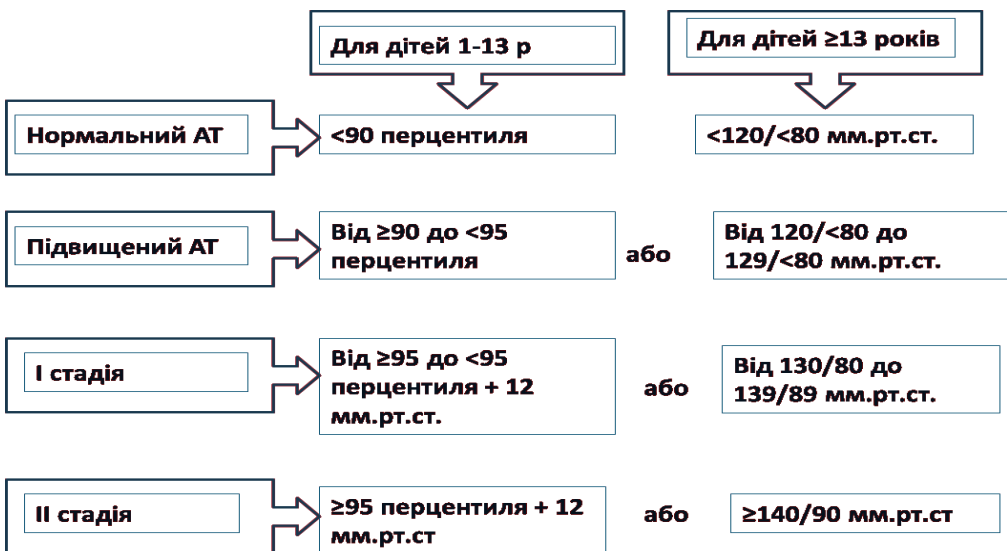


Рисунок 10.2. Критерії оцінювання АТ у дітей згідно рекомендаціям Американської академії педіатрії, 2017.

**Класифікація артеріальної гіпертензії у дітей та підлітків
з урахуванням рекомендацій ESH, 2016**

Категорія	0-15 років Перцентиль САТ та/або ДАТ	16 років і старше САТ та/або ДАТ (мм.рт.ст.)
Нормальний АТ	< 90-го	< 130/85
Високий нормальний АТ	> 90-го – < 95-го	130-139/85-89
Гіпертензія	> 95-го	> 140/90
Ступінь I гіпертензії	95-99-й процентиль плюс 5 мм.рт.ст	140-159/90-99
Ступінь II гіпертензії	> 99-го процентиля плюс 5 мм.рт.ст	160-179/100-109

Для визначення ризику розвитку серцево-судинних захворювань пов'язаних із атеросклерозом дітей віком ≥ 12 років відносять до певної групи на основі аналізу наявності факторів ризику (таблиця 10.11).

Таблиця 10.11

**Фактори стратифікації ризику у дітей та підлітків з первинною
артеріальною гіпертензією
[Рекомендації російського товариства кардіологів, 2009].**

Фактор ризику	Критерії
Паління	≥ 1 цигарки на тиждень
Дисліпідемія	Загальний холестерин $\geq 5,2$ ммоль/л ЛПНЩ $\geq 3,36$ ммоль/л ЛПВЩ $< 1,03$ ммоль/л Тригліцериди $\geq 1,7$ ммоль/л
Гіперглікемія натще	Глюкоза плазми крові натще 5,6-6,9 ммоль/л; глюкоза плазми крові через 2 години після глюкозо толерантного тесту $< 7,8$ ммоль/л
Порушена толерантність до глюкози	Глюкоза плазми крові натще $< 7,0$ ммоль/л; глюкоза плазми крові через 2 години після глюкозо толерантного тесту $\geq 7,8$ та $< 11,1$ ммоль/л
Серцево-судинні захворювання в ранньому віці в сімейному анамнезі	< 55 років у чоловіків та < 65 років у жінок
Ожиріння	Індекс маси тіла ≥ 95 -го процентиля згідно віку

Групи ризику для АГ І ст.:

Низький ризик – <3 факторів ризику серцево-судинних захворювань та немає ураження органів-мішеней.

Високий ризик – ≥ 3 додаткових факторів ризику серцево-судинних захворювань та/або ураження органів-мішеней, та/або супутні стани (цукровий діабет, метаболічний синдром).

Пацієнти з АГ II ст. автоматично відносяться до групи високого ризику.

Приклади формулювання діагнозу:

1. «Стабільна первинна артеріальна гіпертензія, I ступінь, низький ризик».
2. «Гіпертонічна хвороба, II стадія (гіпертрофія лівого шлуночка, гіпертензивна ретинопатія), високий ризик».

Слід зазначити, що серед показників ДМАТ тільки середні значення АТ та індекс часу гіпертензії використовуються для постановки діагнозу та форми АГ. Інші показники слугують при відсутності АГ предикторами її розвитку в майбутньому, при її наявності – додатковими факторами ризику ураження органів-мішеней.

Крім того, виділяють гіпертензію «білого халата» при відповідності хворого критеріям АГ згідно даних офісного вимірювання, проте при цьому середні показники АТ згідно ДМАТ <95-го перцентиля відповідно зросту, а індекс часу гіпертензії <25%. Для підтвердження даного діагнозу також можна використовувати домашнє вимірювання АТ. Гіпертензія «білого халата» є фактором ризику розвитку з часом справжньої АГ у дітей.

Окремо говорять про масковану гіпертензію при невідповідності хворого критеріям АГ згідно даних офісного вимірювання, але перевищенні середніх показників АТ згідно ДМАТ 95-го перцентиля відповідно зросту та індексу часу гіпертензії >25%.

Оцінка стану органів-мішеней. При АГ органами-мішенями є нирки, сітківка ока, міокард лівого шлуночка та магістральні судини (зокрема церебральні). Для виявлення *гіпертензивної нефропатії* рекомендовано провести визначення мікроальбумінурії (МАУ), оскільки даний тест є більш чутливим на ранніх етапах ураження нирок порівняно з визначенням концентрації білку в добовій сечі. Обов'язковим є виявлення рівня креатиніну сироватки крові та вирахування швидкості клубочкової фільтрації (ШКФ) за формулою Шварца для оцінки функції нирок:

$$\text{ШКФ (мл/хв/1,73 м}^2\text{)} = (\text{К} \cdot \text{зріст (см)} \cdot 113) / \text{концентрація креатиніну сироватки крові (мкмоль/л)},$$

де $K = 0,413$ (виключення: у дітей до 5 років $K=0,313$; у хлопчиків старше 13 років $K=0,616$).

Нормальна ШКФ > 90 мл/хв/1,73 м².

Для виявлення *гіпертрофії міокарду* ЛШ хворим проводять ЕКГ та ДЕХО-КГ. До ЕКГ-критеріїв відноситься ознака Соколова-Лайона – сума амплітуд зубця S у відведенні V1 та зубця R в V5 або V6 (більша з них) > 38 мм (рекомендації російського товариства кардіологів, 2009).

Масу міокарду лівого шлуночка визначають згідно формули R.V.Devereux і співавторів (1986), рекомендованою для застосування у дітей з артеріальною гіпертензією:

$$MM_{\text{ЛШ}} = 0,8 \times [1,04 \times (ТМШП + ТЗС_{\text{ЛШ}} + КДР_{\text{ЛШ}})^3 - (КДР_{\text{ЛШ}})^3] + 0,6$$

де $КДР_{\text{ЛШ}}$ – кінцеводіастолічний розмір лівого шлуночка,
 $ТЗС_{\text{ЛШ}}$ – товщина задньої стінки лівого шлуночка,
 $ТМШП$ – товщина міжшлуночкової перетинки.

Індекс маси міокарду лівого шлуночка розраховують за формулою:

$$IMM_{\text{ЛШ}} = MM_{\text{ЛШ}} / \text{ріст}^{2,7}.$$

Гіпертрофія ЛШ має місце при перевищенні $IMM_{\text{ЛШ}}$ 95-го перцентилля для відповідного віку та статі (таблиця 10.12).

Таблиця 10.12

Значення 95-го перцентилля індексу маси міокарду лівого шлуночка у дітей

Вік	Стать	95-й перцентиль $IMM_{\text{ЛШ}}$
>9 років	Хлопчики	45,0 г/м ^{2,7}
	Дівчатка	40,0 г/м ^{2,7}
6 місяців – 9 років	Хлопчики	44,6 г/м ^{2,7}
	Дівчатка	43,5 г/м ^{2,7}
<6 місяців	Хлопчики	80,1 г/м ^{2,7}
	Дівчатка	85,6 г/м ^{2,7}

Також в якості нормативних значень $IMM_{\text{ЛШ}}$ можна враховувати значення 95 перцентиллю залежно від віку і статі, що розраховані за запропонованою Р. R. Khoury та співавторами (2009) рівнянням лінійної регресії.

Для хлопчиків:

$$\text{IMM}_{\text{ЛШ95}} = 77,5265 - \text{вік} \times 15,8939 + \text{вік}^{1.5} \times 5,2322 - \text{вік}^2 \times 0,4671 + 2,7380.$$

Для дівчаток:

$$\text{IMM}_{\text{ЛШ95}} = 77,5265 - \text{вік} \times 15,8939 + \text{вік}^{1.5} \times 5,2322 - \text{вік}^2 \times 0,4671.$$

Для визначення типу гіпертрофії лівого шлуночка (концентрична, ексцентрична) застосовують показник відносної товщини стінки лівого шлуночка ($\text{ВТС}_{\text{ЛШ}}$) за формулою:

$$\text{ВТС}_{\text{ЛШ}} = 2 \times \text{ТЗС}_{\text{ЛШ}} / \text{КДР}_{\text{ЛШ}}.$$

Згідно класифікації R.M. Lang та співавторів (2005), що рекомендована Американським товариством і Європейською асоціацією ехокардіографії виділяють наступні типи ремоделювання: нормальна геометрія лівого шлуночка ($\text{IMM}_{\text{ЛШ}}$ не збільшений, $\text{ВТС}_{\text{ЛШ}}$ менше 0,42); концентричне ремоделювання лівого шлуночка (нормальний $\text{IMM}_{\text{ЛШ}}$ і $\text{ВТС}_{\text{ЛШ}}$ більше 0,42); концентрична гіпертрофія ЛШ (збільшення $\text{IMM}_{\text{ЛШ}}$ вище норми і $\text{ВТС}_{\text{ЛШ}}$ більше 0,42); ексцентрична гіпертрофія лівого шлуночка (збільшення $\text{IMM}_{\text{ЛШ}}$, $\text{ВТС}_{\text{ЛШ}}$ менше 0,42).

Огляд офтальмологом очного дна може виявити *гіпертензивну ретинопатію* на початкових стадіях (звуження артерій сітківки) або тяжкої вираженості (геморагії, ексудати, набряк диску зорового нерву). Класифікація ретинопатії за T.Y.Wong та P.N. Mitchell (2004) представлена в таблиці 10.13.

Згідно рекомендацій Європейської спілки гіпертензії (2009) дітям також рекомендовано проводити дуплексну сонографію із визначенням товщини комплексу інтима-медіа загальних сонних артерій, як маркера субклінічного атеросклерозу. Крім того, показано проведення дуплексної сонографії черевного відділу аорти для виявлення її аневризми, розрив якої є життєзагрозливим ускладненням АГ у дорослих (D. Singh et al., 2012).

Клінічне обстеження дітей з артеріальною гіпертензією

Сутність збору анамнезу та об'єктивного обстеження полягає у виявленні ознак вторинної АГ, ознак ураження органів-мішеней та наявності супутніх станів. Необхідно розпитати хворого про сімейний анамнез для встановлення можливості спадкових причин АГ: наявність в родині гіпертонічної хвороби, випадків ішемічної хвороби серця чи ін-

Класифікація гіпертензивної ретинопатії
за T.Y. Wong та P.N. Mitchell (2004)

Ступінь тяжкості	Ознака	Асоціація із ускладненнями у дорослих пацієнтів з АГ
Легкий	Генералізоване звуження артеріол, локальне їх звуження, артеріовенозне перехрещення, непрозорість стінки артеріол (симптом «мідної проволочки») або сполучення наведених ознак.	Середньої сили асоціація з ризиком клінічно вираженого чи субклінічного інсульту, ішемічної хвороби серця, та смертності.
Середній	Геморагії (плямисті, крапкові чи в формі вогню), мікроаневризми артерій, виражені ексудати, або сполучення наведених ознак.	Сильна асоціація з ризиком клінічно вираженого чи субклінічного інсульту, когнітивними порушеннями, та смертністю від серцево-судинних захворювань.
Тяжкий	Ознаки середньої тяжкості ретинопатії в сполученні з набряком зорового нерва	Сильна асоціація з ризиком летальності

сульту, цукрового діабету, дисліпідемії, ожиріння, спадкових захворювань нирок (полікістозна нирка), ендокринних захворювань (феохромочитома, хвороба чи синдром Іценко-Кушинга тощо). Анамнез життя хворого включає отримання інформації про вагу та гестаційний вік при народженні (недоношеність та мала маса тіла при народженні асоційовані з розвитком АГ), наявність шкідливих звичок (паління, вживання алкоголю, кофеїну та інших психостимуляторів), наявність хронічних хвороб, що можуть бути асоційовані з АГ (хронічне захворювання нирок, цукровий діабет, гіпертиреоз), наявність хропіння уві сні (синдром обструктивного нічного апное). Важливою також є оцінка скарг, які вказують на вторинну природу АГ (поліурія, полідипсія, ніктурія, гематурія, набряки, різке схуднення чи збільшення ваги).

Слід звернути увагу на симптоми, що вказують на ураження органів-мішеней: гіпертензивну церебральну ангіопатію/дисциркуляторну енцефалопатію (головний біль, носові кровотечі, головокружіння, випадок порушення мозкового кровообігу, парезу лицевого нерва, судомного нападу на тлі гіпертензивного кризу), гіпертензивну ретинопатію (порушення зору), гіпертрофію ЛШ/серцеву недостатність (біль в ділянці серця, задишка, набряки кінцівок, гепатомегалія, асцит), гіпертензивну нефропатію (гематурія, набряки, олігоурія).

Фізикальне обстеження обов'язково повинно включати вимір зросту та ваги із розрахунком індексу маси тіла, визначення окружності талії, пальпації пульсу на ліктьових, стегнових та підколінних артеріях, вимір тиску на чотирьох кінцівках. При фізикальному обстеженні хворого на АГ потрібно зосередити увагу на ознаках, які можуть вказувати на етіологію АГ (таблиця 10.14).

Таблиця 10.14

Ознаки, які можуть вказувати на етіологію артеріальної гіпертензії [The Fourth Report on the Diagnosis, Evaluation, and Treatment of High Blood Pressure in Children and Adolescents, 2004].

Фізикальне обстеження	Ознака	Можлива етіологія АГ
Фізіологічні показники	Тахікардія	Гіпертиреоз, феохромоцитома, нейробластома, первинна гіпертензія
	Зниження пульсації артерій нижніх кінцівок, АТ на нижніх кінцівках рівний або нижчий за АТ на верхніх кінцівках	Коарктація аорти
Очне дно	Ознаки гіпертензивної ретинопатії	Тяжка форма АГ, більш імовірно вторинна АГ.
ЛОР-органи	Аденотонзиллярна гіперплазія	Синдром обструктивного нічного апное
Зріст/маса тіла	Затримка зросту	Хронічне захворювання нирок
	Абдомінальне ожиріння	Синдром Іценко-Кушинга, метаболічний синдром
Голова та шия	Місяцеподібне обличчя	Синдром Іценко-Кушинга
	Обличчя «ельфа»	Синдром Вільямса
	Крилоподібні складки шиї	Синдром Шершевського-Тернера (характерна як первинна гіпертензія, так і вторинна внаслідок коарктації аорти чи вади розвитку нирок).
	Збільшення щитоподібної залози	Гіпертиреоз

Шкіра	Блідість/гіперемія, профузне потовиділення	Феохромоцитома
	Акне, гірсутизм, стрії	Синдром Кушинга, зловживання анаболічними стероїдами
	Кавові плями	Нейрофіброматоз
	Еритема на обличчі типу «метелик»	Системний червоний вовчак із ураженням нирок
	Чорний акантоз	Метаболічний синдром, цукровий діабет 2 типу
Грудна клітина	Широко посаджені соски	Синдром Шершевського-Тернера
	Змішення верхівкового поштовху	Гіпертрофія ЛШ
	Серцевий шум в ділянці між лопатками	Коарктація аорти
Живіт	Абдомінальний об'ємний утвір	Феохромоцитома, нейробластома
	Шум при аускультатії в епігастрії або в ділянці лівого/правого боку	Стеноз легеневої артерії
	Збільшення нирки при пальпації	Полікістоз нирки, пухлина нирки
Геніталії	Вірилізація	Адреногенітальний синдром

Лабораторні та додаткові інструментальні дослідження. Параклінічні дослідження проводяться як для диференційної діагностики причини АГ так і для виявлення ураження органів-мішеней. Рекомендований перелік досліджень у пацієнтів з АГ представлений в таблиці 10.15.

Окремо слід зазначити інформативність аналізу активності реніну плазми крові для встановлення патогенетичного механізму АГ. При високій активності реніну РААС грає основну роль в патогенезі АГ, тоді як низька активність реніну вказує на провідну роль затримки натрію та води. При нормальній активності реніну сироватки крові обидва механізми мають місце при АГ. Низька активність реніну повинна насторожувати лікаря щодо наявності спадкових моногенних причин симптоматичної АГ (перелічених в таблиці 10.1) особливо при наявності сімейного анамнезу даних захворювань, високого або низького рівня калію чи альдостерону сироватки крові, наявних ознак вірилізації чи гіпогонадізму.

Таблиця 10.15

Перелік рекомендованих досліджень у пацієнтів з АГ

Об'єм обстеження	Лабораторні та діагностичні процедури
Основні	Загальний аналіз крові та сечі; біохімічний аналіз крові (калій, натрій, сечовина, креатинін, глюкоза натще); ліпопротеїдний профіль (загальний холестерин, холестерин ліпопротеїдів низької та високої щільності, рівень тригліцеридів сироватки крові), ЕКГ, ДЕХО-КГ з визначенням індексу маси міокарду ЛШ, УЗД нирок з доплерографією норкових артерій, огляд очного дна.
Додаткові	Добова екскреція білка із сечею або виявлення мікроальбумінурії, кліренс креатиніну, кальцій, калій, магній сироватки крові, сечова кислота в крові, глікозильований гемоглобін крові, тиреотропний гормон, тироксин, трийодтиронін, кортизол (сироватки крові чи добова екскреція з сечею), активність реніну плазми, альдостерон сироватки крові, метанефрини в добовій сечі, тест на толерантність до глюкози, інсулін натще та індекс НОМА.

Диференційна діагностика

Враховуючи вище перераховані особливості клінічних, інструментальних і лабораторних даних при різних формах вторинної гіпертензії і первинній гіпертензії можна сформувати алгоритм диференційної діагностики артеріальної гіпертензії, представлений на рисунку 10.3.

Лікування артеріальної гіпертензії у дітей

Основу лікування вторинної артеріальної гіпертензії складає лікування основного захворювання. Крім того до схеми лікування залежно від ступеня гіпертензії і наявності факторів ризику додаються антигіпертензивні препарати.

Лікування первинної артеріальної гіпертензії проводять також з урахуванням факторів ризику і ураження органів-мішеней (рисунок 10.4)

Дітей із стабільною ПАГ II ст відносять до групи високого ризику, тому їм призначають антигіпертензивну терапію одразу після встановлення діагнозу. У дітей із стабільною гіпертензією I ступеня за відсутності ураження органів-мішеней спочатку призначають немедикаментозне лікування, а при його неефективності протягом 3-12 місяців – антигіпертензиву терапію.

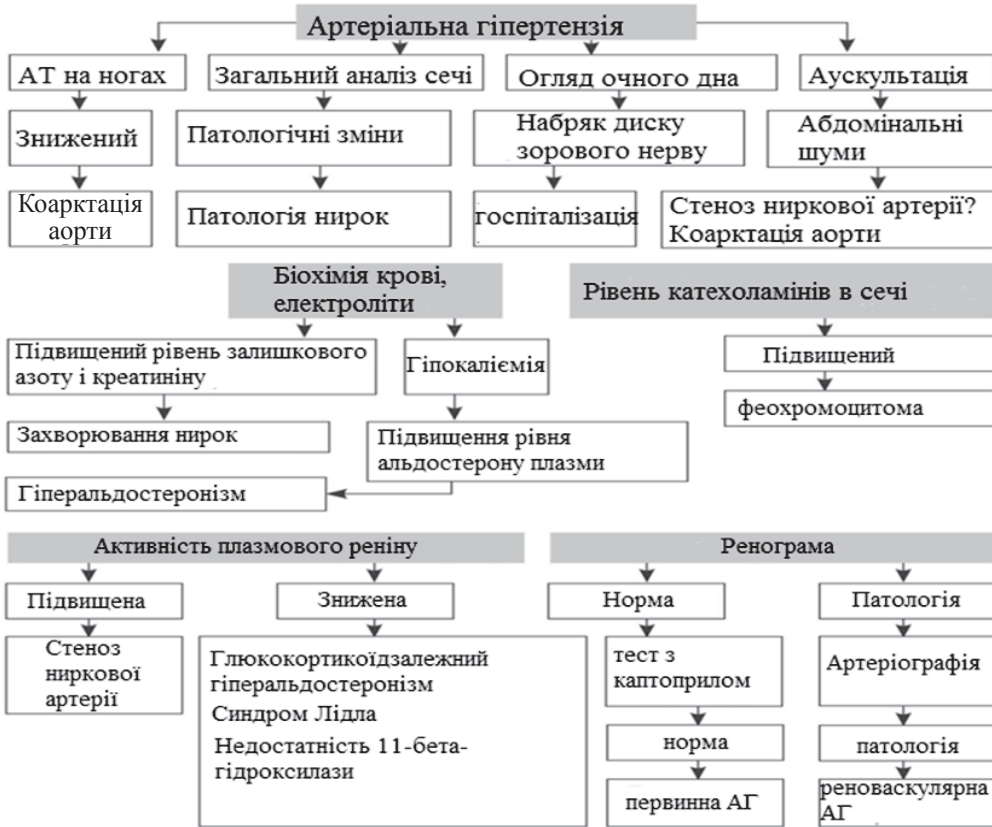


Рисунок 10.3. Алгоритм диференційної діагностики артеріальної гіпертензії у дітей

Немедикаментозне лікування полягає у відмові від шкідливих звичок, корекції ваги, дієтичних рекомендаціях, нормалізації режиму дня і фізичних навантажень.

При наявності надлишкової маси тіла слід зменшити її до рівня, коли ІМТ < 85 перцентилу зі швидкістю 1-2 кг/місяць.

Для досягнення рекомендованої маси тіла із немедикаментозних методів використовують дієту та фізичне навантаження. Дієта дозволяє окрім зменшення ваги досягти також зниження рівня АТ та коректувати дисліпідемію та інсулінорезистентність. Загальними рекомендаціями є обмеження споживання кухонної солі, цукру та солодких напоїв, часткова заміна тваринних жирів рибними, що містять омега-3 поліненасичені жирні кислоти, та збільшення частки фруктів, овочів та злакових продуктів у раціоні. Серед дорослих пацієнтів з АГ добре зарекомендувала себе розроблена американськими дієтологами дієта DASH (Dietary Approach

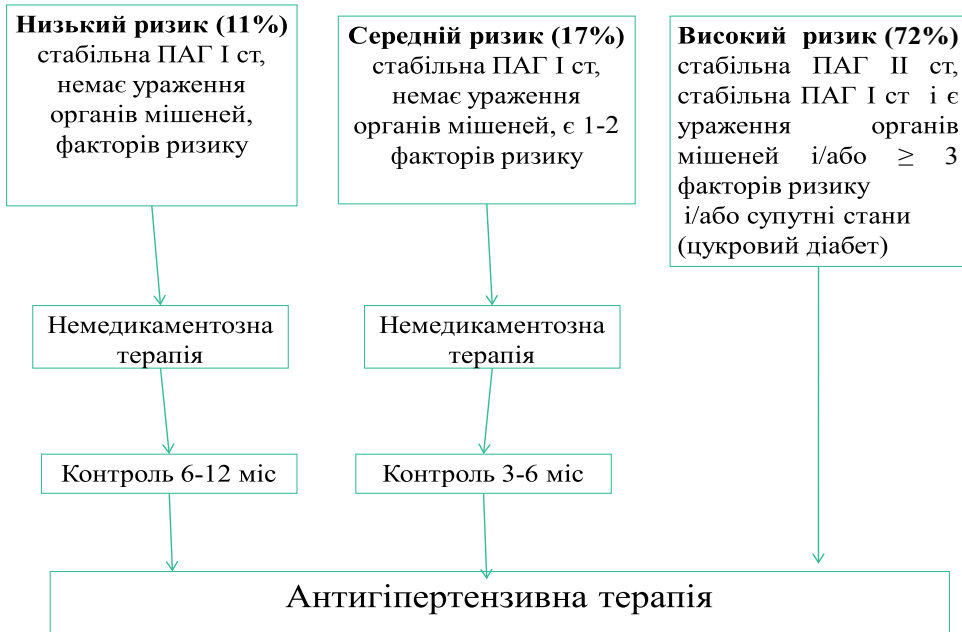


Рисунок 10.4. Алгоритм лікування первинної артеріальної гіпертензії у дітей старше 12 років з урахуванням факторів ризику (М.М.Коренєв, Л.Ф.Богмат., 2011).

to Stop Hypertension). Її раціон рекомендований також і для дітей з АГ. Що стосується кухонної солі, то згідно сучасних уявлень її споживання обмежується до 1,2 г/добу для дітей віком 4-8 років та 1,5 г/добу для старших дітей.

Адекватне фізичне навантаження є важливою умовою не тільки контролю маси тіла, але й немедикаментозного лікування АГ навіть у дітей без ожиріння. Короткочасна гіперсимпатикотонія та підвищення АТ, що виникає внаслідок фізичного навантаження при регулярних заняттях спортом, розвиває «тренованість» симпатичного відділу ВНС, що проявляється зниженням рівня його базальної та стимульованої активності, як наслідок – профілактикою АГ чи зменшення АТ при її наявності. Аеробне навантаження середньої та/чи високої інтенсивності по 40 хвилин/день 3-5 днів на тиждень рекомендоване в якості адекватного фізичного навантаження.

Приклади видів аеробного навантаження різної інтенсивності приведені в таблиці 10.16. Підбір програми фізичного навантаження проводиться залежно від можливостей пацієнта та обов'язково впроваджується тренувальним методом (початок з мінімального навантаження та поступове його збільшення до досягнення рівня «адекватного»).

Приклади видів фізичного навантаження із різною вираженістю аеробного (динамічного) компоненту [Рекомендації російського товариства кардіологів].

Низький динамічний компонент	Середній динамічний компонент	Високий динамічний компонент
Ходьба Бобслей Різні види метання снарядів Санний спорт Альпінізм Водні лижі Важка атлетика Віндсерфінг Бодібілдинг Армрестлінг	Гімнастика Карате, дзюдо Біг трусцею Горні лижі	Бокс (не рекомендується) Велосипед Лижі Ковзани Гребля Плавання

Прикладами середньої інтенсивності фізичного навантаження можуть бути ходьба швидким кроком (3 км за 30 хвилин), танці в швидкому темпі (30 хвилин), гра в баскетбол (15-20 хвилин), гра в волейбол (45 хвилин), їзда на велосипеді (8 км за 30 хвилин).

Заборона участі в спортивних змаганнях повинна мати місце тільки при неконтрольованій АГ II ступеня. Рекомендовано обмеження «сидячого» проведення часу (відео ігри, телебачення) сумарно до 2 годин на день. Обов'язковим є відмова від паління та споживання алкоголю. При зміні способу життя, а саме харчової поведінки та фізичного навантаження, вкрай важливим є розуміння та підтримка оточення пацієнта, а також при необхідності – зміна традицій в родині якщо вони суперечать поставленим терапевтичним цілям та програмі їх досягнення.

Медикаментозне лікування

Метою антигіпертензивної терапії крім зниження АТ до цільового рівня, також є попередження, профілактика прогресування та регресія ураження органів-мішеней. Цільовим рівнем АТ є рівень менше 90 перцентилля. Проте при хронічних захворюваннях нирок цільовий рівень нижчий: менше 75 перцентилля у пацієнтів без протеїнурії і менше 50 перцентилля у пацієнтів із протеїнурією.

Слід мати на увазі, що ефективність лікування стосовно органів-мішеней проявляється у різні строки. Так очікувати відповідні зміни з боку

гіпертрофованого ЛШ слід не раніше 6 місяців, покращення швидкості клубочкової фільтрації при гіпертензивній нефропатії може проявитися через роки лікування, зменшення протеїнурії – впродовж тижнів/місяців, регрес потовщення комплексу інтима-медіа загальних сонних артерій спостерігається мінімум через рік терапії (ESH/ESC Guidelines for the management of arterial hypertension, 2013). Приміром, в дослідженні Litwin M. із співавторами (2010) було показано, що частка пацієнтів з гіпертрофією лівого шлуночка в результаті лікування зменшилася з 46,5% на початку лікування до 31,4% після 12 місяців.

Загальними положеннями при ініціації антигіпертензивної фармакотерапії є початкове призначення мінімальної дози одного препарату із поступовим її титруванням до досягнення необхідного ефекту або до виникнення непереносимості. Перевага надається лікам із тривалою дією, які можуть забезпечити контроль АТ протягом 24 годин при одноразовому прийомі. У разі непереносимості засобу проводиться заміна його на препарат іншої групи.

При неефективності монотерапії призначається комбінація лікарських засобів різних класів, їх дози також підбираються методом титрування із виявленням мінімально ефективних. Рекомендації з комбінацій препаратів різних груп згідно Керівництва ESH/ESC щодо ведення хворих з артеріальною гіпертензією (2013) представлені на рисунку 10.4.

Оцінка ефективності антигіпертензивного лікування проводиться через 8-12 тижнів від його початку. Оптимальна тривалість медикаментозної терапії визначається індивідуально залежно від динаміки захворювання, проте мінімально необхідним вважається курс 3 місяці, бажано – 6-12 місяців. При адекватно підібраній терапії тільки після 3 місяців безперервного медикаментозного та немедикаментозного лікування при стабільно нормальному АТ можна розглянути можливість поступового зниження дози антигіпертензивних препаратів аж до повної відміни та подальшого продовження немедикаментозної терапії.

На сьогодні визнаним є те, що гарна відповідь на лікування з точки зору зниження АТ, регрес ураження органів-мішеней і метаболічних порушень може дозволити припинення медикаментозного лікування і продовження тільки немедикаментозної терапії. Проте на тлі однакового лікування у одних осіб після відміни антигіпертензивної терапії зберігається нормальний АТ, у інших – через 1,5-2 міс відбувається підвищення АТ. В такому разі постає необхідним визначення оптимального терміну тривалості антигіпертензивної терапії і критеріїв, за якими визначається такий оптимальний термін.

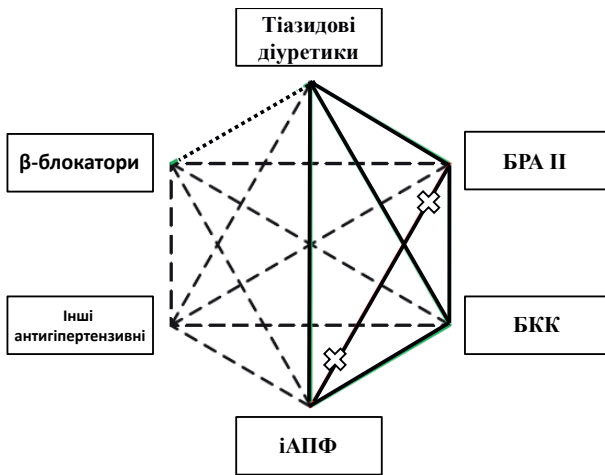


Рисунок 10.4. Рекомендації щодо комбінації антигіпертензивних препаратів різних класів.

іАПФ – інгібітори ангиотензинперетворюючого ферменту; БРА II – блокатори рецепторів ангиотензину II; БКК – блокатори кальцієвих каналів. Суцільна лінія – комбінації, яким потрібно віддавати перевагу; пунктирна лінія – комбінація є корисною; штрихова лінія – можлива, проте недостатньо вивчена комбінація; перехрещена лінія – комбінація є шкідливою.

За останні 15 років проведено випробування близько 20 нових антигіпертензивних препаратів у дітей, проте всі вони показують переважно схожі результати лікування щодо впливу на АТ і відрізняються іншими системними, в тому числі і побічними ефектами.

На сьогодні кращий препарат першої лінії терапії для дітей не визначений, а клінічна практика сильно варіює.

Останнім часом увагу клініцистів і науковців все більше привертає група інгібіторів АПФ завдяки властивостям не тільки ефективно знижувати АТ але і впливати на регрес ураження органів-мішеней. Зокрема доведено, що інгібітори АПФ спричиняють регресію гіпертрофії лівого шлуночка і зменшення проявів ендотеліальної дисфункції. Позитивним ефектом при використанні інгібіторів АПФ є також їх здатність збільшувати нирковий кровоток і покращувати функцію нирок.

Крім гіпотензивного ефекту інгібітори АПФ проявляють протисклеротичну, протизапальну, антипроліферативну, трофічну і мембраностабілізуючу дію, знижують оксидативний стрес і підвищують чутливість до інсуліну, покращують адаптаційні процеси, що може проявлятися покращенням когнітивних функцій у осіб молодого і середнього віку з ПАГ.

Інгібітори АПФ мають виразний вплив на ремоделювання міокарда, сприяють нормалізації об'ємних показників серця і покращують діастолічну функцію лівого шлуночка за рахунок поліпшення релаксації.

Антигіпертензивна дія інгібіторів АПФ в першу чергу пов'язана із гальмуванням перетворення ангіотензину I на ангіотензин II. Крім зменшення концентрації ангіотензину II інгібітори АПФ зменшують концентрацію альдостерону, підвищують рівень реніну і ендотеліального релаксуючого фактору (оксиду азоту), перешкоджають розпаду брадикініну. Виявлено, що інгібітори АПФ пригнічують пресорну (симпато-адреналову) і активують депресорну (калікреїн-кінінову і простагландинову) системи організму. У результаті поступово знижується АТ практично без зміни частоти серцевих скорочень, зменшується загальний периферичний опір судин, післянавантаження на серце, тиск у правому передсерді і у малому колі кровообігу.

Інгібітори АПФ не впливають на метаболізм глюкози і ліпопротеїдів, що робить цю групу препаратами вибору у дітей з метаболічним синдромом. Навпаки, блокуючи ренін-ангіотензинову систему в ендотелії і гладких м'язових волокнах судинної стінки, інгібітори АПФ сприяють зменшенню впливу інсуліну та інсуліноподібного фактору росту I на ріст і гіпертрофію судинних елементів.

Доведено, що у корі надниркових залоз, особливо в пучковій і гломерулярній зоні, міститься одна з найбільших порівняно з іншими органами концентрація АТ-II. В наднирниках ангіотензин II бере участь у синтезі кортикостероїдів і альдостерону. Відповідно блокатори АПФ можуть виступати в якості засобу зниження рівня глюко- і мінералокортикоїдів при їх підвищення у дітей з АГ.

У дорослих побічні ефекти пов'язані з використанням інгібіторів АПФ включають гіперкаліємію, хронічний кашель і ангіодистрофію. У педіатричних дослідженнях існує незначна кількість повідомлень про кашель, що вказує на рідші побічні прояви у дітей порівняно з дорослими.

Одне із найбільш широкомасштабних клінічних досліджень еналаприлу при артеріальній гіпертензії у дітей (подвійне, плацебо-контрольоване) було проведене Т.А. Wells та ін в 2002 році. Було доведено, що порівняно з плацебо, лікування еналаприлом в дозах від 2,5 до 20 мг у дітей вагою менше 50 кг і 5-40 мг для дітей вагою більше 50 кг призводить до ефективного зниження систолічного і діастолічного АТ. Дози 0,625-1,25 мг не впливають на АТ у дітей. Не було виявлено ніяких істотних відмінностей гіпотензивного ефекту еналаприлу у дітей різного віку, статі і стадії статевого дозрівання. Було показано гарну переносимість препарату протягом 4-х тижнів дослідження. За цей період найбільш поширеними побічними ефектами були запаморочення (3,6%) і головний біль (1,8%). Тільки в одному випадку (менше 1%) прийом препарату було припинено внаслідок побічної дії.

В класифікації інгібіторів АПФ виділяють три класи, що відрізняються переважно шляхом екскреції із організму (таблиця 10.17).

Таблиця 10.17

Класифікація ІАПФ (за L.H. Оріє, 1999)

Клас I	Ліпофільні ліки (каптоприл, алацеприл)
Клас II	Ліпофільні проліки: препарати з переважно нирковою екскрецією (беназеприл, хінаприл, периндоприл, цилазаприл, еналаприл); препарати з двома основними шляхами екскреції (моексиприл, раміприл, фозиноприл, квінаприл); препарати з переважно печінковою екскрецією (спіраприл, трандолаприл)
Клас III	Гідрофільні ліки (лізиноприл, лібензаприл, церонаприл)

Ліпофільні властивості ІАПФ зумовлюють їх схильність до кумуляції в жировій тканині та низьку ефективність у хворих з надмірною масою тіла.

ІАПФ III класу лізиноприл завдяки гідрофільним властивостям не метаболізується в організмі, а виділяється нирками в незмінному вигляді, тому безпечний для лікування хворих на АГ та з ураженнями печінки. До того ж він незначно зв'язується з білками плазми крові, не змінює фармакокінетику інших препаратів і може застосовуватись у комбінації з серцевими глікозидами, антикоагулянтами, антиаритмічними та іншими препаратами. Різні представники клас інгібіторів АПФ мають різну тканинну чутливість, що схематично можна представити так як на рисунку 10.5.

квінаприлат = беназеприлат > раміприлат > периндоприлат > лізиноприлат > еналаприлат > фозиноприлат > каптоприл

Рисунок 10.5 Тканинна чутливість інгібіторів АПФ (W. Frishman et al., 2004)

Експерти Європейського товариства кардіологів у Консенсусі щодо застосування інгібіторів АПФ зазначили: «По суті, всі доступні інгібітори АПФ можна розглядати як однаково ефективні для зниження артеріального тиску».

Найбільш поширеним побічним ефектом інгібіторів АПФ є сухий нав'язливий кашель, що може потребувати заміни препарату, наприклад, на блокатор рецепторів ангіотензину II.

В таблиці 10.18 представлено основні представники інгібіторів АПФ, що рекомендовані для застосування у дітей.

Рекомендовані інгібітори АПФ у дітей з АГ [ESH, 2016 - AAR, 2017]

Препарат	Вік	Початкова доза	Максимальна доза	Кратність прийому
Беназаприл	≥6 р	0.2 мг/кг (до 10 мг) на добу	0.6 мг/кг (до 40 мг) на добу	1 раз на день
Каптоприл	Новонароджені	0.05 мг/кг на дозу	6 мг/кг на добу	1-4 рази на день
	Діти	0.5 мг/кг на дозу	6 мг/кг на добу	3 рази на день
Еналаприл	≥1 міс	0.08 мг/кг (до 5 мг) на добу)	0.6 мг/кг (до 40 мг) на добу	1-2 рази на день
Фозіноприл	≥6 р <50 кг	0.1 мг/кг на добу (до 5 мг на добу)	40 мг на добу	1 раз на день
	≥50 кг	5 мг на добу	40 мг на добу	1 раз на день
Лізіноприл	≥6 кг	0.07 мг/кг (до 5 мг) на добу	0.6 мг/кг (до 40 мг) на добу)	1 раз на день
Раміприл	-	1.6 мг/м ² на добу	6 мг/м ² на добу	1 раз на день
Квінаприл	-	5 мг на добу	80 мг на добу	1 раз на день

Наш досвід застосування інгібітору АПФ еналаприлу свідчить, що при індивідуальному підборі дози цього препарату слід враховувати середньодобовий рівень АТ за показниками ДМАТ. Орієнтовно можна вважати, що 1 мг еналаприлу знижує рівень середньодобового САТ на 1 мм.рт.ст. Відповідно для досягнення цільового рівня САТ, приміром 130 мм.рт.ст. у дитини з початковими значеннями середньодобового САТ 140 мм.рт.ст. достатньо добової дози препарату 10 мг. В той же час у дитини із середньодобовим рівнем САТ більше 150 мм.рт.ст. ця доза буде не ефективною. Така дитина потребує для контроль гіпертензії добової дози більше 20 мг. При недостатньому нічному ступені зниження АТ добову дозу еналаприлу доцільно розподіляти на ранішній і вечірній прийом.

Блокатори рецепторів ангіотензину II (БРА) показані у дітей при непереносимості інгібіторів АПФ. Вони застосовуються переважно у підлітків, враховуючи вікові обмеження, що містять інструкції до препаратів, що зареєстровані в Україні.

Як і попередня група препаратів, БРА блокують каскад РААС, проте шляхом дії на рецептори ангіотензину II. В загальному, покази до застосування та ефекти від БРА близькі до іАПФ, проте із більш вираженим церебральним ангіопротекторним впливом та з вкрай рідкими випадками кашлю в якості побічної дії.

Серед препаратів цієї групи у дітей застосовується ірбесартан і лозартан (таблиця 10.19).

Таблиця 10.19

Рекомендовані БРА у дітей з артеріальною гіпертензією
[ESH, 2016 - AAR, 2017]

Препарат	Вік	Початкова доза	Максимальна доза	Кратність прийому
Кандесартан	1–5 р	0.02 мг/кг (до 4 мг) на добу	0.4 мг/кг (до 16 мг) на добу	1-2 рази на день
	≥6 р <50 кг	4 мг на добу	16 мг на добу	
	≥50 кг	8 мг на добу	32 мг на добу	
Ірбесартан	6–12 р	75 мг на добу	150 мг на добу	1 раз на день
	≥13	150 мг на добу	300 мг на добу	
Лосартан	≥6 р	0.7 мг/кг (до 50 мг)	1.4 мг/кг (до 100 мг)	1 раз на день
Олмесартан	≥6 р <35 кг	10 мг	20 мг	1 раз на день
	≥35 кг	20 мг	40 мг	
Валсартан	≥6 р	1.3 мг/кг (до 40 мг)	2.7 мг/кг (до 160 мг)	1 раз на день

За недостатньої ефективності монотерапії інгібітором АПФ або БРА в терапію звичайно включають сечогінні препарати, переважно тіазидні діуретики.

Дана група препаратів на початку прийому (1-2 тижні) зменшує об'єм циркулюючої крові за рахунок зниження реабсорбції натрію та води нирками. Це призводить до зменшення серцевого викиду та рефлекторної вазодилатації, і, як наслідок, – зниження АТ. Через кілька тижнів лікування діуретиками об'єм циркулюючої крові та величина серцевого викиду повертаються до норми, тоді як периферична вазодилатація залишається головним антигіпертензивним механізмом дії діуретиків при тривалій терапії. Дана група препаратів показана при АГ, що викликано затримкою натрію та води (таблиця 10.20). Діуретики (окрім калійзберігаючих – спіронолактон та триамтерен) є ідеальною парою для комбінації з іАПФ/БРА у пацієнтів з АГ патогенетичним механізмом якої є дисфункція РААС та об'ємно-сольове перевантаження. Слід зазначити, що спільне призначення калійнезберігаючих діуретиків та іАПФ/БРА знижує ризик виникнення гіпокаліємії через гіперкаліємічний ефект останніх. Навпаки, комбінація іАПФ/БРА з антагоністами альдостерону не рекомендується через взаємопотенціювання гіперкаліємічного ефекту.

Таблиця 10.20

Рекомендовані діуретики у дітей з артеріальною гіпертензією
[ESH, 2016 - AAR, 2017]

Препарат	Вік	Початкова доза	Максимальна доза	Кратність прийому
Хлорталідон	Діти	0.3 мг/кг	2 мг/кг на добу (50 мг)	1 раз на день
Хлортіазид	Діти	10 мг/кг на добу	20 мг/кг (до 375 мг) на добу	1-2 рази на день
Гідрохлортіазид	Діти	1 мг/кг на добу	2 мг/кг (до 37.5 мг) на добу	1-3 рази на день

Якщо у дитини з артеріальною гіпертензією виявляється малоефективною комбінація інгібітор АПФ/БРА з діуретиком, то в схему лікування додають третій антигіпертензивний препарат. При цьому перевагу надають блокаторам кальцієвих каналів (БКК) (таблиці 10.21-10.22).

Механізм дії БКК базується на блокаді повільних кальцієвих каналів в кардіоміоцитах та гладком'язових волокнах медії периферичних судин. Зниження кальцієвого току призводить до зниження скоротливості міокарду та периферичної вазодилатації. В дослідженнях у дорослих пацієнтів з АГ БКК також знижували ризик інфаркту міокарду та інсульту, проте підвищували із часом ризик виникнення застійної серцевої недостатності. Розрізняють три покоління кальцієвих блокаторів (таблиця 10.21), що відрізняються переважно тривалістю дії.

Таблиця 10.21

Класифікація антагоністів кальцію (за Т. Тоуо-Ока, W.G. Nayler, 1996)

Покоління I	Ніфедипін, Дилтіазем (Бензотіазепіни (артерії = серце)), Верапаміл (Фенілалкіламіни (артерії < серце))	
Покоління II	IIA	IIБ
	Ніфедипін (SR і GITS), Нікардипін (SR), Фелодипін (SR), Дилтіазем (SR), Верапаміл (SR)	Бенідипін, Ізрадипін Нікардипін, Нільвадипін Німодипін, Нізольдипін Нітрендипін, Фелодипін
Покоління III	Найбільша тривалість дії (Амлодипін, лацидипін, лерканідипін і манідипін)	

У дітей спектр використання БКК обмежений амлодипіном і фелодипіном (таблиця 10.22)

Таблиця 10.22

Рекомендовані блокатори кальцієвих каналів
у дітей з артеріальною гіпертензією
[ESH, 2016 - AAR, 2017]

Препарат	Вік	Початкова доза	Максимальна доза	Кратність прийому
Амлодипін	1–5 р	0.1 мг/кг	0.6 мг/кг (до 5 мг) на добу	1 раз на день
	≥6 р	2.5 мг	10 мг	
Фелодипін	≥6 р	2.5 мг	10 мг	1 раз на день
Ісрадипін	Діти	0.05–0.1 мг/кг	0.6 мг/кг (до 10 мг на добу)	1-3 рази на день
Nifedipine extended release	Діти	0.2–0.5 мг/кг на добу	3 мг/кг (до 120 мг) на добу	1-2 рази на день

Крім того, у дітей та підлітків можливе застосування ніфедипіну в дозі 0,25-0,5 мг/кг/добу в 1-2 прийоми при умові використання лікарських форм зі сповільненим вивільненням діючої речовини.

За певних умов замість БКК можна використовувати бета-блокатори (таблиця 10.23). Проте слід враховувати, що серед лікарських форм кардіоселективних бета-блокаторів, що зареєстровані в Україні, більшість має вікові обмеження застосування.

Таблиця 10.23

Рекомендовані β-блокатори у дітей з артеріальною гіпертензією
(ESH, 2016)

Препарат	Початкова доза	Максимальна доза	Кратність прийому
Атенолол	0,5-1 мг/кг на добу	2 мг/кг, до 100 мг на добу	1-2 рази на день
Метопролол	0,5-1 мг/кг на добу	2 мг/кг на добу	1-2 рази на день
Пропранолол	1 мг/кг на добу	4 мг/кг, до 640 мг на добу	2-3 рази на день

β-адреноблокатори проявляють антигіпертензивний ефект блокуючи вплив симпатичного відділу ВНС та циркулюючих катехоламінів на серце (кардіоселективні – метопролол, бісопролол, атенолол) або серце та судини (кардіонеселективні – пропранолол). Призначення β-блокаторів є обґрунтованим у випадках АГ на фоні ознак гіперсимпатикотонії (супроводжується синусовою тахікардією, переважанням підвищення САТ над підвищенням

ДАТ, високим пульсовим тиском, гіперкінетичним типом кровообігу, ознаками гіперсимпатикотонії за даними аналізу варіабельності серцевого ритму), на фоні тривожно-фобічних розладів (психогенна гіперсимпатикотонія) та гіпертиреозу (підвищення чутливості серця до дії катехоламінів). β -блокатори можуть бути шкідливими при АГ на фоні ожиріння, метаболічного синдрому та цукрового діабету II типу, оскільки за даними досліджень вони підвищують ступінь інсулінорезистентності тканин та, в поодиноких випадках при тривалому вживанні, сприяють виникненню цукрового діабету II типу у схильних осіб. Виключенням є карведілол та небіволол. Призначаючи β -блокатори, потрібно проводити регулярний моніторинг ЕКГ для вчасного виявлення побічних ефектів (синусової брадикардії та АВ-блокади), корекції дози препарату чи його відміни.

Крім бета-блокаторів препаратом четвертої лінії може також бути альфа-блокатор або ще один діуретик.

Медикаментозна терапія із застосуванням препаратів, що не відносяться до гіпотензивних засобів

При лікуванні первинної артеріальної гіпертензії слід враховувати поєднання підвищеного артеріального тиску у них з вегетативними розладами, а також з такими станами, як тривожність і астеничний синдром. Своєчасна корекція цих розладів із застосуванням седативної терапії, ноотропних препаратів, метаболічних засобів дозволяє зупинити прогресування АГ на ранніх її етапах. Препарати цих груп мають особливе значення у дітей з лабільною гіпертензією, коли ще відсутні показання до антигіпертензивних препаратів. Спектр лікувальних заходів у дітей з лабільною ПАГ зазвичай співпадає із засобами лікування синдрому вегетативної дисфункції. Такі препарати як вінпоцетин і циннаризин сприяють покращенню відтоку крові по церебральним венам, мають помірні спазмолітичні властивості.

Цинаризин поліпшує мозковий, периферичний та коронарний кровообіг. Має високу тропність до судин головного мозку. Препарат інгібує надходження до клітини іонів кальцію і зменшує вміст у депо її плазмолемі, що значною мірою пов'язано з блокадою ним мембранних кальцієвих каналів. Знижує тонус гладкої мускулатури артеріол, безпосередньо впливає на гладку мускулатуру судин, зменшує реакції на біогенні судинозвужуючі речовини (адреналін, норадреналін, брадикінін), посилює стійкість тканин до гіпоксії. Має помірну антигістамінну активність, зменшує збудливість вестибулярного апарату. У пацієнтів з порушенням периферійного кровообігу покращує кровопостачання та потенціює постішемичну

гіперемію. У дітей застосовується від $\frac{1}{4}$ до 1 таблетки 25 мг 3 рази на добу курсом 1 місяць.

Кавінтон має комплексний механізм лікувальної дії, сприятливо впливаючи на мозковий кровообіг та церебральний метаболізм, а також на реологічні властивості крові. Кавінтон має нейропротективний ефект: зменшує вираженість цитотоксичних реакцій, спричинених стимулюючими амінокислотами; інгібує функціональну активність як клітинних трансмембранних натрієвих та кальцієвих каналців, так і рецепторів NMDA і AMPA; потенціює нейропротективний ефект аденозину; стимулює церебральний метаболізм: посилює поглинання та засвоєння мозком глюкози та кисню; підвищує стійкість нейронів до гіпоксії: стимулює транспорт глюкози – універсального джерела енергії для мозку – через гематоенцефалічний бар'єр; зсуває метаболізм глюкози в енергетично вигідніший аеробний напрям; вибірково інгібує Ca^{2+} -калмодулін-залежну цГМФ-фосфодіестеразу, підвищує концентрацію цАМФ і цГМФ у тканинах мозку, а також концентрацію АТФ та співвідношення АТФ/АМФ; стимулює церебральний метаболізм норадреналіну та серотоніну; стимулює висхідну норадренергічну систему; виявляє антиоксидантну дію. Вказані механізми дії забезпечують церебропротективний ефект Кавінтону. Кавінтон покращує мікроциркуляцію в тканинах мозку: блокує агрегацію тромбоцитів; зменшує патологічно підвищену в'язкість крові; збільшує здатність еритроцитів до деформації та гальмує поглинання ними аденозину; сприяє внутрішньотканинному транспорту кисню шляхом зменшення спорідненості до нього еритроцитів. Кавінтон вибірково підсилює мозковий кровоток: збільшує мозкову фракцію хвилинного об'єму; зменшує опір мозкових судин без значного впливу на параметри загального кровообігу, практично не впливає на хвилинний об'єм, частоту пульсу, загальний периферичний опір; не спричиняє феномен “обкрадання” – навпаки, при його застосуванні передусім посилюється кровопостачання ішемізованої, але ще життєздатної ділянки з низьким рівнем перфузії – феномен “зворотного обкрадання”.

Вінпоцектин застосовується в таблетках по 5 мг три рази на день протягом місяця переважно у підлітків, враховуючи обмеження для використання у дитячому віці.

Застосування препаратів пірацетаму сприяє покращенню енергетики головного мозку, зменшують цереброастенічні прояви. Пірацетам – циклічне похідне гамма-аміномаєляної кислоти. Пірацетам є ноотропним засобом, що діє на мозок, покращуючи когнітивні функції, такі як здатність до навчання, пам'ять, увага, а також розумову працездатність. Механізмів впливу препарату на центральну нервову систему, ймовірно, кілька: зміна

швидкості поширення збудження в головному мозку; посилення метаболічних процесів у нервових клітинах; поліпшення мікроциркуляції шляхом впливу на реологічні характеристики крові, не спричиняючи при цьому судинорозширювальної дії. Покращує зв'язки між півкулями головного мозку і синаптичну провідність у неокортикальних структурах. Пірацетам пригнічує агрегацію тромбоцитів і відновлює еластичність мембрани еритроцитів, зменшує адгезію еритроцитів. Пірацетам чинить протекторну і відновлювальну дії при порушенні функції головного мозку внаслідок гіпоксії та інтоксикації.

Пірацетам позитивно впливає на метаболічні процеси ЦНС, стимулює обмін макроергічних з'єднань. Регулює споживання глюкози та кисню тканинами мозку, покращує кровопостачання головного мозку, процес міжнейрональної передачі імпульсів, стимулює регенерацію пошкоджених нейронів, має захистну дію при впливі пошкоджуючих факторів (гіпоксія, інтоксикація). Пірацетам покращує асоціативні процеси, інтегративну діяльність мозку, стимулює процеси мислення та пам'яті, покращує здатність концентрувати увагу та навчатися. Препарат не має седативної дії та не спричинює ейфорії. У дітей з артеріальною гіпертензією застосовується по 1 табл 400 мг 2-3 рази на день курсом 1 місяць.

Фенібут (ноофен) є фенільним похідним γ -аміноолійної кислоти і фенілетиламіну. Домінуючою є його антигіпоксична та антиамнестична дія. Знімає напруження, тривожність, страх, поліпшує сон; подовжує та підсилює дію снодійних, наркотичних, нейролептичних та протисудомних засобів. Фенібут – ноотропний засіб, що полегшує ГАМК (гама-аміномасляна кислота)-опосередковану передачу нервових імпульсів в центральну нервову систему (пряма дія на ГАМК-ергічні рецептори), спричиняє також транквілізуючу, психостимулювальну, антиагрегантну і антиоксидантну дію. Покращує функціональний стан мозку за рахунок нормалізації метаболізму тканин та впливу на мозковий кровообіг (збільшує об'ємну та лінійну швидкість мозкового кровотоку, зменшує опір мозкових судин, поліпшує мікроциркуляцію). Не впливає на холіно- та адренорецептори. Зменшує прояви астенії і вазовегетативні симптоми (в т. ч. головний біль, відчуття важкості в голові, порушення сну, дратівливість, емоційну лабільність), підвищує розумову працездатність. Покращує психологічні показники (увага, пам'ять, швидкість та точність сенсорно-моторних реакцій). У хворих з астенією з перших днів терапії покращує суб'єктивне самопочуття, підвищує інтерес і ініціативу (мотивація діяльності) без небажаної седації та збудження. Після тяжких черепно-мозкових травм покращує перебіг біоенергетичних процесів в головному мозку. Покращує мікроцирку-

ляцію в тканинах ока. У дітей із артеріальною гіпертензією застосовується як правило по 1 таблетці 250 мг 3 рази на добу протягом 1 місяця.

Дослідження дітей з первинною атеріальною гіпертензією на кафедрі педіатрії післядипломної освіти НМУ імені ОО.Богомольця, проведені в 2004-2016 роках, дозволили розробити алгоритм, в якому додавання до антигіпертензивних препаратів медикаментозних засобів інших груп дозволяє потенціювати дію антигіпертензивних препаратів і пришвидшувати строки нормалізації АТ, а також сприяти більш швидкому регресу урадження органів мішеней. До таких препаратів можна віднести комбіновані препарати магнію і вітаміну В6 (магне-В₆), а також ГАМК-ергічні препарати (ноофен) та кардіометаболітні засоби (агвантар).

Згідно розробленій нами (Ю.В. Марушко, Т.В. Гищак, 2017) та представлений на рисунку 10.6 схемі сходинкової терапії первинної артеріальної

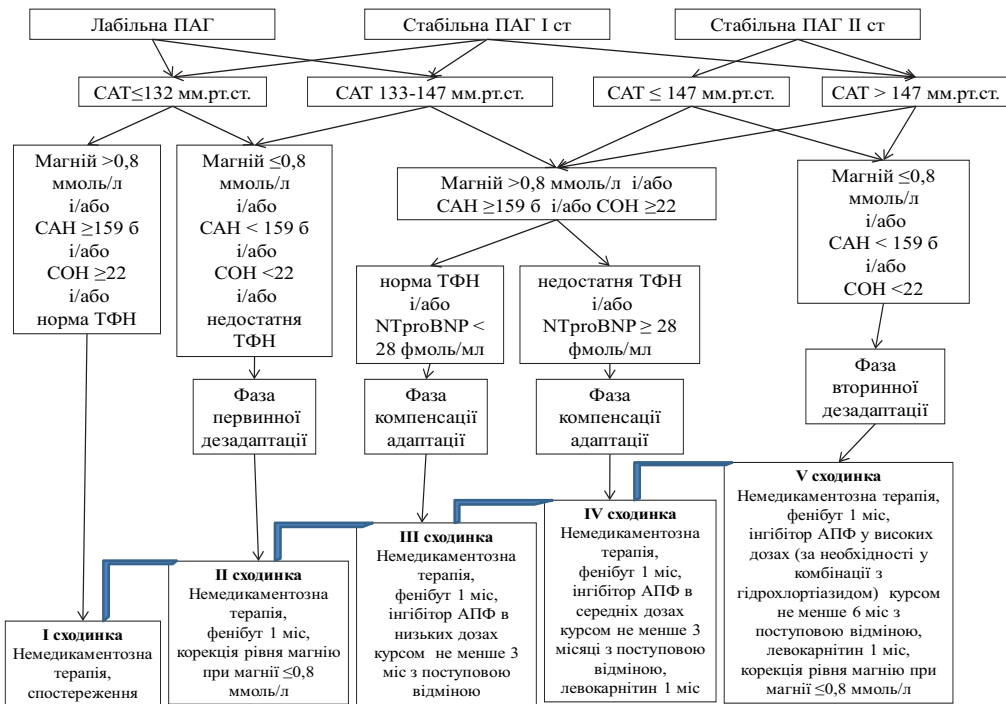


Рис. 10.6. Алгоритм лікувальної тактики у дітей з ПАГ з урахуванням фази адаптації

(CAT – середньодобовий систолічний АТ за даними ДМАТ; ТФН – толерантність до фізичного навантаження; САН – сумарна кількість балів тесту самооцінки функціонального стану; СОН – сумарна кількість балів тесту суб’єктивної оцінки якості нічного сну).

гіпертензії на початкових етапах розвитку ПАГ, коли значення АТ не досягають високих показників, проте формується фаза первинної дезадаптації є ефективним короткий курс ноотропної і седативної терапії із застосуванням фенібуту і комбінованого препарату магнію і вітаміну В6 у сполученні із немедикаментозними методами лікування, направленими на нормалізацію режиму праці і відпочинку, фізіотерапевтичними методами седативної направленості. В таких випадках обов'язковим є контроль магнію в сироватці крові і своєчасна корекція його дефіциту, що значно зменшує астеничні прояви і дозволяє активізувати стрес-лімітуючі системи організму.

Застосування даної схеми лікування у дітей із лабільною первинною АГ дозволяє попередити прогресування захворювання і її перехід у стабільну форму.

При подальшому прогресуванні ПАГ, стабілізації гіпертензії і переходу захворювання у фазу компенсації адаптації, організм пристосовується до функціонування за умов високого АТ. В такому разі за мінімальної кількості скарг прогресує ураження органів-мішеней, що потребує обов'язкового застосування антигіпертензивних препаратів і кардіометаболітної терапії.

На тлі вторинної дезадаптації, коли відбувається виснаження стрес-лімітуючих систем, скарги хворих поновлюються, спостерігається дисбаланс регуляції АТ на всіх рівнях, прогресує ураження органів-мішеней. Такі зміни важко піддаються зворотному розвитку, потребують тривалої антигіпертензивної терапії і застосування антигіпертензивних препаратів у високих дозах. До комплексу терапії дітей з ПАГ у фазі вторинної дезадаптації обов'язково слід включати поряд з немедикаментозними заходами повторні курси нейро- і кардіотропної терапії, а також своєчасно корегувати дефіцит магнію.

ГІПЕРТЕНЗИВНИЙ КРИЗ У ДІТЕЙ

Гіпертензивний криз – це стан, який характеризується різким та значним підвищенням артеріального тиску і супроводжується клінічними симптомами порушення функції життєво важливих органів – мозкового кровообігу, лівошлуночковою недостатністю, вегетативними реакціями і потребує невідкладного зниження тиску.

У дітей виділяють гіпертензивний криз двох типів. При першому з'являються симптоми враження зі сторони органів-мішеней (ЦНС, серця, нирок), при другому – прояви симпатoadреналового пароксизму з бурхливою вегетативною симптоматикою.

Ускладнення гіпертензивного кризу у дітей зустрічаються рідко, проте вони можуть мати важкі наслідки (таблиця 10.24).

Ускладнення гіпертензивного кризу

З боку серця	гостра лівошлуночкова серцева недостатність (кардіогенний набряк легень), аритмія (пароксизмальна тахікардія, миготлива аритмія, часта лівошлуночкова екстрасистоія)
З боку органа зору	гостра гіпертензивна ретинопатія (крововиливи у сітківку, набряк диску зорового нерва, втрата чіткості зору, гостра ішемічна невротія зорового нерва), глаукома
З боку нирок	гематурія, протеїнурія, гостра ниркова недостатність з оліго/анурією
З боку центральної нервової системи	геморагічний інсульт, субарахноїдальний крововилив, набряк головного мозку, дисциркуляторна енцефалопатія.
З боку аорти	розшарування стінки аорти

Основні причини розвитку гіпертензивного кризу у дітей:

- Хвороби нирок (гломерулонефрити, гемолітико-уремічний синдром, пухлини, травми і ін.).
- Нейрогенна патологія (внутрішньочерепна гіпертензія на фоні токсикозу, черепно-мозкової травми, пухлини, менінгіту чи менінгоенцефаліту).
- Хвороби судин (коарктація аорти, аномалії ниркових артерій, васкуліти й ін.).
- Системні захворювання сполучної тканини.
- Ендокринні захворювання (феохромочитома, гіпертиреоз, гіперпаратиреоз, синдром Кушинга і ін.).
- Первинна артеріальна гіпертензія.
- Неврози, психогенні і нейровегетативні розлади.

Діагностичні критерії

- Раптове порушення загального стану дитини.
- Сильний головний біль переважно в скронево-лобній та потиличній ділянках, важкість в області потилиці, пульсація в скронях.
- Можливі запаморочення.
- Порушення зору (пелена перед очима, миготіння мушок, випадіння полів зору, диплопія) або слуху (шум у вухах), можливі зорові та слухові галюцинації; об'єктивно – порушення руху очних яблук; під час офтальмоскопії – звуження артерій і вен сітківки, наявність ексудатів, набряку диска зорового нерва, геморагії на очному дні.

- Нудота.
- Блювання, яке не пов'язане з прийомом їжі і не приносить полегшення.
- Блідість або гіперемія обличчя, відчуття приливу крові до обличчя, холодний піт.
- Кволість або збудливість.
- Можливі кардіалгії, парестезії, парези, тремор рук, відчуття страху і тривоги.
- Пульс напружений, тахікардія.
- Артеріальний тиск високий, перевищує 99 перцентиль.

Для гіпертензивного кризу характерні наступні значення АТ:

для дітей до 1 року:	САТ більше 120 мм.рт.ст., ДАТ – більше 85 мм.рт.ст.;
для дітей від 1 до 9 років:	САТ – більше 130 мм.рт.ст., ДАТ – більше 80 мм.рт.ст.;
для дітей 10-12 років:	САТ більше 135 мм.рт.ст., ДАТ – більше 90 мм.рт.ст.;
для дітей старше 12 років:	САТ більше 145 мм.рт.ст., ДАТ – більше 90 мм.рт.ст.

- На висоті приступу тони серця посилені, надалі послаблені, з'являється третій тон на верхівці серця, з'являється або посилюється акцент II тону над аортою, вислуховується систолічний шум на верхівці серця і аорті. На тлі гіпертензивного кризу можуть виникати тяжкі порушення серцевого ритму, ознаки серцевої недостатності.
- Електрокардіографічне обстеження дає можливість верифікації порушення ритму, ознак ішемії, гіпертрофії міокарду, перенавантаження переважно лівих відділів серця.
- Значущими діагностичними дослідженнями при гіпертензивному кризі є рентгенологічне обстеження органів черевної порожнини і ехокардіографічне дослідження, оцінювання ренального та неврологічного статусу.
- Гіпертензивний криз на тлі гіперкінетичного типу кровообігу характеризується тахікардією, переважанням підвищення САТ над підвищенням ДАТ, збільшенням пульсового тиску, збільшенням серцевого викиду, гіперглікемією. Такі прояви вказують на гіперактивацію симпатoadреналової системи та найчастіше зустрічається при первинній АГ, на фоні панічних атак (симпатoadреналові кризи), гіпертиреозу та при феохромоцитомі.

Гіпертензивний криз на тлі гіпокінетичного типу кровообігу характеризується переважанням підвищення ДАТ над підвищенням САТ, зменшенням пульсового тиску, зменшенням серцевого викиду, нормоглікемією. Найчастіше має місце при вторинній АГ.

Лікування

Лікування неускладненого кризу проводиться амбулаторно. У випадку прогресування кризу і розвитку ускладнень (госте порушення мозкового кровообігу, носова кровотеча, еклампсія, пароксизмальна тахікардія тощо) дитина підлягає терміновій госпіталізації.

Основна мета лікування гіпертензивного кризу – контрольоване зниження АТ до безпечного рівня для попередження ускладнень.

З урахуванням того, що різке зниження системного тиску гіпотензивними препаратами є небезпечним, стабілізацію тиску до нормального рівня (нижче 95 перцентилю для даної статі, віку та зросту) здійснюють поступово.

Швидкість зниження середнього АТ повинна становити не більше ніж 25 % упродовж першої години.

Розрахунок середнього АТ (АТсер): $АТсер = 1/3 (САТ-ДАТ)+ДАТ$

Наприклад, для значення середнього АТ на 25% у разі АТ 240/120 (АТсер.=160) – АТ необхідно знизити до 160/100 мм рт. ст.. (АТсер. = 120).

Невідкладна допомога

- Положення хворого на спині з припіднятим головним кінцем.
- Звільнити хворого від стискуючого одягу, забезпечити прохідність верхніх дихальних шляхів.
- Забезпечити доступ свіжого повітря, за необхідності – кисневу підтримку.
- Заспокоїти пацієнта (за необхідності, призначити седативні препарати, перевагу мають бензодіазепіни). При збудженні та вираженій нейровегетативній симптоматиці можливе введення седуксену (реланіуму) 0,5% розчину в разовій дозі 0,25-0,5 мг/кг на 10% розчині глюкози.
- При неускладненому кризі ввести медикаментозні антигіпертензивні засоби сублінгвально/перорально (див. табл. 10.25). При ускладненому кризі, а також за неефективності ентерального введення антигіпертензивні препарати вводяться парентерально (див. табл. 10.26).

Таблиця 10.25

Доза антигіпертензивних препаратів для дітей
при лікуванні гіпертензивного кризу (перорально/сублінгвально)

Препарат	Доза	Примітка	Час дії	Протипокази
Діуретики:				
Гідро-хлортіазид	0,5-3 мг/кг/добу (не більше 25 мг на добу)			Тяжка ниркова і печінкова недостатність
Фуросемід	0,5-6 мг/кг/добу (до 40 мг per os)	Тільки у випадку порушення функції нирок	30-60 хв	Вагітність Передозування препаратів дигіталісу
Бета-блокатори:				
Пропранолол	1-4 мг/кг/добу (до 40 мг сублінгвально)	З 1 року При феохромоцитомі – разом з блокаторами альфа-адренорецепторів	Початок дії – через 15-30 хвилин, тривалість – до 6 годин	AV блокада II-III ступеня С-м слабкості синусового вузла Брадикардія (ЧСС<50/хв) Важкий перебіг бронхіальної астми
Інгібітори АПФ:				
Каптоприл	До 2-х років – 0,01-1мг/кг/добу, після 2-х років – 0,5-6 мг/кг/добу (не більше 25 мг) під язик або per os, при необхідності – повторити через 90-120 хв.		Початок дії – 15-30 хвилин, максимум – 30-90 хвилин, тривалість – 4-6 годин	Підвищена чутливість до іАПФ, набряк Квінке в анамнезі Аортальний стеноз Вагітність, лактація Двобічний стеноз ниркових артерій Стан після трансплантації нирок Первинний альдостеронізм

Препарат	Доза	Примітка	Час дії	Протипокази
Еналаприл	0,08-0,6 мг/кг/добу (на 1 прийом per os від 5 до 20 мг)	Від 6 років	Терапевтичний ефект через 1 годину, максимальний – через 4-6 годин	Ангіоневротичний набряк в анамнезі, вагітність, порфірія
Лізиноприл	0,07-0,6 мг/кг/добу	Від 12 років		
Квінаприл	5-80 мг/добу			
Антагоністи кальцію:				
Ніфедипін	Початкова разова доза – 2-3 мг сублінгвально, при недостатній ефективності дозу поступово підвищують (не більше 20 мг)	3 15 років	10-15 хвилин	Гостра серцева недостатність, гострий коронарний синдром
Альфа-адреноблокатори:				
Празозин	0,5-2 мг мг/кг/добу per os	3 12 років	Початок дії через 30 хв	Серцева недостатність при стенозі вістя аорти і мітрального клапану, захворювання перикарду, вади серця із зниженим тисом наповнення лівого шлуночку, вагітність
Симпатолітики центральної дії:				
Клонідин (клофелін)	0,005-0,03 мг/добу сублінгвально (не більше 1 табл 150 мг).		30-60 хвилин	Синдром Рейно, виразна синусова брадикардія С-м слабкості синусового вузла, АВ блокада II-III ступеня, коронарна недостатність
Метилдопа	5-40 мг/кг/добу		Початок дії через 2 години, триває 6-8 годин	Феохромоцитом, депресія, активний гепатит, ниркова і печінкова недостатність

Таблиця 10.26.

Парентеральна терапія гіпертензивного кризу у дітей

Назва препарату	Спосіб введення, дози	Час дії	Примітки
Вазодилататори			
Нітро-прусид натрію	В/в, краплинно 0,25-10 мкг/кг/хв (50-100 мг в 250-500 мл 5% глюкози)	Початок – негайно, тривалість 1-3 хв	Придатний для термінового зниження АТ при будь-якому кризі. Вводити тільки за допомогою спеціального дозатора при моніторингові АТ
Нітро-гліцерин	В/в, краплинно застосовують розчин 100 мкг/мл. вводять з початковою швидкістю 5 мкг/хв до досягнення ефекту	Початок – 2-5 хв, тривалість – 3-5 хв	Особливо ефективний при гострій серцевій недостатності, інфаркті міокарда
Верапаміл	В/в 5-10 мг, (в 1 мл 2,5 мг) можна продовжувати в/в краплинно 3-25 мг/год	Початок – 1-5 хв, тривалість – 10-30 хв	Не використовувати у хворих із серцевою недостатністю та тих, що лікуються β-блокаторами
Еналаприлат	В/в 1,25-5 мг	Початок – 15-30 хв, тривалість – 6 год	Ефективний при гострій недостатності лівого шлуночка
Німодипін	В/в краплинно, 15 мкг/кг/год, далі 30 мг/кг/год	Початок – 10-20 хв, тривалість – 2-4 год	При субарахноїдальних крововиливах
Антиадренергічні препарати			
Лабеталол	В/в болюсно 0,2-1 мг/кг з початковою швидкістю 0,4-1 мг/кг/хв, максимальна швид. – не більше 3 мг/кг/хв	Початок – 5-10 хв, тривалість – 4-8 год	Ефективний при більшості кризів. Не застосовувати у хворих із серцевою недостатністю
Пропранолол	В/в краплинно 2-5 мг зі швидкістю 0,1 мг/хв	Початок – 10-20 хв, тривалість – 2-4 год	Переважно при розшаруванні аорти та коронарному синдромі
Клонідин (клофелін)	В/в 0,2 мг/кг/хв 0,01% р-ну	Початок – 5-15 хв, тривалість – 2-6 год	Небажано при мозковому інсульті

Назва препарату	Спосіб введення, дози	Час дії	Примітки
<i>Інші препарати</i>			
Фуросемід	В/в 1-2 мг/кг болісно (не більше 80 мг)	Початок – 5-30 хв,	Переважно при гіпертензивних кризах з гострою серцевою чи нирковою недостатністю
Торасемід	Застосовується у дітей старше 12 років: 10-100 мг в/в	тривалість – 6-8 год	
Магнію сульфат	В/в, болюсно 0,2 мл/кг 25% розчину (не більше 20 мл)	Початок – 30-40 хв, тривалість – 3-4 год	При судомах, еклампсії
Бендазол (дібазол)	в/м 1% р-н в разовій дозі 0,1-0,2 мл на рік життя		

Існують особливості вибору терапії гіпертензивного кризу залежно від етіології АГ. При гіпертензивному кризі на тлі феохромоцитомі, інтоксикації кокаїном чи амфетаміном категорично протипоказано застосовувати тільки β -адреноблокатори, оскільки через відсутність впливу на α -адренорецептори вони можуть погіршити перебіг захворювання. В даному випадку разом із β -блокаторами призначають α -адреноблокатори (наприклад, фентоламін).

При гіпотензивному кризі на тлі реноваскулярної гіпертензії патогенетично обгруновано застосування інгібіторівт АПФ (в тому числі в/в) або БРА, тоді як сечогінні препарати не показані через зменшення ними об'єму циркулюючої крові та, як наслідок, – зменшення перфузії нирок, що може ще більше підвищити синтез реніну юкстагломерулярним апаратом та погіршити перебіг ГК.

При гіпертензивному кризі на тлі ренопаренхіматозної АГ застосовується комбінація інгібіторів АПФ/БРА з діуретиками, при недостатньому ефекті – з можливістю приєднання блокаторів кальцієвих каналів.

Слід враховувати, що при наданні невідкладної допомоги при гіпертензивному кризі у дитини необхідно дотримуватись індивідуального підходу, враховуючи попередній досвід прийому антигіпертензивних препаратів. У випадку виникнення гіпертензивного кризу на тлі попереднього лікування антигіпертензивними препаратами слід в подальшому провести ретельну корекцію терапії (вибір препарату, доцільність комбінованої терапії, дозовий режим).

АРТЕРІАЛЬНА ГІПЕРТЕНЗІЯ ПРИ МЕТАБОЛІЧНОМУ СИНДРОМІ У ДІТЕЙ

Метаболічний синдром (МС) є кластером чотирьох клініко-лабораторних ознак: абдомінальне ожиріння, артеріальна гіпертензія, дисліпідемія та порушення вуглеводного обміну. Наведену комбінацію проявів, кожен з яких має окреме представництво у МКХ-10, виділено в окрему нозологію через доведений особливо негативний взаємопотенціуючий вплив компонентів на прогноз розвитку серцево-судинних захворювань. У дітей актуальність виділення МС як причини АГ обумовлена тим, що підвищення тиску при даній патології є лише «вершиною айсбергу» та не може бути ефективно вилікуване без терапії системних метаболічних порушень. Крім того, на відміну від дорослих із МС, у яких сполучення його з цукровим діабетом II типу не є рідкістю, у дітей із даним захворюванням або взагалі не спостерігається лабораторних ознак порушення вуглеводного обміну, або вони обмежені порушенням толерантності до глюкози чи глікемією натще. Таким чином МС у дітей найчастіше є фактором ризику розвитку цукрового діабету II типу в дорослому віці, а отже лікування синдрому є профілактикою розвитку тяжкого захворювання в майбутньому.

Центральною патогенетичною ланкою МС є інсулінорезистентність. Дане відхилення характеризується зниженням чутливості інсулінових рецепторів до інсуліну та необхідністю підвищення концентрації останнього для забезпечення нормальної утилізації глюкози з крові периферичними тканинами (перш за все – м'язами). Інсулінорезистентність проявляється компенсованим (глікемія натще, порушення толерантності до глюкози) чи декомпенсованим (цукровий діабет II типу) порушенням вуглеводного обміну та спричиняє гіперсимпатикотонію. Остання спричинює підвищення АТ, до підтримання та прогресування якого із часом приєднується дисфункція РААС та механізм водно-сольової затримки. Абдомінальне ожиріння є обов'язковим компонентом МС, оскільки вісцеральна жирова тканина володіє унікальними властивостями, які беруть участь в формуванні синдрому. Адипоцити вісцеральної жирової тканини продукують лептини (гормони жирової тканини), дія яких полягає у стимуляції почуття насичення в дугоподібному ядрі гіпоталамуса. При МС розвивається відносна нечутливість даної нейроструктури до лептинів, в результаті чого: 1) почуття голоду не пригнічується, що тягне за собою порушення харчової поведінки у вигляді переїдання, відчуття голоду пізно ввечері та вночі; 2) розвиток гіперлептинемії. Остання стимулює гіперсимпатикотонію, гіперпродукцію альдостерону (що веде до збільшення реабсорбції натрію та води в ниркових каналцях) та інсулінорезистентність.

Венозний відтік з вісцеральної жирової клітковини відбувається у ворітну вену печінки. Маючи високу інтенсивність ліпідного обміну, дана ліпідна тканина вивільнює велику кількість жирних кислот у венозний кровотік, які потрапляють прямо до печінкового кровотоку. В більшості випадків печінкова ферментативна система не може опрацювати надмірно збільшений потік жирних кислот, що призводить до розвитку «жирового» переродження печінки – неалкогольного стетогепатиту. Порушення вуглеводного обміну, ожиріння та ураження печінки призводять до розвитку дисліпідемії.

При фізикальному обстеженні характерним є ожиріння по абдомінальному типу (збільшення ІМТ > 95 перцентиля та об'єму талії ≥ 90 -перцентиля згідно нормативних значень), що свідчить про збільшення кількості вісцеральної жирової тканини. Характерним симптомом інсулінорезистентності є чорний акантоз (*acantosis nigricans*) – «брудного» кольору пігментація шкіри в ділянці задньої шийної складки, під пахвами. На шкірі плечей, живота, сідниць та стегон можуть мати місце стрії, проте на відміну від синдрому Іценко-Кушинга вони не мають червоного забарвлення. Тахікардія, як правило, відображає гіперсимпатокитонію у хворих на МС. При тонометрії виявляється підвищення АТ.

Критерії МС, розроблені Міжнародним фондом діабету (IDF, 2007) у дітей та підлітків, відрізняються значень основних показників вказані у таблицях 10.27 і 10.28. Діагноз виставляється при наявності абдомінального ожиріння та ≥ 2 з інших 4 критеріїв.

Таблиця 10.27

Критерії метаболічного синдрому у дітей та підлітків

Вікова група, роки	Абдомінальне ожиріння (ОТ)	ТГ	ЛПВЩ	АТ	Глюкоза натще
$\geq 6 - < 10$	≥ 90 перцентиля	Діагноз МС в даній віковій групі не виставляється, проте якщо, окрім абдомінального ожиріння, наявний сімейний анамнез МС, ЦД II, серцево-судинних захворювань, включаючи АГ та/чи ожиріння, то необхідно дослідити інші показники.			
$\geq 10 - < 16$	≥ 90 перцентиля або критерії для дорослих, дивлячись що менше	$> 1,7$ ммоль/л	$< 1,03$ ммоль/л	САТ ≥ 130 мм рт. ст. та/або ДАТ ≥ 85 мм рт. ст.	$\geq 5,6$ ммоль/л

Вікова група, роки	Абдомінальне ожиріння (ОТ)	ТГ	ЛПВЩ	АТ	Глюкоза натще
≥16	Використовувати існуючі критерії для дорослих:				
	у чоловіків ≥94 см, у жінок ≥80 см	>1,7 ммоль/л	у чоловіків <1,03 ммоль/л, у жінок <1,29 ммоль/л	САТ≥130 мм рт. ст. та/або ДАТ ≥85 мм рт. ст., або антигіпертензивна терапія	≥5,6 ммоль/л або СД II типу; При рівні глюкози натще ≥5,6 ммоль/л рекомендовано провести ГТТ

Примітка: ГТТ – глюкозо толерантний тест; ЛПВЩ – рівень холестерину ліпопротеїдів високої щільності плазми крові; ОТ – окружність талії, вимірюється на рівні пупка; ТГ – рівень тригліцеридів плазми крові; ЦД – цукровий діабет.

Таблиця 10.28

Відрізнi точки для діагностики МС у дітей та підлітків

Показник	Стать	Відрізна точка показника					
		12	13	14	15	16	17
Вік, роки	-	12	13	14	15	16	17
ОТ, см (IDF)	Х	85,1	87,0	88,9	90,5	91,8	92,7
	Д	72,5	74,2	75,7	76,8	77,7	78,5
ЛПВЩ, ммоль/л	Х	1,13	1,10	1,07	1,04	1,03	1,03
	Д	1,25	12,5	1,26	1,26	1,27	1,27
САТ, мм рт. ст.	Х	121	123	125	126	128	128
	Д	121	123	125	126	128	128
ДАТ, мм рт. ст.	Х	76	78	79	81	82	83
	Д	80	82	83	84	84	85
ТГ, ммоль/л	Х	1,44	1,48	1,52	1,56	1,59	1,62
	Д	1,60	1,53	1,46	1,44	1,46	1,53
Глюкоза капілярної крові, ммоль/л	Х/Д	5,6					

Результати лабораторного і інструментального обстеження при метаболічному синдромі. В загальному аналізі крові у хворих на МС при вираженій гіперхолестеринемії чи дисліпопротеїдемії може мати місце незначне, рідше – помірне підвищення швидкості осідання еритроцитів. При біохімічному аналізі крові обов'язковим є визначення ліпопротеїдового профілю, включаючи рівень загального холестерину, холестерину ліпопротеїдів високої та низької щільності, тригліцеридів та коефіцієнту атерогенності.

При наявності у хворого менше критеріїв МС ніж потрібно для постановки діагнозу (наприклад тільки абдомінального ожиріння та АГ) необхідним є виявлення інсулінорезистентності. Для цього використовують індекс НОМА (Homeostatic Model Assessment), який прямо пропорційний добутку рівня глюкози (G_0 , ммоль/л) та інсуліну (INS_0 , мкОД/мл) плазми крові натще: $G_0 \times INS_0 / 22,5$. Garcí a Cuartero et al (2007) виявили відрізнi точки для верхньої межi рівнів інсуліну плазми крові натще (15,05 мкЕД/мл), С-пептиду плазми крові натще (2,85 нг/мл) та індексу НОМА (3,43) у дітей, що відповідає 90-му перцентилю їх розподілу. При підвищенні значення індексу НОМА у дитини констатується інсулінорезистентність, яка є важливим індикатором МС при наявності інших ознак даного захворювання. Для МС також можливе незначне підвищення рівня С-реактивного протеїну сироватки крові, яке відображає субклінічне атеросклеротичне ураження судин та у дорослих є потужним фактором ризику серцево-судинних захворювань.

Глюкозотолерантний тест є важливою складовою діагностики МС, оскільки порушення вуглеводного обміну є характерним для даного захворювання та відображає переддіабетичну його природу (цукровий діабет II типу, на відміну від дорослих хворих на МС, є рідким у дітей з даною патологією). Тест проводиться натще коли після попереднього визначення рівня глюкози в крові пацієнт вживає перорально розчин глюкози із розрахунку 1,75 г сухої речовини на кг маси тіла, але не більше, ніж 75 г загалом. Повторний вимір рівня глюкози крові проводиться через 1 та 2 години після прийому розчину. Важливо зазначити, що глюкозотолерантний тест з метою безпеки необхідно проводити в стаціонарі, бажано з наявністю реанімаційного відділення, оскільки при недіагностованому цукровому діабеті можливе виникнення його ускладнень під час проведення дослідження. Інтерпретація результатів даного тесту приведена в таблиці 10.29.

Діагностичні значення орального тесту на толерантність до глюкози

Діагноз	Визначення глюкози в крові	Концентрація глюкози, ммоль/л		
		Цільна кров		Плазма
		Венозна	Капілярна	Венозна
Цукровий діабет	Натще	$\geq 6,1$	$\geq 6,1$	$\geq 7,0$
	Через 2 год.	$\geq 10,0$	$\geq 11,1$	$\geq 11,1$
Порушена толерантність до глюкози	Натще	$< 6,1$	$< 6,1$	$< 7,0$
	Через 2 год.	$\geq 6,7 < 10,0$	$\geq 7,8 < 11,1$	$\geq 7,8 < 11,1$
Порушена глікемія натще	Натще	$\geq 5,6 < 6,1$	$\geq 5,6 < 6,1$	$\geq 6,1 < 7,0$
	Через 2 год.	$< 6,7$	$< 7,8$	$< 7,8$

Диференціювати МС слід з іншими ендокринологічними захворюваннями, що супроводжуються ожирінням та артеріальною гіпертензією. Для цього необхідно перевірити рівень кортизолу крові хворого, або кортизолу в добовій сечі для виключення хвороби та синдрому Іценко-Кушинга; визначити рівень альдостерону крові для виключення первинного альдостеронізму та тиреотропного гормону для виключення ураження щитовидної залози.

Лікування метаболічного синдрому. Зниження маси тіла є ключовим лікувальним напрямом при МС, оскільки дозволяє зменшити інтенсивність інсулінорезистентності, дисліпідемії та АГ. Для цього використовуються дієта та фізичні навантаження. Рекомендована дієта DASH. Фізичні навантаження підбираються на тими ж принципами, які описані вище при АГ. Рекомендоване зменшення ваги на 10-15% за 3-6 місяців, або до ІМТ < 85 процентилів по 1-2 кг/місяць. Якщо режимних заходів виявляється недостатньо дітям після 12 років при відсутності патології з боку шлунково-кишкового тракту можна призначити інгібітор панкреатичної та кишкової ліпази орлістат, що запобігає всмоктуванню жирів та сприяє схудненню. Препарат використовується в дозі 120 мг 3 рази на день протягом 3 місяців.

У дітей старших 10 років та підлітків при лікуванні МС, особливо при неефективності режимних заходів, обґрунтованим є призначення метформіну тривалим курсом для підвищення чутливості тканин до інсуліну та зниження маси тіла. Середня доза становить 500 мг 2 рази на добу протягом мінімум 6 місяців. Дослідження МОСА показало, що призначення метформіну дітям з МС віком 8-18 років в дозі 1500 мг/добу протягом 3 місяців знижувало глікемію натще, рівень АЛАТ при її підвищенні, співвідношення лептин/адипонектин, а через 6 місяців –

помірно знижувало вагу (D. Kendall et al., 2013). Систематичний огляд Brufani et al (2013) ефективності метформіну у дітей та підлітків з ожирінням показав, що при призначенні препарату в дозі 1000-2000 мг/добу та тривалості курсу 6-12 місяців у пацієнтів спостерігається помірне зниження ІМТ та підвищення чутливість периферичних тканин до інсуліну. Крім того, за даним іншого дослідження Juárez-López et al. (2013) метформін у дітей в дозі лише 500 мг/добу сприяв зниженню рівня холестерину ліпопротеїдів низької щільності, підвищенню холестерину ліпопротеїдів високої щільності, однак без впливу на рівень тригліцеридів. Слід зазначити, що починати лікування метформіном слід з 250-500 мг/добу з наступним поступовим 1 раз на 3-7 днів підйомом дози (на 250-500 мг) до максимальної для запобігання диспепсичних побічних ефектів.

Важливою складовою лікування МС є корекція впливу на судини таких проатерогенних факторів як гіпетригліцеридемія (на яку згідно наведених вище даних не впливає призначення метформіну) та ендотеліальна дисфункція. Режимні заходи в більшості випадків є ефективними для зменшення інтенсивності гіперхолестеринемії та порушення співвідношення різних фракцій ліпопротеїдів, проте в частині випадків можуть виявитися недостатніми. Багатогранний вплив мають омега-3 поліненасичені жирні кислоти (омега-3 ПНЖК) на перебіг МС у дітей. За даними дослідження Juárez-López et al (2013) призначення Омега-3 ПНЖК в дозі 1,8 г/добу протягом 12 тижнів значно знижує концентрацію інсуліну при інсулінорезистентності у дітей, крім того, зменшує рівень тригліцеридів та ІМТ. В іншій роботі Dangardt et al (2012) сумарна доза ейкозапентаєнної та докозагексаєнної кислот 1,2 г/добу протягом 3 місяців покращувала толерантність до глюкози у дітей віком 14-17 років. За даними мета-аналізу Wang et al (2012) у дорослих пацієнтів з ендотеліальною дисфункцією призначенням омега-3 ПНЖК достовірно покращує функцію ендотелію за даними тесту на ендотелійзалежну дилатацію плечової артерії. Таким чином, призначення препаратів омега-3 ПНЖК призводить до комплексного впливу на більшість патогенетичних шляхів МС у дітей.

АГ при МС у дітей лікується згідно загальних рекомендацій, які приведені вище, проте з окремими зауваженнями. Використання β -блокаторів при МС непоказане, оскільки препарати даної групи підвищують інсулінорезистентність. Найбільш вдалим є призначення іАПФ або БРА, за необхідності – в комбінації з діуретиками, проте слід надавати перевагу метаболічно неактивним представникам даних класів (лізиноприл, вальзартан та індапамід відповідно).

СИНДРОМ ОБСТРУКТИВНОГО НІЧНОГО АПНОЕ

Синдром обструктивного нічного апноє (СОНА) є станом, при якому мають місце епізоди зупинки дихання вночі, що супроводжуються гіпоксією та гіперкапнією. СОНА асоційований із АГ, ендотеліальною дисфункцією, пришвидшеним атеросклерозом, серцево-судинними захворюваннями, нічними порушеннями ритму та синдромом раптової серцевої смерті під час сну у дорослих. Опитування, направлене на виявлення ознак даного синдрому, є важливою складовою лікарського огляду дітей з ожирінням, аденоtonsиллярною гіпертрофією та АГ.

Для виявлення ознак СОНА використовують алгоритм опитування BEARS, який включає п'ять доменів питань, що підібрані відповідно віку пацієнта:

B = bedtime problems (проблеми з відходом до сну).

E = excessive daytime sleepiness (надмірна денна сонливість).

A = awakenings during the night (прокидання протягом ночі).

R = regularity and duration of sleep (регулярність та тривалість сну).

S = snoring (хропіння).

Таблиця 10.30

Алгоритм опитування BEARS

Домен	Дошкільнята (вік 2-5 років)	Молодший шкільний вік (6-12 років)	Підлітки (13-18 років)
B	Чи є у Вашої дитини проблеми з засинанням? (Б)	Чи є у Вашої дитини проблеми з відходом до сну/засинанням? (Б) Чи є у тебе проблеми з засинанням? (Д)	Чи є у тебе проблеми із засинанням? (Д)
E	Чи здається Ваша дитина надмірно втомленою чи сонливою протягом дня? Чи потрібен їй денний сон? (Б)	Чи має Ваша дитина проблеми з прокиданням вранці, здається надмірно втомленою чи сонливою протягом дня, потребує денного сну? (Б) Чи відчуваєш ти себе надмірно втомленим(ою)? (Д)	Чи відчуваєш ти себе сонливим протягом значного часу вдень? Під час школи? Під час керування автомобілем? (Д)

A	Чи часто Ваша дитина просинається вночі? (Б)	Чи є ознаки того, що Ваша дитина часто просинається вночі? Чи є ходіння уві сні чи нічні кошмари? (Б) Чи часто ти просинаєшся вночі? Чи важко тобі знову заснути? (Д)	Чи часто ти просинаєшся вночі? Чи важко тобі знову заснути? (Д)
R	Чи Ваша дитина засинає та просинається в один і той же час? Назвіть це час. (Б)	В який час Ваша дитина засинає та просинається щоб піти до школи? У вихідні дні? Чи Ви вважаєте, що Ваша дитина достатньо спить? (Б)	В який час ти засинаєш та просинаєшся щоб піти до школи? У вихідні дні? Скільки часу ти зазвичай спиш? (Д)
S	Ваша дитина голосно хропить або має проблеми з диханням під час сну? (Б)	Чи хропить Ваша дитина голосно вночі або має труднощі з диханням уві сні? (Б)	Чи хропить Ваша дитина голосно вночі або має труднощі з диханням уві сні? (Б)

Примітка: (Б) – питання до батьків; (Д) – питання до дитини.

Для СОНА характерні труднощі із засинанням, часте просинання вночі, важке просинання зранку, почуття розбитості, стомленості, надмірна сонливість вдень, необхідність денного сну, голосне хропіння вночі із епізодами неритмічного дихання та його зупинками. Для остаточної діагностики СОНА використовують полісомнографію при якій характерними є епізоди апное, які можуть супроводжуватися нападами аритмії, підвищенням АТ. У важких випадках вранці може виявлятися гіперкапнія.

В лікуванні СОНА ефективними є зменшення маси тіла при наявності ожиріння, аденотонзилектомія при аденотонзиллярній гіперплазії, використання приладів для створення позитивного тиску в дихальних шляхах під час сну. Терапія СОНА дозволяє позитивно впливати на артеріальний тиск при АГ та зменшити ризик серцево-судинних захворювань, аритмій, синдрому раптової смерті уві сні.

РОЗДІЛ 11

АРТЕРІАЛЬНА ГІПОТЕНЗІЯ

Артеріальна гіпотензія – це патологічний симптомокомплекс, що характеризується зниженням системного артеріального тиску (АТ) і супроводжується низкою клінічних симптомів, які відображають зменшення кровотоку і перфузійного тиску у всіх органах і тканинах.

До артеріальної гіпотензії (АГТ) не відносять ізольоване зниження діастолічного АТ.

Класифікація. Згідно МКХ-10 артеріальна гіпотензія відноситься до ІХ класу «Хвороби системи кровообігу» і включає ідіопатичну гіпотензію (І95.0), ортостатичну гіпотензію (І95.1), гіпотензію, спричинену лікарськими препаратами (І95.2), інші види гіпотензії (І95.8) і гіпотензію не уточнену (І95.9).

Найбільш повною в даний час вважається класифікація гіпотензивних станів Н.С. Молчанова в модифікації І. Брязунова, А. Мулатова (2008).

Класифікація гіпотензивних станів.

I. Фізіологічна гіпотензія (адаптивна):

1. Гіпотензія як індивідуальний варіант норми;
2. Гіпотензія підвищеної тренуваності (у спортсменів);
3. Адаптивна компенсаторна гіпотензія жителів високогір'я.
4. Натрійзалежна (при зниженому вживанні натрію хлориду).

II. Патологічна гіпотензія:

1. Первинна артеріальна (нейроциркуляторна, есенціальна) гіпотензія:
 - а) транзиторна;
 - б) лабільна;
 - в) стабільна;
2. Вторинна (симптоматична) гіпотензія:
 - а) гостра;
 - б) хронічна.

Артеріальна гіпотензія розцінюється як фізіологічна у разі відсутності клінічних проявів захворювання: відсутність скарг суб'єктивного характеру, а також симптомів вегетативної дисфункції.

Артеріальна гіпотензія розцінюється як первинна, якщо вона виникає на тлі синдрому вегето-судинної дистонії, або на тлі порушення процесів ауторегуляції з виразним зниженням загального периферичного судинного опору.

Артеріальна гіпотензія розцінюється як вторинна або симптоматична, якщо вона виникає на тлі захворювань нирок, ендокринної системи (гіпотиреоз, хвороба Аддісона), шлунково-кишкового тракту, захворювань серцево-судинної системи (вроджені та набуті вади серця, міокардит, дилатаційна і гіпертрофічна кардіоміопатія, ексудативний перикардит), центральної нервової системи, прийому медикаментозних препаратів.

Для гострої АГТ характерним є різке падіння АТ (більше ніж на 30% або 40 мм.рт.ст.), що виникає при колапсі і гострій недостатності кровообігу внаслідок зниження функції серця, падіння судинного тону, зниження об'єму циркулюючої крові (ОЦК). Вона проявляється різким зниженням як артеріального так і венозного тиску, гіпоксією мозку, пригніченням життєво важливих функцій. Зниженням тиску у дітей часто супроводжуються тяжкі аритмії, внутрішньосерцеві блокади, алергічні реакції, крововтрата.

Епідеміологія. Поширеність артеріальної гіпотензії за даними різних авторів коливається в широкому діапазоні – від 0,6% до 29,1% серед дорослого населення (Т.А.Литовченко, 2011) і 3,1% – 20,9% серед дитячого населення (Н.Н.Архипова, 2008; Т.М.Творогова, 2012, В.Г.Майданник, 2013; І.Н.Ісаєва 2011), що обмовлено різноманітністю форм захворювання.

З віком поширеність АГТ збільшується. Так, серед дітей молодшого шкільного віку вона становить 1,2-3,1%, а серед дітей старшого шкільного віку – 9,6-14,3%. Дівчатка страждають на АГТ частіше, ніж хлопчики (Е.Т.Лильин, 2007). Ортостатична гіпотензія у 15% випадків може бути причиною синкопе (D. Eytan та ін., 2017).

Етіологія. Причинами фізіологічної гіпотензії є певні конституційні особливості дитини, пов'язані з генетичними факторами а також адаптація організму до різних умов. Серед фізіологічних АГТ виділяють спортивну, що розвивається внаслідок пристосування до постійних фізичних навантажень і адаптивну, що характерна для жителів високогірних районів, тропіків і північних широт. Діти з фізіологічною АГТ лікування не потребують.

Первинна АГТ є поліетіологічним захворюванням, у виникненні якої приймають участь як екзогенні так і ендогенні фактори, а також спадкова схильність.

Спадкова схильність до первинної АГТ простежується в сім'ях дітей від 14,8 до 68,9%. Найчастіше схильність до АГТ передається за материнською (від 36 до 54%), рідше – за батьківською (від 20-23%) або за обома

(13%) лініями (К.М.Дзилихова, 2010; И.А.Малеваная, 2008). В літературі наводяться дані про можливий аутосомно домінантний тип успадкування первинної АГТ. Також у дітей з артеріальною гіпотензією реєструється спадкова обтяженість і за артеріальною гіпертензією, що свідчить про ризик трансформації гіпотензії в гіпертензію в майбутньому у цих хворих (И.А.Малеваная, 2008).

Спадкова схильність, на думку одних авторів (I. Najjar та ін., 2008), обумовлена недостатністю регулюючих структур головного мозку або надмірної їх реактивності; за висновком інших – кількісним дисбалансом білків мембран еритроцитів (Л.В. Березовская, 2005).

Виявлено гени, що визначають рівень загального холестерину, малонового диальдегіду і α -холестерину, які є факторами ризику первинної АГТ.

У дітей з первинною гіпотензією часто зустрічають ознаки синдрому сполучнотканинної дисплазії і розширення кореня аорти (М.Г. Дзгоева, 2007). АГТ має чіткий зв'язок з астенічною конституцією і зниженими масо-ростовими показниками.

Пусковим фактором АГТ часто виступає період статевого дозрівання, коли порушується вегетативно-ендокринна регуляція АТ (З.Д. Калоева, К.М. Дзилихова, 2016).

Відмічено, що у сім'ях дітей з АГТ присутня висока концентрація психотравмуючих ситуацій (алкоголізм батьків, неповні сім'ї, погані житлово-побутові і соціальні умови тощо). Значна хронічна психоемоційна напруга в школі сприяє розумовій перевтомі і гіподинамії. Частота артеріальної гіпотензії значно вище серед дітей, які відвідують спеціалізовані школи, порівняно з тими, що навчаються в загальноосвітніх.

Несприятливий перебіг вагітності та пологів матері у поєднанні з низьким артеріальним тиском під час вагітності формує негативну метаболічну пам'ять у дитини і вегетативну дисфункцію зі схильністю до зниження артеріального тиску.

Вогнища хронічної інфекції також сприяють розвитку АГТ. Перебудовуючи реактивність організму, вони порушують чутливість ЦНС і її судинно-рухового центру до впливу пресорних факторів.

Показано, що у осіб з артеріальною гіпотензією є високий рівень поширеності таких факторів ризику як низька фізична активність, нерво-психічні стреси, неповноцінний сон і порушення режиму харчування.

До вторинної АГТ можуть призвести запальні та дистрофічні захворювання серця і судин, тубулопатії, захворювання крові, що протікають з порушенням гемопоезу і ураженням згортувальної та протизгортуваль-

ної систем (В.Н.Буряк, 2008), захворювання, що призводять до порушення місцевих, гуморальних, автономних вегетативних і центральних механізмів регуляції діяльності серця, судинного тону, підтримки водно-електролітного балансу. Зазначені патологічні процеси можуть призвести до зниження серцевого викиду, загального периферичного опору, об'єму циркулюючої крові, в'язкості крові, що призводить до розвитку АГТ. Зазвичай симптоматика основного захворювання при вторинній АГТ превалює, проте інколи АГТ є раннім проявом захворювання (при наднирковій недостатності вона може передувати шкіряній пігментації) (А.И.Абдрахманова, 2013; М.Аuron, N.Raissouni, 2015).

Причинами вторинної АГТ може бути недостатність аортального клапану, дилатаційна і гіпертрофічна кардіоміопатія, ексудативний перикардит, міокардит, порушення ритму серця, серцева недостатність. АГТ може виникнути при туберкульозі, пневмонії, астмі, гіпотиреозі, гіпофізарно-адреналовій недостатності, цукровому діабеті. Хронічна АГТ виникає при анемії, голодуванні, гіповітамінозі, виразному астенічному синдромі. Серед медикаментозних препаратів до виникнення гіпотензії може призвести прийом антидепресантів, бета-адреноблокаторів, інгібіторів АПФ, блокаторів кальцієвих каналів, атропіноподібних і антигістамінних препаратів.

Патогенез і патофізіологія артеріальної гіпотензії. Артеріальний тиск регулюється за допомогою ряду механізмів, які поєднані між собою. Відповідно до гідравлічного рівняння на рівень системного артеріального тиску прямий вплив має серцевий викид і периферичний судинний опір (В.Г.Katzung, 2009).

Ці два фактори забезпечують контроль АТ на трьох основних анатомічних ділянках: артеріоли, венули і серце. Нирки також контролюють АТ, підтримуючи обсяг внутрішньосудинної рідини (В.Г.Katzung, 2009).

Контроль АТ забезпечується завдяки барорецепторним рефлексам, опосередкованим через вегетативну нервову систему і гуморальним механізмам. Крім того на судинний тонус мають вплив вазоактивні речовини із судинного ендотелію, такі як оксид азоту і ендотелін-1, а також кініни, простагландини А і Е, що володіють вазодепресорною дією. Певне значення у регуляції АТ надають вмісту серотоніну і його метаболітів у плазмі крові.

У дітей зі стабільною АГТ має місце зниження глюкокортикоїдної і мінералокортикоїдної функції кори надниркових залоз, функціональної активності щитовидної залози і порушення периферичного метаболізму її гормонів (К.М.Дзилихова, 2010).

Дисбаланс вегетативної регуляції, що виникає при АГТ призводить до підвищення функції холінергічної і зниження адренергічної систем, зміни чутливості альфа- і бета-адренорецепторів до нейромедіаторів.

На центральному рівні регуляції АТ під впливом психогенних факторів, інтоксикації та інших патологічних чинників відбувається порушення синхронізації між процесами збудження і гальмування, як в корі, так і в підкоркових вегетативних центрах (переважання гальмівного процесу в лімбічній зоні мозку, порушення нормальних взаємин між корою головного мозку, лімбічною системою і судинорегулюючими центрами гіпоталамуса і довгастого мозку).

Однією з патогенетичних ланкою АГТ є ішемічне ураження в результаті перинатальної травми надсегментарних структур та їх зв'язків зі спинальним симпатичним сегментарним апаратом, що регулює судинний тонус (B.Krishnan, D.G.Benditt, 2014; A.L.Wagoner та ін., 2016).

Як один із варіантів виділяють гіпотензію після прийому їжі – постпрандіальну (G.L.Luciano, 2010; В.Г. Лізогуб, 2013). У виникненні постпрандіальної гіпотензії має значення викид судинорозширювальних пептидів в шлунково-кишковому тракті і збільшення притоку крові до органів травлення при прийому їжі.

Клінічна картина артеріальної гіпотензії. Зниження артеріального тиску є провідним облігатним симптомом для діагностики АГТ. Інша клінічна симптоматика первинної АГТ у дітей варіабельна і залежить від тяжкості захворювання та супутніх вегетативних і психосоматичних розладів (Т.М.Творогова, 2007; В.Г.Майданник та ін., 2013).

Тяжкий перебіг АГТ характеризується значним зниженням якості життя і поганим самопочуттям пацієнтів. Хворого непокоїть частий і сильний головний біль, що порушує повсякденне життя і має різну локалізацію, інтенсивність і тривалість. Частіше біль локалізується в потиличній ділянці, має постійний характер (порушення венозного відтоку у зв'язку з низьким тонусом вен), залежить від зміни погоди, може бути мігреноподібним. При переміні положення тіла тривалому вертикальному положенні, перебуванні в задушливих приміщеннях часто виникає головокружіння. Воно може сполучатися з ваготонічними вегетативними проявами у вигляді блідості шкірних покривів, холодного поту, порушення зору (пелена, миготіння мушок), шуму у вухах, нудоти, різкого падіння АТ. При тяжкому перебігу АГТ часто зустрічаються непритомні стани тривалістю від 30 с до 5-7 хвилин. Можлива глибока втрата свідомості, що не супроводжується судомами. Непритомні стани виникають при психоемоційному напруженні, тривалому перебуванні у вертикальному положенні. Характерні ве-

гетативні пароксизми вагоінсулярного типу – миттєва слабкість, млявість, нудота, слинотеча, блідість шкіряних покривів з холодним липким потом, переймоподібний біль у животі, зниження АТ, в деяких випадках – тахікардія. Характерним є також зниження фізичної працездатності, швидка втомлюваність, потреба у тривалому відпочинку після невеликого фізичного навантаження. Зниження розумової працездатності проявляється в погіршенні пам'яті, зниженні концентрації уваги, розсіяності, сповільненні асоціативного мислення.

Середньо тяжкий перебіг АГТ характеризується меншою тяжкістю симптомів. Головний біль менш інтенсивний, триває 1-2 години, зникає після відпочинку, рідко виникає необхідність в прийомі анальгетиків. Характерними є головокружіння, пресинкопальні або синкопальні стани вазодепресорного характеру. Бувають кардіалгії колючого або давлючого характеру тривалістю від декілька секунд до декілька хвилин.

Легкий перебіг АГТ проявляється скаргами психоемоційного характеру: часта зміна настрою, плаксивість, неспокійний сон. Бувають кардіалгії. Головний біль не інтенсивний, виникає тільки при емоційному перенапруженні. Неприємність і вегетативні пароксизми відсутні.

Зміни серцево-судинної системи при артеріальній гіпотензії мінімальні і носять функціональний вагозалежний характер. Як правило, межі відносної серцевої тупості в межах вікової норми, лише в 25% випадків відзначається тенденція до розширення меж серця ліворуч (А.И.Абдрахманова, 2013; К.М.Дзилихова, 2010). При аускультатії можливе виявлення ослаблених тонів серця, часто вислуховується третій тон, відзначається тенденція до брадикардії.

Діагностика. Артеріальна гіпотензія у дітей характеризується значеннями АТ нижче 5 перцентилля кривої розподілу в дитячій популяції, відповідно віку, статі і росту або менше 90/50 мм.рт.ст. для дітей 10 років і старше (А. Banker at al., 2016; I.U. Naque at al., 2007; M.E. Kleinman at al., 2010).

На рисунках 11.1 і 11.2.* наведений перцентильний розподіл артеріального тиску у хлопчиків і дівчаток від 3 до 20 років, який можна використовувати для встановлення артеріальної гіпотензії за офісним вимірюванням артеріального тиску. Деякі автори виділяють низький і межі переходу до низького АТ у дітей (таблиці 11.1 і 11.2).

* – Дивись кольорову вкладинку

Таблиця 11.1

Систолічний артеріальний тиск у дітей шкільного віку
(І.П.Брязгунов, 2000)

Вік	Межі нормального коливання АТ		Межі переходу до низького АТ		Низький АТ	
	хл	дів	хл	дів	хл	дів
7	90-106	85-105	86-89	84-80	85	79
8	92-100	90-110	91-87	89-85	86	84
9	93-113	92-112	92-88	91-87	87	86
10	93-114	92-114	92-88	91-86	87	85
11	95-111	95-111	90-87	94-91	86	90
12	96-116	93-117	95-91	92-87	90	86
13	95-117	96-120	94-90	96-90	89	89
14	99-122	99-125	99-94	98-92	93	91
15	101-125	101-123	100-96	100-96	95	95
16	104-128	104-124	103-98	103-98	97	97

Таблиця 11.2

Діастолічний артеріальний тиск у дітей шкільного віку
(І.П.Брязгунов, 2000)

Вік	Межі нормального коливання АТ		Межі переходу до низького АТ		Низький АТ	
	хл	дів	хл	дів	хл	дів
7	46-67	47-69	45-40	46-41	39	41
8	48-70	50-71	48-47	49-45	42	44
9	49-72	49-73	48-43	48-43	42	42
10	50-73	49-72	49-44	48-43	43	42
11	48-68	51-71	47-43	50-46	42	42
12	50-68	52-73	49-46	53-46	45	45
13	53-73	52-72	52-49	51-47	48	46
14	54-75	56-76	53-49	55-51	48	50
15	57-75	58-76	56-53	57-54	52	53
16	61-78	63-81	60-57	62-59	56	58

При різкому падінні АТ і постановці діагнозу шоку діагностичне значення мають цифри САТ, представлені в таблиці 11.3.

Таблиця 11.3

Рівень АТ, що характеризує шок у дітей різного віку
(за умов попереднього нормального тиску)

Вік	САТ, мм.рт.ст
0-28 днів	< 60
1-12 міс	< 70
1-10 років	< 70 + (2 x вік у роках)
Старше 10 років	< 90

Для більш точної діагностики артеріальної гіпотензії і в динаміці її лікування застосовують добовий моніторинг АТ (ДМАТ).

Для діагностики артеріальної гіпотензії за результатами ДМАТ важливим є аналіз наступних показників:

1. Середні значення тиску (систоличного, діастолічного), отримані протягом доби, дня, ночі і інших тимчасових інтервалів. Вони найбільш точно відображають дійсний рівень показників АТ у хворого, ніж одноразові вимірювання.

2. Індeksi навантаження тиском – індекс часу гіпотензії систолічного (САТ) і діастолічного (ДАТ) артеріального тиску (ІЧГі) – відсоток часу, протягом якого значення САТ і ДАТ були менше нижньої межі норми (10-й перцентиль) для даного віку, статі і зросту. При лабільній артеріальній гіпотензії ІЧГі коливається в межах 25-50%, при стабільній формі – більше 50%. Значення 10 перцентилі САТ і ДАТ за денний і нічний період у дітей залежно від зросту, отримані M.Soergel і співавторами, які звичайно використовують для діагностики артеріальної гіпотензії за результатами ДМАТ, наведено в таблиці 2.11 другого розділу.

3. Показники добового ритму АТ – добовий індекс (ДІ) характеризує нічне зниження АТ.

4. Показники варіабельності АТ. Найбільш часто варіабельність артеріального тиску розраховується як стандартне відхилення середньої величини (SD) за добу, день і ніч.

За результатами показників ДМАТ критеріями лабільної форми артеріальної гіпотензії є:

- показники індексу часу гіпотензії для середньодобових, середньоденних і середньонічних значень САТ і ДАТ коливаються від 25 до 50%;
- варіабельність артеріального тиску може бути нормальною або зниженою.

Критеріями стабільної форми артеріальної гіпотензії є:

- середньодобові, середньоденні та середньонічні показники САТ та/або ДАТ нижче показників 10 перцентилі розподілів, відповідно статі та віку дитини;
- показники індексу часу гіпотензії для середньодобових, середньоденних і середньонічних значень САТ і / або ДАТ більш 50%;
- варіабельність АТ знижена.

Специфічні зміни на ЕКГ при первинній АГТ відсутні, але часто спостерігається синусова брадикардія, міграція водія ритму, АВ-блокада I ступеня, синдром ранньої реполяризації. Ці зміни відображають вплив парасимпатичної нервової системи на регуляцію ритму і провідності. Для диференційної діагностики нейрогенного генезу таких змін проводять пробу з атропіном: 0,1% розчин атропіну вводять підшкірно або внутрішньовенно із розрахунку 0,02 мг/кг, але не більше 1 мл. ЕКГ записують у момент введення препарату і через 5, 10 і 30 хвилин після введення. При вагозалежних порушеннях відновлюється АВ-проведення і зникає міграція водія ритму.

Ехокардіографія підтверджує функціональний характер змін з боку серцево-судинної системи у дітей з первинною АГТ. У дітей з важким і середньоважким перебігом первинної АГТ виявляють збільшення кінцево-діастолічного об'єму лівого шлуночка при нормальних показниках кінцево-сistolічного об'єму, що характеризує підвищену релаксаційну здатність міокарда лівого шлуночка. Остання в поєднанні з гіпермобільністю стінок, збільшенням маси міокарда лівого шлуночка відображає перебудову внутрішньосерцевої гемодинаміки, спрямовану на підтримку середнього гемодинамічного АТ. Така особливість кінетики міокарда лівого шлуночка є причиною дисфункції і пролапсу мітрального клапана, що зустрічаються у кожної 5-ї дитини з первинною АГ (А.И.Абдрахманова, 2013; К.М.Дзидилова, 2010).

У частини хворих переважно з важкими клінічними проявами АГ на висоті значних фізичних навантажень або при «катехоламіновому» стресі виявляються розлади скоротливості міокарда, що супроводжуються неадекватним гемодинамічним забезпеченням, які можна розглядати як прояв дистрофії міокарда (И.В.Петрова, 2004).

Центральна гемодинаміка при артеріальній гіпотензії може бути представлена як гіперкінетичним, так і гіпокінетичним типами кровообігу. Найбільш часто визначається гіперкінетичний тип, що характеризується високими значеннями хвилинного об'єму кровообігу (А.В.Барсуков, 2013).

Окремо виділяють ортостатичну гіпотензію, яку встановлюють у випадку стійкого зниження систолічного артеріального тиску, щонайменше на 20 мм рт.ст. і / або діастолічного АТ, щонайменше, на 10 мм рт.ст., в межах від 30 до 180 секунд активного стояння або під час тілт тесту при підйомі головного кінця щонайменше ніж на 60 градусів (R. Freeman та ін. 2011; F. Ricci та ін., 2015).

Диференційна діагностика. При виявленні у дитини показників АТ, нижчих за норму першим етапом диференційної діагностики є визначення, чи є такі зміни АТ фізіологічними, чи це – патологічна гіпотензія. Відсутність скарг і об'єктивних ознак захворювання дозволяє з певною достовірністю робити висновок про фізіологічний характер виявленої гіпотензії. Конституціональну гіпотензію виявляють частіше в осіб з астеничною будовою тіла. Характерним є різке зниження тиску в ортостатичному положенні. Виявляють також інші ознаки підвищеного тону парасимпатичного відділу вегетативної нервової системи: 1) червоний стійкий дермографізм; 2) гіпоглікемію; 3) брадикардію; 4) лейкопенію з лімфоцитозом. Для повного виключення прихованої патологічної АГТ необхідно провести дослідження, спрямовані на виявлення хронічних вогнищ інфекції (хронічний тонзиліт, гайморит, холецистит), глистяні інвазії, лямбліоз, початкові фази ендокринних захворювань (гіпофізарна, надниркова недостатність).

У випадку патологічної гіпотензії диференціальний діагноз полягає у виявленні первинного або вторинного (симптоматичного) її походження.

Найбільш частою причиною вторинної гіпотензії є хронічна недостатність надниркових залоз. При цьому захворюванні крім артеріальної гіпотензії, виявляють також:

1) порушення обміну меланіну. Проявляється посиленням відкладанням пігменту у шкірі, особливо у складках долонь, місцях контакту з одягом;

2) ураження шлунково-кишкового тракту: хронічний гастрит зі зниженою кислотністю, виразки шлунка та дванадцятипалої кишки, спастичний коліт;

3) порушення всіх видів обміну: переважання катаболічних процесів над анаболічними, що проявляється прогресуючим схудненням, дефіцитом виділення гормонів іншими ендокринними залозами;

4) психоневрологічні розлади: виражена астенизація хворих, загальна млявість, сонливість. Погіршується пам'ять, з прогресуванням хвороби з'являються негативізм, інтелектуальне виснаження.

З метою підтвердження хронічної недостатності надниркових залоз виконують такі дослідження:

1. Визначення вмісту 17-ОКС у сечі. Ймовірно говорити про недостатність надниркових залоз можна лише за умови зменшення виділення 17 ОКС не менше, ніж удвічі відносно норми.

2. Проба з адренкортикотропним гормоном (АКТГ); проба Торна: а) після уведення 25 ОД АКТГ внутрішньом'язово через 4 години визначають вміст еозинофілів у крові; проба позитивна, якщо кількість еозинофілів зменшується на 50 % та більше по відношенню до початкових даних (коротка проба Торна); б) після внутрішньом'язового введення 25 ОД АКТГ через 8 годин також визначають кількість еозинофілів у капілярній крові; проба позитивна, якщо кількість еозинофілів зменшилась на 70 % та більше (довга проба Торна).

При первинній наднирковій недостатності виявляють антитіла до надниркових залоз. Вторинна недостатність надниркових залоз частіше спричинена туберкульозом. Про туберкульозну етіологію свідчить наявність петрифікатів у надниркових залозах, які виявляють за допомогою рентгенологічного або ультразвукового дослідження.

У випадку гострого зниження АТ диференціальна діагностика необхідна для своєчасного виявлення стану і причини шоку (таб. 11.4 і 11.5).

Діагноз «шок» – перш за все клінічний. Його виставляють за умови наявності у хворого таких ознак: 1) централізації кровообігу та порушення перфузії периферійних органів і тканин — холодна, блідо-ціанотичного або мармурового кольору шкіра, холодний липкий піт; 2) олігурія — діурез < 20 мл/год; 3) гіпотензія — клінічно значущим є зменшення тиску на 30 мм рт. ст. та більше порівняно з «робочим», звичним для конкретного хворого; 4) зменшення пульсового тиску; 5) порушення свідомості.

Крім перелічених ознак, важливим показником шоку є зменшення лужних резервів крові внаслідок накопичення недоокислених продуктів метаболізму, і перш за все лактату, результатом чого є розвиток метаболічного ацидозу.

Згідно патогенетичній класифікації шокових станів (М.Вудлі, А. Уеллан, 1995; М. Фрид, С.Грайнс, 1996) виділяють:

1. Гіповолемічний шок.
2. Кардіогенний шок.
3. Обструктивний шок.
4. Перерозподільний шок.

Слід підкреслити, що при шоках діагностичні та терапевтичні заходи розпочинають одночасно і негайно.

Диференційна діагностика шоківих станів

Вид шоку	Характеристика	Клінічні прояви	Інструментальні і лабораторні дані
Гіпово- лемічний шок	виникає внаслідок втрати > 30% ОЦК після кровотеч або іншої втрати рідини (поліурія при кетоацидозі чи гіперосмолярності, профузне блювання або пронос).	відсутні набухання вен шиї та застій у легенях, але наявні холодний липкий піт, уповільнене заповнення капілярів нігтьового ложа. Ознаки зневоднення при блювоті і проносу.	ЦВТ < 20 мм вод. ст., ТЗЛА < 4–6 мм рт. ст., СІ < 1,8–2,0 л/(хв · м ²), при гемо концентрації – підвищення вмісту гемоглобіну і еритроцитів
Кардіоген- ний шок	Розвивається внаслідок зниження іотропізму міокарда та падіння ударного об'єму серця (інфаркт міокарда, тяжкий дифузний міокардит, дилатаційна кардіоміопатія, ексудативний перикардит, тахіаритмії).	холодний липкий піт, уповільнене заповнення капілярів нігтьового ложа, можливий застій у легенях, лівошлунковий ритм галопу, у хворих із патологією клапанів або шунтом виявляють шуми. У хворих із ексудативним перикардитом набухають вени шиї.	ЦВТ > 12–16 мм рт. ст., ТЗЛА > 14 мм рт. ст., СІ < 1,8 л/(хв · м ²).
Обструк- тивний шок	Виникає внаслідок зниження ударного об'єму серця, яке обумовлене порушенням наповнення або спорожнення шлунків, які спричинені поза-серцевими факторами (тромбоемболія легеневої артерії, напружений пневмоторакс).	уповільнене наповнення нігтьового ложа, правошлунковий ритм галопу; застій у легенях та набухання вен шиї — обов'язкові ознаки.	СІ < 1,8 л/(хв · м ²); ЦВТ та ТЗЛА можуть бути нормальними.
Перероз- подільний шок	Виникає внаслідок збільшення проникності капілярів або артеріовенозного шунтування крові та падіння загального опору периферійних судин (гостра недостатність надниркових залоз, анафілаксія, сепсис, больовий шок, гемокоагуляція або гемоліз)	Стадійність клінічної симптоматики у зв'язку з фазами централізації, потім – децентралізації кровообігу, шкіряні висипання (алергічні – при анафілаксії, геморагічні – при синдромі Уотерхауса-Фрідріксена, сепсису), жовтяниця – при гемолізі	

Примітка: ЦВТ – центральний венозний тиск, ТЗЛА – тиск заклинювання легеневої артерії, СІ – серцевий індекс (характеризує серцевий викид).

Таблиця 11.5

Алгоритми диференціальної діагностики шоку
з урахуванням основних клінічних симптомів

Клінічні симптоми	Діагностична тактика
<p>Набухання вен шиї, уповільнене заповнення капілярів нігтьового ложа → шок кардіогенний або обструктивний.</p>	<p>ЕКГ — дозволяє виявити інфаркт міокарда, аритмії або блокади → шок кардіогенний.</p>
	<p>ЕхоКГ — дозволяє виявити тотальний гіпокінез (тяжкий дифузний міокардит, дилатаційну кардіоміопатію); зони локальної гіпо-, дис- або акінезії (підтвердження інфаркту), рідину у перикарді, аортальний стеноз, порушення розслаблення міокарда (адгезивний або констриктивний перикардит) → шок кардіогенний. Виявлений гіперкінез правого шлуночка → обструктивний шок (потребує призначення ургентної рентгенографії).</p>
	<p>Ургентна рентгенографія органів грудної клітки. Виявлення збіднілого легеневого рисунка, вибухання легеневого стовбура → тромбоемболія легеневої артерії. Наявність повітря у порожнині плеври → напружений пневмоторакс. Виявлення розширеної дуги аорти → розрив аневризми аорти. Для підтвердження діагнозу виконують ЕхоКГ через стравохід, аортографію, КТ.</p>
<p>Відсутність набухання вен шиї, застою у легенях, знижена швидкість заповнення капілярів нігтьового ложа свідчать про гіповолемічний шок.</p>	<p>Дослідження вмісту гемоглобіну, показника гематокриту. Якщо є анемія, то шукають джерело кровотечі: фіброгастродуоденоскопія (виключення кровотечі з верхніх відділів шлунково-кишкового тракту); обстеження прямої кишки, аналіз калу на приховану кров (виключення кровотечі з середніх та нижніх відділів кишечника); пункція заднього дугласового простору (виключення трубного аборту); УЗД, КТ органів черева (виключення трубного аборту, позачеревної гематоми); катетеризація сечового міхура (виключення кровотечі із сечового міхура та нирок).</p>
	<p>Якщо даних про кровотечу немає, то найбільш ймовірні причини появи гіповолемічного шоку — діабетичний кетоацидоз або діабетична гіперосмолярність, профузні блювання або пронос.</p>
	<p>Подальша діагностична тактика — дослідження рівня глюкози та вмісту кетонів у крові та сечі; визначення активності амілази в крові (виключення панкреатиту або панкреонекрозу); визначення вмісту електролітів у крові (виключення блювання або проносу, які передували обстеженню)</p>

Клінічні симптоми	Діагностична тактика
Відсутність набухання вен шиї, нормальна швидкість заповнення капілярів → шок перерозподільний.	У випадку жовтяниці, геморагічних висипань на шкірі → гемоліз або гемокоагуляція. Перш за все виключають крововилив у надниркові залози (міст кетостероїдів у крові)
	У подальшому виключають сепсис. Для пошуку вогнища інфекції проводять ЕхоКГ (інфекційний ендокардит); рентгенограму органів черевної порожнини (перфорація або obturaція кишок), УЗД (осумковані гнійники, апостематозний нефрит або карбункул нирок, абсцес підшлункової залози, нагноєні гематоми). Якщо даних щодо септичного шоку та гострої недостатності надниркових залоз не знайдено, то шок спричинений анафілаксією або гострим отруєнням. Для виключення отруєння досліджують промивні води.

Лікування гострих гіпотензивних станів

При різкому падінні АТ без гемодинамічних порушень, характерних для шоку, в тому числі при розвитку непритомності перш за все, необхідно:

1. Надати хворому зручного горизонтального положення так, щоб голова була нижче тулуба або можна було підняти нижні кінцівки під кутом 30–45 ° (у такому положенні кров краще надходить до голови).

2. Забезпечити вільне дихання – розстебнути комір, пасок і ослабити все, що стискає дихання, забезпечити доступ свіжого повітря.

3. Дати вдихнути хворому пари розчину аміаку, окропити обличчя холодною водою, поплескати його по щоках рукою, а ноги – зігріти.

5. У разі тривалої непритомності розтерти верхні й нижні кінцівки, обкласти хворого грілками.

Після відновлення свідомості корисно дати міцний солодкий чай або каву.

За відсутності ефекту від вище наведених заходів і при діагностиці шокового стану для корекції гіпотензії необхідно провести заходи по відновленню ОЦК і призначити адренергічні препарати, дотримуючись певного алгоритму (рисунок 11.3).

У ситуаціях, коли причини низького АТ не можуть бути швидко ідентифіковані, на початкових етапах терапії рекомендовано внутрішньовенне введення рідини. Часто буває достатньо фізіологічного розчину для ліквідації або як мінімум стабілізації гіпотензії. Це, як правило, виявляється найбільш успішним у ситуаціях, коли причиною гіпотензії є зменшення ОЦК при зневодненні, блюванні, інфекційному і алергічному шоку.

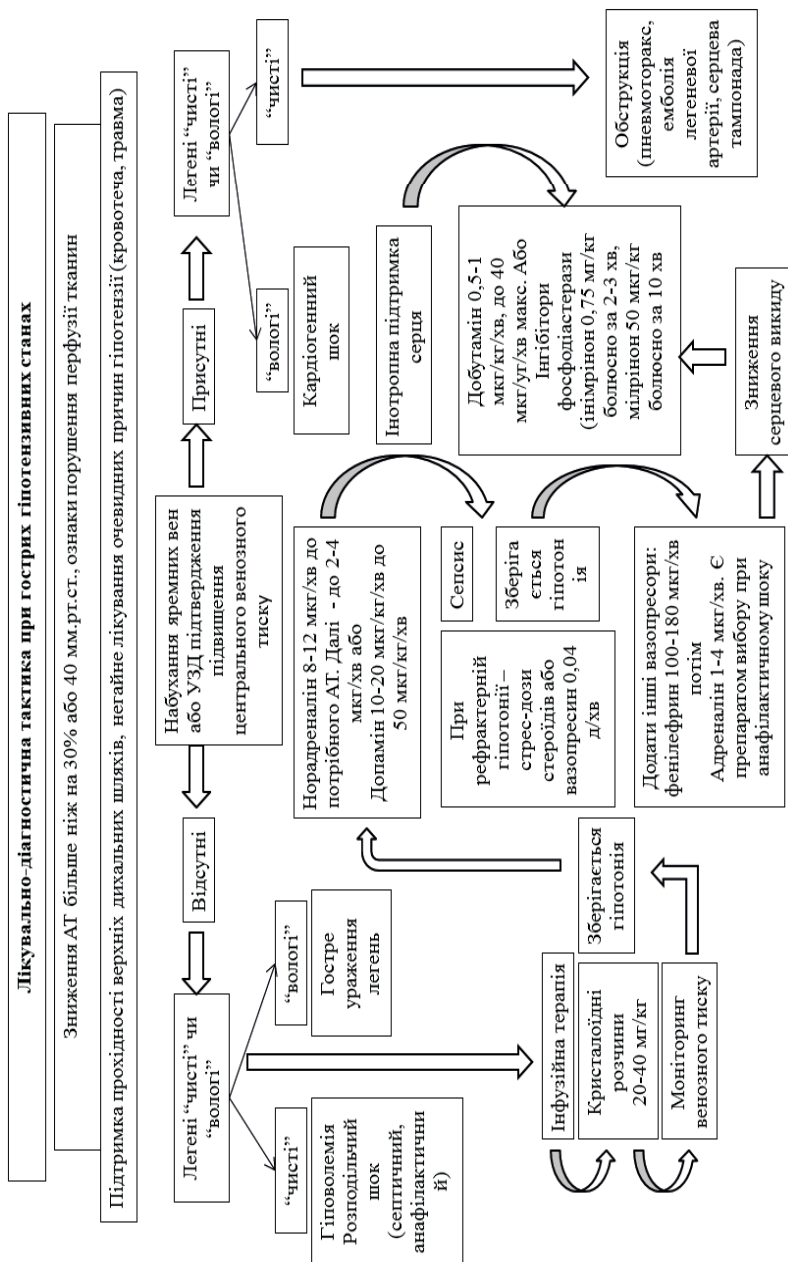


Рисунок 11.3. Лікувально-діагностична тактика при гострих гіпотензивних станах (A. J. Weekes, 2007).

У найбільш важких випадках гіпотонії, часто через важку інфекцію, серцеву недостатність необхідно ввести кардіотонічні засоби. В ургентних ситуаціях перевага надається добутаміну, дофаміну і норадреналіну (рисунок 11.3 і таблиця 11.6).

Таблиця 11.6

Особливості застосування основних адренергічних препаратів
(A.J. Weekes, 2007)

Препарат	Призначення	Переваги	Недоліки
Допамін	Показаний для всіх форм шоку і лікування низького серцевого викиду	Має дозо-залежну рецепторну активність	Високі дози можуть бути аритмогенними і погіршувати ниркову гемодинаміку
Норепінефрин	Септичний і анафілактичний шок	Краще за всіх збільшує судинний системний опір	Підвищений ризик дизритмій і ішемії міокарду, збільшує потребу міокарду у кисні, може зменшувати перфузію кишечнику і збільшувати рівень лактату
Фенілефрин	Застосовується при гіпотензії	Має переваги при тахіаритміях	Не впливає на серцевий викид
Добутамін	Рекомендований при зниженому серцевому викиду без тяжкої гіпотензії	Збільшує серцевий викид. Гарний ефект при серцевій недостатності без гіпотензії	Може зменшувати системний судинний опір, провокувати гіпотензію
Епінефрин	Рекомендований при анафілактичному шоку і зупинці серця	Оптимальний при анафілактичному шоку	Збільшує ризик дизритмій і міокардіальної ішемії
Вазопресин	Застосовується при септичному шоку, рефрактерному до об'ємної підтримки і першої лінії катехоламінів	Зменшує потребу у інших вазопресорних препаратах	Не є препаратом першої лінії при гіпотензії

Лікування первинної гіпотензії направлене на попередження кризового перебігу захворювання і нормалізацію загального стану пацієнта.

Згідно протоколів лікування, затверджених МОЗ України в комплекс лікувальних заходів у дітей з АГТ входить:

- режим: достатнє перебування на свіжому повітрі, більш тривалий сон, їжа багата білками і вітамінами.

- фітотерапія.

- бальнеотерапія.

- фізіотерапія (електросон, імпульсне магнітне поле тощо).

- медикаментозне лікування: фенібут, пірацетам, фетанол тощо.

- лікування в санаторіях загального профілю.

Дітям з АГТ і підвищеною парасимпатичною активністю рекомендують їжу, що містить достатню кількість рідини і солі, маринади, чай, каву (краще з молоком), шоколад і шоколадні цукерки, кефір, гречану кашу, горох, тобто ті продукти, які могли б стимулювати активність адренорецепторів, що відповідають за стан судинного тонусу. Якщо немає алергії, доцільно приймати на ніч мед (тривалим курсом не менше 2–3 місяців), а також різні соки, настої, компоти (з обліпихи, калини, шипшини, горобини, моркви, брусниці, чорноплідної горобини, родзинок, урюку, кураги) і мінеральну воду.

Важливе значення як фактор реабілітації хворих з АГТ має санаторно-курортне лікування. Лікування в умовах санаторію спрямоване на стимуляцію компенсаторно-приспосувальних механізмів шляхом поліпшення гемодинаміки, фізичної працездатності, активізацію обміну речовин, поліпшення функції терморегуляції, нормалізацію вегетативних, метаболічних, ендокринних та імунологічних порушень.

Згідно клінічного протоколу санаторно-курортного лікування артеріальної гіпотензії у дітей (Наказ МОЗ № 364 , 2009 рік) включає низку наступних заходів.

Санаторний режим: I–II.

Кліматотерапія: аеротерапія, повітряні, сонячні ванни, морські купання.

Руховий режим:

- ранкова гігієнічна гімнастика,

- лікувальна гімнастика (групова, індивідуальна),

- лікувальна дозована ходьба.

Водолікування: загальні хлоридні натрієві ванни або морські, або вуглекислі, або перлинні, або кисневі, або ароматичні, або лікувальні душі, або лікувальне плавання.

Хлоридні натрієві ванни з мінералізацією солей 20 г/дм³ призначають з метою поліпшення процесів вегетативної регуляції серцевої діяльності, стабілізації терморегуляторних механізмів, психоемоційного статусу. Методика лікування передбачає відпуск 8-10 процедур через день або два дні поспіль з відпочинком на третій день молодшим школярам, до 10-12 процедур дітям старшого шкільного і підліткового віку. Температура води у ванні повинна відповідати 36-37°C, тривалість процедур від 7-10 хв до 12-15 хв залежно від віку хворого.

Вуглекислі ванни застосовують з метою активного впливу на тканинний обмін, процеси мікроциркуляції, поліпшення стану центральної і периферичної гемодинаміки. Методика лікування: ванни готуються шляхом насичення води вуглекислим газом (не менш ніж 1,0-1,4 г/дм³) зі спеціального апарата через шланг або ґратки у ванні. Відпускають процедури при температурі води 36-37°C з поступовим її зниженням до третьої і п'ятої процедур до 34-35° С. Тривалість процедур становить від 6-8 хв до 10-12 хв залежно від вікової реактивності. Курс включає до 8 ванн дітям молодшого шкільного віку і до 10 ванн старшим школярам і підліткам.

Перлинні ванни показані для поліпшення процесів вегетативної регуляції серцевої діяльності, тонізуючого впливу на стан нервової і серцево-судинної систем, при психоемоційній лабільності, для поліпшення тканинного метаболізму. Методика лікування: відпуск процедур на хлоридній натрієвій, морській чи прісній воді при температурі 36-37°C, тривалість від 10-15 хв. Чергування процедур — через день або два дні поспіль з відпочинком на третій день. Курс становить 8 процедур дітям молодшого шкільного віку, до 10-12 процедур старшим школярам і підліткам.

Кисневі ванни застосовуються при порушеннях у стані нервової системи (вегетативна лабільність, порушення терморегуляції, психоемоційні зрушення), серцево-судинної системи (зміни в стані центральної і периферичної гемодинаміки), при підвищеній стомлюваності, для поліпшення тканинного метаболізму. Методика лікування передбачає відпуск ванн на хлоридній натрієвій, морській чи прісній воді при температурі 36-37°C, тривалістю від 5-7 хв до 12-15 хв. Чергування процедур — через день або два дні поспіль з відпочинком на третій день. Курсове призначення: до 8 ванн дітям молодшого шкільного віку і до 10-12 — старшим школярам і підліткам.

Йодобромні ванни призначають з метою поліпшення стану нервової системи, гемодинаміки, процесів обміну речовин. Методика лікування передбачає вміст йоду у воді не менш ніж 10 мг/дм³, бром — 25 мг/дм³, солі — 10 мг/дм³. Установлюється температура води у ванні до 36-37°C, тривалість процедури 10-15 хв, відпускають через день або два дні поспіль з перервою на третій день. На курс 8-10 процедур.

Хвойні ванни призначаються для формування сприятливого лікувального ефекту в стані вегетативної нервової системи, при напруженні психоемоційного стану, для поліпшення обмінних процесів, підвищення резистентності організму. Методика лікування: відпуск процедур на хлоридній натрієвій, морській чи прісній воді при температурі 36-37°C, тривалість процедур від 7-10 хв до 12 хв молодшим школярам, від 7-10 хв до 15 хв старшим школярам. Курсовий вплив передбачає до 8 процедур дітям молодшого шкільного віку, до 10-12 процедур у старшому шкільному і підлітковому віці.

Лікувальні душі. Дощовий душ застосовується з метою регуляції процесів центральної і вегетативної нервової систем, поліпшення стану гемодинаміки, підвищення резистентності організму. Методика лікування: температура води 35-36°C, тиск 1,0-1,5 атм., тривалість процедур від 3-5 до 10 хв, призначають щодня, через день або два дні поспіль з відпочинком на третій день. Курс включає від 8 до 10-12 процедур.

Лікувальне плавання в басейні призначають з метою поліпшення процесів тканинного метаболізму, стану судинної системи, стійкості психоемоційного тону, підвищення загальної резистентності організму. Методика лікування в басейні: температура води 28-29°C, тривалість плавання від 10 хв до 20-25 хв (старшим школярам і підліткам), проводять щодня. Курс лікування передбачає від 8 до 10 процедур.

Апаратна фізіотерапія:

- електрофорез 5%-го розчину хлориду кальцію або 1%-го розчину кофеїну, або ефедрину, або 5% розчин хлориду кальцію, або 5% розчину мезатону на комірцеву зону;

- або електрофорез ділянки шийних симпатичних вузлів (5% розчин хлориду кальцію або 1% розчин кофеїну);

- або загальне ультрафіолетове опромінення в поступово зростаючих дозах (від 1 до 2 біодоз), на курс – 16-20 процедур.

- або дециметровхвильова терапія ділянки надниркових залоз (Th_x-L_{IV}) для стимуляції функції кори надниркових залоз.

Додатково:

- електросон використовують при підвищеній нервовій збудливості, емоційній нестійкості для поліпшення стану нервової системи дітям молодшого і старшого шкільного віку при адекватній переносимості електричного струму. Призначають по очноямковий-потиличній методиці частотою 20-40 Гц, тривалістю до 20-30 хв, через день або щодня, курс 8-10 процедур (залежно від віку);

- масаж голови, комірцевої зони;
- психокорекція призначається дітям з переважанням астеноневротичних скарг, неврозоподібним станом, утрудненням соціальної адаптації;
- ароматерапія;
- медикаментозна терапія: настойки аралії або женьшеню, або лимоннику китайського, або інше за показаннями.

Термін санаторно-курортного лікування: 18-24 дні.

Критерії якості лікування: поліпшення загального самопочуття, підвищення толерантності до фізичних навантажень, поліпшення даних інструментальних та функціональних досліджень, якості життя.

Можливі побічні дії та ускладнення — відсутні, за винятком можливої індивідуального несприйняття фізичного фактору.

Показанням до психотерапії АГТ у дітей є наявність психовегетативного синдрому, який вміщує триаду симптомокомплексів:

- 1) порушення самопочуття: афективна нестійкість, підвищена дратівливість, пригніченість настрою, гіперестезії і сенестопатії;
- 2) порушення поведінки: зниження апетиту, непереносимість навантажень, підвищена стомлюваність, розлади сну, метеопатії, підвищена больова чутливість;
- 3) порушення функції органів: шум у вухах, моргання, порушення вісцеральних систем організму.

У комплексній терапії артеріальної гіпотензії із супутніми вегетативними розладами патогенетично показано призначення вітамінів групи В, які забезпечують нормалізацію обмінних процесів мозку, впливають на неспецифічну реактивність організму та активізують репаративно-відновні процеси. Використання вітамінів групи В у лікуванні АГТ підвищує опір до психоемоційних і фізичних навантажень.

Серед багатьох мультивітамінних препаратів добре зарекомендував себе препарат Нейровітан, який є збалансованим комплексом вітамінів групи В: октотіаміну (субстанція вітаміну В₁ і тіоктової кислоти) – 25 мг, піридоксину гідрохлориду (вітамін В₆) – 40 мг, рибофлавіну (вітамін

B_2) – 2,5 мг і ціанокобаламіну (вітаміну B_{12}) – 0,25 мг. До переваг відносять особливість дії октотіаміну, що має властивості тіаміну і ліпоєвої (тіоктової) кислоти. α -ліпоєва (тіоктова) кислота є коензимом, який активізує мітохондріальні ферменти, гальмує гліюконеогенез і кетогенез, блокує утворення вільних радикалів, що призводить до антиоксидантного ефекту. Октотіамін виявляє більш пролонговану дію, вищу кислотостійкість, всмоктуваність і ефективність порівняно з тіаміном гідро хлоридом.

У підлітків може використовуватися комплекс вітамінів групи В Мільгама.

Дітям із АГТ на тлі функціональної соматичної патології, резидуально-органічних змін ЦНС показані нейрометаболічні стимулятори: ноотропіл (пірацетам), енцефабол (піридитол), пантогам тощо, що позитивно впливають на обмінні процеси та кровопостачання мозку, стимулюють окисно-відновні процеси, посилюють утилізацію глюкози, підвищують енергетичний потенціал і стійкість тканини мозку до гіпоксії та інтоксикації, полегшують виведення із мозку токсичних продуктів обміну.

Пантогам (гопантенова кислота) призначається в дозі 0,25 г 2–3 рази на добу курсом 1 місяць, ноотропіл (пірацетам) – по 0,4 г 2–3 рази на добу протягом 1 місяця, фенібут (гамма-аміно-бета-фенілмасляної кислоти гідрохлорид) – по 0,25 г 2–3 рази на добу курсом 1 місяць.

З метою профілактичної метаболічної терапії можна використовувати препарат Кардонат згідно з віковими рекомендаціями: 1 капсула 2 рази на добу після їди, тривалість курсу – 3 тижні.

Серед гомеопатичних засобів в лікуванні АГТ гарно зарекомендував себе препарат тонгінал, до складу якого входить п'ять компонентів: камфора, чемериця біла, ніотинова кислота, нітрогліцерин та гідроціаніста кислота. Показанням до призначення тонгіналу є нейроциркуляторні порушення зі схильністю до гіпотонії. Доведена ефективність цього лікарського засобу в разі ангіодилатації в артеріальному руслі та при порушенні венозної церебральної гемодинаміки. Під впливом комплексного лікування з призначенням тонгіналу відзначено підвищення як систолічного, так і діастолічного артеріального тиску, урівноваження тонуусу ВНС, зменшення кількості вегетативних пароксизмів. Препарат призначають терміном на один місяць у дозах: хворим у віці до 12 років по 5–7 крапель на одну столову ложку води за 30 хвилин до приймання їжі або через 1 годину після їди тричі на добу. Дітям, старшим 12 років – по 10 крапель відповідно.

У випадку тяжкої ортостатичної гіпотензії рекомендовано застосовувати наступні групи препаратів (P.A. Low, 2008).

Флудрокортизон є минералокортикоїдом, що збільшує обсяг позасудинний рідини тіла і покращує альфа-адренергічну чутливість (P.A. Low, 2008, S. Maule, 2007). Звичайно доза становить від 0,1 до 0,2 мг/день, але може бути збільшена до 0,6 мг/день (P.A. Low, 2008).

Мідодрін має потужну вазоконстрикторну дію (J.J. Figueroa, 2010; S. Maule, 2007; K.J. McClellan, 2010). Рекомендована початкова доза для мідодріна становить 2,5 мг перорально 2-3 рази на день з поступовим збільшенням дози до 10 мг тричі на день тільки у пацієнтів, які відповідають на початкову терапію. Дія препарату починається від 0,5 до 1 години і може тривати до 4 годин (P.A. Low, 2008). Мідодрін протипоказаний пацієнтам з захворюваннями нирок, затримкою сечі, хворобами серця, феохромоцитомою і тиреотоксикозом.

Піридогестамін сприяє підвищенню АТ при ортостатичній гіпотензії, не викликаючи гіпертензії (P.A. Low, 2008). Завдяки пригніченню дії ацетилхолінестерази, піридогестамін покращує гангліонарну передачу імпульсу в симпатичних барорефлекторних шляхах (J.J. Figueroa, 2010, P.A. Low, 2008).

У пацієнтів з м'якою ортостатичною гіпотензією піридогестамін застосовується в дозах від 30 до 60 мг два-три рази на день. Його можна поєднувати із застосуванням 5 мг мідодріна при тяжкій ортостатичній гіпотензії (P.A. Low, 2008). При застосуванні піридогестаміну можуть спостерігатися холінергічні побічні ефекти, такі як біль у животі, діарея, нудота і блювота, прискорене сечовипускання, міоз, затуманений зір, і гіперсаливація (P.A. Low, 2008). Більш серйозні побічні ефекти включають атріовентрикулярну блокаду, аритмії, гіпертензію, бронхоспазм, набряк легенів, параліч, анафілаксію. Препарат слід використовувати з обережністю в хворих з бронхіальною астмою, серцево-судинною патологією, епілепсією, гіпертиреозом, нирковою недостатністю і виразковою хворобою.

Лікування постпрандіальної гіпотензії на сьогоднішній день знаходиться в процесі розробки. Як свідчать деякі повідомлення позитивний ефект при цьому виді АГТ мають кофеїн, октреотид, акарбоза, мідодрін, дигідроерготамін, індометацин, димедрол, циметидин, флудрокортизон і вазопресин (G.L. Luciano, 2010; C. Shiba, 2007).

Прогноз. Прогноз есенціальної АГТ у дітей, як правило сприятливий. У значній кількості дітей після закінчення періоду статевого дозрівання АТ приходиться до норми. Прогресування захворювання спостерігається рідко, проте за відсутності належного лікування артеріальна гіпотензія може переходити у свою протилежність – гіпертонічну хворобу.

РОЗДІЛ 12

СИНКОПАЛЬНІ СТАНИ

Згідно керівництву ACC/AHA/HRS-2017 по діагностиці та веденню пацієнтів із синкопальними станами (Звіт робочої групи Американського суспільства кардіологів) синкопе – це симптом, який проявляється раптовою тимчасовою втратою свідомості, який пов'язаний із необхідністю підтримки постурального тону, із швидким та спонтанним одужанням. Ймовірний механізм виникнення цього симптому – це церебральна гіперперфузія.

Синкопальні стани є актуальною проблемою в медицині, оскільки втрата свідомості зазвичай відбувається під час активності пацієнта та може призвести до травматизації себе або інших, аж до загибелі (зомління під час плавання або водіння транспортного засобу), а деякі випадки синкопе обумовлені причинами, що можуть викликати раптову смерть (кардіогенні синкопе).

Епідеміологія. За даними Європейського товариства кардіологів щорічна поширеність синкопальних станів у загальній популяції коливається в межах 18,1-39,7%. Здебільшого, це проблема молодих людей та людей похилого віку, оскільки існують два піки захворюваності на синкопе. Перший віковий період становить 10-30 років з піком у 15 років, при чому серед дітей віком до 18 років частота виникнення зомління становить 15% (М.А. Школьнікова, 2006). Другий пік захворюваності відмічається після 65 років.

Етіологія та патогенез. Патогенетична класифікація синкопе представлена на рисунку 12.1.

З патогенетичної точки розвитку синкопальних станів визначаються три основні групи синкопе:

- рефлексорні синкопе,
- кардіогенні синкопе,
- синкопе внаслідок ортостатичної гіпотензії.

У дітей найпоширенішими є рефлексорні синкопе, які бувають чотирьох видів: вазовагальні, ситуаційні, синокаротидні та атипові (М.А. Школьнікова, 2006; J.M.Stewart, 2012). Механізмом розвитку вазовагальних синкопе вважається рефлекс Бекольда-Яріша. Під час ортостазу кров депонується у венах нижніх кінцівок, порожнини тазу та черевної порож-

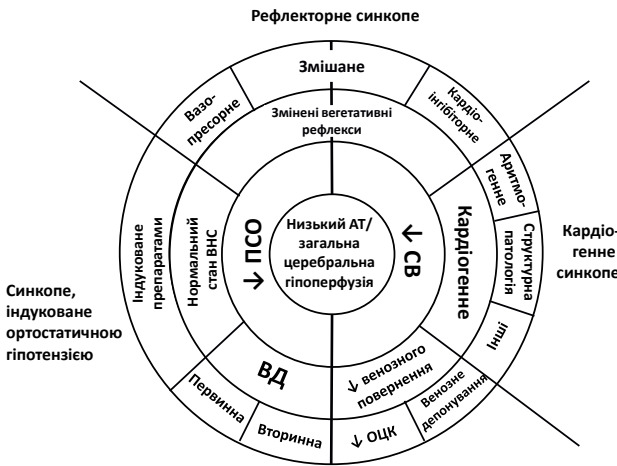


Рисунок 12.1. Класифікація синкопе за патогенетичними механізмами їх виникнення.

Примітка:

*АТ – артеріальний тиск;
 ВД – вегетативна дисфункція;
 ВНС – вегетативна нервова система;
 ОЦК – об’єм циркулюючої крові;
 ПСО – периферичний судинний опір;
 СВ – серцевий викид.*

нини, призводячи до зниження притоку крові до серця, що проявляється зниженням тиску в лівому шлуночку, і, як наслідок, збільшенням сили та частоти серцевих скорочень. Це призводить до посиленої аферентної імпульсації від механорецепторів лівого шлуночка і виникнення рефлекса Бецоляда-Яріша, що проявляється активацією парасимпатичної нервової системи і супроводжується гіпотензією та/або брадикардією. Проте на сьогоднішній день є заперечення щодо такого твердження, оскільки є ряд робіт, в яких доведено можливість виникнення вазовагальних синкопе у людей із трансплантованим серцем, яке по суті є денервованим. Неадекватна гіперактивація парасимпатичного відділу ВНС при ситуаційних (під час кашлю, сечовипускання, дефекації тощо) та синокаротидних (при подразненні синокаротидного вузла) синкопе також призводить до брадикардії/гіпотензії, внаслідок чого виникає гіперфузія ЦНС та зомління (A.L. Wagoner et al., 2016).

Незалежно від виду, кардіогенні синкопе мають один патогенетичний напрям: зменшення серцевого викиду та, як наслідок, загальну церебральну гіперфузію.

Причини кардіогенного синкопе поділяють на три групи: порушення серцевого ритму та провідності (аритмогенне синкопе), структурно-функціональні аномалії серця (вроджені та набуті вади серця, кардіоміопатії, інфаркт міокарду тощо) та інші причини (тромбемболія легеневої артерії, розшаровуюча аневризма аорти тощо). Значне місце в структурі синкопе посідає аритмогенне синкопе (11-14%) (М.А. Школьнікова, 2006). В таблиці 12.1 приведені основні причини кардіогенних синкопе, що визначені Європейським товариством кардіологів.

Основні причини кардіогенних синкопе

<p>1. Аритмогенні</p> <ul style="list-style-type: none"> • Брадикардії: <ul style="list-style-type: none"> Дисфункція синусового вузла (включаючи синдром брадикардії-тахікардії) Попрушення AV-провідності Порушення роботи імплантованих приладів • Тахікардії: <ul style="list-style-type: none"> Надшлуночкові Шлуночкові (ідіопатичні, внаслідок структурних уражень серця, внаслідок каналопатій) <p>2. При структурних ураженнях серця</p> <ul style="list-style-type: none"> клапанні вади серця; гострий інфаркт міокарду (у дітей дуже рідко); кардіоміопатії; міксома передсердь; хвороби перикарду та тампонада серця; <p>3. Інші причини</p> <ul style="list-style-type: none"> тромбоемболія легеневої артерії розшаровуюча аневризма аорти

Загальна схема патогенезу синкопе при ортостатичній гіпотензії має особливості. При ортостазі сила гравітації змушує частину крові «відтікати» у нижню половину тіла, депонуючись у судинному руслі нижніх кінцівок, порожнини тазу та черевної порожнини. Це призводило б до зниження притоку крові до серця та зниження серцевого викиду, але симпатична нервова система, реагуючи на ортостаз, підвищує тонус судин в тому числі і нижньої половини тулуба, зменшуючи їх ємність.

Але через низку причин (порушення роботи вегетативної нервової системи – вегетативні дисфункції), що зумовлюють недостатність вазоконстрикторної функції симпатичної нервової системи під час ортостазу, цього може не відбутися. Результатом буде виникнення ортостатичної гіпотензії із проявом синкопального стану. Такими причинами можуть бути первинні порушення роботи ВНС (вегетативні дисфункції) або вторинні (поліневропатії, амілоїдоз, цукровий діабет тощо). До подібного ефекту за нормальної функції ВНС можуть призводити хімічні субстанції (алкоголь, вазодилататори, діуретики) та зневоднення організму.

Встановлення діагнозу «синкопе». При наявності скарг на зомління перш за все, необхідно впевнитися, чи дійсно була втрата свідомості, оскільки пацієнти під «зомлінням» можуть розуміти головокружіння, потемніння в очах, слабкість та інші симптоми при збереженій свідомості, що має назву «пресинкопе».

Після отримання підтвердження факту зомління, другим кроком у зборі анамнезу є встановлення наявності трьох характеристик стану: раптового початку (для виключення поступового порушення свідомості при інтоксикації, шоці, гіперглікемії тощо), короткочасної тривалості (для диференціації від станів із тривалим порушення свідомості, наприклад, коми) та повного спонтанного відновлення (для відокремлення від випадків раптової смерті).

Третім кроком є виключення станів із короткочасним зомлінням з іншими патогенетичними механізмами аніж глобальна гіпоперфузія ЦНС. Так, слід впевнитись у відсутності черепно-мозкової травми (скарги, анамнез, огляд), як причини втрати свідомості. Оскільки під час синкопального стану нерідким є травматизм, потрібно у випадку травми, пов'язаної з падінням, встановити послідовність подій: втрата свідомості відбулася після травми голови, або втрата свідомості була первинною. У першому випадку втрата свідомості є симптомом ЧМТ і не є синкопальним станом.

Особливу увагу під час опитування та подальшого обстеження пацієнтів необхідно приділити диференціюванню синкопального стану з епілептичним нападом (С.Fant et all.,2015), диференційна діагностика яких наведена в таблиці 12.2. Ми вважаємо раціональним проведення електроенцефалографії при обстеженні всіх пацієнтів із синкопальними станами.

Таблиця 12.2

Диференційна діагностика судомного нападу при епілепсії та синкопе

	Судомний напад	Синкопе
Анамнез	Характерний епілептичний анамнез	Характерний анамнез схожих за перебігом синкопе, або захворювання серцево-судинної системи
Симптоми перед втратою свідомості	Аура	Нудота, головокружіння, відчуття задухи, пітливість, серцебиття

	Судомний напад	Синкопе
Симптоми під час втрати свідомості	Тоніко-клонічні судоми, прикушування язика, мимовільне сечовипускання	Немає, або можливі судоми тривалістю менше 15 сек після втрати свідомості
Симптоми після відновлення свідомості	Сплутаність свідомості, біль у м'язах	Вегетативні прояви: нудота, блювання, блідість
ЕЕГ	Характерні для епілепсії зміни	Зміни не характерні за винятком поєднання епілепсії та синкопе

Велике значення для встановлення діагнозу синкопе та для диференційної діагностики різних видів та схожих станів має подальше ретельне опитування щодо даного випадку (чи були передвісники, як перебігала втрата свідомості, чим супроводжувався), наявності таких випадків у минулому (частота виникнення, схожість із даним випадком, встановлення причини), наявності супутніх захворювань (серцевих, епілепсії, цукрового діабету, захворювань щитоподібної залози тощо). Перелік станів що мають подібність із синкопе приведений в таблиці 12.3.

Таблиця 12.3

Стани, що найчастіше хибно діагностуються як синкопе

<p>Стани із транзиторною повною або частковою втратою свідомості але без загальної церебральної гіперперфузії:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Епілепсія • Метаболічні порушення включаючи гіпоглікемію, гіпоксію, гіпервентиляцію з гіпокапнією • Інтоксикація • Вертебробазиллярна транзиторна ішемічна атака
<p>Стани без втрати свідомості:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Катаплексія (короткотривала, нападopodobна втрата м'язового тону, що призводить до падіння хворого, без втрати свідомості на фоні сильного емоційного потрясіння). • Дроп-атаки (різке зниження м'язового тону із наступним падінням хворого в результаті транзиторної ішемії ствола мозку). • Падіння • Психогенне псевдозомління • Транзиторна ішемічна атака каротидного походження

Диференційна діагностика різних синкопальних станів. За даними Фремінгемського дослідження, в загальній популяції кардіогенні синкопе є третіми за частотою виникнення, але першими за небезпечністю та несприятливістю прогнозу. Саме тому диференційна діагностика синкопальних станів повинна починатися із виключення кардіогенних синкопе.

Важливими методами дослідженнями, що виявляють аритмогенні синкопе, є дослідження електричної активності серця. При чому, «золотим стандартом» діагностики аритмогенних синкопе вважається встановлення часової кореляції між появою симптомів та виявленням порушень ритму та провідності. Це значно зменшує діагностичні можливості звичайної електрокардіограми (ЕКГ). Вони зводяться до випадків аритмогенних синкопе під час проведення ЕКГ, або проведення ЕКГ відразу після виникнення синкопе до зникнення пароксизмального порушення ритму. Згідно даних Європейського товариства кардіологів ЕКГ-ознаки за наявності яких можна припустити кардіогенні синкопе наведені в таблиці 12.4. До них можна додати деякі данні анамнезу: наявність виявленого серцевого захворювання, наявність в сімейному анамнезі випадків раптової смерті невизначеного генезу чи каналопатій, виникнення синкопального стану під час фізичного навантаження чи в лежачому положенні, виникнення раптового серцебиття перед втратою свідомості.

Таблиця 12.4.

ЕКГ-ознаки, що дають змогу
припустити аритмогенну природу синкопе

- Біфасцикулярний блок (блокада лівої чи правої ніжки пучка Гіса в поєднанні з лівою передньою чи задньою фасцикулярною блокадою)
- Інші порушення внутрішньошлуночкової провідності (тривалість QRS > 0,12 с)
- АВ-блокада другого ступеня (Мобітц I)
- Безсимптомна синусова брадикардія (ЧСС < 50 уд/хв), синоатріальна блокада чи синусова пауза ≥ 3 сек за відсутності прийому препаратів із негативною хронотропною дією
- Непостійна шлуночкова тахікардія
- Синдром Вольфа-Паркінсона-Уайта
- Подовжений або вкорочений інтервал QT
- Синдром ранньої реполяризації
- Синдром Бругада

- Негативні зубці Т в правих прекардіальних відведеннях, хвилі епсілон та пізні шлуночкові потенціали, на основі якої можна запідозрити наявність аритмогенної правошлуночкової кардіоміопатії

Більші можливості щодо діагностики аритмогенних синкопе має холтерівське моніторування ЕКГ. З одного боку тривале моніторування ЕКГ збільшує ймовірність зареєструвати зміни на ньому під час синкопального стану, з іншого – аналіз варіабельності серцевого ритму дає можливість встановити стан вегетативної нервової системи, що важливо для діагностики передумов для рефлекторних синкопе та синкопе внаслідок ортостатичної гіпотензії. За рекомендаціями Європейського кардіологічного товариства, холтерівське моніторування ЕКГ призначається пацієнтам із частими синкопами (1 раз в тиждень та частіше) на 24-48 годин, в окремих випадках до 7 діб. Діагностичні критерії щодо моніторування ЕКГ наведені в таблиці 12.5.

Таблиця 12.5

Діагностичні критерії синкопе аритмогенної природи
при добовому монітуванні ЕКГ

- Моніторування ЕКГ є діагностичним коли виявлено кореляцію між синкопе та аритмією (бради- чи тахіаритмією)
- При відсутності такої кореляції, моніторування ЕКГ є діагностичним при виявленні періодів Мобітц II чи АВ-блокади III ступеня, шлуночкової асистолії ≥ 3 сек (виключення можуть становити пацієнти, що приймають препарати із негативною хронотропною дією, професійні спортсмени, під час сну) або раптової тривалої суправентрикулярної чи вентрикулярної тахікардії. Відсутність аритмії під час синкопе виключає аритмогенну її природу.
- Пресинкопе на тлі відсутності на ЕКГ суттєвої аритмії не є підставою для остаточного діагнозу
- Асимптоматичні аритмії, крім наведених вище, не є підставою для остаточного діагнозу
- Синусова брадикардія (за відсутності синкопе) не є підставою для остаточного діагнозу

Отже, місце холтерівського моніторування ЕКГ у визначенні причин синкопе полягає здебільшого у виявленні аритмогенних синкопе у пацієнтів із відносно частими епізодами втрати свідомості та виявленні фону для розвитку рефлекторних синкопе внаслідок ортостатичної гіпотензії. Холтерівське моніторування також може допомогти у встановленні

діагнозу психогенного псевдозомління у пацієнтів із частими симптомами без будь-яких ЕКГ-знахідок під час втрати свідомості.

Досить інформативними для діагностики аритмогенних синкопе є петльові записники, що застосовуються при частоті виникнення синкопальних станів рідше ніж 1 раз на тиждень. Це апарати, що одночасно записують в пам'ять ЕКГ пацієнта і постійно стирають інформацію старішу певного терміну. Тобто стирання інформації відстає від запису на певний запрограмований час. Таким чином у їх пам'яті в кожен момент присутні дані тільки за певний останній період. Якщо відбулося зомління, хворий, прийшовши до тями, натискає кнопку і проміжок запису його ЕКГ за певний час до епізоду зберігається в пам'яті а запис починається знову. Більш досконалі записники самі реагують на зміну ЕКГ і автоматично зберігають дані. Це дозволяє проводити моніторування ЕКГ протягом багатьох місяців, що звичайно набагато збільшує ймовірність реєстрації ЕКГ під час синкопе. Дистанційна телеметрія ЕКГ дозволяє лікарю побачити зміни на ЕКГ під час синкопе в реальному часі.

При синкопе на фоні або відразу після фізичного навантаження слід також запідозрити кардіогенну його природу. В такому випадку хворому необхідно провести навантажувальний тест – тредміл або велоергометрію (I.Simova, 2014). Діагностичним при цьому є виникнення синкопе під час або відразу після тесту при одночасній наявності патологічних відхилень на ЕКГ або тяжкої гіпотензії. Крім того, поява *a-v* блокада 2 ступеня Мобітц II або *a-v* блокада 3 ступеня під час фізичного навантаження є діагностичним навіть за відсутності синкопе.

Всім хворим із синкопальними станами також слід проводити трансторакальну ехокардіографію для виключення зомління, пов'язаного зі структурною патологією серця. Сам по собі цей метод підтверджує кардіогенне походження синкопе у випадку виявлення тяжкого аортального стенозу, пухлин серця чи тромбів, що призводять до обструкції, перикардіальної тампонади, розшарування аорти, вроджених аномалій коронарних артерій.

Запідозрити синокаротидне синкопе можна при появі зомління на фоні ситуацій із механічним впливом на каротидний синус (стискання щіи коміром). Діагностично необхідним є відтворення симптомів протягом 10 секунд після почергового проведення правостороннього та лівостороннього масажу каротидного синусу спочатку в положенні лежачи на спині, а потім у вертикальному положенні при постійному моніторингу частоти серцевого ритму і періодичного вимірювання АТ. Епізод асистолії

шлуночків, що тривав 3 секунд та/або зниження систолічного тиску менше 50 мм рт.ст. є ознаками гіперчутливості каротидного синуса.

Вазовагальне синкопе можливо запідозрити вже на етапі опитування пацієнта та його батьків. R.Sheldon et al. (2006) запропонували алгоритм збору анамнезу у дорослих хворих для встановлення синкопе вазовагальної природи (таблиця 12.6).

Таблиця 12.6

Алгоритм збору анамнезу пацієнта
для встановлення вазовагальної природи синкопе

Питання	Кіл. балів (при позитивній відповіді)
Чи присутнє в анамнезі хоча б одне з наступних: біфасцикулярна блокада, асистолія, надшлуночкова тахікардія, наявність діабету?	-5
При наявності очевидців Вашого синкопе чи помічали вони, що Ви «синієте» під час зомління?	-4
Чи ви пам'ятаєте якісь події протягом періоду, коли Ви були непритомні?*	-2
Чи починається у Вас головокружіння при тривалому сидінні або стоянні?	1
Чи відчуваєте Ви спітніння або «прилив жару» перед зомлінням?	2
Чи має місце у Вас головокружіння під час больових відчуттів або під час медичних процедур?	3

Примітка: * – дане суперечливе питання спрямоване підтвердження факту власне втрати свідомості. При сумі балів ≥ -2 можна встановити діагноз вазовагального синкопе із чутливістю 89% та специфічністю 91% (R. Sheldon et al., 2006).

У Японській клінічній настанові щодо ювенільної ортостатичної дисрегуляції (2009) також запропоновано анамнестичні критерії діагностики синкопе при ортостатичній дисрегуляції (на фоні ортостатичної гіпотензії та вазовагальної природи) – таблиця 12.7.

Анамнестичні критерії
діагностики синкопе при ортостатичній дисрегуляції

<p>≥3 великих критеріїв, або 2 великих та ≥1 малий критерій, або 1 великий критерій та ≥3 малих критеріїв</p>
<p><u>Великі критерії:</u></p> <p>А. Схильність до головокружіння під час стояння Б. Схильність до зомління у стоячому положенні, що в тяжких випадках призводить до падіння В. Нудота при прийманні гарячого душу/ванни або у неприємних ситуаціях Г. Відчуття серцебиття та/чи задишка після незначного фізичного навантаження Д. Складнощі при підйомі з ліжка</p>
<p><u>Малі критерії:</u></p> <p>А. Блідість Б. Анорексія В. Періодичні напади абдомінальних кольок Г. Втомлюваність Д. Часті головні болі Е. Закачування в транспорті</p>

В інструментальній діагностиці вазовагальних синкопе та ортостатичної гіпотензії «золотим стандартом» є тілт-тест. Для даного дослідження використовують стіл, що змінює положення від горизонтального до вертикального та дозволяє фіксувати пацієнта для попередження травматизації при виникненні зомління. Хворого переводять у близьке до вертикального положення, проводять моніторинг пульсу та артеріального тиску. Найбільш визнаними є Вестмінстерський протокол та Італійський протокол із медикаментозною стимуляцією.

Вестмінстерський протокол. Тест виконується в тихій затишній кімнаті з неяскравим освітленням, натщесерце. Під час дослідження проводиться моніторинг електрокардіограми та артеріального тиску. Головний кінець столу піднімають на 60°. Завершують тілт-тест при індукції непритомності або пресинкопального стану. За відсутності синкопе максимальна тривалість ортостаза становить для дітей до 12 років – 30 хвилин, старше 12 років – 40 хвилин (Н.В. Нагорная та ін., 2009).

Італійський протокол з медикаментозною стимуляцією. При відсутності ефекту від стандартного протоколу для того, щоб досягти синкопального чи пресинкопального стану в кінці періоду пасивного ортостаза (30-40 хвилин), використовують нітрогліцерин поки пацієнт знаходиться у

вертикальному положенні. Після сублінгвального прийому нітрогліцерину (таблетки 300 або 400 мкг) пацієнт залишається в тому ж положенні ще протягом 20 хвилин. Сублінгвальний нітрогліцерин у спреї (400 мкг), діє більш швидко, ніж таблетки, після чого пацієнту необхідно залишатися в попередньому положенні лише 10 хвилин (Н.В.Нагорная та ін., 2009).

Вазовагальне сикопе характеризується нормальною первинною адаптацією серцево-судинної системи до ортостазу (збільшення частоти серцевих скорочень на 5-30 уд/хв та не перевищує 120 уд/хв., немає падіння АТ) із наступним виникненням гіпотензії та/або брадикардії/асистолії, що супроводжується синкопе. Види вазовагального синкопе та критерії їх діагностики за даними тілт-тесту приведені в таблиці 12.8 (Н.В. Нагорная та ін., 2009).

Таблиця 12.8

Критерії діагностики різних видів вазовагальних синкопе

Змішаний тип (тип 1)

Характеризується нормальною первинною реакцією на ортостаз та тривалими стабільними показниками АТ та ЧСС протягом ортостазу. Під час синкопе різке зниження АТ передує помірному зниженню ЧСС. ЧСС не знижується нижче 40 уд/хв.

Кардіоінгібіторний тип (тип 2)

- **Тип 2А.** Нормальна первинна реакцією на ортостаз. Спочатку виникає зниження АТ, потім виникає синкопе на фоні падіння ЧСС нижче 40 уд/хв більш ніж на 10 сек та/або асистолії більше 3 сек.
- **Тип 2Б.** Нормальна первинна реакцією на ортостаз. Одночасне виникнення асистолії та падіння АТ під час синкопе.

Вазодепресорний тип (тип 3)

Характеризується нормальною первинною реакцією на ортостаз, виникненням синкопе на фоні значного падіння АТ та можливим падінням ЧСС не більше ніж на 10% від вихідного рівня.

Ортостатична гіпотензія характеризується відсутністю нормальної ортостатичної адаптації відразу при переході в положення ортостазу. Тобто від самого початку тиск пацієнта не може підтримуватись вазоконстрикцією, що призводить до прогресуючої гіпотензії, що може закінчуватися зомлінням, проте не обов'язково. У багатьох пацієнтів при ортостазі виникає пресинкопальний стан (головокружіння, потемніння в очах, слабкість тощо) без зомління. Усі порушення адаптації серцево-судинної системи до ортостазу із виникненням пресинкопального або синкопального стану називають загальним терміном «ортостатична непереносимість».

Ортостатична непереносимість може діагностуватися як за допомогою тілт-тесту, так і звичайної кліноортостатичної проби.

До типів ортостатичної непереносимості згідно даних тілт-тестування відносяться (Н.В.Нагорная та ін., 2009):

- **Класична ортостатична гіпотензія** характеризується протягом перших трьох хвилин ортостазу падінням САД на 20 мм рт.ст. і більше, а ДАД на 10 мм рт.ст. і більше, симптоми ортостатичної непереносимості виникають в період не раніше перших 30 секунд, проте не пізніше кінця 3-ї хвилини.
- **Рання ортостатична гіпотензія** виникає частіше у молодих людей і характеризується падінням АТ більш ніж на 40 мм рт.ст. відразу після переходу в ортостаз, відновленням АТ та зникненням симптомів за перші 30 сек. Саме ранньою ортостатичною гіпотензією може пояснюватися головокружіння та синкопе у підлітків при різкому переході у вертикальне положення.
- **Синдром постуральної ортостатичної тахікардії** діагностується при відсутності синкопе, але зростанні ЧСС при переході в ортостаз більш ніж на 30 уд/хв або більше 120 уд/хв. АТ при цьому часто знижується, виникають симптоми ортостатичної непереносимості.
- **Хронотропна недостатність** виникає при неможливості компенсаторного збільшення ЧСС при переході в ортостаз. При цьому ЧСС збільшується менш ніж на 5 уд/хв, АТ прогресивно знижується, виникають симптоми ортостатичної непереносимості.

Тілт-тест вимагає наявності коштовної апаратури, спеціально навченого персоналу та доступний далеко не у всіх навіть спеціалізованих закладах. Саме тому для Японської клінічної настанови щодо ювенільної ортостатичної дисрегуляції (2009) був розроблений протокол проведення тесту із кліноортопробою, який є простим, широкодоступним та, в той же час, дозволяє віддиференціювати основні типи ортостатичної непереносимості.

Методика проведення ортостатичного тесту.

Оточуюче середовище: кабінет повинен бути тихим та комфортним для дитини; висота кушетки повинна бути встановлена індивідуально для кожної дитини, при значній висоті потрібна сходинка; тест проводиться вранці (при проведенні ввечері можливі хибно негативні результати).

Обладнання: тонометр, стетоскоп, затискач, секундомір, ЕКГ-монітор, набір для реанімації.

Протокол тесту:

1. Дитина відпочиває 10 хвилин в лежачому положенні. Накласти манжету на плече, встановити ЕКГ-монітор, зафіксувати стетоскоп на руці над плечовою артерією.
2. Дослідник тричі виміряє та вираховує середні значення частоти пульсу та величини АТ після 10 хвилин відпочинку.
3. Дослідник надуває манжету тонометра до рівня середнього значення систолічного АТ та затискає гумову трубку затискачем. При правильному виконанні інструкцій стетоскопом вислуховуються приглушені тони Короткова.
4. Дитина активно встає, а дослідник вмикає секундомір та слухає тони Короткова за допомогою стетоскопа.
5. При ортостазі тони Короткова зникають (падіння АТ), але в нормі в середньому через 17 секунд з'являються знову (відновлення вихідного рівня АТ). Коли дослідник чує відновлення тонів, він фіксує час на секундомірі – час відновлення вихідного рівня АТ.
6. Дослідник знімає затискач та здуває манжету.
7. Дослідник вимірює АТ та частоту пульсу звичайним методом на 1, 3, 5, 7 та 10 хвилинах.

Типи ортостатичної дисрегуляції, які діагностуються за допомогою наведеного ортостатичного тесту:

- **Рання ортостатична гіпотензія.** Середньої тяжкості рання ОГ характеризується падінням середнього АТ на $\geq 60\%$ та часом відновлення АТ $\geq 20-25$ сек. Тяжка рання ОГ характеризується наявністю попередньо наведених ознак та зниженням САТ на $\geq 15\%$ протягом пізньої фази ортостазу (3-7 хвилин).
- **Відстрочена ортостатична гіпотензія.** Характеризується зниженням САТ на $\geq 15\%$ протягом пізньої фази ортостазу (3-7 хвилин) без ознак ранньої ОГ.
- **Синдром постуральної ортостатичної тахікардії (СПОТ).** Збільшення частоти серцевих скорочень на ≥ 35 уд/хв, або понад 115 уд/хв з чи без гіпотензії.
- **Рефлекторний синкопе/пресинкопе.** Клінічні прояви пресинкопе/синкопе на фоні різкого падіння АТ з чи без брадикардії.

Діагностичний алгоритм для визначення типу ортостатичної дисрегуляції у дітей приведений на рисунку 12.2.

Ведення пацієнтів. Складається з невідкладної допомоги при зомлінні та протирецидивної терапії синкопального стану (D.Hurst et all, 2015). Невідкладна допомога при синкопе рефлекторного генезу або на фоні ортостатичної гіпотензії надається наступним чином:

1. Надати хворому горизонтального положення із припіднятими нижніми кінцівками на 30°.
2. Впевнитися у прохідності дихальних шляхів, надати доступ свіжого повітря, ослабити будь-які елементи одяжі, що тиснуть (комірець, пасок).
3. Забезпечити рефлекторні впливи (нашатирий спирт, збризкати обличчя холодною водою)
4. При важкій непритомності із значною гіпотонією показано введення 1% р-ну мезатона п/ш (0,1 мл/рік життя, але не більше 1 мл)
5. При вираженій брадикардії вводять 0,1% р-н атропіну п/ш 0,05 мл/кг максимум 1 мл.

При кардіогенному синкопе допомога надається згідно протоколів лікування відповідних станів.

За даними Європейського товариства кардіологів протирецидивна терапія для рефлекторного та синкопе при ортостатичній гіпотензії має наступні пункти:

1. Інформування пацієнта та його батьків про можливий ризик травматизації під час синкопе.
2. При наявності передвісників, навчання пацієнта розпізнаванню та профілактиці гіпотензії, синкопе та травматизму (знати тригери та уникати їх, завчасно зайняти сидяче або лежаче положення, використовувати фізичні методи протитиску)
3. При тяжких та частих доведених кардіоінгібіторних синкопе можливо розглянути питання про імплантацію кардіостимулятора.

При ортостатичній гіпотензії додатково:

4. Збільшення пиття до рівня «спортивного» до 2-3 літрів за день.
5. Спати із головою піднятою на 10° на ліжку.
6. Проводити тілт-тренування (щоденно: ставати спиною до стіни, підшви ставити на відстані 10-15 см від стіни, а спиною до неї притулятися, стояти у такому положенні, починаючи від 5 хв та поступово доводячи час методом тренування до 30 хв).
7. Носити тугі штани, панчохи (для стиснення вен нижніх кінцівок та зменшення депонування в них крові при переході у вертикальне положення).

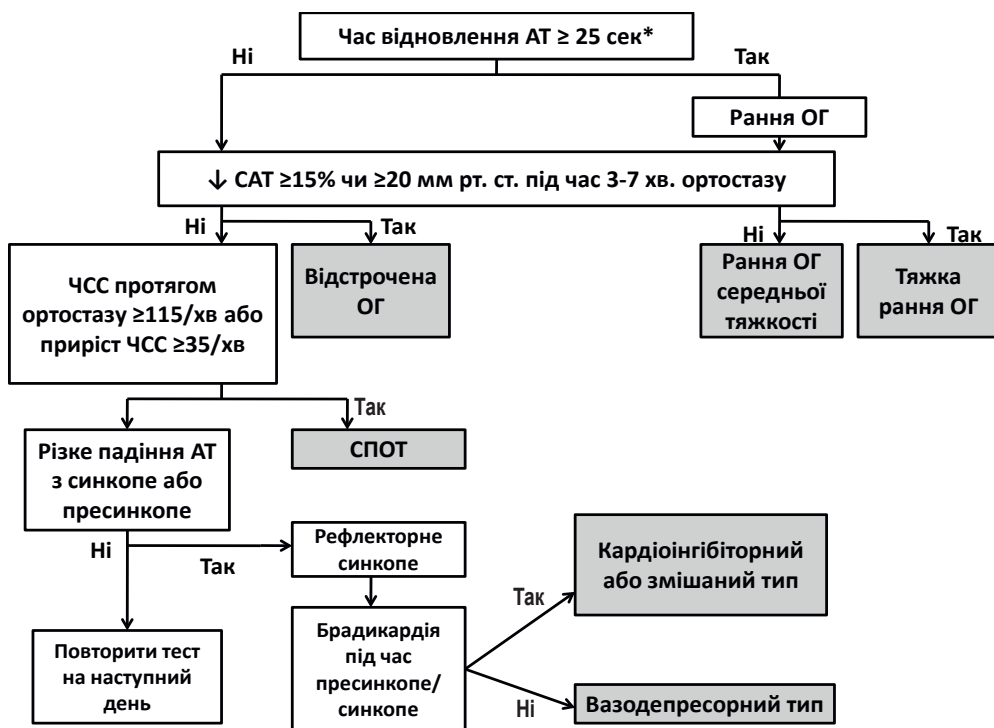


Рисунок 12.2. Діагностичний алгоритм для визначення типу ортостатичної дисрегуляції у дітей.

Примітка: * – якщо час відновлення АТ складає від 20 до 25 секунд рання ОГ діагностується з обережністю. ОГ – ортостатична гіпотензія; СПОТ – синдром поступальної ортостатичної тахікардії.

В рекомендаціях щодо діагностики та лікування синкопе Європейського кардіологічного товариства (2009) зазначено, що єдиними препаратами що доведено мають позитивний вплив на стан хворих при рефлекторних синкопальних станах і ортостатичній гіпотензії є флудрокортизон (мінералокортикоїд, що збільшує ОЦК) та мідодрин (вазопресор). В наведених рекомендаціях зазначено, що профілактичний вплив бета-блокаторів не доведений та їх використання не рекомендується при рефлекторному та синкопе при ортостатичній гіпотензії. В той же час у Японській клінічній настанові щодо ювенільної ортостатичної дисрегуляції (2009) рекомендовано профілактичне призначення пропранололу в дозі 10 мг одноразово рано вранці для дітей віком 7-12 років та 10 мг двічі на день рано вранці та ввечері для підлітків.

РОЗДІЛ 13

ВРОДЖЕНІ ВАДИ СЕРЦЯ ТА СУДИН

13.1. Відкрита артеріальна протока

Під час фетального розвитку артеріальна протока (Боталова протока) є необхідною комунікацією між лівою гілкою легеневої артерії та низхідною аортою, скид через яку майже повністю забезпечує легеневу циркуляцію. У доношених немовлят персистування артеріальної протоки можна вважати нормою до 10-14 діб життя. У нормальних умовах функціональне закриття артеріальної протоки відбувається у першу добу життя. Наявність перинатальної асфіксії, гіпоксії, перинатального дистрес-синдрому може пролонгувати фізіологічне закриття протоки.

Відкрита артеріальна протока одна з найчастіших вроджених вад серця. Зустрічається від 0,14 до 0,3 випадків на 1000 живонароджених і складає до 7% від усіх вроджених і до 3% критичних вад серця. ВАП після народження діагностується у більшості недоношених немовлят, причому значно частіше вада зустрічається у глибоко недоношених. Так, частота ВАП у дітей масою тіла менш ніж 1500г досягає 30%. У дівчаток ВАП діагностують у два рази частіше, ніж у хлопчиків.

Після народження дитини скид крові через ВАП визначається її діаметром і градієнтом тиску між аортою та легеневою артерією. У результаті фізіологічного зниження загальнолегеневого опору змінюється напрямок шунтування, котрий поступово стає ліво-правим. Скид крові через ВАП має постійний систоло-діастолічний характер, що обумовлює формування легеневої гіперволемії, а з часом – легеневої гіпертензії, застійної серцевої недостатності. Посилений легеневий кровотік зумовлює збільшення венозного притоку в порожнини лівого передсердя і лівого шлуночка. Досить швидко формуються дилатація та гіпертрофія міокарду лівого шлуночка.

Праві відділи на початковому етапі залишаються інтактними. Однак, тривалий скид крові в легеневу циркуляцію, формування гіперволемічної вазоконстрикторної гіпертензії малого кола кровообігу з часом призводять до формування склеротичної фази легеневої гіпертензії, що при природ-

ному перебігу вади спостерігається у 9-35% хворих. Систолічне навантаження правого шлуночка у подальшому призводить до його гіпертрофії. Термінальна фаза перебігу вади характеризується ускладненнями, пов'язаними з високою легеневою гіпертензією, зростанням ознак хронічної правшлуночкової або тотальної серцевої недостатності, застоєм крові у великому та малому колах кровообігу.

Клініка. Клінічна симптоматика ВАП залежить від виразності гемодинамічних порушень, які, в свою чергу, залежать від діаметра протоки та загального легеневого опору, віку хворих і резервних можливостей серцевого м'яза.

Часто такі діти народжуються недоношеними від матерів з ускладненим перебігом вагітності та пологів.

У дітей з невеликими розмірами ВАП клінічна симптоматика може бути відсутньою. Типовий систоло-діастолічний шум виявляється при диспансерному обстеженні дитини. Однак, відразу після народження шуму може не бути у зв'язку з високою резистентністю легневих судин, підвищенням тиску в системі легеневої артерії. Типовий “машинний” шум у другому міжребер'ї ліворуч з'являється протягом першого місяця життя. Шум при ВАП характеризується як безперервний, він зростає впродовж систоли, максимум шуму співпадає з II тоном, в діастолі інтенсивність його зменшується. Встановлено, що при народженні вислуховується лише систолічний компонент, а діастолічний з'являється на 2-3 тижні після народження.

Хворі зі значними гемодинамічними порушеннями часто відстають у фізичному розвитку, хворіють “респіраторними захворюваннями, гострими бронхітами та пневмоніями”, зумовленими гіперволемією малого кола кровообігу. Першими симптомами вади можуть бути ознаки серцевої недостатності – тахікардія і задишка при фізичному навантаженні. При значному скиді виявляється систолічне тремтіння по лівому краю грудини, у дітей з високою гіпертензією в легеневій артерії (ВГЛА) може формуватися диференційований ціаноз (ціаноз нижньої половини тулуба). Високий та швидкий периферичний пульс формується за рахунок підвищення систолічного і зниження діастолічного тиску.

Розвиток легеневої гіпертензії частіше відбувається у другій половині першого року життя, про що свідчить акцент та розщеплення II тону над легеневою артерією.

Інструментальна діагностика. Діагноз ВАП виставляється на основі клініки та даних інструментальних методів дослідження.

Зміни на ЕКГ фіксуються при наявності великого шунтування крові через протоку. У недоношених на тлі низької коронарної перфузії реєструються інверсія зубця Т і депресія сегменту ST. Наявні ознаки гіпертрофії лівого шлуночка, як правило, з вузькими і високими зубцями R у лівих грудних відведеннях, ознаки перенавантаження лівого передсердя. Тривала наявність ВАП супроводжується комбінованою гіпертрофією шлуночків. Домінування ознак правошлуночкової гіпертрофії свідчить про розвиток ВГЛА.

Збільшення розмірів серця на рентгенограмі ОГК частіше пов'язане з дилатацією і гіпертрофією лівих камер, в меншій мірі – правого шлуночка.

При великому ліво-правому шунті розширюються легеневі вени, легенева артерія, можливе розширення тіні аорти. Значне посилення легеневого судинного малюнка визначається при співвідношенні легеневого і системного кровотоку більш ніж 2:1. У дорослих пацієнтів може розвиватися кальцифікація у ділянці протоки.

Доплер-ехокардіографія є стандартним методом діагностики ВАП. Вада візуалізується із супрастернального доступу або парастернально по короткій вісі. Характерними ознаками є дилатація лівого шлуночка і передсердя з ознаками їх перевантаження об'ємом. Кольорове доплерівське картування виявляє систоло-діастолічний турбулентний аномальний потік з аорти в легеневу артерію.

Лікування. У частини новонароджених закриття ВАП може відбутися спонтанно. У недоношених дітей при ВАП є доцільним проведення медикаментозної терапії інгібіторами синтезу простагландинів (індометацин). Курс консервативного лікування проводять протягом 48 годин в перші дні життя дитини. Індометацин вводять внутрішньовенно повільно, розподіливши на 3 дози, з 12-24 годинними перервами. Доза складає 0,1-0,25 мг/кг. Результативність лікування складає 70-80%. Під час проведення терапії доцільно контролювати рівень білірубіну сироватки крові та функціональний стан нирок дитини.

Хірургічне лікування ВАП показане у пацієнтів у віці старше 6 місяців, або раніше, при необхідності термінового закриття ВАП на фоні прогресуючої застійної серцевої недостатності, легеневої гіпертензії. Показами до операції також є відсутність ефекту від консервативної терапії у недоношених з дистрес-синдромом, вторинні пневмонії.

Для хірургічного лікування застосовують рентгенендоваскулярне, відкрите чи ендоскопічне хірургічне закриття протоки. Прогноз зазвичай

сприятливий. Реканалізація протоки не перевищує 0,1% у прооперованих пацієнтів.

Через місяць після операції дітям дозволяють відвідування школи, проводять індивідуальну реабілітацію, вторинну профілактику інфекційного ендокардиту, лікувальну фізкультуру з поступовим підвищенням навантаження. Через рік після операції діти не потребують дозування фізичної активності.

13.2. Вторинний ДМПП, відкрите овальне вікно

Дефект міжпередсердної перегородки – це з'єднання (дефект) будь-якого розміру між передсерддями.

Ембріологія. Спільне передсердя починає розділятися на четвертому тижні гестації мезенхімальною первинною перегородкою у формі півмісяця, котра росте з купола спільного передсердя. Простір між первинною перегородкою та розміщеними нижче ендокардіальними подушками називають первинним отвором. По мірі закриття первинною перегородкою первинного отвору її верхня частина реабсорбується з утвореннями множинних отворів, котрі зливаються і утворюють вторинний отвір. Вторинна перегородка виходить з дорсальної частини спільного передсердя паралельно і справа від первинної перегородки. Вторинна перегородка окреслює овальний отвір та формує клаптевий клапан з краєм вторинного отвору, через який відбувається потік крові справа наліво у плода. Після народження зростає тиск у лівому передсерді і закриває овальне вікно, котре у більшості запаюється фіброзною тканиною протягом першого року життя.

Типи ДМПП:

- Відкритий овальний отвір. Технічно не є ДМПП. Присутній у 30% здорових сердець. Відбувається порушення зростання між собою первинної та вторинної перегородок, що викликає продовження функціонування природного клапану у овальній ямці і веде до перехресного скидання крові.
- Вторинний ДМПП складає 80% всіх дефектів МПП. Розміщується у овальній ямці і утворюється через неповне закриття вторинного отвору недорозвиненою первинною перегородкою.
- Первинний ДМПП складає близько 10% дефектів МПП. Виникає через збереження первинного отвору. Асоційований з дефектом атріовентрикулярного каналу.

- Дефект венозного синуса складає від 2% до 10% ДМПП. Локалізується у задній частині передсердної перегородки і поєднується з частковим аномальним дренажем легеневи вен (ЧАДЛВ), коли одна або обидві праві легеневі вени (частіше верхня) дрениуються у праве передсердя чи верхню порожнисту вену латеральніше дефекту МПП. Інколи легеневі вени впадають у праве передсердя біля місця впадіння нижньої порожнистої вени.
- Дефект коронарного синуса зустрічається у 1-2% ДМПП. Утворюється через порушення формування стінки між лівим передсердям та коронарним синусом.

Гемодинаміка. Величина шунтування при ДМПП залежить від розміру дефекту та податливості (комплаєнсу) шлуночків. У неонатальному періоді комплаєнс шлуночків майже однаковий і величина шунта невелика. З ростом комплаєнс лівого шлуночка зменшується, що приводить до зростання тиску у лівій половині серця та зростання ліво-правого шунтування. Об'ємне перевантаження правого шлуночка веде до порушення його систолічної та діастолічної функції. Зростання легеневого кровотоку веде до розвитку легеневої гіпертензії у дорослому віці. Майже у 50% пацієнтів з нелікованими ДМПП до 40 років виникає легенева гіпертензія. Якщо дефект залишається незакритим, то це інколи може призвести до розвитку незворотних змін судин легень. ДМПП менше 6 мм в діаметрі зазвичай регресують протягом перших років життя. З іншого боку дефекти діаметром більше 8мм зазвичай збільшуються.

Клініка. Більшість ДМПП асимптоматичні, особливо у дитячому віці. Клінічні прояви залежать від величини шунта та віку пацієнта. Зазвичай клінічні симптоми з'являються, коли кровотік в легеневій артерії збільшується вдвічі. До симптомів ДМПП у дітей та підлітків відносять знижену толерантність до фізичних навантажень та часті повторні респіраторні інфекції. У дорослих діагностується посилене серцебиття, тріпотіння передсердь та застійна серцева недостатність. Для пацієнтів з легеневою гіпертензією характерним є ціаноз через зміну напрямку шунтування крові, однак це зустрічається у поодиноких випадках. При аускультатії вислуховується систолічний шум у II-III міжребер'ї ліворуч, розщеплення та акцент II тону над легеневою артерією.

Інструментальна діагностика. На ЕКГ визначається відхилення електричної вісі серця праворуч, гіпертрофія правого шлуночка з виступаючим зубцем R у правих грудних відведеннях, неповний чи повний блок правої ніжки пучка Гіса, у дорослих фібриляція передсердь чи тріпотіння передсердь. На рентгенограмі ОГК кардіомегалія (збільшення правого пе-

редсердя та правого шлуночка) з посиленням легеневого малюнку. Вирішальним в діагностиці є проведення ЕХО-кардіографії (рисунок 13.1).

МРТ та КТ використовують для складних ДМПП, здебільшого для діагностики аномального дренажу легневих вен.

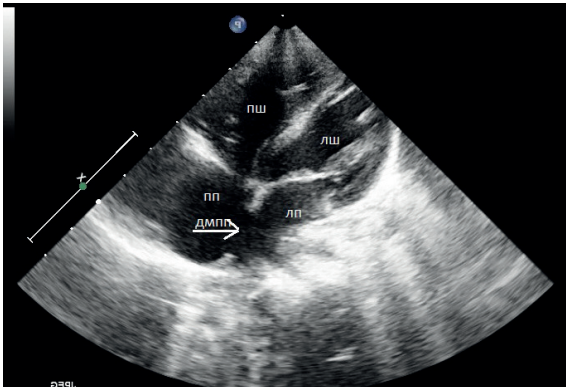


Рис. 13.1. Ехокардіограма пацієнта з вторинним дефектом міжпередсердної перегородки (ДМПП – дефект міжпередсердної перегородки, ПП – праве передсердя, ЛП – ліве передсердя, ЛШ – лівий шлуночок, ПШ – правий шлуночок).

Катетеризація порожнин серця використовується рідко, у дорослих пацієнтів при наявності легеневої гіпертензії чи при складних формах ЧАДЛВ.

Лікування. Закриття ДМПП рекомендоване, коли легневий кровотік підвищений у 1,5-2 рази або більше. Найкраще здійснювати закриття у віці 2-5 років. У дорослих необхідно лікувати ДМПП, що асоційовані з об'ємним перевантаженням правого шлуночка, аритміями та серцевою недостатністю.

Протипоказанням до хірургічного лікування є наявність високої легеневої гіпертензії.

Рентгенедноваскулярні методи лікування з використанням транскатетерних пристроїв застосовуються для закриття простих центральних ДМПП діаметром до 3,8 см, усі інші дефекти закриваються хірургічно.

13.3. Дефект міжшлуночкової перегородки (ДМШП)

Дефект міжшлуночкової перегородки – патологічний отвір, що розміщений на міжшлуночковій перегородці.

Це найбільш часта ВВС і складає близько 20% всіх вроджених вад серця у дітей, що народилися живими. Частіше діагностується у жінок, 56% проти 44% у чоловіків. Причиною ДМШП може бути як генетична схильність, так і вплив навколишніх факторів на формування плоду.

Ембріологія. Формування міжшлуночкової перегородки починається на 4 тижні внутрішньоутробного розвитку плоду і забезпечується завдяки трьом конкуруючим механізмам: ріст конотрункусного гребеня донизу, ріст ендокардіальних виступів, ріст м'язової частини перегородки. Якщо до 7-8 тижня гестації не відбувається злиття цих трьох механізмів, залишається дефект у відповідній частині перегородки.

Типи ДМШП: Залежно від місця розташування дефекту безпосередньо на міжшлуночковій перегородці виділяють мембранозні, підартеріальні, притічні і трабекулярні або м'язові дефекти. Залежно від розміру – великі, малі та середні дефекти.

Клініка. Клінічна картина залежить від розміру дефекту, віку пацієнта і стану легеневих судин. Зазвичай серцеві шуми можна вислухати на другому тижні життя, а інколи одразу після народження. Клінічний перебіг загалом сприятливий. Симптоматика обумовлена недостатністю лівого шлуночка і ліво-правим скидом. Основними симптомами є швидка втомлюваність під час їжі у немовлят, пітливість, задишка. Для новонароджених з великим скидом характерне відставання у фізичному розвитку. При великих дефектах формується серцевий горб, відмічається систолічне тремтіння. Аускультативно ІІ тон нормальний при малих дефектах і посилений при великих. По лівому краю грудини вислуховується грубий систолічний шум, він голосистолічний або займає всю ранню систолу. При зменшенні розміру шунта відносно маси тіла вираженість симптомів зменшується, а приріст маси тіла покращується, це спостерігається більш ніж у половини хворих з ДМШП. До 30% ДМШП можуть закриватися спонтанно у віці від 1 до 18 років. При великих дефектах більша частина крові із лівого шлуночка під час систоли поступає в правий шлуночок і легеневу артерію, що приводить до підвищення тиску в них і розвитку легеневої гіпертензії. Поступово тиск в шлуночках вирівнюється і зменшується величина скиду крові зліва направо. Підвищення легеневого опору приводить до перехресного скиду крові, розвивається склероз судин легеневого русла (синдром Ейзенменгера). Більшість пацієнтів з синдромом Ейзенменгера ціанотичні, сатурація кисню в артеріальній крові у них знижена, дистальні фаланги пальців формуються у вигляді «барабанних паличок».

Інструментальна діагностика. ЕКГ – при невеликих дефектах ЕКГ може бути нормальною. Для гемодинамічно значимих ДМШП характерна гіпертрофія лівого шлуночка, з розвитком легеневої гіпертензії – і правого.

Рентгенограма ОГК у пацієнтів з малими дефектами не відрізняється від такої у здорових дітей. При великих дефектах на рентгенограмі вияв-

ляється збільшена тінь серця, контурується збільшений правий шлуночок і легеневий стовбур, значно посилений легеневий малюнок.

Стандартом в діагностиці ДМШП на сьогодні залишається ехокардіографія, за допомогою якої можна визначити місце розташування дефекту і його розмір, об'єм скиду крові у мале коло кровообігу, ступінь легеневої гіпертензії (рисунок 13.2).

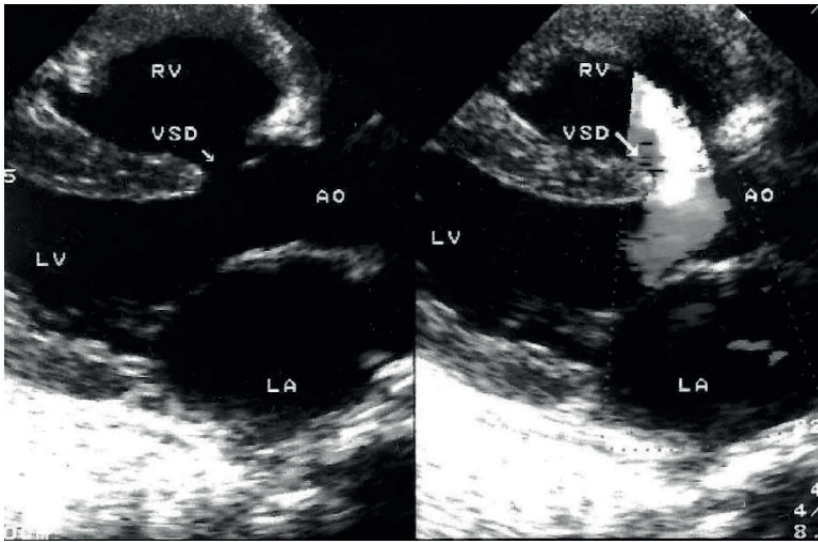


Рисунок 13.2. Ехокардіограма пацієнта з ДМШП.

*LV – лівий шлуночок, RV – правий шлуночок,
LA – ліве передсердя, AO – аорта, VSD – ДМШП.*

Катетеризацію серця виконують для візуалізації множинних дефектів міжшлуночкової перегородки, оцінки легеневого кровотоку, величини скиду і його напрямку. Катетеризація виконується у випадках, коли необхідно оцінити ступінь легеневої гіпертензії і вирішити питання щодо операбельності пацієнта при великих дефектах.

Варіанти природного перебігу вади: спонтанне зменшення розмірів або закриття дефекту, розвиток недостатності аортального клапана, розвиток обструкції вивідного тракту лівого шлуночка, розвиток інфекційного ендокардиту.

Лікування. Для лікування серцевої недостатності у доопераційному періоді пацієнтам різного віку з ДМШП призначаються інгібітори АПФ (каптоприл 0,2-0,3 мг/кг 3 рази на добу), діуретики (фуросемід 1 мг/кг 1-2 рази на добу, верошпірон 1 мг/кг 2 рази на добу), препарати калію. Однак,

медикаментозне лікування може на деякий час відкласти хірургічне лікування, але ніяким чином не замінити його, воно є перехідною ланкою до хірургічної корекції вади.

Покази до хірургічного лікування: ДМШП з застійною серцевою недостатністю і легеневою гіпертензією, недостатність аортального клапана, при деяких видах ДМШП наявність інфекційного ендокардиту незалежно від розміру дефекту. У немовлят з застійною серцевою недостатністю, стійкою до медикаментозної терапії, корекція вади повинна проводитись до 3-6 місячного віку; після року операція показана всім пацієнтам, у яких об'єм легеневого кровотоку збільшений у два рази порівняно з системним.

ДМШП закриваються в умовах штучного кровообігу із зупинкою серцевої діяльності латкою з аутоперикарду, попередньо обробленою глюталальдегідом, або латкою з матеріалу Gore-Tex. При множинних ДМШП у дітей першого року життя проводиться звужування легеневої артерії як перший етап корекції.

В теперішній час післяопераційна летальність при даній ваді складає 1-3%. Основними ускладненнями операцій є залишкові шунти та повна ятрогенна атріо-вентрикулярна блокада.

13.4. Тотальний аномальний дренаж легеневих вен (ТАДЛВ)

Тотальний аномальний дренаж легеневих вен – це складна вроджена вада серця, при якій відсутнє сполучення між легеневидами венами та лівим передсердям. Легеневі вени впадають в праве передсердя або у вени, які потім дрениуються у праве передсердя (у порожнисті вени, ворітну вену, коронарний синус). При цій ваді обов'язково повинно бути сполучення між малим та великим колами кровообігу, найчастіше – це дефект міжпередсердної перегородки. Однак, надзвичайно рідко, міжпередсердна перегородка може бути інтактною, а сполучення здійснюється через дефект міжшлуночнової перегородки або відкриту артеріальну протоку.

Частота ТАДЛВ складає 1-4% від числа всіх ВВС. По класифікації R.Darling виділяють чотири форми вади: I тип – супракардіальна форма, коли всі легеневі вени дрениуються загальним колектором у верхню порожнисту вену або в додаткову лівосторонню верхню порожнисту вену; II тип – інтракардіальна форма, коли колектор відкривається у праве передсердя чи коронарний синус; III тип – інфракардіальна форма, при якій легеневі вени дрениуються в систему ворітної або нижньої порожнистої вени; IV тип – змішана форма. Найчастіше зустрічається I тип – до 45%,

II тип – до 30%, III тип – 18- 20%, IV тип – до 5% випадків (інколи діагностується при патологоанатомічному дослідженні). Характерною ознакою вади є відносно різке збільшення правих камер серця порівняно з лівими.

Гемодинаміка. Гемодинамічні порушення при ТАДЛВ зумовлені анатомічними особливостями вади. Кров із вен усього організму поступає тільки у праві відділи серця. Життя новонародженого з ТАДЛВ можливе лише при наявності сполучення між малим і великим колами кровообігу, найчастіше – це ДМПП. Якщо ДМПП великий, то через нього можливе достатнє надходження змішаної у правому передсерді артеріальної і венозної крові у ліве передсердя, що забезпечує серцевий викид крові у велике коло кровообігу (ВКК) на фізіологічному чи близькому до нього рівні. У цьому випадку відмічається помірна артеріальна гіпоксемія, перевантаження правих відділів серця (в основному, об'ємне), помірно підвищений загальнолегеневий опір при значному збільшенні кровотоку у малому колі кровообігу.

Об'єм кровотоку у малому колі кровообігу визначається тільки різницею опорів між великим і малим колами. Якщо легеневий опір нормальний або трохи підвищений, то кровотік у малому колі кровообігу в декілька разів перевищує об'єм крові у великому колі кровообігу. Відповідно, змішуючись у правому передсерді з венозною кров'ю, в основному артеріальна кров поступає через великий ДМПП у велике коло кровообігу і артеріальна гіпоксемія виявляється незначною. При такій формі вади природній перебіг сприятливий.

Зовсім інша ситуація, яка зустрічається у 50% випадків, виникає при невеликому сполученні між великим і малим колами кровообігу. Невеликий ДМПП створює значний опір кровотоку, мале коло кровообігу різко перевантажується. Опір у венозній (відточній) частині легеневого русла передається на артеріальну частину, що приводить до значного підвищення тиску у малому колі кровообігу, а значить – до легеневої гіпертензії.

На праві відділи серця лягає як об'ємне перевантаження, так і значне систолічне перевантаження, що приводить до вираженої їх дилатації. В той же час ліві камери серця “недовантажені”, зменшені у розмірах. Ступінь перевантаження правих відділів серця прямо пропорційний величині кровотоку в малому колі кровообігу і зворотно пропорційний легеневого опору. Чим менше крові поступає у легені внаслідок наявності опору кровотоку, тим менша її частина повертається із легень і змішується з венозною кров'ю у правому передсерді. Відповідно, тим більш виражена артеріальна гіпоксія. Стан гемодинаміки, і без того критичний, погіршується зростанням легеневого опору і зменшенням легеневого кровотоку. Праві відділи серця швидко досягають межі можливих навантажень і смерть

немовляти настапає у перші дні або тижні життя. Крім значного опору кровотоку на рівні ДМПП при ТАДЛВ, часто відтік крові утруднюється і на рівні впадіння колектора, тобто створюється і підвищений опір відтоку венозної крові із легень. Підвищений тиск у легеневих венах приводить відповідно до зростання його у проксимальних відділах малого кола кровообігу. Виникає загроза набряку легень, що викликає рефлекторний спазм легеневих артеріол, який наприкінці і стає головною причиною розвитку тяжкої легеневої гіпертензії. Далі приєднуються і морфологічні фактори у вигляді перебудови стінки артеріол і зменшення їх сумарного просвіту. Наростання легеневої гіпертензії зумовлює зростання артеріальної гіпоксемії. Все це приводить до швидкого розвитку тяжкої серцевої недостатності. Третина пацієнтів з ТАДЛВ мають порушення гемодинаміки, які не сумісні з життям. Цим і пояснюється швидкий розвиток критичного стану та смерть хворих майже одразу після народження.

Клініка. Вада зустрічається у осіб чоловічої статі у 1,8 разів частіше. Більшість пацієнтів звертаються у клініку у перші 3 місяці життя.

Клінічна картина захворювання залежить від форми ТАДЛВ, розмірів ДМПП, ступеня обструкції легеневих вен та рівня легеневої гіпертензії. Обструкція легеневих вен виявляється фактично у всіх пацієнтів з інфракардіальною формою ТАДЛВ та приблизно у 50% хворих із супракардіальною формою вади. Симптоми у немовлят з'являються рано, уже на 2-3 добу після народження діагностуються задишка, тахікардія, ціаноз. Ціаноз прогресивно підсилюється. Діти значно відстають у фізичному розвитку. Відмічається деформація грудної клітки у вигляді "серцевого горба". Печінка збільшена. Артеріальний тиск знижений, пульс слабкого наповнення. При природному перебігові захворювання клінічний стан пацієнтів прогресивно погіршується і до 80% хворих помирають на першому тижні чи першому місяці життя залежно від ступеня обструкції легеневих вен. Тому ТАДЛВ відноситься до критичних ВВС і немовлята потребують невідкладної медичної допомоги.

У пацієнтів з ТАДЛВ без обструкції легеневих вен клінічний перебіг захворювання більш сприятливий. Серед клінічних симптомів переважають помірно виражена серцева недостатність та повторні респіраторні інфекції.

Аускультативна картина ТАДЛВ неспецифічна: I тон, який вислуховується над серцем, гучний, II тон – широко розщеплений. Відмічається виражений акцент II тону на легеневій артерії. Шуми не є патогномонічними для цієї вади. У ряді випадків шум зовсім не прослуховується.

Інструментальна діагностика. На ЕКГ ознаки перевантаження і гіпертрофії правих відділів серця.

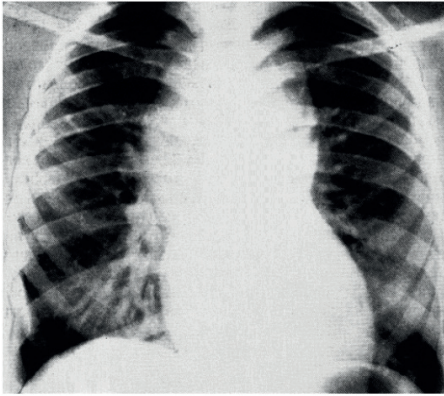


Рис. 13.3. Рентгенограма пацієнта з супракардіальною формою ТАДЛВ

При супракардіальній формі ТАДЛВ на рентгенограмі тінь серця має конфігурацію, яка нагадує вісімку чи фігуру "снігової баби". Така конфігурація серця зумовлена тінню колектора і розширеною верхньою порожнистою веною (рисунок 13.3).

Тотальний аномальний дренаж легеневих вен на кардіальному рівні практично не має специфічних рентгенологічних ознак. При інфракардіальній формі ТАДЛВ серце збільшується у розмірах, відмічається різке переповнення і застій крові у венозній системі легень.

Ехокардіографія є одним з основних методів діагностики ТАДЛВ (рисунок 13.4).

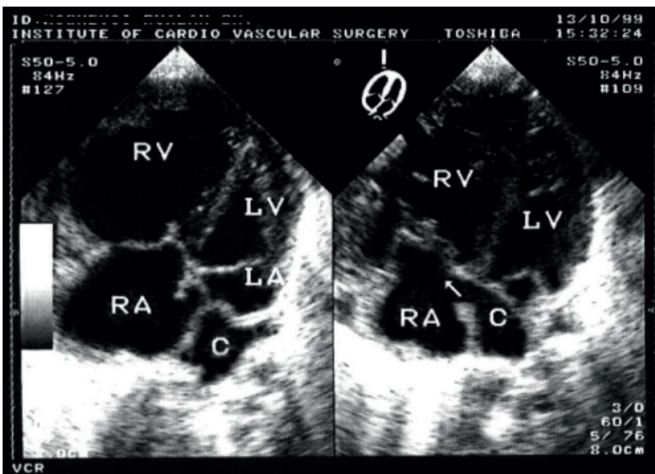


Рис. 13.4. Ехокардіограма хворого з інтракардіальною формою ТАДЛВ (LV – лівий шлуночок; RV – правий шлуночок; LA – ліве передсердя; RA – праве передсердя; C – колектор легеневих вен. Колектор з'єднується з правим передсердям через коронарний синус).

При ехокардіографічному обстеженні праві відділи серця і легенева артерія розширені, ліві відділи серця мають порівняно невеликі розміри. У випадку впадіння легеневих вен у коронарний синус останній, як правило, розширений. При інфракардіальному варіанті позаду лівого передсердя можна побачити загальну легеневу вену і венозний колектор, який

проходить через діафрагму. Кольорова доплерографія дозволяє установити напрямок кровотоку. При ехокардіографії визначають розмір ДМПП, тиск у правому шлуночку, ступінь легеневої гіпертензії, скоротливу спроможність шлуночків, кінцево-діастолічний об'єм (КДО) і кінцево-систоличний об'єм (КСО) лівого шлуночка, які завжди є менші вікової норми.

Катетеризація порожнин серця з ангіокардіографією проводиться обов'язково при складних анатомічних формах ТАДЛВ та при наявності супутніх вад серця. Підвищення тиску у правому передсерді (ПП) та збільшення градієнту тиску між лівим і правим передсердям свідчить про недостатню величину ДМПП. При виявленні високого тиску у легеневій артерії важливо установити природу легеневої гіпертензії. При гіперволемічній формі гіпертензії тиск у легеневих венах зазвичай не перевищує нормальних величин. У хворих з легеневою гіпертензією, зумовленою обструкцією венозного відтоку, він підвищується в 2 рази і більше. Визначення насичення крові киснем у різних відділах серцево-судинної системи дає можливість діагностувати анатомічну форму вади. При супракардіальному типі ТАДЛВ характерно високе насичення крові киснем у верхній порожнистій вені. При інтракардіальному типі аномального дренажу підвищення насичення крові киснем виявляється лише у правому передсерді. При впадінні легеневих вен у нижню порожнисту вену збільшується оксигенація крові у ній.

При селективній ангіокардіографії прослідковуються етапи контрастування усіх легеневих вен, топографія і рівень впадіння загального колектора у венозну систему.

Лікування. Покази до операції при ТАДЛВ абсолютні. Критичний стан у немовлят вимагає виконання невідкладних операцій. При інтракардіальній формі ТАДЛВ з великим ДМПП оперативне лікування може бути проведене у більш старшому віці – до 3-6 місяців. Розроблені як паліативні, так і радикальні втручання. До паліативних втручань відноситься процедура Рашкінда (балонна атріосептостомія). У пацієнтів з ТАДЛВ ця процедура виконується обмежено, в основному у кардіологічних стаціонарах для стабілізації критичного стану у хворих, який зумовлений рестриктивним відкритим овальним вікном. Процедура Рашкінда виконується у дітей перших трьох місяців життя.

У кардіохірургічних центрах виконуються радикальні операції при ТАДЛВ. Загальний принцип усіх радикальних втручань при ТАДЛВ – створення широкого анастомозу легеневих вен з лівим передсердям, закриття ДМПП та усунення патологічного сполучення колектора легеневих вен із судинами венозної системи.

У післяопераційному періоді можуть спостерігатись легеневі гіпертензивні кризи, пов'язані з високим легеневим опором, серцево-судинна недостатність, що пояснюється малою порожниною лівого шлуночка. Для стабілізації стану пацієнтів використовуються середні та великі дози інотропної підтримки у поєднанні з вазодилататорами. При гіпертензивних кризах одним з основних методів лікування є ручна вентиляція 100% киснем на фоні глибокої садації пацієнтів.

13.5. Відкритий атріовентрикулярний канал

Відкритий повний атріовентрикулярний канал (АВК) – це складна вроджена вада серця, яка характеризується наявністю великого дефекту перегородки, який охоплює нижню частину міжпередсердної перегородки і прилеглу краніальну частину міжшлуночкової перегородки, наявністю спільного для обох шлуночків атріовентрикулярного отвору і розщепленим спільним атріовентрикулярним клапаном, який нависає над шлуночковим компонентом перегородки (рисунок 13.5).

Частота вади від 2 до 7% за даними різних авторів.

Патологічна анатомія та гемодинаміка. При повному відкритому АВК фактично в центрі серця є отвір, через який можуть анатомічно з'єднуватись усі чотири камери серця. Цей отвір складається із дефектів міжпередсердної і міжшлуночкової перегородок, складного атріовентрикулярного клапана, спільного для обох шлуночків і утвореного передньою і задньою стулками, зв'язаними з перегородкою, і двома латеральними стулками, кожна із яких зв'язана із стінками одного із шлуночків. Rastelli, Kirklin і Titus (1966) установили три типи повної форми АВК. Ці типи виникають внаслідок різниці у конфігурації, взаємовідносинах та прикріпленні передньої стулки спільного атріовентрикулярного клапана.

1 тип (тип А) – розщеплена передня стулка прикріплена до міжшлуночкової перегородки. Передня стулка розділена у її середині на 2 частини трикутничкової форми, основа кожної з них прикріплена до фіброзного кільця відповідного шлуночка. Нормальні сухожильні нитки кріплять латеральний край кожної частини до переднього сосочкового м'яза у відповідному шлуночку. Медіально аномальні сухожильні нитки з кожної сторони стулки входять безпосередньо в майже прилягаючу м'язову частину міжшлуночкової перегородки. При цих аномаліях сухожильні нитки короткі, товсті, зливаються, рухливість та функція розщепленої стулки в значній мірі порушені.

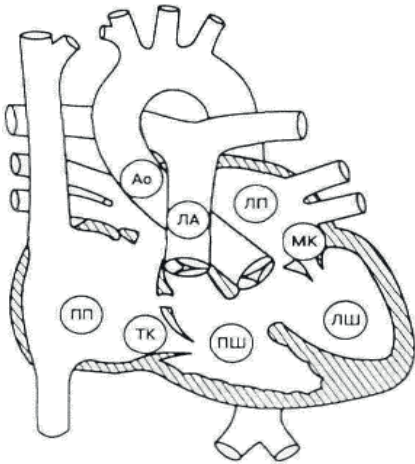


Рисунок 13.5. Схема атріовентрикулярного каналу, збалансована форма.

ПШ – правий шлуночок; ТК – клапан; ПП – праве передсердя; ЛА – легенева артерія; Ао – аорта; ЛП – ліве передсердя; МК – мітральний клапан; ЛШ – лівий шлуночок.

Прикріплення до МШП немає, сухожильні нитки латерально прикріплені до переднього сосочкового м'яза у кожному шлуночку. Вільна міжшлуночкова комунікація існує під стулкою, мембранозна частина перегородки недостатня.

Bharati і Zev (1980) вперше у своїх роботах акцентували увагу на такій анатомічній особливості вади, як рівномірність (центральність) розташування атріовентрикулярного клапана над міжшлуночковою перегородкою. Коли спільний атріовентрикулярний клапан розташований рівномірно над обома шлуночками, то шлуночки розвинуті однаково, рівномірно (збалансована форма АВК), і в результаті корекції ми отримуємо два функціонуючі клапани і два функціонуючі шлуночки. Однак, спільний атріовентрикулярний клапан може бути розташований більшою частиною над тим чи іншим шлуночком. Шлуночок, який зв'язаний з меншою частиною спільного клапана, за звичай відповідно недорозвинений, гіпоплазований. Така форма АВК називається незбалансованою. Єдина можлива корекція такої вади – гемодинамічна корекція, в результаті якої обидва шлуночки функціонують як єдиний шлуночок серця. Навіть коли гіпоплазія одного із шлуночків не

П тип (тип В) – розщеплена передня стулка не прикріплена до міжшлуночкової перегородки.

Обидві частини розщепленої передньої стулки медіально не кріпляться до міжшлуночкової перегородки. Медіально обидві частини передньої стулки прикріплені до єдиного сосочкового м'яза, який розташований у правому шлуночку попереду і прилягає до міжшлуночкової перегородки. Оскільки ці частини не прикріплені, безпосередньо під ними існує вільне сполучення. Мембранозна частина перегородки неповноцінна і тому міжшлуночкове сполучення знаходиться безпосередньо під аортальним клапаном.

Ш тип (тип С) – нерозділена передня стулка не прикріплена до міжшлуночкової перегородки.

Спільна передня стулка не розділена і кріпиться вздовж своєї основи до фіброзного кільця в обох шлуночках.

різко виражена, то рішення про двошлуночкову радикальну корекцію прийняти дуже важко. Рішення базується на клінічних та анатомічних ознаках вади, які в свою чергу включають наступні фактори: 1) який із шлуночків гіпоплазований; 2) особливості тканин клапанних структур; 3) оцінка розмірів порожнин шлуночків та виводних трактів шлуночків; 4) ступінь легеневого кровотоку; 5) оцінка ризику альтернативної одношлуночкової корекції.

Для повного відкритого АВК характерно поєднання із супутніми серцевими та несерцевими аномаліями. Так, за даними Г.Банкла (1980) вторинний ДМПП спостерігається у 53% хворих, ліва ВПВ – у 50%, клапанний стеноз легеневої артерії – у 14%, аномальний дренаж легених та системних вен – у 5%. Однак, А. Castaneda (1994) вказує, що найчастіше в його спостереженнях повний АВК поєднувався з тетрадою Фалло (до 8%), а ліва ВПП, як супутня аномалія, зустрічалася лише у 6% випадків, досить частою супутньою вадою серця був додатковий дефект міжшлуночкової перегородки (до 5%), який найчастіше локалізувався у м'язовій частині МШП. Не так часто (1-2%) у пацієнтів з відкритим АВК діагностуються коарктація аорти, ВАП, Д-ТМС, L-ТМС, ПВМС від ПШ, субаортальний стеноз, гіпоплазія шлуночків серця. Супутні аномалії селезінки (аспленія, поліспленія) складають до 25% випадків. Найбільш часто, до 40-60%, у хворих з повним відкритим АВК діагностується синдром Дауна, досить часто зустрічаються інші генетичні синдроми.

Гемодинаміка. Порушення гемодинаміки при повному відкритому АВК визначаються наявністю сполучень на передсердному та шлуночковому рівнях, порушенням функції атріовентрикулярних клапанів і високою легеневою гіпертензією. Навантаження на всі камери серця значно збільшується. Внаслідок більшої розтяжності правих камер серця скидання крові через міжпередсердне сполучення проходить зліва направо. Сполучення між шлуночками, як правило, велике, нерестрективне, тому тиск у правому і лівому шлуночках практично однаковий. Розвивається висока легенева гіпертензія. Однак, на ранніх стадіях захворювання загальнолегеневий опір нижчий, ніж периферичний опір великого кола кровообігу, що приводить до значного збільшення кровотоку у малому колі кровообігу. На рівні шлуночків скидання крові проходить, в основному, зліва направо, але внаслідок великого ДМШП має місце і зворотне скидання крові справа наліво, але в невеликому об'ємі, про що свідчить наявність невеликої гіпоксемії у пацієнтів з повно АВК (насичення артеріальної крові киснем 85-95%). Тому ціаноз при цій ваді не виражений, наявність вираженого ціанозу може свідчити про обструкцію вихідного тракту правого шлуночка. Поряд з різким об'ємним перевантаженням за рахунок шунтів серце отри-

мує додаткове навантаження і внаслідок недостатності загального атріо-вентрикулярного клапана різного ступеня виразності.

Клініка. Більшість хворих поступають у клініку у першому півріччі після народження, що підтверджує критичний перебіг вади у них. Основними показами до госпіталізації у цих немовлят є застійна серцева недостатність та висока легенева гіпертензія.

У 40% немовлят діагностують синдром Дауна (трисомія по 21 парі хромосом). Для пацієнтів з синдромом Дауна характерний більш швидкий розвиток легеневої гіпертензії (її склеротичної фази) у порівнянні з немовлятами без трисомії 21, що підтверджується гістологічними дослідженнями біоптатів легень.

Із супутніх серцево-судинних аномалій для таких пацієнтів характерні: вторинний ДМПП, стеноз легеневої артерії, коарктація аорти, ТМС, Тетрада Фалло, аномальний дренаж легеневих вен, синдром слабкості синусового вузла.

Гемодинамічні порушення при повному відкритому АВК зумовлюють клінічні прояви вади. Симптоми захворювання проявляються рано і часто носять загрозливий характер для життя немовлят з перших днів після народження. З'являється задишка, тахікардія, діти швидко стомлюються при смоктанні, апетит у них знижений, немовлята відстають у фізичному розвитку, часто у них діагностується гіпотрофія I-II ст. Привертає увагу блідість пацієнтів з ледь помітним «ціанозом» («сірі» шкіряні покриви).

Всі симптоми значно прогресують при навантаженнях (плач дитини, купання, годування). Дуже часто уже у новонароджених відмічається збільшення печінки. Немовлята часто хворіють респіраторними захворюваннями, які протікають з клінікою трахеобронхітів і важко піддаються медикаментозній терапії.

При аускультатії I тон підсилений на верхівці, відмічається значний акцент II тону на легеневій артерії, над усією поверхнею серця вислуховується грубий пансистолічний шум.

На ЕКГ типовим є відхилення вісі серця вліво при різкій гіпертрофії правого шлуночка. На рентгенограмах серце значно збільшене в розмірах, талія згладжена за рахунок вибухання дуги легеневої артерії, відмічається розширення усіх камер серця, включаючи ліве передсердя, легеневий малюнок посилений.

Діагностика. Основним методом діагностики повного відкритого АВК у дітей раннього віку є ехокардіографія, яка дає змогу поставити точний топічний діагноз більше, ніж у половини хворих. На ЕХОКГ чітко видно дефекти перегородок, розщеплення передньої ступки спільного

атріовентрикулярного клапана, аномалії його прикріплення, наявність додаткових дефектів у перегородках. За допомогою цього методу визначаються розміри та будова шлуночків серця, тобто визначається форма повного відкритого АВК (збалансована чи не збалансована) (рисунок 13.6).

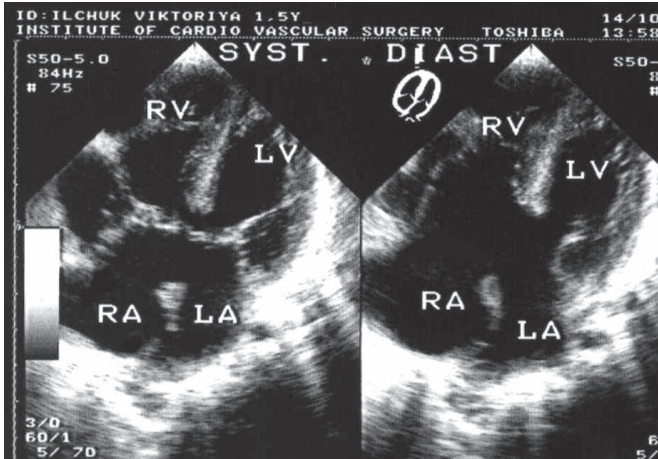


Рисунок 13.6. Ехокардіограма хворого з повним АВК, збалансована форма.
LV - лівий шлуночок; *RV* - правий шлуночок;
LA - ліве передсердя;
RA - праве передсердя.

Допплерографія дозволяє визначити ступінь регургітації крові на спільному атріовентрикулярному клапані, виявити супутні аномалії серця: коарктацію аорти, субаортальний стеноз, обструкцію вихідного тракту правого шлуночка та інші.

Якщо за допомогою ЕХОКГ поставити точний анатомічний діагноз вади не вдається, то проводиться катетеризація порожнин серця, при якій визначається об'єм скидання крові зліва направо, ступінь артеріальної гіпоксемії, тиск у малому колі кровообігу, тиск у легневих капілярах. Ангіокардіографічне обстеження проводиться обов'язково із правого і лівого шлуночків і висхідної аорти. Права вентрикулографія дозволяє оцінити об'єм шлуночка, наявність регургітації через клапан, стеноз вихідного відділу. При лівій вентрикулографії відмічається характерний вид вихідного відділу у формі “гусячої шиї”, що є важливою діагностичною ознакою. Велике значення має визначення розмірів лівого шлуночка для того, щоб виявити чи виключити наявність домінантності одного із шлуночків (незбалансована форма АВК). Аортограія дозволяє виявити супутню ВАП.

Природній перебіг повної форми відкритого АВК злякисний, 65% хворих помирають протягом першого року життя, 85% – до кінця другого року і 96% – до 5 років. Причинами смерті немовлят є застійна серцева недостатність та пневмонія. У ранньому дитинстві у 2/3 хворих розвивається прогресуюче захворювання судин легень (склеротична фаза легеневої гіпертензії).

Немовлята з повною формою відкритого АВК звертаються у клініку з перших тижнів і місяців життя у зв'язку з вираженими симптомами застійної серцевої недостатності, яка без кваліфікованої медикаментозної терапії приводить до летальних наслідків. Тобто, критичний стан пацієнтів з відкритим АВК зумовлений серцевою недостатністю і вимагає невідкладної медичної допомоги. Лише у випадках, коли відкритий АВК без великого міжшлуночкового дефекту і патофізіологічні порушення зумовлені великим скиданням крові на рівні передсердь, клінічні симптоми не виражені (подібні до клініки у пацієнтів з великим ДМПП) і немовлята не вимагають невідкладних кардіохірургічних втручань. Оперативне лікування таких хворим показано у віці одного року, а інколи і старше.

Хірургічне лікування відкритого повного атріовентрикулярного каналу

Покази до хірургічного лікування повного відкритого АВК абсолютні у ранньому дитячому віці. При наявності ознак застійної серцевої недостатності хірургічна корекція проводиться, по можливості, якнайшвидше, незалежно від форми відкритого АВК. При повній формі відкритого АВК – це перші 3 місяці життя немовлят. Методика операції також залежить від анатомічної форми вади. При збалансованій формі повного відкритого АВК виконується радикальна анатомічна корекція вади.

При незбалансованій формі відкритого АВК у більшості випадків проводиться гемодинамічна корекція вади.

У немовлят з низькою масою при народженні (менше 3 кг), при наявності синдрому Дауна, при супутніх серцево-судинних аномаліях, у більшості випадків незбалансованої форми відкритого АВК операцією вибору є звужування легеневої артерії. Протипоказами до цієї операції у пацієнтів з відкритим АВК є виражена недостатність спільного атріовентрикулярного клапана, обструкція вихідного тракту лівого шлуночка, патологія дуги аорти.

Високу післяопераційну летальність пояснюють важкістю стану хворих, що зумовлена як анатомічною складністю самої вади (незбалансована форма АВК, супутня коарктація аорти), так і складністю супутніх аномалій (синдром Дауна, застійна пневмонія, що не піддається медикаментозній терапії). Єдиний шлях врятувати пацієнтів з такими складними захворюваннями – паліативна операція звужування легеневої артерії, без хірургічного лікування усі немовлята з такою формою відкритого АВК помирають на першому році життя.

13.6. Тетрада Фалло (ТФ)

Тетрада Фалло – складна вроджена вада серця, що передбачає комбінацію чотирьох аномалій: декстрапозицію аорти (зміщення в бік правого шлуночка), підаортальний дефект міжшлуночкової перегородки (частіше великий), гіпертрофію правого шлуночка і обструкцію (стеноз) вихідного тракту правого шлуночка (ОВТПШ). ТФ зустрічається у 5-10% серед усіх ВВС. Існують також особливі форми тетради Фалло: атрезія ЛА зустрічається з частотою 15-20% серед пацієнтів з ТФ; ТФ з відсутнім клапаном ЛА складає 2% від загальної популяції дітей з даною вагою.

У 30–40% пацієнтів ТФ поєднується із патологією 22 хромосоми, одним із варіантів якої є синдром Ді-Джорджи. Складовими цієї групи генетичних аномалій є аплазія або гіпоплазія вилочкової залози (тимусу), гіпо- або аплазія параситоподібних залоз, конотрункальні вади серця (серед яких ТФ, спільний артеріальний стовбур, перерив дуги аорти тип Б), щелепно-лицьові аномалії. Клінічними проявами синдрому Ді-Джорджи є вроджений імунодефіцит (діти особливо вразливі до вірусних, грибкових та деяких бактеріальних інфекцій), гіпокальціємічні судоми, помірна затримка розумового розвитку, серцево-судинні порушення.

Патанатомія. Обструкція виходу з правого шлуночка при ТФ найчастіше обумовлена комбінацією клапанного і підклапанного (гіпертрофія інфундибулярної частини правого шлуночка) стенозів легеневої артерії. Клапанне кільце, стовбур і гілки легеневої артерії як правило гіпоплазовані у більшості пацієнтів.

Часто діагностуються супутні серцеві аномалії: правостороння дуга Ао зустрічається у 25% випадків; у 5% пацієнтів з ТФ виявляють аномальне відходження коронарних артерій; комбінація ТФ і повної атріо-вентрикулярної комунікації спостерігається приблизно у 2% пацієнтів, частіше у хворих з синдромом Дауна.

При ТФ з АЛА відсутній навіть мінімальний антеградний кровотік ЛА. Кровопостачання малого кола кровообігу здійснюється через ВАП у 70% випадків або через великі аорто-легенві колатеральні артерії (ВАЛКА) – у 30%. ВАЛКА, як правило, відходять від низхідної Ао, рідше від підключичних артерій. Існує форма ТФ, коли стулки клапана ЛА при цьому повністю відсутні.

Кільце клапана звужене і зміщене дистальніше, аневризматично розширена ЛА створює тиск на дихальні шляхи, що обумовлює різноманітні розлади дихання.

Клініка. Більшість пацієнтів симптоматичні: диспное, ціаноз різного ступеня, задишково-ціанотичні напади. Задишково-ціанотичні напади у пацієнтів з ТФ є загрозливим станом, що потребує своєчасної діагностики і невідкладного лікування. Задишково-ціанотичні напади характеризуються пароксизмом гіперпное, збудженням, тривалим плачем і посиленням ціанозу.

Найчастіше напади реєструються у віці старше 2-4-х місяців. Задишково-ціанотичний напад виникає при раптовому напруженні потовщеного міокарду вихідного тракту правого шлуночку, за рахунок чого ще більше посилюється стеноз легеневої артерії і зменшується кровотік в малому колі кровообігу. Погіршення стану зазвичай виникає вранці, після плачу, годування або дефекації. Для полегшення стану більш дорослі діти займають характерну позу – сидять навпочіпки. Важкі напади можуть призводити до втрати свідомості, судом, порушень мозкового кровообігу і навіть смерті.

Відмічається чітка залежність між ступенем ціанозу пацієнта у спокої і вірогідністю розвитку нападу.

Об'єктивно при ТФ відмічається ціаноз різного ступеня, тахіпное і диспное. Ціаноз відразу після народження характерний для пацієнтів з атрезією ЛА. Виразність ціанозу залежить від наявності або відсутності альтернативних джерел кровопостачання малого кола кровообігу (ВАП або ВАЛКА). Аускультативно вислуховується гучний довгий систолічний шум по серединній лінії і зліва від грудини. Даний шум обумовлений ОВТПШ. У випадку вираженого стенозу шум може бути коротким і тихим.

У випадку атрезії ЛА шум може взагалі бути відсутній, вислуховується лише систоло-діастолічний шум ВАП. У пацієнтів з аціанотичною формою вади тривалий систолічний шум є результатом турбуленції току крові через ДМШП і ОВТПШ.

Аціанотичні пацієнти поступово стають ціанотичними, тоді як у пацієнтів з ціанозом ступінь його з часом посилюється внаслідок поступового прогресуванні стенозу легеневої артерії. Компенсаторно у таких пацієнтів розвивається поліцитемія. Важливо контролювати показники червоної крові для уникнення відносної залізодефіцитної анемії. Можлива затримка розвитку, якщо наявний виражений ціаноз. У деяких випадках можуть виникати такі ускладнення як абсцес мозку і ішемічний інсульт. Коагулопатія є наслідком тривалого ціанозу.

Діти з помірними проявами даної вади можуть навіть дожити до віку 20 років, проте постійне навантаження на правий шлуночок обумовлює поступовий розвиток правошлуночкової серцевої недостатності в подальшому.

При ТФ з атрезією ЛА більшість дітей помирає протягом перших місяців життя. Проте пацієнти з ВАЛКА можуть жити досить довго. Іноді у дітей з надмірно розвиненими колатераліями виникає кровохаркання. При ТФ з відсутнім клапаном ЛА більше ніж 75 % пацієнтів мають важкі порушення з боку дихальної системи та помирають у ранньому дитинстві, якщо не було проведено оперативне лікування.

Інструментальна діагностика. ЕКГ: відхилення електричної вісі вправо, ознаки дилатації ПП і гіпертрофії ПШ.

На рентгенограмах ОГК судинний малюнок легень збіднений. Виявляється типова форма серця – серце у вигляді «чобітка» (рисунок 13.7). Можуть виявлятися збільшений правий шлуночок (25%) і правостороння дуга Ао (25%). Для пацієнтів з ТФ і відсутністю клапана ЛА характерні рентгенологічні ознаки вираженої дилатації ЛА, а також ознаки гіповентиляції легень.

Пульсоксиметрія дозволяє об'єктивно оцінити ступінь гіпоксемії при тетраді Фалло.

Ехокардіографічно візуалізуються великий ДМШП і аорта-“наїздниця” (зміщена в бік правого шлуночка, яка ніби нависає над міжшлуночковою перегородкою), збільшений правий шлуночок, потовщений міокард правого шлуночка, турбулентний потік крові в легеневої артерії (за рахунок звуження вихідного тракту ПШ та легеневої артерії) (рисунок 13.8). Для вибору лікувальної тактики обов'язково оцінюють вираженість стенозу легеневої артерії, ступінь гіпоплазії гілок легеневої артерії (індекс Наката),

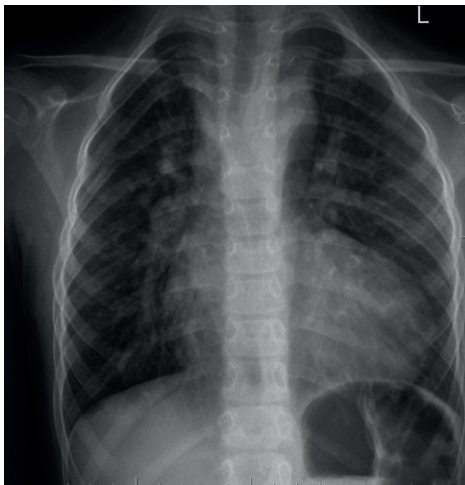


Рисунок 13.7. Рентгенограма пацієнта з тетрадою Фалло.

розмір порожнини лівого шлуночка (який, як правило, зменшений), анатомію коронарних артерій. При ТФ з атрезією ЛА ехокардіографічно виявляється повна відсутність з'єднання між ПШ і ЛА. Часом важко відрізнити атрезію ЛА від вираженого стенозу ЛА. Іноді вдається візуалізувати аорто-легеневі колатералі. У випадку ТФ з відсутнім клапаном ЛА буде візуалізуватися надмірне аневризматичне розширення ЛА, повна відсутність стулок клапану, а також більш дистальне зміщення кільця ЛА і виражена недостатність (зворотній потік під час діастолі) на легеневій артерії.

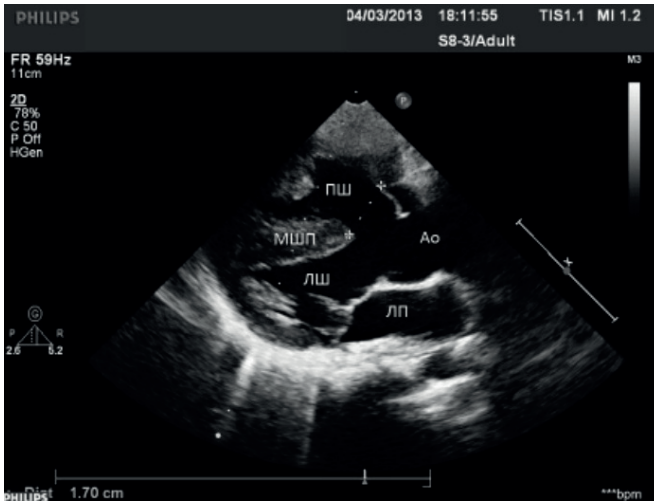


Рисунок 13.8. Ехокардіограма пацієнта з тетрадою Фалло

(ПШ – правий шлуночок, ЛШ – лівий шлуночок, ЛП – ліве передсердя, МШП – міжшлуночкова перетинка, Ао – аорта, пунктирна лінія – дефект міжшлуночкової перетинки)

Лікування. Метою консервативного лікування є профілактика задишково-ціанотичних нападів і своєчасне надання допомоги при їх появі. Важливо пояснити батькам дитини причину і наслідки даного стану для того, щоб вони могли своєчасно розпізнавати напади і надавати допомогу дитині. Зазвичай для профілактики нападів використовують неселективні бета-адреноблокатори перорально (анаприлін у добовій дозі 2 мг/кг/добу розділена на 3 прийоми). Слід відзначити, що поява задишково-ціанотичних нападів є показами до невідкладної госпіталізації у кардіохірургічний стаціонар.

Важливо своєчасно виявляти і лікувати стан відносної залізодефіцитної анемії. Анемічні діти більш схильні до ускладнень зі сторони ЦНС.

У тих випадках, коли радикальна корекція вади є неможливою, або пов'язана з високим ризиком, показано етапне хірургічне лікування даної вади. Існує два види паліативних втручань: ендovasкулярні та з розрізом грудної клітки. Паліативні втручання спрямовані на збільшення об'єму циркулюючої крові у малому колі кровообігу. Серед ендovasкулярних втручань виділяють балонну дилатацію стенозу легеневої артерії та стентування ВАП та стентування ВТПШ. Серед паліативних хірургічних втручань найчастіше використовують модифікований системно-легеневий анастомоз Блелока-Тауссіг. Суть операції полягає у створенні додаткового кровотоку в легеневу артерію із аорти шляхом з'єднання підключичної артерії з гілкою легеневої артерії безпосередньо або за допомогою судинного протезу.

Сатурація крові менше ніж 75-80% є показом для операції у більшості кардіохірургічних клінік. Задишково-ціанотичні напади, що повторю-

ються, також є прямим показом для оперативного втручання. До переваг ранньої радикальної корекції відносять зменшення гіпертрофії і фіброзу ПШ, нормальний розвиток ЛА. Крім того, такий підхід зменшує потребу у додаткових оперативних втручаннях. Дітям з помірним ціанозом, яким попередньо був накладений системно-легеневий анастомоз, проводять радикальну корекцію у віці 1-2 років.

Радикальна корекція виконується в умовах штучного кровообігу. Об'єм оперативного втручання включає в себе закриття ДМШП латкою; розширення ВТПШ шляхом резекції інфундибулярних тканин; вальвулотомію клапану ЛА. Летальність для пацієнтів з неускладненою ТФ становить 2 – 3% протягом перших 2-х років. До групи ризику відносять дітей молодше 3 місяців і старше 4 років, а також пацієнтів з вираженою гіпоплазією ЛА. Іншими факторами ризику є множинні ДМШП, аномалії ходу коронарних судин, наявність супутньої генетичної патології.

При ТФ з атрезією ЛА інфузія простагландину E1 повинна бути розпочата відразу після постановки діагнозу для підтримання прохідності ВАП до оперативного втручання. Ургентна катетеризація з ангіокардіографією показана для визначення анатомії вади. Важливим є якомога раніше відновити з'єднання між ПШ і ЛА. Такий підхід створює умови для швидкого росту гіпоплазованої ЛА протягом першого року життя. Для досягнення цієї мети деякі центри надають перевагу накладенню центрального системно-легеневого анастомозу.

Повна радикальна корекція при АЛА з ДМШП передбачає закриття ДМШП, відновлення з'єднання між ПШ і ЛА та уніфокалізацію усіх альтернативних джерел легеневого кровотоку.

Симптоматичні пацієнти, у яких діагностується ТФ з відсутнім клапаном ЛА, повинні бути прооперовані в ургентному порядку. У компенсованих пацієнтів корекція вади виконується протягом першого року життя. Радикальна корекція включає закриття ДМШП, повну резекцію аневризматично зміненої ЛА із заміною її кондуїтом або часткову резекцію з плікацією та пластикою ЛА із заміною клапану клапанним кондуїтом. Ранній післяопераційний період у даних пацієнтів є досить важким і обумовлений, в основному, явищами дихальної недостатності. Рання післяопераційна летальність може сягати 20% у цієї групи хворих.

13.7. Атрезія легеневої артерії

Атрезія легеневої артерії – це складна вроджена вада серця, яка характеризується відсутністю сполучення між стовбуром легеневої артерії і правим шлуночком.

Атрезія легеневої артерії (АЛА) з інтактною міжшлуночковою перегородкою зустрічається досить рідко – 0,08-1%. Природній перебіг і прогноз цього захворювання несприятливий, близько 50% хворих помирають у періоді новонародженості, інші – протягом першого року життя. Частіше зустрічається АЛА у поєднанні з ДМШП (1-3% від усіх ВВС).

Найбільш розповсюджена класифікація атрезії легеневих артерій з ДМШП J. Somerville (1970), яка базується на ступені збереженості легеневих артерій:

- I тип – атрезія легеневого клапана, збережений легеневий стовбур, права і ліва легеневі артерії;
- II тип – атрезія легеневого клапана і легеневого стовбура, збережені права і ліва легеневі артерії, які можуть бути з'єднані чи роз'єднані між собою;
- III тип – атрезія легеневого клапана, легеневого стовбура і однієї легеневої артерії, друга легенева артерія збережена;
- IV тип – атрезія легеневого клапана, стовбура і обох легеневих артерій, легені постачаються кров'ю за рахунок великих аорто-легеневих колатеральних артерій.

Патологічна анатомія та гемодинаміка. Характерними анатомічними критеріями АЛА з ДМШП є відсутність прямого сполучення між ПШ і легеневою артерією; наявність великого ДМШП; єдиний вихід в аорту; збереження нормальних розмірів обох шлуночків серця з переважною гіпертрофією правого; розвиток екстракардіальних джерел легеневого кровообігу – ВАЛКА.

Специфічним компонентом вади, який відрізняє її від загального легеневого стовбура, є сліпе закінчення вихідного тракту ПШ і єдиний клапан тільки для устя аорти.

Дефект міжшлуночкової перегородки, як правило, великий перимембранозний, розташовується підаортально і аналогічний ДМШП, який спостерігається при тетраді Фалло.

Джерелами кровопостачання легень при АЛА з ДМШП є ВАП або ВАЛКА – це судини артеріального типу, різної довжини та діаметру, які кровопостачаються від аорти чи її гілок. Слід відмітити, що колатеральні

артерії працюють в умовах системного артеріального тиску, який значно вищий, чим у МКК, що зумовлює розвиток обструктивних змін в артеріолах і капілярах відповідних ділянок легеневої тканини.

Порушення гемодинаміки при АЛА з ДМШП визначаються наявністю єдиної магістральної судини – аорти, в яку через ДМШП поступає кров із правого і лівого шлуночків. Умови, в яких функціонують обидва шлуночки, приблизно однакові, тому і тиск в обох шлуночках однаковий.

Оскільки в аорті змішуються потоки артеріальної і венозної крові, то у велике і мале кола кровообігу поступає кров однакового газового складу. Практично у всіх хворих спостерігається виражена артеріальна гіпоксемія, ступінь якої залежить від величини легеневого кровотоку через ВАЛКА або ВАП.

Залежно від діаметру ВАЛКА та ВАП в МКК може спостерігатись нормоволемія, гіповолемія та гіперволемія. При гемодинамічно значимих колатералях легенева гіпертензія присутня з періоду новонародженості.

Клініка. Критичний стан у цих пацієнтів зумовлений гіпоксемією. Клінічна картина при АЛА з ДМШП різноманітна і залежить від рівня атрезії системи легеневої артерії і варіантів колатерального кровопостачання легень. Якщо колатеральні артерії забезпечують нормальний або надмірний кровообіг, то клінічний стан пацієнтів може довгий час компенсуватись. Надмірна функція великих аорто-легеневих колатеральних артерій супроводжується ознаками застійної серцевої недостатності, немовлята потребують невідкладної медикаментозної терапії (4-7%). У більшості немовлят діагностується дуктус-залежний тип АЛА з ДМШП, тобто єдиним джерелом кровопостачання легень у них з періоду новонародженості є відкрита артеріальна протока. Клініка у таких хворих зумовлена вираженою гіпоксемією.

Зразу після народження у немовлят з'являється стійкий ціаноз, задишка, тахікардія. Стан швидко погіршується, що пов'язано із закриттям ВАП. Понад 70% немовлят знаходяться у критичному стані, зумовленому прогресуючою гіпоксемією і без термінової терапії простагландином E1 та невідкладних кардіохірургічних втручань ці діти помирають у ранньому віці. Однак, не дивлячись на виражений ціаноз та гіпоксемію, задишково-ціанотичних нападів у таких немовлят немає, що і відрізняє АЛА з ДМШП від різних форм тетради Фалло.

У дітей з АЛА з ДМШП рано з'являється симптом “барабанних паличок”. При аускультатції визначається акцент II тону на аорті та при задовільно розвинутих колатералях – систоло-діастолічний шум у II-III міжребер'ї праворуч чи ліворуч від грудини. Шум добре проводиться на спину.

Інструментальна діагностика. На ЕКГ характерних ознак немає. Електрична вісь серця відхилена праворуч, є ознаки гіпертрофії правого шлуночка і правого передсердя.

Рентгенографічно виявляють збіднений легеневий малюнок, корені легень окреслені нечітко. Посилення легеневого малюнку зазвичай пов'язано з наявністю атипових тіней колатеральних судин. Інколи, у деяких хворих може спостерігатися асиметрія легеневого малюнку, з одного боку він може бути посиленим, з другого – збідненим (симптом Януса). Тінь серця на рентгенограмі нормальних розмірів або помірно збільшена. У зв'язку з тим, що дуга легеневої артерії западає, а верхівка серця піднята збільшеним правим шлуночком, талія серця підкреслена і форма серця аналогічна формі серця при тетраді Фалло – нагадує “чобіток”.

На ехокардіограмі видно розширену висхідну аорту, великий ДМШП, при I типі вади – різко гіпоплазований стовбур легеневої артерії (рисунки 13.9 і 13.10). При доплер-ЕхоКГ – відсутній кровотік через клапан легеневої артерії.

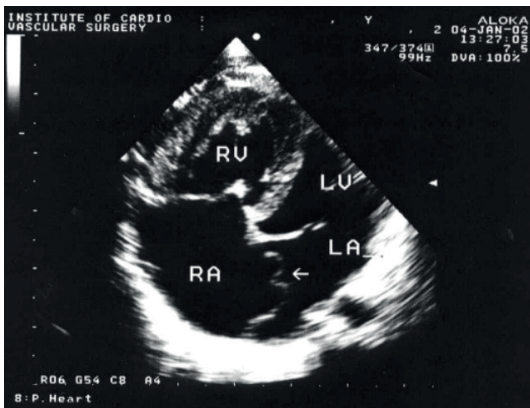


Рисунок 13.9. Ехокардіограма хворого з атрезією легеневої артерії з інтактною міжшлуночковою перегородкою (LV – лівий шлуночок; RV – правий шлуночок; LA – ліве передсердя; RA – праве передсердя. Стрілкою вказано аневризматичне вип'ячування міжпередсердної перегородки в сторону лівого передсердя).

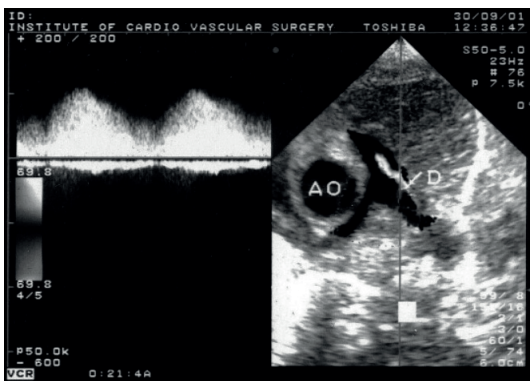


Рисунок 13.10. Ехокардіограма хворого з АЛА I типу в супрастернальній позиції (Зліва – спектр систоло-діастолічного шунта компенсаторної ВАП. Справа – триплексний режим сканування з візуалізацією невеликої ВАП. Ao – аорта; D – відкрита артеріальна протока).

Точна анатомія вади, особливості кровопостачання легень, розміри колатеральних судин, їх розподіл визначаються при катетеризації порожнин серця та ангіокардіографії. Селективна ін'єкція контрастної речовини у окремі ВАЛКА дає повну інформацію про їх функціональну значимість, розгалуження, наявність сполучень з істинними легеневиими артеріями, виявляє стенози колатералей, сегменти з високою легеневою гіпертензією, тощо.

Природній перебіг АЛА з ДМШП характеризується високою летальністю у перші дні і тижні життя, пов'язаною з закриттям ВАП чи прогресуючим звуженням великих колатеральних артерій. Смерть настає від наростаючої гіпоксемії, зумовленої зменшенням чи практично повною відсутністю легеневого кровообігу. Погіршення стану у ранньому дитячому віці пов'язано і з тим, що з швидким ростом дитини не збільшуються розміри колатеральних артерій відповідно до поверхні тіла немовляти.

Лікування. Анатомічна складність і поліморфізм джерел кровопостачання легень зумовлюють багатоетапність оперативного лікування, шляхом якого досягається кінцевий результат – повна радикальна корекція вади.

Первинні радикальні корекції АЛА виконуються у обмеженої кількості хворих при наявності задовільних розмірів легеневиих артерій, їх адекватного периферичного розподілу, відсутності множинних ВАЛКА. Первинна радикальна корекція сприяє кращому розподілу кровотоку в легенях і рівномірному росту судинного русла легень. Однак, у більшості немовлят спостерігається тяжкий клінічний стан, різні ступені гіпоплазії системи легеневої артерії та наявність різних джерел кровопостачання легень. Таким пацієнтам проводиться етапна корекція АЛА, яка служить підготовкою до радикальної двошлуночкової корекції вади.

При АЛА з ДМШП I-II типів, коли джерелом кровопостачання легень є ВАП, першим етапом виконується операція накладання системно-легеневиих анастомозів. Основна мета цього паліативного втручання – збільшення легеневого кровотоку, що значно зменшує гіпопсемию і ціаноз. Збільшений легеневий кровотік по системі нативної легеневої артерії також сприяє росту і розвитку легеневого русла і лівих відділів серця.

У немовлят з добре розвинутими аорто-легеневиими колатераліями у підготовці легеневого русла до повної корекції атрезії легеневої артерії з ДМШП велике значення мають операції уніфокалізації, направлені на заміну багатофокусного кровопостачання МКК на однофокусне. Цього досягають шляхом реімплантації ВАЛКА до істинних легеневиих артерій.

З розвитком ендоваскулярних методів лікування з'явилась можливість покращити соматичний стан пацієнтів, яким неможливо виконати хі-

рургічне втручання, використовуючи черезшкірну балонну ангіопластику та стентування ВАЛКА. Дані втручання показані хворим з колатеральними артеріями діаметром 2-3 мм, а також при наявності внутрішньолегеневих стенозів ВАЛКА, які недосяжні для хірургічної корекції. Всі ці процедури направлені на подальший ріст ВАЛКА і в майбутньому на можливість проведення уніфокалізації легеневого кровотоку.

Пацієнти з АЛА з інтактною міжшлуночковою перегородкою є одним з найскладніших і найважчих контингентів для хірургічного лікування, яке супроводжується високим ризиком. Вада відноситься до критичних ВВС. Післяопераційна летальність значно коливається у різних клініках, але постійно вища 10% у більшості спостережень.

Прогноз для немовлят з АЛА з інтактною МШП залежить від здатності ПШ справлятися з поверненням системної венозної крові, тобто від функціональної спроможності ПШ. Функціональна спроможність ПШ в свою чергу залежить від його розмірів і морфології, розмір ПШ корелює з розміром трьохстулкового клапана (ТК). Першим етапом хірургічної корекції є декомпресія правого шлуночка шляхом закритої чи відкритої легеневої вальвулотомії. В останні роки широке розповсюдження має транскатетерна вальвулотомія. Коли після вальвулотомії залишається гіпоксемія, показано накладання системно-легеневих анастомозів. Закрита вальвулотомія у поєднанні з системно-легеневим анастомозом – основне паліативне втручання у немовлят з АЛА з інтактною МШП. Пацієнтам з АЛА з інтактною МШП, у яких коронарний кровотік повністю або у більшій частині залежить від ПШ, показана одношлуночкова гемодинамічна корекція.

Лікування АЛА базується на ранньому виявленні вади у новонароджених вже у пологових будинках, наданні невідкладної медичної допомоги немовлятам в критичному стані на догоспітальному етапі з використанням препаратів простагландину Е1 (вазапростану, альпростадилу), при необхідності з корекцією метаболічного ацидозу, порушень гемодинаміки та раннього направлення на консультацію в спеціалізовані кардіологічні та кардіохірургічні центри. В спеціалізованих кардіохірургічних центрах проводиться точна анатомічна діагностика вади, базуючись на даних Ехо-КГ та катетеризації порожнин серця з ангіокардіографією. В залежності від анатомічних особливостей вади планується хірургічне лікування – етапні паліативні втручання чи радикальна анатомічна корекція.

13.8. Коарктація аорти

Коарктація аорти (КоАо) – це вроджене гемодинамічно значиме звуження аорти або повне переривання аорти у ділянці перешийка аорти на межі дуги і низхідного її відділу, нижнього грудного або черевного відділів. Частота вади становить від 4 до 8,5% усіх вроджених вад серця. Частота виявлення у чоловіків у 2-3 рази більша ніж у жінок. Супутніми ВВС можуть бути двостулковий аортальний клапан (50-80%), ДМШП (30-60%), аортальний стеноз (30%), ВАП (20%) та гіпоплазія дуги аорти. Сорок п'ять відсотків пацієнтів з синдромом Тернера мають КоАо.

Виділяють три типи вади:

- ізольована коарктація;
- коарктація у поєднанні з ВАП: постдуктальна (розміщена нижче відходження ВАП – “дорослий” тип), юкстодуктальна (розміщена на рівні ВАП), преедуктальна (розміщена вище ВАП – “інфантильний” тип);
- коарктація у поєднанні з іншими вродженими та набутими вадами серця.

Коарктація може локалізуватися у грудній або черевній аорті та мати численні звуження. Іноді у дітей раннього віку помилково встановлюють діагноз фіброеластозу ендокарда лівого шлуночка (у зв'язку з кардіомегалією та зниженою скоротливістю лівого шлуночка).

Гемодинаміка. При коарктації аорти існує два басейни артеріальної системи: гіпертонічний – у верхній половині тулуба, що зумовлює розвиток склеротичних змін, які характеризуються гіпертензивним синдромом, і гіпотонічний – нижче звуження, у черевній порожнині, у нижніх кінцівках. Патогенез артеріальної гіпертензії представлений механічним та гуморальним чинниками.

Гемодинамічні порушення залежать від типу вади. При “дорослому” типі коарктації артеріальна протока закрита. Характерні постнавантаження та гіпертрофія лівого шлуночка. У разі постдуктальної коарктації кров з аорти через відкриту артеріальну протоку скидається у легеневу артерію, що призводить до розвитку легеневої гіпертензії. За преедуктального варіанту напрямок кровотоку через артеріальну протоку визначається різницею тиску між легеневою артерією та низхідною аортою нижче місця коарктації.

Преедуктальна коарктація зумовлює появу ціанозу у нижній половині тулуба. Обидва варіанти цього типу коарктації призводять до порушення легеневого кровообігу.

Клініка. Під час дебюту захворювання у ранньому віці КоАо характеризується прогресуванням серцевої недостатності. Раптовий розвиток симптоматики пов'язаний із закриттям ВАП.

Діти старшого віку скаржаться на головний біль, носові кровотечі, задишку, похолодання нижніх кінцівок. Характерний зовнішній вигляд: диспропорція тіла – виражений розвиток м'язів плечового поясу та відставання у розвитку нижніх кінцівок.

Артеріальний тиск на руках підвищений, на ногах – знижений або взагалі не визначається. Пульс на стегнових артеріях і артеріях стопи відсутній або слабкого наповнення, а визначити пульсацію черевної аорти під час пальпації живота неможливо.

При аускультатії вислуховується систолічний шум над усією ділянкою серця, що проводиться на судини шиї, в міжлопатковий простір та епігастральну ділянку, II тон над лопаткою акцентований. Про наявність колатералей або відкритої артеріальної протоки свідчить систоло-діастолічний шум, а протодіастолічний шум у II-III міжребер'ї ліворуч біля грудини – про наявність аортальної недостатності, систолічний шум на верхівці з іррадіацією у аксиллярну ділянку – про супутню мітральну недостатність.

Природній перебіг КоАо може супроводжуватися такими ускладненнями: розлад мозкового кровообігу, іноді з розвитком інсульту, спінальні розлади (паралічі, порушення функції тазових органів) унаслідок стискування корінців спинного мозку розширеними міжреберними артеріями.

Інструментальна діагностика. Крім клініки основними методами діагностики КоАо є інструментальні.

При рентгенографії ОГК на рентгенограмах відмічається кардіомегалія, узурація ребер при тривалому перебігу захворювання (через ерозію ребер гіпертензивними міжреберними артеріями), ознаки застійної серцевої недостатності (рисунок 13.11). У дітей старшого віку конфігурація серця близька до аортальної, тінь висхідної аорти розширена.

На ЕКГ – гіпертрофія правого шлуночка або бівентрикулярна гіпертрофія при ранньому дебюті захворювання, інверсія зубця Т. Для дітей старшого віку характерна ізольована гіпертрофія міокарда лівого шлуночка.

Ехокардіографія дозволяє чітко встановити наявність коарктації (особливо із використанням доплеру) та інших уражень серця. Катетеризація серця корисна для визначення точного місця коарктації. МРТ є неінвазивною альтернативою катетеризації.

Лікування. Внутрішньовенне введення простагландину E_1 перешкоджає закриттю артеріальної протоки і таким чином сприяє перфузії низхідної аорти у новонароджених. Іноді необхідна інотропна підтримка. У більшості випадків при ізольованій критичній КоАо у дітей раннього віку виконується балонна ангіопластика, але ця методика має значний відсоток рекоарктації (75%). У пацієнтів старшого віку балонна ангіопластика супроводжується добрими безпосередніми та віддаленими результатами.

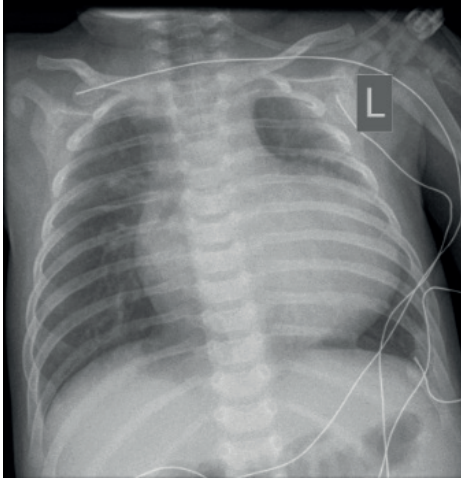


Рисунок 13.11. Рентгенограма при критичній коарктації аорти.

Також можливою є постановка стентів у дітей старшого віку і дорослих.

Хірургічне лікування показане симптоматичним новонародженим та дітям, у яких КоАо поєднується з іншими ВВС (найчастіше ДМШП). Операція виконується через лівобічну задньобоківу торакотомію з виконанням анастомозу кінець-в-кінець чи розширеного анастомозу кінець-в-кінець. У дорослих можлива імплантація судинного протезу аорти. Основним ускладненням раннього та віддаленого післяопераційного періоду є залишкова артеріальна гіпертензія, тому важливо у цих пацієнтів контролювати тиск крові у віддаленому післяопераційному періоді.

13.9. Подвійне відходження магістральних судин від правого шлуночка

Подвійне відходження магістральних судин від правого шлуночка – це тип вентрикулоартеріального зв'язку, при якому обидві магістральні судини відходять повністю або більше ніж на 50% від правого шлуночка (Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Committee, 2000).

Існує так зване правило 50%, згідно якого магістральна судина відноситься до того шлуночка, від якого відходить більше, ніж на 50%. Тобто при ПВМС від ПШ одна магістральна судина повністю відходить від ПШ, а друга – більше, ніж на 50%.

Вперше термін ПВМС від ПШ ввів у 1957 році А.С. Witham і описав морфологію цієї анатомії.

Частота вади 0,09 на 1000 народжених живими, ПВМС від ПШ зустрічається від 1 до 4,5% серед усіх ВВС.

Патологічна анатомія та гемодинаміка. Дуже важливе значення для вибору методу корекції (паліативна чи радикальна операція) у дітей раннього віку має розмір дефекту міжшлуночкової перегородки. Як правило, ДМШП при подвійному відходженні магістральних судин від правого шлуночка великих розмірів, але приблизно в 10% випадків він менший, чим розмір аортального кільця, тому створює перешкоди викиду крові в аорту, тобто є рестриктивним. Найбільш поширеною локалізацією дефекту є підаортальний ДМШП, він зустрічається приблизно у 50% хворих з ПВМС від ПШ.

Підлегеневий ДМШП зустрічається приблизно у 30% хворих з ПВМС від ПШ (рисунок 13.12). Як правило, ці дефекти нерестриктивні.

Для вибору методу операції має значення і розташування магістральних судин відносно одна одної у хворих з ПВМС від ПШ. Існує два варіанти розташування магістральних судин: спіралеподібний паралельний. Спіралеподібний ближче до норми і зустрічається у більшості випадків. Аорта

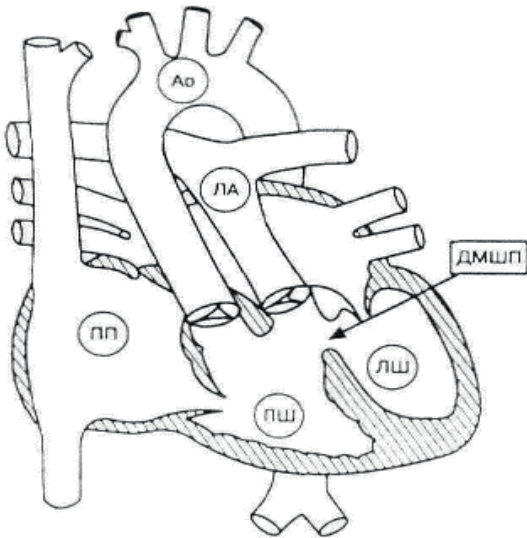


Рисунок 13.12. Схема ПВМС від ПШ з підлегеневим ДМШП (аномалія Тауссіг-Бінга).

ПШ – правий шлуночок; ПП – праве передсердя; Ао – аорта; ЛА – легенева артерія; ЛШ – лівий шлуночок; ДМШП – дефект міжшлуночкової перегородки..

локалізується позаду і справа від легеневої артерії. Напрямок обох судин має спіралеподібну форму. У другому варіанті магістральні судини мають паралельний напрямок. При паралельному відходженні магістральних судин від ПШ зустрічаються різні варіанти передньозаднього розташування аорти навкруги легеневої артерії. Аорта може розміщатися справа бік в бік з легеневою артерією, справа і попереду ЛА, прямо попереду ЛА і зліва і попереду від ЛА. Однак, анатомія ДМШП при ПВМС від ПШ, як правило, не залежить від взаємовідносин магістральних судин одна до одної.

Близько третини пацієнтів з ПВМС від ПШ мають стеноз вихідного тракту правого шлуночка. Найчастіше зустрічаються

інфундибулярні стенози, але нерідко діагностують і клапанні стенози легеневої артерії в поєднанні з гіпоплазією клапанного кільця чи стовбура легеневої артерії.

Крім того, анатомічний поліморфізм вади ПВМС від ПШ проявляється і наявністю супутніх аномалій серця. У пацієнтів з ПВМС від ПШ можуть діагностуватися будь-які аномалії розвитку атріовентрикулярних клапанів, відкритий атріовентрикулярний канал. При аномалії Тауссіг-Бінга часто зустрічається патологія дуги аорти, така як коарктація аорти, субаортальний стеноз, гіпоплазія дуги аорти чи повний її перерив. Рідше при ПВМС від ПШ діагностується гіпоплазія лівих відділів серця, аномальні дренажі легеневих вен, відкритий артеріальний проток та інші. Усі ці супутні вади не тільки ускладнюють стан хворих, а інколи роблять неможливим проведення радикальних корекцій.

Гемодинаміка. При підаортальному розташуванні дефекту венозна кров поступає в основному в легеневу артерію, а артеріальна через ДМШП – в аорту, тому артеріальна гіпоксемія у хворих виражена незначно, але рано розвивається легенева гіпертензія. При переході гіперволемічної стадії легеневої гіпертензії у склеротичну наростають явища гіпоксемії. У хворих з ПВМС від ПШ зі стенозом легеневої артерії гіпоксемія виражена з перших днів народження. Ступінь гіпоксемії залежить від ступеня обструкції вивідного тракту правого шлуночка.

У пацієнтів з ПВМС від ПШ транспозиційного типу з підлегеним ДМШП в легеневу артерію більше поступає артеріальної крові із лівого шлуночка, а в аорту – змішана кров із правого, тому у немовлят з перших днів життя виявляється значна артеріальна гіпоксемія та швидко розвивається висока легенева гіпертензія.

Природній перебіг вади ПВМС від ПШ несприятливий. Летальність на першому році життя сягає 40%. Наявність супутніх ВВС значно погіршує прогноз.

Клініка, діагностика. Клініка ПВМС від ПШ з великим дефектом міжшлуночкової перегородки проявляється уже з перших тижнів життя немовлят. У 25-30% випадків уже в періоді новонародженості виникають критичні стани, які проявляються вираженою серцевою недостатністю. При сприятливому перебігу захворювання серцева недостатність не носить критичного характеру, але потребує постійної медикаментозної терапії. Діти відстають у фізичному розвитку, часто хворіють респіраторними захворюваннями, пневмоніями, які носять рецидивуючий характер.

При ПВМС від ПШ, транспозиційного типу (аномалія Тауссіг-Бінга), клінічна картина подібна до тієї, яка спостерігається у пацієнтів з ТМС. У

хворих рано розвиваються ознаки недостатності кровообігу, ціаноз різного ступеня виразності, висока легенева гіпертензія. Стан немовлят вимагає кардіохірургічної допомоги у перші тижні і місяці життя.

Клініка ПВМС від ПШ, зі стенозом легеневої артерії буде ідентичній клініці тетради Фалло. По суті, ступінь звуження вихідного тракту правого шлуночка визначає ступінь гіпоксемії і всю клінічну картину. Інколи ціаноз, задишка виявляються з перших тижнів і місяців життя, але частіше – після трьох місяців, коли зростає фізична активність немовляти. Пізніше з'являється ціаноз слизових оболонок. Ціаноз різко посилюється під час годування, плачу, крику немовляти. Найбільш тяжка форма захворювання при появі так званих задишково-ціанотичних нападів. Напади можуть бути різноманітні: короткочасні, довготривалі, хворі інколи навіть втрачають свідомість.

Для вибору методів паліативних втручань має значення тип стенозу легеневої артерії. При клапанних СЛА можлива рентгеноваскулярна дилатація, яка значно зменшує ризик втручання у немовляти і покращує його клінічний стан.

Великий анатомічний та клінічний поліморфізм вади викликає і труднощі у діагностиці. При ЕКГ обстеженні теж виявляється значний поліморфізм електрокардіограм. При ПВМС від ПШ, на ЕКГ реєструються

ознаки гіпертрофії обох шлуночків, але електрична вісь серця відхиляється праворуч. При тетрадному типі ПВМС від ПШ інколи спостерігається відхилення електричної вісі ліворуч (на відміну від істинної тетради Фалло), порушення атріовентрикулярної та внутрішньошлуночкової провідності. Ознаки вираженої гіпертрофії лівого шлуночка свідчать про обструктивний характер ДМШП незалежно від типу подвійного відходження магістральних судин.



Рисунок 13.13. Ехокардіограма хворого з ПВМС від ПШ.

VSD – дефект міжшлуночкової перегородки; AO – аорта; PA – легенева артерія; LV – лівий шлуночок; RV – правий шлуночок.

При рентгенологічному дослідженні картина залежить від типу вади. При великих ДМШП відмічається збільшення розмірів серця з ознаками гіперволеїї малого кола кровообігу. ПВМС від ПШ з стенозом легеневої артерії нагадує рентгенологічно тетраду Фалло, серце має форму “чобітка”. При аномалії Тауссіг-Бінга поряд з ознаками легеневої гіпертензії відмічається більш виражене вибухання легеневої артерії.

Основними методами діагностики ПВМС від ПШ є ЕХОКГ та катетеризація і ангіокардіографія серця.

Ехокардіографії відводиться головна роль серед неінвазивних методів дослідження. За допомогою ЕХОКГ виявляють відходження обох магистральних судин від правого шлуночка, їх взаємне розташування, розмір ДМШП, його локалізацію. При двохмірній ехокардіографії у проекції по довгій вісі виявляють відсутність мітрально-аортального контакту, а ДМШП є єдиним виходом із лівого шлуночка. Також оцінюють анатомію мітрального і трикуспідального клапанів, прикріплення хорд і сосочкових м'язів (рисунок 13.13).

Катетеризація порожнин серця виявляє вільне проходження зонда із правого шлуночка в аорту і навпаки. Наявність систолічного градієнту між ЛШ і ПШ свідчить про рестриктивний характер ДМШП. Дефект міжшлуночкової перегородки створює градієнт і носить обструктивний характер, якщо його діаметр менший діаметру кільця аортального клапана.

Важливою при ангіографії є діагностика відходження коронарних артерій (при цій ваді часто зустрічається аномальне відходження коронарних судин).

Хірургічне лікування. Враховуючи безперспективність консервативного лікування, несприятливий прогноз, високу природну летальність, покази до хірургічного лікування ПВМС від ПШ є практично абсолютними, виключаючи хворих з некоригуючими супутніми ВВС та високою легеневою гіпертензією.

У дітей раннього віку, виходячи з анатомічної складності вади та великого поліморфізму типів ПВМС від ПШ, виконуються два види втручань: паліативні та радикальна анатомічна корекція. При поєднанні ПВМС від ПШ зі стенозом легеневої артерії та вираженою гіпоксемією показано накладання системно-легеневих анастомозів. При ПВМС від ПШ з великим ДМШП, в поєднанні зі складними супутніми аномаліями та важким клінічним станом пацієнтів (рестриктивний ДМШП, застійна серцева недостатність, резистентна до медикаментозної терапії, гіпотрофія ІІІ ступеня, наявність вроджених вад розвитку інших органів і систем) показана операція звужування легеневої артерії.

У пацієнтів з ПВМС від ПШ в поєднанні з обструкцією системного кола кровообігу (гіпоплазія аорти, коарктація аорти) віддають перевагу двохетапній корекції: спочатку усунення обструкції та звужування легеневої артерії, а потім через 6-12 міс. радикальна корекція вади.

Радикальні оперативні втручання у дітей першого року життя виконуються при ПВМС від ПШ, тип ДМШП, тетрадному і транспозиційному типах.

Подвійне відходження магістральних судин від ПШ, тип ДМШП, є самою спиятливою вадою для радикальної корекції – внутрішньошлуночкового тунелювання. Втручання необхідно виконувати у ранньому віці у зв'язку з розвитком легеневої гіпертензії.

При цій корекції у порожнині правого шлуночка створюється внутрішньошлуночковий тунель, по якому кров спрямовується із лівого шлуночка через ДМШП в аорту. Такий же вид втручання виконується і при тетрадному типі ПВМС від ПШ.

Радикальна операція тетрадного типу ПВМС від ПШ, крім внутрішньошлуночкового тупенювання, включає в себе і корекцію стенозу легеневої артерії. При наявності інфундибулярного стенозу проводиться інфундибулектомія, а поєднання його з гіпоплазією клапанного кільця легеневої артерії чи гіпоплазією стовбура і гілок ЛА є показами для трансанулярної пластики ВТПШ аутоперикардіальною латкою.

Анатомічна корекція ПВМС від ПШ транспозиційного типу у немовлят проводиться методом артеріального переключення (arterial switch) з закриттям ДМШП. Ця методика є операцією вибору для всіх пацієнтів з аномалією Тауссіг-Бінга, оптимальні строки операції перші 2-3 місяці життя.

Основними причинами смерті є гостра серцево-судинна недостатність та гнійно-септичні ускладнення.

Алгоритм лікування ПВМС від ПШ включає ранню діагностику вади, адекватну медикаментозну терапію на догоспітальному етапі, своєчасне направлення в кардіохірургічний центр. У кардіохірургічному центрі за допомогою ЕХОКГ і катетеризації порожнин серця з ангіокардіографією визначається анатомічний тип вади та супутні ВВС. Залежно від анатомічних особливостей вади та клінічного стану пацієнтів планується хірургічне лікування: радикальна корекція чи етапне хірургічне лікування.

При ПВМС від ПШ, тип ДМШП, показана радикальна корекція вади у віці до 4-6 міс. При наявності супутніх серцево-судинних аномалій (рес-триктивний ДМШП, множинні ДМШП, коарктація аорти) та важкого клі-

нічного стану пацієнтів (гіпотрофія Ш ст., генетичні синдроми), показано звужування легеневої артерії у віці 2-3 місяців з наступною радикальною корекцією після року.

При тетрадному типі ПВМС від ПШ, а також при наявності СЛА при інших анатомічних варіантах вади у немовлят з вираженою гіпоксемією (насиченість артеріальної крові киснем нижче 70%) показано накладання системно-легеневих анастомозів з наступною радикальною корекцією після року. При збалансованому легеновому кровотоці виконується радикальна корекція вади у віці 6-12 міс.

При транспозиційному типі ППМС від ПШ (аномалія Тауссіг-Бінга) рекомендується радикальна корекція (артеріальне переключення) у віці до 3-4-х місяців. При наявності супутнього СЛА без вираженої гіпоксемії рекомендується радикальна корекція вади (операція Лекомпта чи Расстеллі) у віці після року, оптимальний строк 2-5 років.

13.10. Аномальне відходження коронарних артерій від легеневої артерії

Аномальне відходження лівої коронарної артерії від легеневої артерії (ALCAPA – anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery) є рідкісною патологією та становить 0,25 – 0,5% від усіх вроджених вад серця. В 0,02 – 0,002% випадків зустрічається аномальне відходження правої коронарної артерії (ARCAPA – anomalous origin of the right coronary artery from the pulmonary artery). Найменш поширеним є аномальне відходження огинаючої коронарної артерії (ACxPA – anomalous origin of the circumflex coronary artery from the pulmonary artery).

В 1866 році Brooks вперше описав аномальне відходження лівої коронарної артерії від стовбура легеневої артерії, а в 1933 році Bland з колегами співставив клінічні прояви даної вади з посмертними знахідками, тому вада отримала назву синдрому Bland- White-Garland.

Найчастіше зустрічається як самостійна вада, але також може поєднуватися з іншими вадами серця, включаючи відкриту артеріальну протоку, дефект міжшлуночкової перегородки, коарктацію аорти, синдром Шона, транспозицію магістральних судин, аномалію Ебштейна, синдром турецької шаблі (scimitar синдром), частковий аномальний дренаж легеневих вен, стеноз легеневої артерії, дефект аорто-легеневої перегородки та інше.

Ембріологія. На першому етапі формування серця живлення міокарду здійснюється шляхом дифузії кисню та поживних речовин через ендокард. В процесі подальшої диференціації міокарда з його тонкого шару утворюються м'язові трабекули, згодом проходить інвагінація ендокарду між м'язовими трабекулами. Таким чином утворюються порожнинні структури або синусоїди. Тільки після того, як ендотелій синусоїд починає проникати в зовнішній шар міокарда, останній поступово компактизується. В процесі розвитку серця та збільшення товщини компактного шару міокарда для нього створюються все менші умови живлення. Саме тому цей фактор є одною з основних причин появи та росту коронарних артерій. В літературі немає єдиної теорії виникнення аномального відходження коронарних артерій від легеневого стовбура. Згідно однієї теорії виникнення процесу з'єднання вінцево-артеріального сплетіння з одним із стовбурів детермінований вигином нерозділеного артеріального отвору і орієнтацією площин аортального і легеневого клапанів. Згідно іншої теорії на розвиток коронарних артерій впливають множинні фактори росту, що координують міграцію і трансформацію клітин при формуванні вінцевих артерій.

Анатомія та патофізіологія. Коронарні артерії можуть відходити від одного з синусів або ж комісур клапана легеневої артерії. Описано також високе відходження коронарних артерій від гілок легеневої артерії. В основі патофізіології аномального відходження коронарних артерій від стовбура легеневої артерії лежить феномен обкрадання коронарного кровотоку. У внутрішньоутробному періоді ця аномалія не спричиняє негативного ефекту, так як тиск і насичення киснем крові в аорті і легеневої артерії однакові. Перфузія міокарда добра і немає стимулів для розвитку колатеральних судин. Після народження в легеневій артерії циркулює десатурована кров, але протягом неонатального періоду розвитку дитини аномалія добре толерується організмом. Згодом після народження тиск у легеневій артерії починає прогресивно знижуватись, що приводить спочатку до зниження коронарного кровотоку, а потім кровотік набуває ретроградного характеру. Виникає феномен обкрадання, проявом якого є міокардіальна ішемія. На цьому етапі включаються компенсаторні механізми у вигляді колатерального кровотоку. Кількість колатералей, з якими народжується дитина, зумовлена генетично. Обхідний кровотік в основному формується в трьох зонах: в зоні вихідного тракту правого шлуночка (кільце Vieussens), в ділянці верхівки серця або у міжшлуночкової перегородці за рахунок збільшення мережі коронарних судин. У хворих з ALCAPA з добре розвинутими колатеральними артеріями формується дорослий тип вади, а у випадку незначно розвинутої колатеральної сітки – інфантильний. Тривала міокардіальна ішемія згодом приво-

дить до розвитку ішемічної кардіоміопатії, внаслідок якої формується дилатація порожнини лівого шлуночка, збільшення діаметра кільця мітрального клапана та ішемічні зміни папілярних м'язів, розвивається мітральна недостатність. Підвищується ризик аритмій та раптової смерті. Супутня патологія зустрічається в 5% випадків. Феномен обкрадання спостерігається і у хворих з ARCAPA, але для таких хворих характерним є більш пізні прояви ішемії міокарда. Супутні вади серця зустрічаються в 50%.

В 2000 році Асоціація торакальних хірургів (STS) спільно з Європейською асоціацією кардіоторакальних хірургів (EACTS) прийняла єдину класифікацію аномального відходження коронарних артерій від легеневої артерії:

1. Аномальне відходження лівої коронарної артерії від легеневої артерії.
2. Аномальне відходження правої коронарної артерії.
3. Аномальне відходження огинаючої гілки від легеневої артерії.
4. Аномальне відходження обох коронарних артерій.

Також ALCAPA поділяють на інфантильний та дорослий типи.

Клінічний перебіг вади. При інфантильному типі перші прояви з'являються на 8-10 тижні життя. Тривала ішемія міокарда призводить до застійної лівошлуночкової серцевої недостатності. У хворих спостерігається блідість шкіряних покривів, задишка. При аускультатії серця часто вислуховується приглушений або відсутній перший тон, що характерно для мітральної недостатності. Посилення другого тону над легеневою артерією пояснюється вторинною легеневою гіпертензією в результаті лівошлуночкової серцевої недостатності. М'який систоло – діастолічний шум, що вислуховується по верхньому краю грудини ліворуч, є наслідком постійного кровотоку через аномальну коронарну артерію. Ритм галопу є ознакою важкого ураження міокарда лівого шлуночка та серцевої недостатності. У решти пацієнтів за рахунок компенсаторних механізмів (кола-тералі між правою та лівою коронарними артеріями) формується дорослий тип аномалії, і вони тривалий час можуть залишатися асимптоматичними. Середній вік померлих у дорослому віці становить 35 років. Більшість хворих з ARCAPA та ACxPA тривалий час залишаються асимптоматичними і діагноз встановлюється випадково під час обстеження.

Алгоритм діагностики. Діагностику ALCAPA слід починати із збору анамнезу у батьків або хворої дитини. Зібраний анамнез дозволяє виявити ряд характерних симптомів даної вади серця. Для дітей грудного віку специфічними ознаками є: блідість шкіряних покривів, в'ялість, задишка, підвищена пітливість, погіршення апетиту, приступи неспокою та поява

даних симптомів на 2 місяці життя. У дітей старшого віку виявляється підвищена втомлюваність, задишка та біль за грудиною, а у частини хворих спостерігається асимптоматичний перебіг. Наступним етапом діагностики є застосування фізикальних методів обстеження. Огляд хворого дозволяє виявити блідість шкіряних покривів, в'ялість та задишку. При пальпації печінки можна встановити збільшені її розміри, а при аускультатії серця – ослаблення I тону та систолічний шум на верхівці.

Першочерговими неінвазивними методами обстеження, які в більшості випадків дозволяють встановити кінцевий діагноз, залишаються ЕКГ та ехокардіографія.

У більшості хворих з ALCAPA *електрокардіографія* виявляє ознаки перенесеного передньо-латерального інфаркту, що відображається патологічним зубцем Q у I стандартному, aVL та грудних відведеннях V4-V6. Можлива також поява патологічного зубця R або його прогресія в лівих грудних відведеннях. Лише 4% пацієнтів з ALCAPA не мають жодних відхилень на ЕКГ. В 28% спостерігаються ЕКГ – ознаки гіпертрофії лівого шлуночка. Johnsgude et al. розробили свої критерії для диференційної діагностики ALCAPA з міокардитами та ділятацийною кардіоміопатією. Вони виявили, що зубець Q глибиною більше 3мм та шириною більше 30мс, а також наявність зубця QR у I, aVL, V5 – V6 відведеннях спостерігаються на ЕКГ у 100% хворих з ALCAPA.

Рентгенографія. На рентгенівських знімках можна спостерігати кардіомегалію з переважним розширенням контурів лівого передсердя і лівого шлуночка та ознаки набряку легень. Ці зміни, однак є неспецифічними.

Ключовими *ехокардіографічними* ознаками ALCAPA є неможливість візуалізації місця відходження лівої коронарної артерії від аорти, дилатація правої коронарної артерії та ретроградний потік крові з аномальної коронарної артерії в легеневу артерію. Chang та Allada виявили, що співвідношення діаметра правої коронарної артерії та кільця клапана аорти більш, ніж 0,14 в сукупності з іншими ехо – ознаками можуть достовірно свідчити про наявність у хворого ALCAPA. Значне зниження фракції викиду та збільшення порожнини лівого шлуночка спостерігається, як правило, у хворих грудного віку з інфантильним типом вади. У дітей старшого віку та дорослих дані показники лівого шлуночка залишаються в межах норми або мають незначні відхилення. Мітральна недостатність різного ступеня є частою знахідкою у хворих з ALCAPA. Також характерним є підвищена ехогенність папілярних м'язів мітрального клапану та ендокарду лівого шлуночка. Типовим механізмом недостатності є дилатація клапанного кільця та дисфункція папілярних м'язів. У випадку значного розвитку

коллатерального кровотоку за допомогою кольорової доплерографії можна спостерігати кровотік через коллатеральні судини в апікальній частині міжшлуночкової перетинки.

Додаткові методи обстеження хворих з ALCAPA проводять лише у випадку недостатньої кількості даних для встановлення заключного діагнозу або з метою отримання додаткової інформації.

Ангіографія дозволяє чітко візуалізувати місце відходження лівої коронарної артерії від легеневої артерії, рефлюкс контрасту з аномальною коронарною в легеневу артерію, дилатацію та звивистість коронарних артерій. В симптоматичних хворих зондування камер серця також виявляє зниження серцевого викиду, підвищення кінцево-діастолічного тиску в лівому шлуночку, дилатацію лівого передсердя та шлуночка з дисфункцією передньо-бокової стінки, мітральну недостатність та легеневу гіпертензію.

Комп'ютерна томографія надає додаткову інформацію про просторове взаєморозташування анатомічних структур. Єдиним недоліком цього методу є достатньо значніше радіологічне опромінення. Магнітно-резонансна томографія має певні переваги і може дати додаткову інформацію. Візуалізація місця відходження коронарних артерій є гіршою при проведенні МРТ, але дослідження дає можливість оцінити життєздатність міокарда, ступінь мітральної недостатності та побачити ретроградний кровотік з аномальною коронарною артерією в легеневу артерію. За допомогою МРТ можна виявити зони відтермінованого контрастування міокарда, які свідчать про фіброз міокарда у цих ділянках. Також цей метод не несе променевого навантаження.

Лікування. Протягом першого року життя без хірургічного лікування помирає 90% хворих, а у пацієнтів, які виживають, спостерігається ішемія міокарда, дисфункція лівого шлуночка, мітральна недостатність та високий ризик раптової смерті. Пряма реімплантація аномальною коронарною артерією в аорту, яка була запропонована ще у 1970 році американськими дослідниками Perry та Scott та описана Neches, і на теперішній час залишається методом вибору хірургічної корекції інфантильного типу вади. У дітей старшого віку та дорослих дана методика має певні обмеження. Це пов'язано з тим, що в дорослих менш еластичні та рихлі судини, а відстань між місцем відходження коронарної артерії та місцем реімплантації її в аорту достатньо велика. В такій ситуації існує загроза порушення геометрії з'єднання та підвищений ризик кровотечі в зоні анастомозу. Ще в 1966 році Cooley запропонував перев'язку аномальною коронарною артерією у місці її відходження та аорто-коронарне шунтування з використанням підшкірної вени стегна. На сьогоднішній день даний метод рекомендується

застосувати у дорослих хворих. Окремо слід виділити оперативні втручання при мітральній недостатності, яка є наслідком ішемії папілярних м'язів та дилатації кільця мітрального клапана в результаті значного збільшення розмірів лівого шлуночка. Численні дослідження, що проведені у пацієнтів, прооперованих в ранньому віці, вказують на повне відновлення розмірів та функції лівого шлуночка в післяопераційному періоді без хірургічної корекції мітральної недостатності. Однак, є також прихильники одномоментного проведення пластичних операцій на мітральному клапані. У дітей старшого віку та дорослих можуть спостерігатись незворотні зміни в міокарді лівого шлуночка та папілярних м'язах, тому пластичні операції або протезування мітрального клапана є виправданими і можуть застосовуватись у таких хворих. До значимих факторів ризику, що можуть визначити прогноз, відносять різко знижену фракцію викиду лівого шлуночка та ранній вік на момент проведення операції. Прогностичним фактором може бути тип коронарного кровообігу. При правому типі, коли задне-латеральна стінка кровопостачається із системи правої коронарної артерії, спостерігається кращий показник виживання пацієнтів. Ризик операції значно вищий у випадках, коли виявляється лівий або збалансований тип кровопостачання міокарда.

Таким чином, аномальне відходження коронарних артерій від легеневої артерії є найбільш частою причиною інфаркту міокарда у дітей і потребує довгострокового спостереження за функціональним станом серця і кровопостачанням міокарда в післяопераційному періоді.

13.11. Повна транспозиція магістральних судин

Д-транспозиція магістральних судин (Д-ТМС) – вроджена вада серця, при якій сполучення передсердь і шлуночків конкордантне, в той час як сполучення шлуночків і магістральних артерій – дискордантне. Таким чином, аорта виходить попереду і справа із морфологічно правого шлуночка, а легенева артерія виходить позаду із морфологічно лівого шлуночка, тобто магістральні судини переміщені (транспозиція).

Ембріологія. Формування Д-ТМС зумовлене різною швидкістю росту м'язів підлегеневого і підаортального конусів. У більшості випадків Д-ТМС зустрічається добре розвинутий підаортальний конус і, по суті, ніякого підлегеневого конусу, що приводить до відсутності мітрально-аортального контакту і наявності мітрально-легеневого контакту. Таким чином, підаортальний конус висуває аорту вперед і вправо і аорта виходить із

правого шлуночка. При нормальному розташуванні магістральних судин підлегеневий конус висуває легеневий клапан вперед і вліво, в той час як аортальний клапан розташовується позаду і справа. Д-ТМС зустрічається у 60% випадків усіх ТМС, на L-ТМС приходить 40%. Характерною ознакою ТМС є паралельний хід аорти і легеневого стовбура, тоді як у нормальному серці вони перехрещуються. При Д-ТМС аорта знаходиться попереду легеневого стовбура у 2/3 випадків, у 1/3 – судини розташовуються паралельно в одній площині. Транспозиція магістральних судин відноситься до тих вад серця, при яких наявність супутніх внутрішньосерцевих (відкрите овальне вікно, ДМШП) і позасерцевих (відкрита артеріальна протока) аномалій є обов'язковою умовою виживання новонароджених.

Виділяють три варіанти Д-ТМС: I – Д-ТМС з інтактною МШП; II – Д-ТМС з ДМШП; III – Д-ТМС з ДМШП і стенозом легеневої артерії.

Kidd зі співавторами (1971) приводить класифікацію, в якій виділяє 4 групи вади: 1 – Д-ТМС з інтактною МШП; 2 – Д-ТМС з інтактною МШП і стенозом легеневої артерії; 3 – ТМС з ДМШП; 4 – ТМС з ДМШП і стенозом легеневої артерії.

Частота ТМС складає 7-15% від усіх ВВС. Серед пацієнтів з ТМС переважають хворі чоловічої статі – 60-70%.

Патологічна анатомія і гемодинаміка. При простій ТМС (ТМС з інтактною МШП), як правило, аорта і легенева артерія мають однакові розміри, при цьому аорта розташована попереду і справа, а легенева артерія позаду і зліва. В результаті аномального відходження аорти топографічна анатомія коронарних судин також різноманітна. Знання анатомії коронарних судин має велике значення для вибору методу хірургічної корекції. Аномальне відходження коронарних судин вимагає віртуозної хірургічної техніки та великого досвіду.

Найчастішою супутньою вадою при ТМС є дефект міжшлуночкової перегородки. Гемодинамічно значимий ДМШП присутній у 25% хворих з Д-ТМС.

Другою анатомічною аномалією, яка часто зустрічається при Д-ТМС, є обструкція вихідного тракту лівого шлуночка (ОВТЛШ) – у 10% пацієнтів. Найрозповсюдженіша динамічна форма ОВТЛШ, при якій обструкція викликана дислокацією вліво міжшлуночкової перегородки внаслідок більш високого тиску у правому шлуночку, або часто вона виникає внаслідок аномального систолічного руху передньої стулки мітрального клапана. Динамічна ОВТЛШ зустрічається здебільшого у немовлят з простою Д-ТМС. Органічна ОВТЛШ частіше діагностується у пацієнтів з Д-ТМС і ДМШП. Анатомічно ця аномалія представлена додатковою фіброзною

тканиною, що виходить із міжшлуночкової перегородки під мітральним клапаном, тубулярним фіброзно-м'язевим звуженням, дискретною фіброзно-м'язевою діафрагмою. У одного пацієнта може виявлятися як динамічна, так і органічна ОВТЛШ.

Для вибору адекватної хірургічної тактики, визначення оптимального віку для корекції велике значення має наявність інших супутніх ВВС (у 5% випадків), таких як: коарктація аорти, гіпоплазія дуги аорти, повний перерив дуги аорти.

Гемодинамічні порушення при Д-ТМС визначаються інверсією позиції магістральних судин. В нормальних умовах велике і мале кола кровообігу (МКК) зв'язані між собою послідовно (як ланцюг). При ТМС вони функціонують паралельно, будучи повністю відокремленими. Венозна кров через верхню і нижню порожнисті вени надходить до правого передсердя, через тристулковий клапан поступає в правий шлуночок, а звідти в аорту. Пройшовши велике коло кровообігу (ВКК) по венах кров знову повертається в правий шлуночок і ніде не збагачується киснем. Оксигенована артеріальна кров з легеневих вен через ліве передсердя надходить до лівого шлуночка і з нього по легеневій артерії повертається до легень. Життя немовляти залежить виключно від наявності сполучень між великим і малим колами кровообігу, які існують природньо (відкрите овальне вікно, ВАП, ДМШП) чи створені штучно.

При простій ТМС відкритим залишається тільки овальне вікно. Через нього проходить шунтування крові у двох напрямках: при закритих атріовентрикулярних клапанах кров поступає із МКК в ВКК, а при відкритих клапанах – із великого в малий. Звичайно, кількість шунтованої крові в обох напрямках повинна бути однаковою.

Об'єм двонаправленого шунта залежить від опору потоку крові, який створюється із опору отвору (залежно від його розміру) і різниці опору малого і великого кіл кровообігу. При ізольованому шунтуванні на рівні передсердь цей об'єм залежить від здатності передсердь розтягуватися і різниці тиску в них у різні фази серцевого циклу. Виходячи з цього, при збалансованому двонаправленому шунтуванні ці умови повинні бути однаковими. Об'єм скидання крові на рівні передсердь визначає ступінь змішування венозної і артеріальної крові, а значить і оксигенацію артеріальної крові. Природньо, що навіть при великому сполученні на рівні передсердь, оксигенація артеріальної крові значно знижена. Головним механізмом компенсації є збільшення об'єму циркулюючої крові (ОЦК). Однак, збільшення ОЦК у великому колі приводить до недостатності кровообігу.

Опір судинного русла МКК має велике значення для вибору методу корекції – анатомічної чи гемодинамічної. Анатомо-фізіологічною особливістю новонароджених є високий опір МКК, так звана легенева гіпертензія новонароджених. При інтактній міжшлуночкової перегородці лівий шлуночок через легеневу артерію подає кров у мале коло кровообігу з великим опором. Тиск у ньому підтримується високий, значить в перші тижні життя немовляти лівий шлуночок підготовлений до великого опору системного кола кровообігу, що і необхідно для операції артеріального переключення. З віком опір судин МКК знижується, що приводить до ослаблення лівого шлуночка, до його “детренованості”. Встановлено, що у переважній більшості випадків лівий шлуночок стає “детренованим” на 21-25 день після народження у пацієнтів з ТМС з інтактною міжшлуночковою перегородкою. Наявність гемодинамічно значимого ДМШП може продовжити функціональну спроможність лівого шлуночка, тому що тиск у правому і лівому шлуночках стає однаковим (у таких випадках анатомічна корекція можлива у віці до 6 місяців). Однак, при великих ДМШП не дивлячись на те, що Д-ТМС належить до ціанотичних ВВС, виникає легенева гіпертензія. Наявність паралельних кіл кровообігу і високого легеневого тиску приводить до склеротичних змін у судинах легень значно раніше, ніж при легеневої гіпертензії без ТМС. Обструкція вихідного тракту лівого шлуночка або стеноз легеневої артерії теж підтримують високий тиск у лівому шлуночку.

Клініка. Співвідношення частоти ТМС у хлопчиків та дівчат складає 3:1 відповідно.

Клінічні ознаки при простій Д-ТМС з’являються у перші дні після народження дитини. Основними клінічними синдромами у періоді новонародженості у немовлят з цією вадою є: гіпоксемія і ацидоз, застійна серцева недостатність, легенева гіповолемія у пацієнтів з ОВТЛШ. Однак, при достатньому змішуванні крові на рівні передсердь через відкрите овальне вікно і на рівні магістральних судин через відкриту артеріальну протоку при народженні у дітей спостерігається слабкий ціаноз, який наростає з віком. Критичний стан, зумовлений гіпоксемією, настає на 2-3 тижні життя, що пов’язано з закриттям артеріальної протоки. Ціаноз стає вираженим, дача кисню не покращує стан. Інколи у новонародженого спостерігається більш виражений ціаноз верхньої половини тулуба у порівнянні з нижньою половиною. Ця ознака патогномонічна для Д-ТМС з великою відкритою артеріальною протокою і преедуктальною (перед ВАП) коарктацією аорти.

Крім ціанозу, у немовлят спостерігається задишка, тахікардія, швидко розвивається серцева недостатність: збільшується печінка, порушення

периферичного кровообігу проявляються мармуровістю шкіри та слабким пульсом на стопах.

Подібна клінічна картина захворювання спостерігається і у немовлят з Д-ТМС і невеликим, гемодинамічно незначимим ДМШП. У пацієнтів з Д-ТМС в поєднанні з великим дефектом міжшлуночкової перегородки на перший план виступає клініка застійної серцевої недостатності, але проявляється вона в основному після періоду новонародженості. Ціаноз у пацієнтів з Д-ТМС і ДМШП з перших днів слабо виражений, а наростає з віком. Характерною ознакою для цих хворих є часті респіраторні захворювання, дистрес-синдром у новонароджених.

Третю клінічну групу серед пацієнтів з Д-ТМС складають немовлята з Д-ТМС з дефектом міжшлуночкової перегородки в поєднанні з ОВТЛШ чи стенозом легеневої артерії. Ці хворі поступають у стаціонар пізніше, так як ознаки серцевої недостатності у них з'являються рідко, ціаноз не виражений, а підвищення тиску у лівому шлуночку збільшує шунтування артеріальної крові через ДМШП, що покращує оксигенацію артеріальної крові. Ці пацієнти підлягають радикальній корекції у віці старше 2-5 років. Однак, клінічний стан хворих залежить від ступеню обструкції вихідного тракту лівого шлуночка. Якщо стеноз легеневої артерії виражений, то немовлята знаходяться в критичному стані, зумовленому гіпоксемією, і потребують невідкладних операцій – накладання системно-легеневих анастомозів.

При огляді хворих з Д-ТМС звертає увагу нормальний їх фізичний розвиток, тобто маса тіла і зріст відповідають віку. Грудна клітка розширена внаслідок постійної гіпервентиляції. Серцевий поштовх підсилений, серце “гіперактивне”. Артеріальний тиск нормальний. Аускультативна картина не має патогномічних ознак для Д-ТМС, тобто при аускультативній пацієнтів з простою Д-ТМС вислуховується систолічний шум у II міжребер'ї зліва короткий, м'який, майже у третини немовлят шум не прослуховується. При Д-ТМС з гемодинамічно значимим ДМШП з перших днів життя вислуховується грубий пансистолічний шум.

Інструментальна діагностика. ЕКГ у перші дні і тижні життя відповідає віковій нормі, ознаки гіпертрофії правого шлуночка з'являються після 1-1,5 місяців життя.

На рентгенограмах ОГК у більшості хворих серце круглої яйцевидної форми, лежить на боці, з вузьким судинним пучком – “яйце на шнурку”. У боковій проекції судинний пучок широкий (Рис. 13.14).

При Д-ТМС з ДМШП серце збільшене у розмірах за рахунок обох шлуночків, судинний легеневий малюнок підсилений. У немовлят стар-

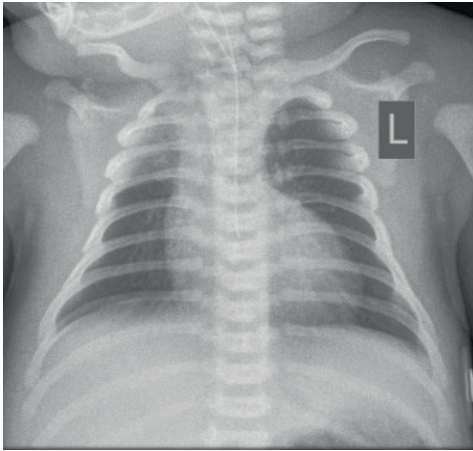


Рисунок.13.14. Рентгенограма неомовляти з ТМС з інтактною МШП

ших періоду новонародженості інколи діагностують на рентгенограмі набряк легень.

При Д-ТМС з ДМШП в поєднанні зі стенозом легеневої артерії рентгенологічна картина нагадує тетраду Фалло – легеневий судинний малюнок збіднений, серце невеликих розмірів і нагадує “чобіток”.

Ехокардіографія є основним методом діагностики ТМС. Під час ехокардіографії важливим є визначення конкордантності передсердно-шлуночкових з’єднань.

Для вибору хірургічної тактики важливе значення мають наявність та анатомічні особливості супутніх вад серця (розмір ДМШП, наявність ОВТЛШ чи стенозу легеневої артерії).

Обов’язковим при обстеженні немовлят з ТМС є ехолокація дуги аорти, визначення градієнтів тиску у висхідній і низхідній аорті, визначення розмірів стовбура та гілок легеневої артерії. Одним із основних завдань ехокардіографії є визначення функціонального стану шлуночків серця. Успіх анатомічної корекції ТМС (артеріального переключення) та перебіг післяопераційного періоду цілком залежать від функціональної спроможності лівого шлуночка.

У випадках не уточнених супутніх вад серця, при складних формах ТМС, а також при необхідності процедури Рашкінда, проводиться катетеризація серця та ангіокардіографія. При катетеризації серця виставляється точний топічний діагноз вади, визначається насичення крові киснем у всіх відділах серця та магістральних судинах, тиск у камерах серця та магістральних судинах, градієнти тиску на клапанних структурах, анатомія коронарних артерій.

Катетеризація серця та ангіокардіографія є обов’язковим методом обстеження у пацієнтів із Д-ТМС і великим ДМШП після 3-х місячного віку (для визначення стадії легеневої гіпертензії, вимірювання загального легеневого опору) та у всіх пацієнтів з Д-ТМС з ДМШП і стенозом легеневої артерії для визначення ступеню обструкції вихідного тракту та анатомії легеневого стовбура і гілок легеневої артерії. Ці пацієнти підлягають операції Раствеллі чи Лекомпта у віці старше 2-х років.

Лікування. Успіх хірургічної корекції та життя новонароджених з Д-ТМС залежать повністю від ранньої діагностики ще в пологових будинках. Рання діагностика вади дає можливість своєчасно провести патогенетичну терапію та скерувати пацієнта у кардіохірургічний центр.

Критичний стан немовлят з ТМС зумовлений гіпоксемією, життя підтримується лише наявністю відкритого овального вікна та функцією ВАП. Тому і невідкладна допомога направлена на збереження функції ВАП і розширення сполучення на рівні передсердь. Оксигенотерапія категорично протипоказана, не дивлячись на виражений ціаноз і гіпоксемію. Кисень сприяє закриттю ВАП у немовлят, а значить ще більше наросте гіпоксемія і ацидоз.

Новонародженим за невідкладними показаннями призначається простагландин Е1 (вазапростан) в дозі 0,05-0,10 мкг/кг/хв внутрішньовенно, котрий підтримує ВАП відкритою. При досягненні позитивного ефекту, який супроводжується зменшенням ціанозу, підвищенням сатурації O₂ в артеріальній крові, підвищенням артеріального тиску і підвищенням рН, дозу вазапрантану можна знизити до 0,01 мкг/кг/хв. Коли ж початкова доза не дала ефекту, то її можна збільшити до 0,4 мкг/кг/хв. Інфузія вазапрантану розпочинається у пологовому будинку і продовжується під час транспортування немовляти в кардіохірургічний центр, а також у відділенні інтенсивної терапії. Для профілактики геморагічних ускладнень одночасно з призначенням вазапрантану призначається вікасол у дозі 0,1 мг/кг.

Крім того, ще на догоспітальному етапі поряд з терапією вазапрантаном проводиться корекція метаболічного ацидозу, при ознаках серцевої недостатності призначаються діуретики (фуросемід в дозі 1 мг/кг) кожні 8-12 годин.

Тактика хірургічного лікування немовлят з повною транспозицією магістральних судин залежить від анатомічних особливостей вади, віку пацієнта при першому звертанні у кардіохірургічну клініку, наявності супутніх аномалій інших органів та систем. У зв'язку з цим хірургічні втручання носять паліативний чи радикальний характер.

Основним методом невідкладної допомоги при ТМС є процедура Рашкінда (балонна атріосептостомія). Суть процедури Рашкінда полягає в тому, що зонд з надувним балоном на кінці проводиться через стегнову вену у праве передсердя, а потім через відкрите овальне вікно – у ліве передсердя. Під контролем гемодинаміки балон роздувається та із зусиллям витягується знову ж через овальне вікно у праве передсердя. При цьому міжпередсердна перегородка розривається, міжпередсердне сполучення

збільшується, покращується змішування венозної і артеріальної крові на рівні передсердь.

Операція Блелока-Хенлона виконується за невідкладними показаннями в тих випадках, коли хворі поступають запізно у кардіохірургічний центр (зазвичай у віці старше 2-х місяців), коли балонну атріосептостомію виконати неможливо. Суть паліативної операції Блелока-Хенлона полягає в розширенні міжпередсердного дефекту шляхом резекції міжпередсердної перегородки.

Системно-легеневий анастомоз Блелока-Тауссіг є найчастішим паліативним втручанням при ТМС. Показанням до накладання анастомозу у немовлят є гіпоксемія при ТМС з великим ДМШП в поєднанні зі стенозом легеневої артерії, коли анатомічні особливості вади зумовлюють радикальну корекцію у старшому віці.

Для того, щоб підготувати лівий шлуночок до системного тиску у немовлят старше періоду новонародженості, використовують двохетапну корекцію ТМС. Під час першого етапу звужують легеневу артерію з метою створення додаткового навантаження та стимуляції цим розвитку маси міокарду ЛШ. Наступну операцію артеріального переключення виконують через декілька тижнів чи місяців після звужування легеневої артерії.

Радикальна (анатомічна) корекція ТМС – операція артеріального переключення – виконується у віці до 21 дня після народження. При анатомічній корекції магістральні судини відсікаються і міняються місцями. Після чого “нова” аорта відходить від анатомічно лівого шлуночка, а “нова” легенева артерія – від анатомічно правого шлуночка. Разом з аортою пересаджуються і коронарні судини. Таким чином, повністю відтворюється нормальна анатомія серця.

При неможливості виконати анатомічну корекцію виконується гемодинамічна корекція – операція передсердного переключення (за методами Сеннінга або Мастарда). При гемодинамічній корекції ми досягаємо фізіологічного кровообігу, коли оксигенована артеріальна кров викидається у велике коло кровообігу, а системна венозна кров повертається до серця і потрапляє у мале коло кровообігу, але при цьому функцію системного шлуночка виконує правий шлуночок, який генетично розрахований на значно менше навантаження, що і є основним недоліком гемодинамічної корекції.

РОЗДІЛ 14

СИНДРОМ ЛЕГЕНЕВОЇ ГІПЕРТЕНЗІЇ

Синдромом легеневої гіпертензії (СЛГ) називається патологічний стан який характеризується підвищенням тиску в малому колі кровообігу. Він може бути самостійним захворюванням (первинний) або виникати внаслідок патології легень, серця чи системних хвороб (вторинний). Тяжкість даної патології обумовлена як правило прогресуючим перебігом та частою потребою в трансплантації легень без якої захворювання призводить до летального кінця.

Рання діагностика та призначення відповідного лікування має значний вплив на прогноз життя пацієнтів (G.Hansmann, C.Apitz, 2016). Так за даними R.J.Barst et al. (2011) та R.M.Berget et al. (2012) без специфічного лікування тільки у 37% дітей із ідіопатичною чи сімейною легеневою артеріальною гіпертензією тривалість життя перевищувала 1 рік, жоден пацієнт не прожив довше 7 років. З іншого боку дослідження REVEAL показало, що п'ятирічна виживаемість дітей з ідіопатичною чи сімейною легеневою артеріальною гіпертензією та СЛГ, пов'язаного з вродженими вадами розвитку, що супроводжуються ліво-правим шунтом, які отримували медикаментозне лікування, складає 74% (R.J. Barst et al., 2012). S.G.Haworth та A.A.Hislop (2009) також повідомили, що діти з ідіопатичною легеневою артеріальною гіпертензією, що отримували монотерапію або комбіноване лікування із включенням бозентану та сілденафілу, мали виживаемість протягом 1, 3 та 5 років у 86%, 80% та 72% випадків відповідно, а у пацієнтів з СЛГ асоційованим із вродженими вадами серця – відповідно у 92,3%, 83,8% та 56,9% випадків. Таким чином, вчасне встановлення діагнозу та призначення адекватного лікування допомагає продовжити життя хворих та попередити чи уповільнити прогресування захворювання.

Існує кілька підходів до визначення поняття легеневої гіпертензії. З гемодинамічної точки зору легенева гіпертензія має місце у випадку, якщо у дитини віком старше 3 місяців середній тиск в легеневій артерії ≥ 25 мм рт. ст. в спокої або ≥ 30 мм рт. ст. при фізичному навантаженні (D.D. Ivy et al., 2013). Більш «гнучким» підходом, враховуючи вікову зміну гемодинамічних властивостей кровотоку в малому колі кровообігу, є визначення співвідношення систолічного тиску в легеневій артерії до систолічного системного артеріального тиску. Проте в даному питанні серед експертів

також немає одностайності. Так в більш ранніх публікаціях СЛГ вважався стан, коли систолічний тиск в малому колі кровообігу складав $\geq 30\%$ від системного систолічного артеріального тиску (А.С. Вороб'єв, 2010). На сучасному етапі деякі дослідники визначають верхньою межею норми даного співвідношення 40% (J. Hongfang et al., 2012).

Етіологія, патогенез та патоморфологія. Доповнена клініко-етіологічна класифікація СЛГ, розроблена G.Simonneau et al. (2009), включає 6 груп пацієнтів та представлена в таблиці 14.1.

Таблиця 14.1.

Клініко-етіологічна класифікація СЛГ

1. Легенева артеріальна гіпертензія
1.1. Ідіопатична 1.2. Спадкова <ul style="list-style-type: none"> • Пов'язана із мутацією гену протеїну BMPR2 • Пов'язана із ALK1, ендогліном (з чи без спадкової геморагічної телеангіоектазії), SMAD9, CAV-1, KCNK3 • Невідома мутація 1.3. Індукована медичними, наркотичними препаратами чи токсинами 1.4. Асоційована з: <ul style="list-style-type: none"> • Системними захворюваннями сполучної тканини • ВІЛ/СНІДом • Портальною гіпертензією • Вродженими вадами серця • Шистосомозом
1'. Венооклюзивна хвороба легень та/чи легневий капілярний гемангіоматоз
1''. Персистуюча легенева гіпертензія новонароджених
2. Легенева гіпертензія внаслідок патології лівих відділів серця
2.1. Систолічна дисфункція лівого шлуночка 2.2. Діастолічна дисфункція лівого шлуночка 2.3. Патологія клапанного апарату 2.4. Вроджена/набута обструкція вхідного/вихідного тракту лівого шлуночка та вроджені кардіоміопатії

3. Легенева гіпертензія внаслідок захворювання легень/гіпоксії
<ul style="list-style-type: none"> 3.1. Хронічне обструктивне захворювання легень 3.2. Інтерстиціальне захворювання легень 3.3. Інші захворювання легень зі змішаним обструктивно-рестриктивним паттерном 3.4. Порушення дихання асоційовані з патологією сну (обструктивне апное сну) 3.5. Захворювання пов'язані з альвеолярною гіповентиляцією 3.6. Тривале перебування на значній висоті над рівнем моря 3.7. Вроджені вади дихальної системи
4. Хронічна тромбемболічна легенева гіпертензія
5. Легенева гіпертензія з невідомим або мультифакторним механізмом розвитку
<ul style="list-style-type: none"> 5.1. Гематологічні захворювання: мієлопроліферативні захворювання, спленектомія, хронічна гемолітична анемія 5.2. Системні захворювання: саркоїдоз, враження легень при гістіоцитозі з клітин Лангерганса, лімфангіолейоміоматоз, нейрофіброматоз, васкуліт 5.3. Метаболічні порушення: глікогенози, хвороба Гоше, захворювання щитоподібної залози 5.4. Інші: обструкція дихальних шляхів пухлинами, тяжкі форми сколіозу, фіброзуючий медіастеніт, хронічна ниркова недостатність чи хронічний гемодіаліз, сегментарна легенева гіпертензія

Група 1 (легенева артеріальна гіпертензія): патологічні зміни відбуваються у периферичних легневих артеріях (діаметром 0,5 мм). Вони характеризуються гіпертрофією медії, проліферацією та фіброзом інтими (концентричні чи ексцентричні зміни), потовщення адвентиції з помірно запальною периваскулярною інфільтрацією, складними (плексиформними, дилатаційними змінами) та тромботичними ураженнями. Легеневі вени в класичному варіанті залишаються інтактними.

Група 1' (Венооклюзивна хвороба легень та/чи легневий капілярний гемангіоматоз): включає в основному венооклюзивну хворобу легень із залученням септальних вен та пресептальних венул (на всьому протязі) з оклюзивними фібротичними змінами, значним розвитком м'язової оболонки у венах, капілярною проліферацією (фрагментарною), набряком інтерстицію легень, прихованою альвеолярною кровотечею, розширенням лімфатичних судин, збільшенням лімфовузлів та запальними інфільтратами. Враження дистальних легневих артерій характеризується гіпертрофією медії, фіброзом інтими та, в поодиноких випадках, комплексними змінами. Венооклюзивна хвороба легень є вкрай рідкою патологією, особливо в дитячому віці.

Група 1". Персистуюча легенева гіпертензія новонароджених визначається як стан, при якому відсутнє нормальне післяпологове падіння судинного опору в басейні легеневої артерії, що призводить до персистенції право-лівого шунтування крові, і як наслідок – до гіпоксії. Патологія може бути первинною (при порушенні механізму постнатальної вазодилатації легеневих судин) та вторинною (при аспірації меконію, пневмонії, хворобі гіалінових мембран, недорозвиненні легень при затримці внутрішньоутробного розвитку або недоношеності, мальформації легень, діафрагмальній килі).

Група 2 (СЛГ внаслідок захворювання лівих відділів серця): патологічні зміни в цій групі характеризуються збільшенням та потовщенням легеневих вен, розширенням легеневих капілярів, набряком інтерстицію легень, альвеолярною кровотечею, збільшенням лімфатичних судин та вузлів. Дистальні легеневі артерії можуть вражатися за рахунок гіпертрофії медії та фіброзу інтими. Початково зміни легеневих судин є функціональними та виникають через рефлекс Китаєва (спазм легеневих артеріол внаслідок збільшення тиску в лівому передсерді та/чи легеневих венах). При тривалій активації даного рефлексу внаслідок хронічного захворювання лівих відділів серця або мітральної/аортальної недостатності зміни в легеневих судинах набувають характеру ремоделювання та стають незворотними.

Група 3 (СЛГ внаслідок захворювання легень та/або гіпоксії): патологічні зміни в цих випадках включають гіпертрофію медії та обструктивну проліферацію інтими дистальних легеневих артерій. Може мати місце різний ступінь руйнування судинного русла в емфізематозних або фіброзних ділянках.

Група 4 (хронічне тромбемболічне захворювання легень): враження характеризується наявністю організованих тромбів щільно прикріплених до медії легеневих артерій еластичного типу, які заміщають нормальну інтиму. Вони можуть повністю закупорювати просвіт або створювати різного ступеня стенози, сітчасті утвори чи клапани. Колатеральні судини сполучені з великим колом кровообігу (з бронхіальними, міжреберними, діафрагмальними та коронарними артеріями) можуть утворюватися та призводити до часткової реперфузії ділянок судинного русла розташованих дистально від пошкоджених сегментів.

Група 5 (СЛГ з неясним або багатофакторним механізмом): ця група містить різнорідні випадки з різними патофізіологічними механізмами, етіологія яких залишається неясною або є багатофакторною.

Патоморфологічна класифікація стадійності легеневої гіпертензії проводиться за Хітом-Едвардсом та влючає 5 стадій:

I стадія – гіпертрофія медії інтраацинарних судин;

II стадія – гіпертрофія медії інтраацинарних судин у поєднанні з клітинною проліферацією їх інтими;

III стадія – гіпертрофія медії інтраацинарних судин та склероз інтими;

IV стадія – характеризується подальшим розвитком склерозу і дилатацією просвіту, потоншенням інтими та появою плексиформних структур;

V стадія – генералізоване потоншення та дилатація стінки, поява залізовмісних макрофагів, внутріальвеолярних крововиливів;

VI стадія – некротизуючий артеріїт.

При цьому \geq III стадія відповідає необоротним якісним змінам легневих судин.

Епідеміологія. В дитячій популяції найвищі епідеміологічні показники мають ідіопатична легенева артеріальна гіпертензія та СЛГ пов'язаний із вродженими вадами серця, які супроводжуються ліво-правим шунтуванням крові. За даними S.G.Haworth та A.A.Hislop (2009) у Великій Британії захворюваність на ідіопатичну легеневу артеріальну гіпертензію серед дітей складає 0,48/1000000, поширеність – 2,1/1000000. Згідно дослідження R.L.van Loon et al. (2011) захворюваність та поширеність СЛГ пов'язаного з вродженими вадами розвитку, що супроводжуються ліво-правим шунтом, в Новій Зеландії склали 2,2/1000000 та 15,6/1000000 відповідно.

Серед усіх випадків транзиторна легенева артеріальна гіпертензія складає 82%, прогресуюча – 5%, легенева гіпертензія внаслідок захворювання легень/гіпоксії – 8%, хронічна тромбемболічна легенева гіпертензія <1%. Найчастішими причинами транзиторної легеневої артеріальної гіпертензії є персистуюча легенева гіпертензія новонароджених (58%) та СЛГ пов'язаний із вродженими вадами серця (42%). Серед прогресуючих випадків даної патології СЛГ пов'язаний із вродженими вадами серця (72%) та ідіопатична легенева артеріальна гіпертензія (23%) були найбільш поширеними. Серед хромосомних синдромів хвороба Дауна найбільш часто асоціюється з СЛГ (D.D. Ivy et al., 2013).

Клінічна картина та дані анамнезу. У випадках причин СЛГ, що можуть бути спадковими (сімейна легенева артеріальна гіпертензія, системні захворювання сполучної тканини, хронічна гемолітична анемія тощо) спостерігається позитивний сімейний анамнез пацієнта щодо наявності даних хвороб у родичів.

Клінічні прояви легеневої гіпертензії залежать від її тяжкості. При незначному підвищенні тиску в легеневій артерії симптоми можуть бути відсутні. До загальних симптомів тривалої тяжкої легеневої гіпертензії належить відставання або навіть регрес у фізичному та психомоторному розвитку, в'ялість, сонливість та неконтактність дитини. Серед типових клінічних ознак СЛГ є задишка, що посилюється при фізичному навантаженні. Також під час фізичного навантаження можуть виникати пресинкопальні та синкопальні стани. В тяжких випадках можлива поява кровохаркання. Легенева гіпертензія може призводити до перевантаження правого шлуночка тиском та виникнення застійної серцевої недостатності по правошлуночковому типу. Клінічними ознаками даного гемодинамічного порушення є набряки на нижніх кінцівках або в ділянці ромба Міхаеліса (при знаходженні хворого в горизонтальному положенні), асцит, гепатомегалія дилатація шийних вен. Аускультативно вислуховується розщеплення другого тону над клапаном легеневої артерії, діастолічний шум його недостатності. Може мати місце систолічний шум недостатності трикуспідального клапану (D.D. Ivy et al., 2013, SH Abman et al., 2015).

Електрокардіографія. Характерними ознаками є гіпертрофія правого шлуночка та правого передсердя. Неспецифічною ознакою також може бути неповна блокада правої ніжки пучка Гіса. Дилатація правого передсердя може призводити до появи миготливої аритмії.

Рентгенографія органів грудної клітки. При прекапілярній легеневій гіпертензії характерною є дилатація центральних легневих артерій та збіднення кровотоку в дистальних їх відділах, що проявляється прикореневим посиленням судинного компоненту легеневого малюнку на фоні його збіднення на периферії (рисунок 14.1). При прогресуванні патологічного процесу виявляється розширення судинного пучка та вибухання конуса легеневої артерії. В тяжких випадках на рентгенограмі грудної клітки присутні ознаки «легеневого серця»: збільшення правого перед-



серця»: збільшення правого перед-

Рисунок 14.1. Рентгенограма пацієнта з вторинною легеневою гіпертензією, помітні збільшені легеневі артерії. У даного хворого був встановлений дефект міжпередсердної перегородки (Джерело: <http://emedicine.medscape.com/article/361242-overview#a19>).

серця та шлуночка. При посткапілярній легеневій гіпертензії можуть мати місце ознаки застійних явищ в легенях. Рентгенографія органів грудної клітки також дозволяє виявити легеневі причини СЛГ (вади розвитку легень, екстралегеневі стискаючі утвори, паренхіматозні захворювання легень тощо).

Допплерехокардіографія. Допплерографічні підходи до визначення тиску в легеневій артерії різняться один від одного. Систолічний тиск ($sP_{ЛА}$) в легеневій артерії, який є тотожним систолічному тиску в правому шлуночку, можна визначити за градієнтом трикуспідальної регургітації. Він є сумою величини градієнта тиску регургітації на тристулковому клапані ($\Delta P_{ТР}$), що визначається доплерографічно, та величини систолічного тиску в правому передсерді ($P_{ПШ}$). Тиск в правому передсерді під час систоли шлуночків можна умовно прийняти рівному 5 мм рт. ст. Тоді, $sP_{ЛА} = \Delta P_{ТР} + 5$ мм рт. ст. (А.С. Воробьев, 2010).

Проте тиск в правому передсерді в систолу є рівним 5 мм рт. ст. за нормальних умов, що не відповідає дійсності у випадку серцевої недостатності, обструкції відтоку крові з правих відділів серця тощо. Більш точно визначити дану величину можна на основі варіабельності діаметру нижньої порожнистої вени (НПВ) під час дихання (таблиця 14.2).

Таблиця 14.2.

Визначення тиску в правому передсерді (P. Innelly et al., 2009)
для віку 10-19 років.

Діаметр НПВ	Зменшення діаметру на вдиху	Тиск в правому передсерді, мм.рт.ст
Нормальний ($\leq 1,4$ см)	Колапс	0
Нормальний ($\leq 1,4$ см)	>50%	5
Нормальний ($\leq 1,4$ см)	<50%	10
Розширення НПВ	<50%	15
Розширення НПВ та печінкових вен	Не змінюється	20

При наявності вродженої вади серця із ліво-правим шунтуванням крові на рівні шлуночків (дефекти міжшлуночкової перетинки) чи магістральних судин (аорто-пульмональне вікно, відкрита боталова протока) систолічний тиск в легеневій артерії можна визначати як систолічний артеріальний тиск (САТ), визначений за результатами тонометрії, який є рів-

ним систолічному тиску в лівому шлуночку, мінус градієнт тиску на шунті ($\Delta P_{\text{ЛШ-ПШ}}$):

$$sP_{\text{ЛА}} = \text{CAT} - \Delta P_{\text{ЛШ-ПШ}} \quad (\text{А.С. Вороб'єв, 2010}).$$

Діастолічний тиск в легеневій артерії ($dP_{\text{ЛА}}$) відповідає різниці градієнту тиску регургітації на клапані легеневої артерії ($\Delta P_{\text{ЛР}}$) та діастолічному тиску в правому шлуночку, який вважається рівним тиску в правому передсерді під час шлуночкової діастоли та приймається за 10 мм рт. ст.: $dP_{\text{ЛА}} = \Delta P_{\text{ЛР}} - 10$ мм рт. ст. (А.С. Вороб'єв, 2010). За даними Європейського товариства кардіологів (2009) середній тиск в легеневій артерії ($mP_{\text{ЛА}}$) можна визначити за формулою:

$$mP_{\text{ЛА}} = 0,61 \cdot sP_{\text{ЛА}} + 2 \text{ мм рт. ст.}$$

Альтернативним методом визначення середнього тиску в легеневій артерії є вимірювання часу прискорення доплерографічної кривої транспульмонального кровотоку (АсТ) при імпульсній доплерографії (рис. 14.2). Згідно розробленої А. Dabestani et al. (1987) формули розрахунку:

$$mP_{\text{ЛА}} = 90 - (0,62 \cdot \text{АсТ}) \text{ мм рт. ст.}$$

Проте вимірювання тиску в легеневій артерії за допомогою доплерокардіографії не є точним і перевищення значень на 10 мм рт. ст. є поширеною похибкою. Згідно метааналізу М. Taleb et al. (2013) чутливість та специфічність доплерографії стосовно прогнозування результатів катетеризації правих відділів серця становить 88% та 56% відповідно. Саме тому в Рекомендаціях щодо діагностики та лікування легеневої гіпертензії (2009) зазначено, що ехокардіографічний підхід дозволяє з більшою чи меншою вірогідністю припустити наявність даної патології (таблиця 14.3) проте її підтвердження вимагає проведення катетеризації правих відділів серця.

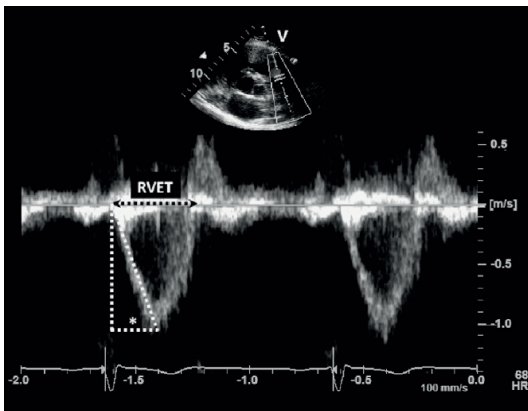


Рисунок 14.2. Вимірювання часу прискорення доплерографічної кривої кровотоку в легеневій артерії (*) (К. Yared et al. 2011).

Критерії наявності легеневої гіпертензії на основі величини трикуспідальної регургітації, вимірної за допомогою доплерографії, систолічного тиску в легеневій артерії в спокої (приймаючи тиск в правому передсерді за 5 мм рт. ст.) та наявності додаткових ехокардіографічних ознак

Ехокардіографічне заключення	Клас рекомендацій	Рівень доказовості
<u>Легенева гіпертензія малоймовірна:</u> Швидкість трикуспідальної регургітації $\leq 2,8$ м/с, $sP_{\text{ЛА}} \leq 36$ мм рт. ст., відсутні додаткові ознаки легеневої гіпертензії	I	B
<u>Легенева гіпертензія можлива:</u> Швидкість трикуспідальної регургітації $\leq 2,8$ м/с, $sP_{\text{ЛА}} \leq 36$ мм рт. ст., проте наявні додаткові ознаки легеневої гіпертензії	IIa	C
<u>Легенева гіпертензія можлива:</u> Швидкість трикуспідальної регургітації 2,9-3,4 м/с, $sP_{\text{ЛА}} = 37-50$ мм рт. ст., незалежно від наявності додаткових ознак легеневої гіпертензії	IIa	C
Швидкість трикуспідальної регургітації $> 3,4$ м/с, $sP_{\text{ЛА}} > 50$ мм рт. ст., незалежно від наявності додаткових ознак легеневої гіпертензії	I	B
Ехокардіографія з навантажувальним тестом не показана для скринінгу легеневої гіпертензії	III	C

Додатковими ехокардіографічними ознаками СГЛ є дилатація та/чи гіпертрофія правого шлуночка, дилатація правого передсердя, парадоксальний рух міжшлуночкової перетинки (непряма ознака гіпертрофії правого шлуночка), дилатація загального стовбура легеневої артерії та її головних гілок (SG. Patel et al., 2017).

Допплерехокардіографія допомагає у встановленні діагнозу персистоючої легеневої гіпертензії новонароджених. Наявність у новонародженого підвищення тиску в легеневій артерії, право-лівого шунтування крові через відкрите овальне вікно або боталову протоку, при відсутності вроджених вад серця та магістральних судин, особливо на фоні незрілості легень або ураженні їх паренхіми, дозволяє запідозрити вказаний діагноз.

Ехокардіографія також є корисною для виявлення серцевих причин СЛГ, таких як вроджені вади, патологія клапанного апарату чи лівих відді-

лів серця. Також важливим є виявлення дисфункції правого шлуночка. Ознаками якої є його дилатація та зниження величини систолічної екскурсії площини кільця трикуспідального клапану (TAPSE) нижче 2z-відхилення згідно площі поверхні тіла.

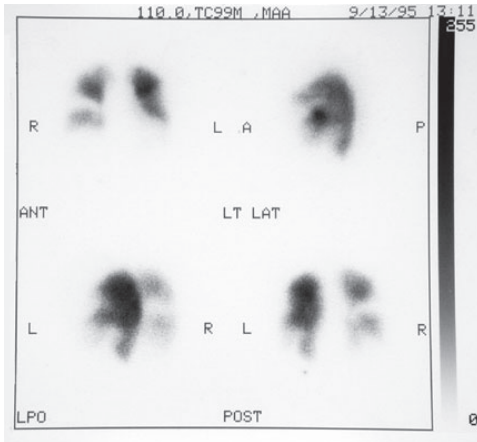


Рисунок 14.3. Легенева гіпертензія.

Вентиляційно-перфузійна сцинтиграфія показує двосторонні сегментарні та субсегментарні дефекти, що вказують на невідповідність перфузії та вентиляції, пов'язану з хронічною тромбоемболічною легеневою гіпертензією (джерело: <http://emedicine.medscape.com/article/361242-overview#a23>).

пертрофією глоткових чи піднебінних мигдаликів, із нічним храпом або дихальними паузами уві сні проведення даних методів дослідження є доцільним, особливо при наявності СЛГ інші причини якої виключені (Е.В. Rosenzweig et al., 2009).

Магнітно-резонансна та комп'ютерна томографія органів грудної клітки. Перший метод дослідження дозволяє оцінити стан та функціональні характеристики відділів серця, магістральних судин та легеневих структур. Комп'ютерна томографія корисна для виявлення інтерстиціальних захворювань легень, а в режимі ангіографії може бути неінвазивною альтернативою класичній ангіографії легеневих судин.

Катетеризація порожнин серця. Незважаючи на прогресивний розвиток неінвазивних технологій, залишається «золотим стандартом» діа-

Вентиляційно-перфузійна сцинтиграфія. Є важливим методом виключення хронічної тромбоемболічної легеневої гіпертензії (рисунок 14.3). При даній патології виявляється як мінімум один локус зменшеної перфузії при нормальній вентиляції цієї ділянки легені (Е.В. Rosenzweig, 2009).

Легенева ангіографія. Проводиться при підозрі на мальформації легеневих судин та для виявлення хронічної тромбоемболічної легеневої гіпертензії.

Спірографія. Проводиться для виявлення рестриктивного паттерну при інтерстиціальних захворюваннях легень.

Нічна пульсоксиметрія чи полісомнографія проводиться при підозрі на синдром обструктивного апное сну як причину СЛГ. Наприклад, у підлітка з ожирінням, гі-

гностики СЛГ та передбачення відповіді на терапію. Під час даної процедури проводяться виміри тиску в правому передсерді, легеневій артерії, системного артеріального тиску, тиску заклинювання легеневих капілярів, опору судин малого та великого кіл кровообігу та вираховується їх співвідношення. Важливим для вибору тактики лікування є вазореактивний тест, що проводиться під час катетеризації. Для цього застосовують вентиляційне введення в дихальні шляхи оксиду азоту. Відмічається зміна гемодинамічних показників в малому колі кровообігу, яка є прогностичною щодо відповіді на терапію блокаторами кальцієвих каналів, ефективності оперативної корекції та прогнозу перебігу захворювання (D.D.Ivy et al., 2013; E.B. Rosenzweig et al., 2009). На жаль більшість (70-90%) дітей мають негативні результати вазореактивного тесту (J. Hongfang et al., 2012).

Лабораторні дослідження. Доцільно проводити дослідження сироватки крові на рівень антинуклеарних антитіл (виключення системних захворювань сполучної тканини), антифосфоліпідних антитіл, гомоцистеїну, кількості тромбоцитів крові, коагулограму (виключення причин хронічної тромбемболічної легеневої гіпертензії), аналіз на наявність ВІЛ-інфікованості (оскільки у даних хворих достовірно частіше ніж в загальній популяції спостерігається розвиток ідіопатичної легеневої артеріальної гіпертензії) та визначення форми еритроцитів (включення серповидноклітинної анемії) (D.D.Ivy et al., 2013).

Класифікація та градація рівня легеневої гіпертензії. Найбільш проста та застосовувана класифікація ступеня легеневої гіпертензії, яка також використовується для градації систолічного тиску в легеневій артерії, визначеного за допомогою доплерехокардіографії, приведена в таб.14.4.

Таблиця 14.4

Визначення ступеня легеневої гіпертензії
за величинами тиску в легеневій артерії

Ступінь легеневої гіпертензії	Величина тиску в легеневій артерії, мм рт. ст.		
	Систолічний	Діастолічний	Середній
I ступінь	31-60	16-30	26-45
II ступінь	61-100	31-65	46-70
III ступінь	>100	>65	>70

Класифікація СЛГ за ступенем в залежності від співвідношення тиску в легеневій артерії та системного артеріального тиску приведена в таблиці 14.5.

Таблиця 14.5

Класифікація СЛГ за ступенем в залежності від співвідношення тиску в легеневій артерії до системного артеріального тиску

Ступінь легеневої гіпертензії	Відношення систолічного тиску в легеневій артерії до системного систолічного артеріального тиску, %
I ступінь	30-50
II ступінь	51-70
III ступінь	≥71

В.І. Бураковський та співавт (1975) розробили класифікацію стадій СЛГ при вроджених вадах серця, що перш за все була направлена на вирішення практичного питання невідкладності хірургічного втручання (таблиця 14.6). У дітей з ІА стадією СЛГ відсутній, а вирішення питання щодо оперативного втручання вирішується в індивідуальному порядку в залежності від наявності інших показань та протипоказань. При ІБ та ІІ стадії наявна функціональна легенева гіпертензія, оперативне втручання є актуальним з точки зору попередження її прогресування. Хворим в ІІІ стадії оперативне втручання не може бути відкладене, оскільки це приведе до несприятливого прогнозу для життя пацієнта. При ІV стадії легенева гіпертензія має незворотній характер та пов'язана із морфологічними змінами легневих судин, що робить неефективним оперативне втручання.

Таблиця 14.6

Стадії легеневої гіпертензії за В.І. Бураковським та співавторами

Стадія гіпертензії	Відношення систолічного тиску в легеновому стволі до системного систолічного артеріального тиску, %	Скид крові по відношенню до хвилиного об'єму в малому кролі кровообігу, %	Відношення загального легеневого судинного опору до системного, %
ІА	До 30	< 30	До 30
ІБ	30	> 30	30
ІІ	До 70	В середньому 50-60	30
ІІІА	> 70	> 40	< 60
ІІІБ	< 100	< 40	> 60
ІV	100	Справа наліво	100

Доцільно також розділяти легеневу гіпертензію на прекапілярну та посткапілярну для виключення СЛГ пов'язаного із патологією лівих відділів серця. Гемодинамічне визначення обох підтипів згідно Рекомендацій щодо діагностики та лікування легеневої гіпертензії (2009) приведено в таблиці 14.7.

Таблиця 14.7

Визначення підтипів легеневої гіпертензії
(всі виміри проводяться у спокої)

Поняття	Ключові ознаки	Клінічні підгрупи
Прекапілярна легенева гіпертензія	Середній тиск в легеневій артерії ≥ 25 мм рт. ст. Тиск заклинювання легеневих капілярів ≤ 15 мм рт. ст. Серцевий викид нормальний або знижений.	1. Легенева артеріальна гіпертензія. 2. СЛГ внаслідок захворювань легень. 3. Хронічна тромбемболічна легенева гіпертензія. 4. СЛГ з невизначеним або багатофакторним механізмом.
Посткапілярна легенева гіпертензія	Середній тиск в легеневій артерії ≥ 25 мм рт. ст. Тиск заклинювання легеневих капілярів > 15 мм рт. ст. Серцевий викид нормальний або знижений.	СЛГ внаслідок захворювання лівих відділів серця.
• Пасивна	Транслегеневий градієнт тиску ≤ 12 мм рт. ст.	
• Реактивна	Транслегеневий градієнт тиску > 12 мм рт. ст.	

Примітка: підвищений серцевий викид може спостерігатися у випадках станів, що супроводжуються гіперкінетичним типом кровообігу: ліво-правий шунт (тільки в малому колі кровообігу), анемія, гіпертиреоз. Транслегеневий градієнт тиску = середній тиск в легеневій артерії – середній тиск заклинювання легеневих капілярів.

Для градації СЛГ згідно функціональної спроможності пацієнта була розроблена функціональна класифікація даної патології для дітей різного віку (таблиця 14.8).

Функціональна класифікація СЛГ у дітей

Функціональний клас	Характеристика
Вік 0-6 міс	
I	Дитина росте та розвивається нормально, обмеження фізичного навантаження відсутнє.
II	Незначне обмеження фізичної активності, неадекватна задишка чи втомлюваність. Відстає в фізичному розвитку від нормативних показників, проте продовжує зростати вздовж попередніх перцентилів. В спокої відчувається комфортно.
IIIa	Значне обмеження фізичного навантаження, неадекватна стомлюваність. Регрес попередньо набутих навичок. Дитина «тиха», потребує частого короткочасного сну. В спокої відчувається комфортно. Фізичне навантаження нижче за звичайне викликає стомленість, синкопе чи пресинкопе. Відстає у фізичному розвитку. Апетит знижений. Потребує надмірної уваги з боку медичних працівників.
IIIб	Значно порушений фізичний розвиток. Апетит знижений. Потребує додаткового харчування. Фізичне навантаження нижче за звичайне викликає стомленість, чи синкопе. Плюс ознаки класу IIIa.
IV	Непереносимість будь-якого фізичного навантаження, що супроводжується неадекватною задишкою, стомленістю чи синкопе. Не контактна до родичів. Синкопе та/чи правoshлуночкова недостатність. Плюс ознаки класу III.
6 міс -1 рік	
I	Дитина росте та розвивається нормально, обмеження фізичного навантаження відсутнє.
II	Незначне обмеження фізичної активності, неадекватна задишка чи втомлюваність під час гри. Відстає в фізичному розвитку, проте продовжує зростати вздовж попередніх перцентилів. В спокої відчувається комфортно.
IIIa	Значне обмеження фізичного навантаження, неадекватна стомлюваність. Регрес попередньо набутих навичок. Перестає повзати. Дитина «тиха», потребує частого короткочасного сну, нерішуча, безініціативна. В спокої відчувається комфортно. Фізичне навантаження нижче за звичайне викликає стомленість, синкопе чи пресинкопе. Відстає у фізичному розвитку. Апетит знижений. Потребує надмірної уваги з боку медичних працівників.

IIIб	Значно порушений фізичний розвиток. Апетит знижений. Потребує додаткового харчування. Фізичне навантаження нижче за звичайне викликає стомленість, чи синкопе. Плюс ознаки класу IIIа.
IV	Непереносимість будь-якого фізичного навантаження, що супроводжується неадекватною задишкою, втомою чи синкопе. Не контактна до родичів. Синкопе та/чи правешлуночкова недостатність. Плюс ознаки класу III.
1-2 роки	
I	Дитина росте та розвивається нормально, обмеження фізичного навантаження відсутнє.
II	Незначне обмеження фізичної активності, неадекватна задишка чи втомлюваність під час гри. Відстає в фізичному розвитку, проте продовжує зростати вздовж попередньої перцентилів. В спокої почувається комфортно.
IIIа	Значне обмеження фізичного навантаження, неадекватна стомлюваність. Регрес попередньо набутих навичок. Неохоча до гри. Дитина «тиха», потребує частого короткочасного сну, нерішуча, безініціативна. В спокої почувається комфортно. Фізичне навантаження нижче за звичайне викликає втомленість, синкопе чи пресинкопе. Відстає у фізичному розвитку. Апетит знижений.
IIIб	Значно порушений фізичний розвиток. Апетит знижений. Потребує додаткового харчування. Фізичне навантаження нижче за звичайне викликає втому чи синкопе. Плюс ознаки класу IIIа.
IV	Непереносимість будь-якого фізичного навантаження, що супроводжується неадекватною задишкою, втомою чи синкопе. Не контактна до родичів. Синкопе та/чи правешлуночкова недостатність. Плюс ознаки класу III.
2-5 років	
I	Дитина росте та розвивається нормально, регулярно відвідує ясла/дитячий садок. Обмеження фізичного навантаження відсутнє, грає в спортивні ігри з однолітками
II	Незначне обмеження фізичної активності, неадекватна задишка чи втомлюваність під час гри з однолітками. Фізично розвивається вздовж попередніх перцентилів. В спокої почувається комфортно. Відвідування дитячого садка понад 75%. Біль в ділянці грудної клітки відсутній.
IIIа	Значне обмеження фізичного навантаження. Регрес попередньо набутих навичок. Не може піднятися сходами, неохоча до гри з однолітками, нерішуча, безініціативна. В спокої почувається комфортно. Фізичне навантаження нижче за звичайне (вдягання) викликає неадекватну задишку, синкопе чи пресинкопе, біль в ділянці грудної клітки. Відвідування дитячого садка <50%.

IIIб	Не може відвідувати дитячий садок, проте вдома сама пересувається. Потребує інвалідного візку при виході з дому. Порушений фізичний розвиток. Апетит знижений. Потребує додаткового харчування. Фізичне навантаження нижче за звичайне викликає неадекватну втому, синкопе чи біль в грудній клітці. Плюс ознаки класу IIIа.
IV	Непереносимість будь-якого фізичного навантаження, що супроводжується неадекватною задишкою, стомленістю, синкопе чи болем в грудній клітці. Не контактує з однолітками, залежна від інвалідного візку, не може відвідувати дитячий садок. Синкопе та/чи правошлуночкова недостатність. Плюс ознаки класу III.
5-16 років	
I	Дитина росте та розвивається згідно попередніх перцентилів, регулярно відвідує дитячий садок/школу. Обмеження фізичного навантаження відсутнє, грає в спортивні ігри з однолітками.
II	Незначне обмеження фізичної активності, неадекватна задишка чи втомлюваність під час гри з однолітками. Фізично розвивається вздовж попередніх перцентилів. В спокої почувається комфортно. Відвідування дитячого садка/школи понад 75%. Біль в ділянці грудної клітки відсутній.
IIIа	Значне обмеження фізичного навантаження. Не може займатися спортом. В спокої почувається комфортно. Фізичне навантаження нижче за звичайне викликає неадекватну задишку, синкопе чи пресинкопе, біль в ділянці грудної клітки. Відвідування дитячого садка/школи <50%.
IIIб	Не може відвідувати дитячий садок/школу, проте вдома сама пересувається, спілкується з однолітками. Потребує інвалідного візку при виході з дому. Порушений фізичний розвиток. Апетит знижений. Потребує додаткового харчування. Фізичне навантаження нижче за звичайне (вдягання) викликає неадекватну стомленість, втому чи біль в грудній клітці. Плюс ознаки класу IIIа.
IV	Непереносимість будь-якого фізичного навантаження, що супроводжується неадекватною задишкою, стомленістю, синкопе чи болем в грудній клітці. Не контактує з однолітками, залежна від інвалідного візку, не може відвідувати дитячий садок. Синкопе та/чи правошлуночкова недостатність. Плюс ознаки класу III.

Алгоритм диференціальної діагностики. Алгоритм обстеження дитини з СЛГ запропонований Американською асоціацією серця (Ivy et al., 2013) представлений на рисунку 14.4.

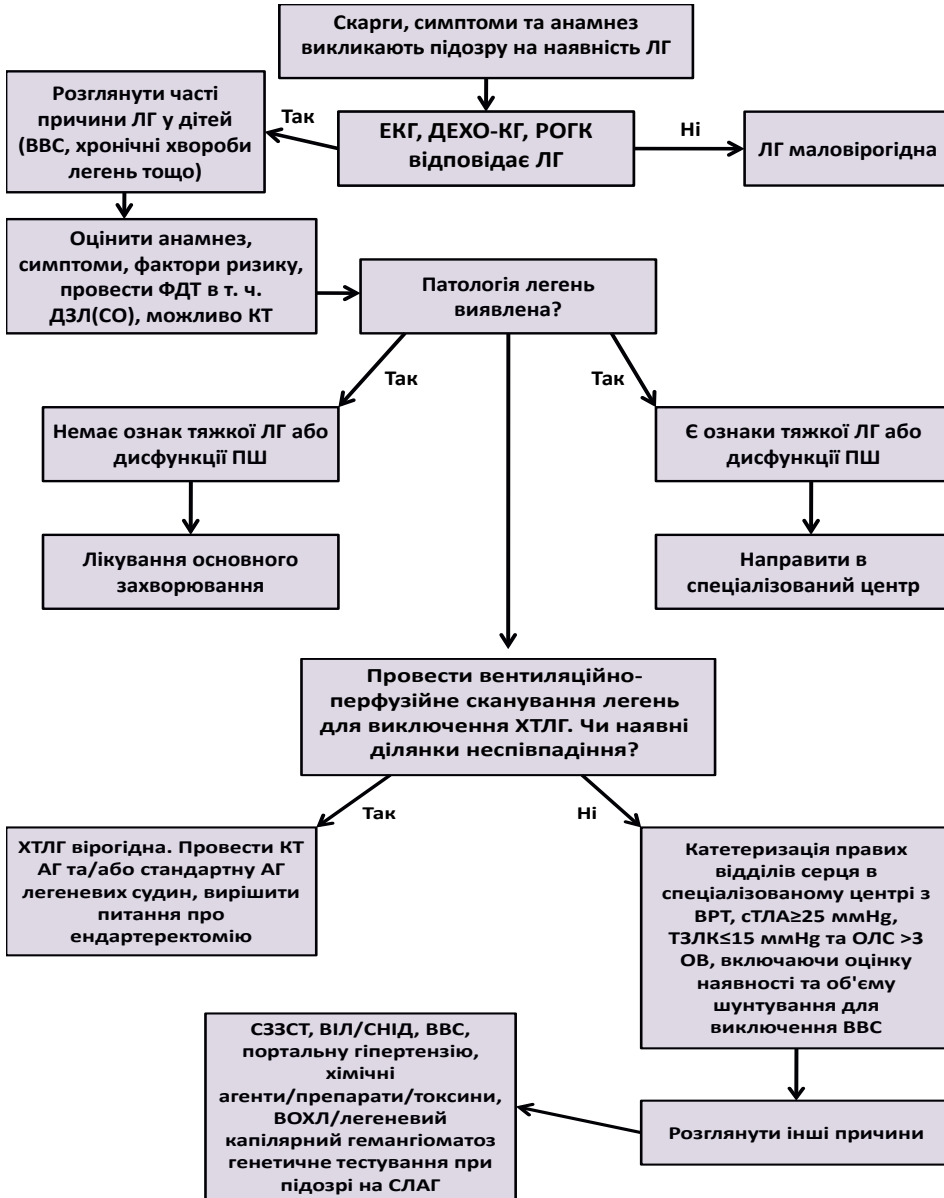


Рисунок 14.4. Алгоритм обстеження дитини з СЛГ.

Примітка: АГ – ангіографія; ВВС – вроджені вади серця; ДЕХО-КГ – доплерехокардіографія; ВОХЛ – венооклюзійна хвороба легень; ВРТ – вазореактивний тест; ДЗЛ(СО) – дифузійна здатність легень з використанням монооксиду вуглецю; ЕКГ – електрокардіографія; КТ – комп'ютерна томографія; ЛГ – легенева гіпертензія; ОЛС – опір легеневих судин; ПШ – правий шлуночок; РОГК – рентгенографія органів грудної клітки; СЗЗСТ – системні запальні захворювання сполучної тканини; СЛАГ – спадкова легенева артеріальна гіпертензія; СТЛА – середній тиск в легеневій артерії; ТЗЛК – тиск заклинювання легеневих капілярів; ФДТ – функціональні дихальні тести; ХТЛГ – хронічна тромбемболічна легенева гіпертензія.

Ведення пацієнтів. До загальних рекомендацій у хворих з первинною легеневою гіпертензією відноситься обмеження фізичних навантажень, яке підбирається з урахуванням суб'єктивної симптоматики. Слід уникати простудних захворювань (перш за все грипу) які можуть призводити до значного погіршення клінічного стану хворого. Перебування в умовах високогір'я також може призвести до агравації хвороби, тому що підсилює вазоконстрикцію у відповідь на альвеолярну гіпоксію, яка розвивається в горах. Жінкам, які хворіють на первинну легеневу гіпертензію, слід уникати вагітності, так як це може привести до погіршення перебігу хвороби і часто закінчується летально.

Клінічні рекомендації по стратегії лікування були розроблені спільною робочою групою з діагностики та лікування легеневої гіпертензії Європейського товариства кардіологів (ESC) та Європейського товариства дихання (ERS) в 2015 році. Алгоритм медикаментозного лікування СЛГ у дітей, представлений на рисунку 14.5.

Вазореактивний тест під час катетеризації правих відділів серця посідає центральне місце при виборі терапії. Зниження середнього тиску в легеневій артерії під час тесту $\geq 20\%$ при нормальному або константному серцевому викиді та відсутності змін або зменшенні у співвідношенні судинного опору в легеневій артерії до системного судинного опору вважається позитивним результатом. При збереженій вазореактивності рекомендовано пероральне застосування блокаторів кальцієвих каналів (клас рекомендації I, рівень доказовості C). Застосовується амлодипін, ніфедипін, дилтіазем. Проте через негативний інотропний ефект у дітей віком до 1 року дана група препаратів не повинна застосовуватися у пацієнтів цієї вікової категорії. Ніфедипін призначають перорально в дозі 0,2 мг/кг кожні 8 годин. Проте пошук ефективної дози потребує скоріше титрування, ніж використання стандартного дозування. Межі добової абсолютної дози ніфедипіну коливаються від 40 до 240 мг/добу, дилтіазему – 120-180 мг/добу. Застосування блокаторів ангіотензинперетворюючого ферменту у дітей з



Рисунок 14.5. Алгоритм лікування СЛГ у дітей.

Примітка: алгоритм представлений в оригінальному вигляді, проте слід мати на увазі що частина вказаних препаратів відсутня на українському фармацевтичному ринку на даний момент. АРЕ – антагоніст рецепторів ендотеліну; БКК – блокатори кальцієвих каналів; іФДЕ-5 – інгібітор фосфодіестерази-5.

СЛГ також показало зниження тиску в легеневій артерії до 25%. Зазвичай застосовується каптоприл в дозі 2 мг/кг/добу в 3 прийоми. Проте, як і у випадку з ніфедипіном, більш доцільним є підхід з індивідуальним підбором дози препарату, аніж використання стандартного дозування.

Під покращенням на фоні терапії мається на увазі перехід пацієнта у функціональний клас I-II при наявності інструментальних ознак гемодинамічного поліпшення. При відсутності покращення від прийому блокаторів кальцієвих каналів, у дітей віком до 1 року та у дітей з негативним результатом вазореактивного необхідно провести оцінку наявності факторів ризику (таблиця 14.9) та призначити відповідну алгоритму схему терапії. Вибір групи, до якої відноситься пацієнт, залежить від числового переважання факторів низького чи високого ризику. Ефективним при СЛГ є антагоніст рецепторів ендотеліну бозентан (клас рекомендації I, рівень доказовості B), препарати простагландинів та простациклінів (клас рекомендації I, рівень доказовості B), інгаляційний ілопрост (клас рекомендації Ib, рівень доказовості C), інгібітор фосфодіестерази-5 силденафіл (клас рекомендації I, рівень доказовості B) (D.D.Ivy et al., 2013). При цьому простагландин E1 (вазопростан) вводиться в дозі 5-10 нг/кг/хв, простагландин

I2 (простациклін) – в дозі 2-24 нг/кг/хв. Доза також підбирається індивідуально методом титрування.

Таблиця 14.9

Фактори ризику у дітей з СЛГ

Низький ризик	Фактор ризику	Високий ризик
Відсутні	Клінічні ознаки дисфункції правого шлуночка	Наявні
Відсутнє	Прогресування симптомів	Наявне
Відсутнє	Синкопе	Наявне
	Фізичний розвиток	Відставання
I, II	Функціональний клас	III, IV
Незначно підвищений	Рівень мозкового натрійуретичного пептиду, N-кінцевого мозкового натрійуретичного пептиду	Значно підвищений, прогресуюче зростання
	Допплеро-хокардіографія	Значне розширення порожнини/ дисфункція правого шлуночка Перикардіальний випіт
Серцевий індекс >3 л/хв/м ² Середній тиск в легеневій артерії/середній системний артеріальний тиск < 0,75 Нормальна вазореактивність	Гемодинамічні показники	Серцевий індекс <2,5 л/хв/м ² Середній тиск в легеневій артерії/ середній системний артеріальний тиск > 0,75 Тиск в правому передсерді >10ммHg Індекс опору легеневих судин > 20 одиниць Вуда · м ²

R. J. Barst et al. (2012) у подвійному сліпому рандомізованому плацебо контрольованому дослідженні встановили середні та високі дози силденафілу для дітей при легеневій артеріальній гіпертензії (таблиця 14.10). Проте Європейське агентство лікарських засобів (ЕМА) схвалило використання силденафілу у дітей з СЛГ тільки в дозі 10 мг тричі на добу при масі

тіла до 20 кг та 20 мг тричі на добу при масі тіла понад 20 кг, із застереженням щодо використання вищих доз.

Таблиця 14.10

Дозування силденафілу цитрату при СЛГ у дітей незалежно від генезу захворювання (х 3 рази на добу) згідно дослідження R. J. Varst et al., (2012)

	Середня доза (більш прийнятна)	Висока доза
8-20 кг	10 мг	20 мг
21-45 кг	20 мг	40 мг
>45 кг	40 мг	80 мг

При СЛГ внаслідок патології лівих відділів серця (посткапілярна легенева гіпертензія) чи захворювання легень/гіпоксії показане лікування причинної хвороби. При можливості лікування основного захворювання специфічна терапія СЛГ як правило не є необхідною, проте показана постійна оксигенотерапія при легеневій гіпертензії внаслідок хронічної гіпоксії.

При хронічній тромбемболічній легеневій гіпертензії показана хірургічна ендартеректомія легеневих артерій та довічна антикоагулянтна терапія. Цільове значення міжнародного нормалізованого співвідношення при антикоагуляційній терапії – 2,0-3,0. Тільки при неефективності або неможливості проведення хірургічних заходів доцільно застосовувати специфічну медикаментозну терапію СЛГ в даному випадку.

При неефективності всіх запропонованих методів лікування пацієнтам проводиться екстракорпоральна мембранна оксигенація, трансплантація легень або комплексу «серце-легені», останнє в більшості випадків призводить до нормалізації життя та значно продовжує його термін. Паліативним заходом є передсердна септотомія, що дозволяє частково розвантажити перевантажені тиском праві відділи серця (J. Hongfang et al., 2012).

РОЗДІЛ 15

ГОСТРА РЕВМАТИЧНА ЛИХОМАНКА ТА ХРОНІЧНА РЕВМАТИЧНА ХВОРОБА СЕРЦЯ

Гостра ревматична лихоманка – системне запальне захворювання сполучної тканини з переважним ураженням серцево-судинної системи (ревмокардит), суглобів (мігруючий поліартрит), нервової системи (хорея), шкіри (кільцевидна еритема, ревматичні вузлики) та залученням інших органів, яке розвивається на фоні патологічної імунної відповіді на антигени β -гемолітичного стрептококу групи А. В групі ризику по розвитку ревматичного процесу знаходяться діти, які страждають на хронічні запальні процеси стрептококової етіології (хронічний стрептококовий тонзиліт, синусит, бронхіт, тощо). У зв'язку з особливостями імуногенезу ревматичний процес схильний до рецидивів та прогресування. Максимальна захворюваність припадає на вік 7-12 років, у дівчаток зустрічається в 2-2,5 рази частіше, ніж у хлопчиків. Захворювання ревматизмом практично не зустрічається у дітей до п'яти років.

Відповідно МКХ-10 гостра ревматична лихоманка внесена до хвороб системи кровообігу (клас IX) під шифрами:

I00 – Ревматична лихоманка без залучання серця;

I01 – Ревматична лихоманка із залучанням серця;

I02 – Ревматична хорея

Хронічна ревматична хвороба серця (I05-I09) – результат проліферативних змін клапанів серця (фіброз клапанів серця) після перенесеної гострої ревматичної лихоманки в наслідок перенесеного запального процесу на клапанах з можливим розвитком набутої вади та серцевої недостатності.

У хворих із млявим, безперервно рецидивуючим перебігом ревматичної лихоманки зв'язок захворювання із стрептококовою інфекцією часто встановити не вдається. В таких випадках ураження серця, яке повністю відповідає усім головним критеріям ревматичного процесу, має іншу природу – алергічну (без зв'язку із стрептококом або взагалі інфекційними агентами), інфекційно-токсичну, вірусну.

Захворюваність дітей на гостру ревматичну лихоманку на Україні складає 0,01 на 1000 дітей (О.П.Волосовець, 2016).

Важливу роль у розвитку ревматичної лихоманки відіграє генетична схильність. Про значення генетичних факторів свідчать результати вивчення асоціації антигенів гістосумісності Dr5-Dr7 та інших, які часто зустрічаються у хворих на ревматичну лихоманку. Згідно твердженням частини дослідників генетичним маркером ревматичної лихоманки є аллоантиген В-лімфоцитів, з яким пов'язують гіперімунну відповідь на стрептококовий антиген. Окрім цього в патогенезі стрептокової ревматичної лихоманки певне значення надається прямій, або імуноспрямованій вражаючій дії компонентів стрептококу, його токсинів на організм людини із розвитком запального процесу. Спрямоване ураження міокарду із розвитком імунного запалення, клапанів серця викликають протистрептококові антитіла, які реагують із тканинами серця.

В розвитку патологічного ревматичного процесу можна виділити наступні патогенетичні ланки:

1. Пряме ураження міокарду факторами агресії β -гемолітичного стрептококу групи А.
2. Аутоімунний фактор прогресування запалення: виникнення аутоантигенів міокарду в результаті прямого ушкодження та антигенна мімікрія β -гемолітичного стрептококу групи А, синтез аутоантитіл до міокарду з високим ступенем аутоагресії.
3. Судинний механізм – ураження судин призводить до дисциркуляторних змін у міокарді: гіпоксії, ішемії, фіброзу, ураження судин мікроциркуляторного русла (васкуліти) можуть супроводжуватись тромбозами.

Системний запальний процес при ревматичній лихоманці морфологічно проявляється фазовими змінами сполучної тканини (мукоїдне набухання – фібриноїдні зміни – фібриноїдний некроз) та клітинними реакціями (інфільтрація лімфоцитами та плазмоцидами – виникнення ашоф-талалаївських гранульом). Починаючи із стадії фібриноїдних змін, повна тканинна репарація неможлива, тому патологічний процес завершується склерозом уражених тканин. При неспецифічному ураженні міокарда спостерігається інтерстиціальний набряк, відкладення фібрину, інфільтрація поліморфоядерними лімфоцитами та нейтрофілами, що може закінчуватись кардіосклерозом. Ревматичний вальвуліт найчастіше розвивається на мітральному, трикуспідальному, рідше на аортальному клапані. При гострому перебігу та високій активності захворювання переважають ексудативні явища (синовіти, вальвуліти, полісерозити). При хронічному перебі-

гу із низькою активністю запального процесу переважають проліферативні зміни із розвитком склерозу, що проявляється формуванням вад серця.

Класифікація. Робоча класифікації ревматичної лихоманки була запропонована Інститутом ревматології Росії (2001) із модифікацією Асоціації ревматологів України (2004). В наведеній класифікації відсутній перебіг хвороби, його варіанти, оскільки більш інформативним є ступінь активності, а серцева недостатність (СН) визначається згідно із критеріями Василенка-Строжеска із зазначенням функціональних класів (ФК) за Нью-Йорською асоціацією кардіологів (NYHA). (Таблиця 15.1)

Таблиця 15.1

Класифікація ревматичної лихоманки

Клінічні прояви		Ступінь активності	Наслідки	Ступінь недостатності кровообігу	Функціональний клас (NYHA)
Основні	Додаткові				
Кардит					
Артрит	Лихоманка	III – висока	Без вади серця	I	0
Хорея	Артралгії	II – помірна		IIA	I
Кільцеподібна еритема	Абдомінальний синдром	I – мінімальна	Вада серця	IIБ	II
Ревматичні вузлики	Серозити		Одужання	III	III
					IV

В практичній діяльності для діагностики ревматичного процесу педіатри використовують діагностичні критерії ревматичної лихоманки (Киселя-Джонса і доповненими Американською асоціацією кардіологів (NYHA). У 2015 році проведений перегляд цих критеріїв за новими діагностичними параметрами та рекомендаціями. Оновлений, сучасний підхід до діагностики ГРЛ, підвищив специфічність діагностичних критеріїв. (Таблиця 15.2)

Діагностичні критерії
гострої ревматичної лихоманки, модифіковані критерії Джонса, 2015
(*Rheumatic fever: update on the Jones criteria according to the American Heart Association review – 2015*)

А. Доведена попередня інфекція глотки, яка була викликана БГСА, щодо всіх груп хворих	
Первинна ГРЛ	2 великих критерії або 1 великий критерій та 2 малих критерії
Повторна ГРЛ (при наявності в анамнезі верифікованої ГРЛ або при наявності ХРХС)	2 великих критерії або 1 великий критерій та 2 малих критерії, або 3 малих критерії
В. Великі критерії	
Популяції низького ризику	Популяції помірного або високого ризику
Кардит клінічний або субклінічний	
Артрит	
Поліартрит	Моноартрит або поліартрит. Поліартралгія
Хорея	
Кільцевидна еритема	
Ревматичні вузлики	
С. Малі критерії	
Популяції низького ризику	Популяції помірного або високого ризику
Поліартралгія	Моноартралгія
Лихоманка (температура вища за 38,5° С)	Лихоманка (температура вища за 38,5° С)
ШОЕ ≥60 мм/год або CRP ≥3,0 мг/дл	ШОЕ ≥30 мм/год або CRP ≥3,0 мг/дл
Подовження інтервалу PR на ЕКГ із урахуванням вікових особливостей (якщо кардит є великим критерієм)	

Пацієнти з низьким рівнем ризику є такими, що мають захворюваність на ГРЛ ≤ 2 / на 100 000 серед шкільного віку, чи поширеність ревматичних захворювань серця у цьому віці до ≤ 1 / на 1000 населення на рік.

Субклінічний кардит діагностується у випадку виявлення методом ЕХО-кардіографії вальвуліту, або наявності клапанних вегетацій.

Поліатралгію слід розглядати лише як основний прояв у популяції середнього та високого ризику після виключення інших причин.

Як і в попередніх версіях критеріїв, еритема кільцеподібна та підшкірні вузли є «самостійними» основними критеріями. Крім того, спільні прояви можуть розглядатися тільки у великих чи малих критеріях, але не в обох випадках у того самого пацієнта.

Значення CRP повинно перевищувати верхню референтну норму лабораторії.

Ознаками, що підтверджують стрептококову інфекцію є:

- Виділення β -гемолітичного стрептококу групи А із зіву дитини;
- Підвищення антитіл до стрептококового антигену (антистрептолізину) в сироватці крові дитини. Титри антистрептококових антитіл повинні контролюватися кожні 2-3 тижня. Доцільне визначення різних антистрептококових антитіл: антистрептолізину (АСЛО), антидезоксирибонуклеази В (анти-ДНКазі В), антистрептогіалуронідази (АСГ). Підвищення титру у два рази та більше може розглядатися, як діагностично значиме.

Треба виділити особливі випадки, коли гостра ревматична лихоманка має перебіг у вигляді «ізолюваної хореї», або «пізнього кардиту» (наявність клінічно та інструментально підтвердженого прогресуючого вальвуліта без сторонніх причин).

При III (максимальному) ступені активності ревматичної лихоманки спостерігаються виразні загальні та місцеві прояви захворювання: підвищення температури до фебрильної, явищ інтоксикації після перенесення за 2-3 тижня до цього ангіни або захворювання верхніх дихальних шляхів. Одночасно з підвищенням температури (38-39 градусів) розвиваються явища поліартриту з ексудативним компонентом. Для ревматичного артрити характерний виражений больовий синдром летучого характеру, в результаті чого виникає порушення функції кінцівки, ураження стосується переважно симетричних середніх та великих суглобів (ліктьових, колінних, променево-зап'ясних, гомілково-стопових). Окрім болю спостерігається припухлість навколосуглобових м'яких тканин, може спостерігатися наявність випоту у порожнину суглоба. Шкіра на ураженому суг-

лобом підвищеної термоактивності, пальпація суглоба болюча, рухливість суглоба знижена. При рентгенологічному обстеженні відмічається набряк навколосуглобових тканин, ураження хрящових та кісткових структур не спостерігається. При проведенні ультразвукового обстеження порожнини суглоба виявляється наявність патологічної кількості суглобової рідини, синовіт. Як правило, чим старше дитина, тим менша кількість суглобів залучається при захворюванні. Дуже рідко в патологічний процес залучається один єдиний суглоб. В більшості випадків ревматичний поліартрит закінчується повним одужанням.

На фоні підвищеної температури виникають прояви міокардиту, перикардиту: біль в ділянці серця, серцебиття, задишка, астеничні прояви (в'ялість, підвищена втомлюваність). При ураженні серця спостерігаються значне погіршення стану дитини, блідість шкірних покривів, патологічне зміщення границь серця, тахікардія чи брадикардія, послаблені тони, іноді їх роздвоєння, можуть відзначатися ознаки недостатності кровообігу. Характерною ознакою ураження мітрального клапану є поява систолічного шуму. На початку атаки шум характеризується помірною інтенсивністю, лабільністю, невеликою іррадіацією, вислухується на верхівці серця, може супроводжуватися зниженням звучності I тону. Рідше шум уже із самого початку може звучати як сформована недостатність мітрального клапана.

Рентгенологічно виявляється збільшення кардіоторакального індексу (КТІ більший ніж 0,5 у дітей шкільного віку), що свідчить про розширення серця.

На ЕКГ спостерігається подовження атріовентрикулярної провідності та зміна кінцевої частини шлуночкового комплексу, порушення ритму, порушення процесів реполяризації шлуночків, при перикардиті – низьковольтажна ЕКГ, інверсія зубців Т, відхилення від ізолінії сегменту ST.

На ЕХО-КГ при клінічних ознаках ураження серця часто можна знайти зміни скоротливої спроможності міокарда, гіпертрофію міокарду лівого шлуночка, розширення порожнини лівого шлуночка, ознаки ендокардиту (клапанні вегетації різних розмірів), перикардиту (сепарація листків перикарду), наявність набутого пролабування однієї, або обох стулок мітрального клапану, явища регургітації на мітральному, аортальному, трикуспідальному клапанами.

Ревматичний ендокардит (вальвуліт) мітрального клапану має наступні ультразвукові ознаки:

- потовщення, розшарування країв стулок клапанів (товщина стулок більш ніж 2 мм);

- наявність ехопозитивних додаткових рухливих утворень, поєднаних із стулками мітрального клапану (вегетацій);
- зменшення рухливості потовщеної задньої стулки;
- наявність мітральної регургітації, ступінь якої залежить від важкості ураження;
- пролапс передньої, задньої стулки різного ступеня.

Ультразвуковими ознаками вальвуліту аортального клапану є:

- потовщення, рихлість стулок аортального клапану;
- наявність ехопозитивних додаткових рухливих утворень, поєднаних із стулками аортального клапану (вегетацій);
- високочастотне трепотіння (флатер) передньої мітральної стулки у наслідок аортальної регургітації;
- наявність аортальної регургітації, яка виявляється при кольоровому доплерографічному обстеженні.

При високій активності патологічного процесу виявляються ознаки полісерозиту (рідина в порожнині перикарду, в черевній та плевральній порожнині). Окрім цього може діагностуватися кільцеподібна еритема, ревматичні вузлики та абдомінальний синдром.

Особливості лабораторних показників: ШОЕ вище за 40 мм/годину, висока ступінь лейкоцитозу (більш ніж $10 \times 10^9/\text{л}$), СРП (+++), високі титри АСЛО, значне підвищення інших показників запального процесу (серомукоїд, фібриноген). Спостерігається висока лихоманка, яскраві загальні та місцеві прояви захворювання (кардит, поліартрит, серозит, пневмонія, тощо) з вираженими ексудативними проявами, підвищена проникливість капілярів.

Для ревматичного кардиту III ступеня активності характерна наявність недостатності кровообігу II-III ступеня.

При II (помірному) ступені активності гострої ревматичної лихоманки виявляються помірні клінічні прояви ревматичного ураження організму (фебрильна температура переходить в субфебрилітет, періодичні артралгії, невиражений артрит без чіткого ексудативного компоненту, ознаки ураження серця помірні). ШОЕ 20-40 мм/годину, помірний нейтрофільний лейкоцитоз ($8,0 - 10,0 \times 10^9/\text{л}$), СРП (+-+++), підвищений титр АСЛО, підвищення інших показників запального процесу (серомукоїд, фібриноген); помірна стійка лихоманка, помірні загальні та місцеві прояви захворювання (кардит, поліартрит) без виражених ексудативних проявів, підвищена проникливість капілярів.

Для ревматичного кардиту II ступеня активності характерна наявність недостатності кровообігу I-II ступеня. При рентгенологічному обстеженні визначається розширення розмірів серця (КТІ більший ніж 0,5 у дітей шкільного віку). На електрокардіограмі спостерігається подовження інтервалу P-Q, внутрішньопередсердні та внутрішньошлуночкові блокади, екстрасистоля, ознаки перевантаження лівого шлуночка. При ехокардіографічному обстеженні спостерігається помірне зниження скоротливої функції міокарду лівого шлуночка (ФВ<50%), потовщення задньої стінки лівого шлуночка, діастолічна дисфункція лівого та правого шлуночків I типу, розширення порожнини лівого шлуночка, розрихлення стулок мітрального клапану (товщина стулок більша ніж 2 мм), можлива наявність невеликих клапанних вегетацій на мітральному клапані, пролабування однієї або обох стулок I-II ступеня, наявність регургітації II ступеня.

При I (мінімальному) ступені активності гострої ревматичної лихоманки немає яскравих клінічних ознак захворювання, спостерігається періодичний нестійкий субфебрилітет, помірні невиразні артралгії без ознак запалення синовіальної оболонки суглобів, які на фоні хронічного тонзиліту можуть трактуватися як тонзилогенна інтоксикація. ШОЕ до 20 мм/годину, нормальна кількість лейкоцитів, СРП (+), підвищений титр АСЛО, відсутність, або незначне підвищення інших показників запального процесу (серомукоїд, фібриноген); переважно моносиндромний характер запального ураження органів та тканин (незначний, нестійкий субфебрилітет, артралгії, малоінформативні дані за кардит, підвищена проникливість капілярів).

Для ревматичного кардиту I ступеня активності не характерна наявність симптомів недостатності кровообігу, не характерні рентгенологічні зміни з боку серця (нормальний КТІ), незначні зміни на електрокардіограмі (порушення провідності у вигляді подовження атріовентрикулярної провідності, поодинокі надшлуночкова екстрасистоля, порушення процесу реполяризації шлуночків). При ехокардіографічному обстеженні спостерігається тенденція до зниження скоротливої функції міокарда (ФВ≤60%), можливе потовщення, посилення трабекулярності задньої стінки лівого шлуночка, розрихлення стулок мітрального клапану (товщина стулок більша ніж 2 мм), але без клапанних вегетацій, пролабування однієї або обох стулок I ступеня, наявність регургітації I ступеня.

Клінічні прояви. Артрит перебігає у дітей у вигляді оліго- або моноартриту. Характеризується вираженим болем, незначною припухлістю на фоні загального підвищення температури. В патологічний процес залучаються великі, або середні суглоби (найчастіше колінні, гомілковостоп-

ні, променево-п'ясні). Переважно спостерігається симетричне ураження суглобів із швидким зворотнім перебігом. Найчастіше перебігає разом із кардитом.

Первинний ревматичний кардит може починатися на фоні відсутності скарг, або при наявності неприємного відчуття в ділянці серця, супроводжується загальним підвищенням температури. При обстеженні спостерігається розширення границь відносної серцевої тупості. При аускультативній виявляється послаблення тонів, порушення ритму (тахікардія, брадикардія, екстрасистолія), систолічний шум різної локалізації, інтенсивності, тембру.

Поразка нервової системи при ревматичному процесі у дітей спостерігається у вигляді малої хореї, коли виявляються гіперкінези, м'язова гіпотонія, судинна дистонія, психоемоційні порушення. Розвиток неврологічних зсувів має поступовий характер. Діти стають незібраними, дратівливими, змінюється їхня поведінка, хода стає «танцюючою», почерк нерозбірливим, спостерігається лабільність настрою, плаксивість, з'являються гіперкінези. Гіперкінетичний синдром може бути більше вираженим з одного боку, нерідко тільки в одній половині тіла (геміхорея). Внаслідок оральних гіперкінезів з'являється дизартрія. Хореїтичні рухи можуть бути раптовими та нестриманими, або тривалими та послідовними. Одночасно у більшості хворих з'являється гіпотонія м'язів. У деяких хворих хорея виступає однією ознакою гострої ревматичної лихоманки.

«Мала» хорея зустрічається переважно у дівчаток, є типовою «нервовою» формою ревматичного процесу, проявляється емоційною лабільністю, м'язовою гіпотонією, незвичними рухами тулубу, кінцівок, мимічної мускулатури. Для малої хореї характерні періоди покращення, коли гіперкінези у вигляді незвичних рухів майже зникають, та періодичних рецидивів, особливо після вірусних інфекцій, ангіни, тощо. Особливостями цієї форми є дуже рідке залучення у патологічний запальний процес серцевих структур, повна відсутність суглобового синдрому, нормальні показники запального процесу з боку крові (нормальні ШОЕ, серомукоїд, СРП). Діагноз ревматичної хореї базується на клінічному обстеженні, може бути підтверджений лабораторними даними – в більшості випадків у цих дітей визначається позитивний АСЛО, наявність β -гемолітичного стрептококу у носоглотці, але більш ніж у 25% хворих серологічні дані можуть бути від'ємними. У більшості дітей із хореєю посіви із носогорла на наявність β -гемолітичного стрептококу також будуть негативними. Проведення електроенцефалографії не виявлятиме вогнищевої активності головного мозку.

Магнітно-резонансне обстеження може вказати на наявність сигнальних відхилень в базальних гангліях, але діагностично цей метод не є чутливим.

У підлітковому віці гіперкінези майже завжди зникають, що констатується загальним одужанням.

Патогномонічним при ревматичній лихоманці ураженням шкіри є кільцевидна еритема, яка уявляє собою рожеві кільцевидні елементи, які не викликають свербіжу, спостерігаються на внутрішніх поверхнях рук та ніг, живота, шиї та тулуба у 1-2% хворих. Елементи можуть зливатися, міняти своє положення протягом доби, зникати, потім знову з'являтися навіть через декілька місяців.

Ревматичні вузлики у дитячому віці практично не спостерігаються. Можуть виявлятися у хворих із тривалим кардитом, мають вигляд малорухливих, безболісних вузликів діаметром до 0,5-2см, які розташовані у сухожильних кінцях м'язів, або на кістковими виступами розгинальних поверхонь ліктьових, колінних, п'ясно-фалангових суглобів, щиколоток. Зникають вони самостійно, без місцевого лікування.

Ревматичний плеврит – супутній стан серцевої недостатності при високому ступені активності ревматичного процесу. Дуже швидко регресує при адекватній протизапальній терапії.

Хронічна ревматична хвороба серця характеризується наявністю набутої вади серця із розвитком того, або іншого ступеня серцевої недостатності на фоні наявності ознак стрептококової інфекції та підвищення показників запальної активності крові. Суглобовий синдром спостерігається на початку захворювання, а потім може бути відсутнім.

Існують окремі особливості перебігу хронічної ревматичної хвороби серця у дітей, зокрема, при повторних ревматичних атаках відзначаються:

- зменшується частота і вираженість екстракардіальних проявів захворювання – біль у суглобах, температурна реакція;
- збільшується тяжкість кардіальної патології, частота розвитку набутих вад серця;
- збільшується ризик розвитку недостатності кровообігу при зниженні активності ревматичного процесу, на тлі дистрофічних і склеротичних змін у серцевому м'язі.

Недостатність мітрального клапану (*insufficiencia valvulae mitralis*), як і інші ревматичні набуті вади серця, формується протягом від 3-х до 5-ти років захворювання, але при високій запальній активності може сформуватися значно швидше. При цьому спостерігається зморщування, вкорочення і неповне змикання стулок мітрального клапана. Під час систоли

відбувається постійний зворотній тік крові з лівого шлуночка в ліве передсердя, м'яз якого через перевантаження гіпертрофується. В результаті надмірної кількості крові в порожнині передсердя формується підвищення тиску в лівому передсерді і в малому колі кровообігу. Підвищення навантаження на правий шлуночок призводить до його гіпертрофії. В останню чергу відбувається дилатація і гіпертрофія правого передсердя.

Особливістю недостатності мітрального клапану у дітей є той факт, що при помірному ступені недостатності може тривало спостерігатися стан компенсації.

Перший ступінь недостатності мітрального клапану характеризується наявністю систолічного шуму із максимальною інтенсивністю на верхівці серця, розширенням границь відносної серцевої тупості ліворуч на 1-1,5 см. Другий ступінь недостатності мітрального клапану характеризується збільшенням розширення відносної серцевої тупості до 2-3 см ліворуч від середньо ключичної лінії, спостерігається розширення границь відносної серцевої тупості вгору та праворуч, вислуховується третій тон на верхівці, акцент другого тону на легеневій артерії, збільшується інтенсивність систолічного шуму. При третьому ступені недостатності мітрального клапану спостерігаються виражені ознаки серцевої недостатності із перевантаженням правих відділів серця. При вираженій недостатності шум може здобувати твердий тембр. Шум звичайно добре вислуховується й в положенні лежачи, і у вертикальному положенні, підсилюється після навантаження, добре проводиться за межі серця, іноді на спину. Відзначається зменшення звучності I тону на верхівці, II тон на легеневій артерії, навпаки, акцентований. Верхівковий поштовх посилений і зміщений донизу, можна відзначити зміщення лівої межі серця назовні. Артеріальний тиск не змінюється.

На рентгенограмі при недостатності мітрального клапана серце здобуває мітральну конфігурацію (спостерігається збільшення серця ліворуч і згладженість талії).

На ЕКГ при недостатності мітрального клапана з'являються ознаки гіпертрофії лівого передсердя, лівого шлуночка. При вираженій серцевій недостатності – ознаки гіпертрофії всіх відділів серця, аритмія, екстрасистоля.

На ЕХО-КГ виявляється збільшення порожнини лівого передсердя, лівого шлуночка, діастолічна дисфункція лівого шлуночка I-II типу. При доплерографічному обстеженні виявляється наявність регургітації різного ступеня над стулками мітрального клапану. Самі стулки клапану можуть бути фіброзно зміненими, потовщеними.

Мітральний стеноз (*stenosis mitralis*) у дітей зустрічається рідко і, як правило, при млявому чи латентному плинні ревматичного процесу. Ізольований мітральний стеноз має досить типову звукову симптоматику: ляскуючий I тон, рокочущий пресистоличний шум, мітральний щиглик. При пальпації визначається пресистоличне тремтіння («котяче муркотіння»). Рано розвиваються ознаки серцевої недостатності, застою в малому колі кровообігу. Взагалі гемодинамічні порушення виникають при зменшенні площі мітрального отвору в 2-3 рази. При цьому різко утруднюється просування крові в діастолу з лівого передсердя в лівий шлуночок, ліве передсердя гіпертрофується. Підвищений тиск в лівому передсерді сприяє підвищенню тиску в малому колі кровообігу, легенева гіпертензія веде до гіпертрофії правого шлуночка, далі до його дилатації і формуванню правошлуночкової недостатності. Характерним є ціанотичний рум'янець, ціаноз слизових оболонок.

Рентгенологічно виявляється збільшення лівого передсердя, пізніше – правих відділів серця й ознаки застою в малому колі кровообігу.

На ЕКГ при стенозі мітрального клапану одною з типових ознак вважається гіпертрофія лівого передсердя, пізніше – правих відділів серця.

При ЕХО-ДКГ візуалізується розширення лівого передсердя, підвищення швидкості трансмітрального кровотоку, зменшення відстані діастолічного розходження, зменшення, або відсутність ознак раннього діастолічного прикриття стулок мітрального клапану.

Недостатність аортального клапану (*insufficiencia valvulum aortae*) діагностується по наявності діастолічного шуму, який починається відразу за II тоном і найкраще вислуховується уздовж грудини ліворуч. Границі серця зміщуються лівоуч, верхівковий поштовх посилений і зміщений униз. Периферичні симптоми: блідість, танець каротид, пульс *celer et altus*, зниження діастолічного тиску і збільшення пульсового тиску – у дітей зустрічаються відносно пізно.

На рентгенограмі серце набуває «аортальну конфігурацію»: розширення ліворуч тіні лівого шлуночка, розширення висхідного відділу аорти (серце має вигляд овалу, який лежить на діафрагмі, верхівка заокруглена, відступає від діафрагми).

На ЕКГ недостатність клапанів аорти супроводжується ознаками гіпертрофії лівого шлуночка.

На ЕХО-ДКГ виявляється розширення порожнини лівого шлуночка, наявність регургітації над стулками аортального клапану, стулки аортального клапану можуть бути фіброзно зміненими, визначається асиметрія

закриття, спостерігається високочастотне трепотіння (флатер) передньої мітральної стулки у наслідок аортальної регургітації.

Стеноз устя аорти (*stenosis ostii aortae*) в ізольованому варіанті у дітей зустрічається рідко, найчастіше приєднується до недостатності клапанів аорти. В другому міжребір'ї праворуч з'являється грубий систолічний шум з максимумом у середині систоли, шум добре проводиться на судини шиї, іноді там вислухується навіть краще, ніж над аортальним клапаном.

На рентгенограмі в результаті великого напору току крові крізь звужене аортальне кільце спостерігається розширення висхідного відділу аорти, розширення тіні лівого шлуночка із закругленням.

На ЕКГ стеноз клапанів аорти супроводжується ознаками гіпертрофії лівого шлуночка із систолічним та діастолічним перевантаженням.

На ЕХО-ДКГ виявляється розширення порожнини лівого шлуночка, підвищення швидкості трансаортального кровотоку, зменшення розміру розходження стулок аортального клапану, стулки аортального клапану фіброзно змінені, постстенотичне розширення висхідного відділу аорти.

Ізольоване ураження тристулкового клапану у дітей при ревматичній хворобі спостерігається виключно рідко, однак явища функціональної недостатності та відносного стенозу можуть нашаруватися в результаті прогресуючої недостатності кровообігу на фоні основного запального процесу.

На рентгенограмі спостерігається розширення правого шлуночка, однак, ознаки легеневої гіпертензії відсутні.

На ЕКГ недостатність та стеноз трикуспідального клапану супроводжується ознаками гіпертрофії правого передсердя, правого шлуночка.

На ЕХО-ДКГ виявляється розширення порожнини правого передсердя, підвищення швидкості транклапанного кровотоку, наявність регургітації у праве передсердя, розширення порожнини правого шлуночка, розширення верхньої полої вени, нижньої полої вени, пульсація вен різко підвищується .

Запальне ураження пульмонального клапанного апарату на фоні ревматичного процесу у дітей майже не зустрічається, але його функціональна недостатність може супроводжувати явища легеневої гіпертензії, що розвинулася в наслідок звуження лівого передсердно-шлуночкового отвору (синдром Стиля).

На рентгенограмі спостерігається розширення стовбуру легеневої артерії. На ЕКГ спостерігається гіпертрофія правого шлуночка.

На ЕХО-ДКГ виявляється розширення порожнини правого шлуночка, підвищення швидкості трансклапанного кровотоку, наявність регургітації у порожнину правого шлуночка.

Диференційна діагностика. При ревматичній атаці, що протікає з поліартритом, диференціальний діагноз проводять з реактивним артритом і ревматоїдним артритом.

Найбільш складно відмежувати ревматичний артрит від реактивного артриту, тому що і той, і інший по механізмах походження і клінічній картині є близькими. За сучасними уявленнями реактивні артрити слід розглядати як синдром при багатьох інфекційних процесах, тому необхідна їх етіологічна розшифровка. При найбільш частій у шкільному віці вперше виявленій стрептококової етіології реактивного артрити, патологічний процес правомірно відносити до ревматичної атаки, що перебігає без клінічних ознак ураження серця та починати лікування згідно протоколу. При перенесенні дитиною декількох загострень суглобного синдрому і відсутності ураження серця діагноз ревматичного артрити може вважатися малодостовірним. Оскільки ревматичний поліартрит найчастіше виникає на початковому етапі захворювання, коли підвищення антитіл до антистрептолізину О досягає максимуму, то відсутність вищевказаного підвищення може свідчити на користь реактивного артрити. Але саме підвищення антистрептолізину О, яке супроводжує ознаки артрити, не може свідчити про ревматичний процес, а може вказувати на перенесену стрептококову інфекцію (ангіну, синусит, тощо), на фоні якої може розвинутися реактивний артрит. Тільки подальше комплексне обстеження та спостереження може виключити наявність ревматичного процесу в організмі хворого.

При іншій етіології (хламідійна, стафілококова, ієрсиніоз, сальмонельоз, інші.) діагностований артрит є супутнім основному захворюванню, тому лікування проводити треба відповідно етіології.

Поліартритичний синдром при ревматоїдному артриті супроводжується стійкими порушеннями функцій і деформацією суглобів. Ураження охоплюють як симетричні, так і поодинокі суглоби, залучаються дрібні суглоби (міжфалангові), нижньощелепні, суглоби хребта. Рано з'являється ранкова скутість. Змінені лабораторні показники погано коригуються під впливом антибактеріальної терапії.

При ревматичній атаці, що протікає з поразкою міокарда, основні труднощі виникають при диференціальній діагностиці з неревматичними кардитами і станами, що можуть бути позначені як вторинні кардіоміопатії. Тут слід орієнтуватися на виразність симптоматики і кількісні характеристики. При ревматизмі виявляється поліартритичний синдром (випадки

ізолюваного ревматичного міокардиту без поліартриту зустрічаються винятково рідко). Сам характер ураження міокарда при неревматичному кардиті має деякі відмінності: об'єктивні дані убогі – невелике послаблення тонів, зниження амплітуди I тону, помірна тахіаритмія, можлива надшлуночкова екстрасистоля, прояви вегетативної дисфункції, лабільність артеріального тиску. На рентгенограмі – відсутність патологічних змін. На ЕХО-ДКГ – відсутність ознак органічного ураження міокарду та клапанного апарату серця. Порушення скоротливої спроможності міокарду, розширення порожнин серця, подовження атріовентрикулярної провідності – симптоми, що характерні для органічної ревматичної поразки міокарда, при неревматичному кардиті зустрічаються дуже рідко.

При диференційній діагностиці «малої» хореї із діагнозу доцільно виключити інші випадки вторинної хореї (гіпо- та гіперкальціємія, гіпо- та гіперглікемія, гіпертиреозидизм, вірусні та токсичні ураження центральної нервової системи, хронічну гіпоксію головного мозку, психогенетичні захворювання).

Лікування. Терапія хворого гострою ревматичною лихоманкою проводиться згідно протоколу МОЗ України. Лікування здійснюється поетапно.

На етапі стаціонарного лікування у гостру фазу захворювання призначається ліжковий режим. Тривалість ліжкового режиму залежить від активності патологічного процесу і ступеня поразки серця. При швидкому зниженні активності і відсутності чи незначній поразці серця постільний режим продовжується до 3-4 тижнів. При виражених змінах з боку серця і завжди при поразці клапанного апарату чи недостатності кровообігу II-III ступеня постільний режим продовжується 6 і більше тижнів. Розширення режиму проводять поступово, під контролем інструментальних методів обстеження, проведенням функціональних проб. З 2—3-го тижня призначається лікувальна фізкультура спочатку в ліжковому режимі строго індивідуально.

Дієта хворим на гостру ревматичну лихоманку призначається з підвищеним вмістом білку, вітамінів, але із зменшенням кількості солі та вуглеводів. У випадках призначення гормональної терапії в їжу включаються продукти, що містять велику кількість калію (печена картопля, капуста, фрукти, вівсяна та гречана каші, курага, ізюм, банани, тощо). Прийом їжі повинен біти частим (4-5 разів на добу), малими порціями, обов'язково із контролем випитої та виділеної рідини (сечовий баланс).

Медикаментозна терапія хворого спрямована на дві основні ланки патогенезу – інфекційний агент і імунопатологічну запальну реакцію.

Стрептокок зберігає високу чутливість до багатьох антибіотиків – пеніцилінів, напівсинтетичних пеніцилінів (амоксицилін, амоксицилінклавуланат). Можливе використання цефалоспоринів I покоління: цефалексин (50мг/кг на добу), або цефалоспоринів другого покоління: цефуроксим (цефутіл) (60 мг/кг на добу) на період 10-14 діб. Після закінчення курсу вводяться препарати бензатин бензилпеніциліну (екстицилін, ретарпен) кожні 2 тижні в разовій дозі дітям 600000-800000Од, підліткам – 1200000-2400000Од.

При непереносимості пеніцилінів (алергійні реакції, побічні дії) призначаються макроліди (еритроміцин до 14 років у дозі 20-40мг/кг на 4 прийоми, підліткам – 0,25 4 рази на день, або спіраміцин при вазі дитини до 10 кг – 0,375 млн. МО 2-4 рази на день, при вазі 10-20 кг – 0,75млн МО 2-4 рази на день, при вазі більш ніж 20 кг – 1,5 млн. на 10 кг ваги тіла на день у 2-3 прийому; кларитроміцин, азитроміцин).

Нестероїдні протизапальні препарати (НПЗП) призначаються всім хворим на гостру ревматичну лихоманку у гострому періоді, при наявності фебрилітету, кардиту, артриту. Ацетилсаліцилова кислота (50-70 мг/кг у добу у 3 прийоми, але не більш 2 г), підліткам 3-4г на добу. Використовується також ібупрофен (20 мг/кг/ добу у 3 прийоми), диклофенак натрію (2мг/кг/ добу у 3 прийоми). Нестероїдні протизапальні препарати можуть бути використані при лікуванні ревматизму як самостійно, так і в сполученні з гормональними препаратами. НПЗП призначають на період 1-1,5 місяців до ліквідації ознак запальної активності ревматичного процесу. При I ступені активності НПЗП можуть використовуватись у монотерапії. При високому ступені активності запального процесу (III), ураженні серця (кардіомегалія, клапанні поразки, прогресуюча серцева недостатність), полісерозиті використовується спільне застосування глюкокортикоїдів та нестероїдних протизапальних препаратів. Доза преднізолону взагалі дітям достатня 0,7-0,8мг/кг на один прийом вранці після їжі до досягнення клінічного ефекту (у середньому 2-4 тижні), підліткам доза преднізолону доцільна 20 мг на добу. Однак лікувальний ефект глюкокортикоїдів при ревматичному процесі тим значний, чим вище активність запального процесу. При важкому кардиті із серозитами доза преднізолону призначається 1-2 мг/кг на добу за три приймання на період 4 тижнів із поступовою відміною 2,5мг кожні 7 днів.

Протизапальні препарати, у тому числі і гормональні, звичайно мають невелику ефективність при млявому плинні процесу або малій активності. При затяжному перебізі захворювання, а також первинному ревмокардиті із ураженням клапанного апарату доцільно довгостроково вико-

ристовувати препарати амінохінолінового ряду: делагіл (5мг/кг після вечері), плаквеніл (7-8мг/кг після вечері) довготривало (3-12 місяців).

Недостатність кровообігу при ревматичному процесі корегується за загальними принципами. При застійній серцевій недостатності використовують наступні групи препаратів:

- Інгібітори ангіотензинперетворюючого ферменту (каптоприл 0,2-0,3мг/кг на прийом кожні 8-12 годин);
- Діуретики: фуросемід (1 мг/кг вранці), спіронолактон (верошпірон 3 мг/кг на 2-3 рази на день);
- Кардіометаболічна терапія: панангін, левокарнітин (агвантар), мілдронат, кардонат, АТФ-лонг, тощо);

Лікування хореї. При наявності «малої» хореї антиревматичне лікування само по собі не є ефективним. Показаний ліжковий режим. При важких випадках хореї призначають нетривалий курс глюкокортикоїдної терапії (0,8-1мг/кг на добу), можливе внутрішньовенне введення імуноглобуліну (0,4г/кг на курс на протязі 5 діб). Для зменшення гіперкінезів призначають фенобарбітал у дозі 100 – 200мг/добу у два прийоми, карбомазепін 10/20 мг/кг/добу, вальпроат натрію 20-50 мг/кг/добу в 2-3 прийоми протягом 2-3 тижнів, нейролептики (сульпірид, тіаприд, пімозид, при найтяжчих випадках – галоперидол). До протизапальної терапії треба додавати транквілізатори – діазепам (седуксен) внутрішньо в дозі 0,1 – 0,3 мг/кг за 2-3 прийоми. У випадках, коли гіперкінези можуть завдати шкоди пацієнту (удар головою, пошкодження кінцівок, прикушення язика), необхідно прийняти заходи, які попереджують травмування пацієнта.

II етап лікування передбачає досягнення повної ремісії та відновлення функціональної спроможності серцево-судинної системи та уражених органів. Дитина може бути направлена до кардіологічного санаторію для продовження лікування та адаптації до умов подальшого життя протягом 30-45 діб, або цей період проходить під ретельним спостереженням лікаря-кардіоревматолога дитячої поліклініки. Дитина продовжує приймати призначену в стаціонарі терапію під контролем даних клінічного спостереження, лабораторних та інструментальних обстежень, проводиться санація хронічних вогнищ запалення, залучається лікувально-оздоровчий режим із індивідуально підібраними фізичними навантаженнями, лікувальною фізкультурою.

III етап охоплює спостереження в поліклініці, де проводиться диспансерне спостереження та здійснюється профілактичне лікування. Мета третього етапу – профілактика прогресування та рецидивів захворювання. Із цією метою використовуються препарати пеніциліну пролонгованої дії.

У весняно-осінній період показаний курс НПЗП протягом місяця. Слід відзначити той факт, що профілактичне введення бензатин бензилпеніциліну не попереджує розвиток інфекційного ендокардиту. Тому, при плануванні хірургічних втручань (дентальному, оральному, респіраторному) за годину до маніпуляції призначається амоксицилін у дозі 50 мг/кг одноразово, або ампіцилін 50 мг/кг внутрішньом'язово, або внутрішньовенно. При алергії на препарати пеніцилінового ряду допускається призначення спираміцину, кларитроміцину 15 мг/кг внутрішньо одноразово, або азитроміцину 10 мг/кг одноразово за годину до процедури, або кліндаміцину у 20 мг/кг внутрішньовенно за 30 хвилин до процедури.

Хірургічне лікування показане дітям із вираженими клінічними проявами серцевої недостатності на фоні набутої вади серця та ускладненнями у вигляді застійної серцевої недостатності III ступеня, яка не піддається консервативній корекції, легеневій гіпертензії, вираженому зниженні систолічної функції лівого шлуночка. Об'єм операції визначається при сумісному огляді кардіоревматолога та кардіохірурга.

Прогноз при гострій ревматичній лихоманці та при хронічній ревматичній хворобі серця серйозний і визначається результатом ураження серця. Після першої атаки у 10—15% дітей формується набута вада серця, після повторних атак цей відсоток значно вищий. Відносно менш сприятливі крайні варіанти активності ревматизму – дуже висока і мінімальна активність, несприятливою ознакою також може вважатися поява недостатності кровообігу під час атаки ревматизму. Велике значення для прогнозу має вчасно призначена терапія і наступна профілактика. Адекватна терапія, призначена в перші 3 дні з часу виникнення атаки, практично виключає значні серцеві поразки.

Вторинна профілактика гострої ревматичної лихоманки має за мету попередити рецидиви виникнення стрептококового запалення та прогресування ураження серця у дітей. З цією метою вводяться пролонговані форми пеніциліну: препарати бензатин бензилпеніциліну (екстицилін, ретарпен) вводяться кожні 2 тижні в разовій дозі дітям 600000-800000 Од, підліткам 1200000-2400000 Од. Вторинна профілактика проводиться дітям, які перенесли гостру ревматичну лихоманку без ураження серця до 18 років, дітям, які перенесли ураження серця – до 25 років, при набутій ваді серця – довічно.

Диспансерне спостереження. Після закінчення стаціонарного і санаторного лікування хворий ревматизмом надходить під спостереження педіатра і кардіоревматолога поліклініки. Дитина, що перенесла атаку ревматизму, незалежно від характеру самої атаки спостерігається постійно.

Особливо важливе значення в профілактиці повторних атак ревматизму надається вторинній профілактиці ревматизму. Біцилінопрофілактиці підлягають усі хворі незалежно від віку і наявності чи відсутності пороку серця, що перенесли ревматичний процес.

У період виникнення ангін, загострень хронічного тонзиліту, фарингіту, синуситу, повторних гострих респіраторних захворювань усім хворим ревматизмом, незважаючи на проведену профілактику, призначається 10-денне лікування антибіотиками в сполученні з протизапальними засобами – так називана поточна профілактика ревматизму.

Індивідуальна непереносимість препаратів пеніциліну є абсолютним протипоказом до призначення ін'єкцій бензилпеніциліну і єдиним протипоказанням для проведення вторинної профілактики ревматизму. Таким хворим профілактика обмежується поточною профілактикою з використанням замість пеніциліну інших антибіотиків (макролідів).

У плані профілактичних заходів важливим є санація вогнищ хронічної інфекції, причому переважніше застосовувати радикальні методи санації. Крім того, для профілактики використовують санаторні, кліматичні фактори, заняття фізкультурою (при відсутності протипоказань), раціональне харчування. Санаторно-курортне оздоровлення дітям із ревматичною лихоманкою показано на базі місцевих санаторіїв кардіоревматологічного профілю при виключенні ознак гострого запалення.

Питання про заняття фізкультурою вирішується окремо у кожному випадку із урахуванням об'єму ураження серця та інших органів. При відсутності ознак загострення через рік дитина може відвідувати підготовчу групу з фізкультури, через два роки – основну групу, виключаючи участь у змаганнях, кросах.

За перший рік після ревматичної атаки в умовах диспансерного спостереження дитина обстежується щомісяця, на другий рік – 1 раз на 3 місяця, потім, при відсутності загострень – 1 раз на півроку.

РОЗДІЛ 16

ПОРУШЕННЯ РИТМУ ТА ПРОВІДНОСТІ СЕРЦЯ. КОНСЕРВАТИВНІ ТА КАРДІОХІРУРГІЧНІ МЕТОДИ ЛІКУВАННЯ АРИТМІЙ

Під аритмією розуміють серцевий ритм, що відрізняється від нормального синусового ритму, частотою, регулярністю і джерелом ритму серця, а також порушенням зв'язку або послідовності між активацією передсердь і шлуночків.

Порушення ритму серця, як правило, обумовлені різними захворюваннями, але також можуть мати і самостійне значення. Самостійне виникнення порушення ритму пов'язують з атиповим розташуванням провідних шляхів в серці (наявністю додаткових шляхів проведення), а також з особливостями чутливості клітин-водіїв ритму до адренергічних впливів.

У структурі дитячої кардіологічної захворюваності та причин летальності порушення ритму серця займають провідне місце (60-70%). Поширеність порушень серцевого ритму у дітей остаточно не відома, оскільки навіть у абсолютно здорових дітей бувають епізоди тахі- і брадикардії, міграції водія ритму і поодинокі екстрасистоли. За даними М.А. Школьникової (1999), у здорових учнів найбільш часто зустрічаються: міграція водія ритму (13,5%), брадикардія (3,5%), прискорений передсердний ритм (2,7%), екстрасистолія (1,9%), феномен WPW (0,5%), атріовентрикулярна блокада I ступеня (0,5%) і подовження інтервалу QT (0,3%).

Скарги хворих з аритміями зазвичай зводяться до відчуття нерегулярної серцевої діяльності, нападів серцебиття або, навпаки, уповільнення роботи серця. Рідше порушення ритму серця супроводжуються задишкою, відчуттям тяжкості і болем в ділянці серця, синкопальними станами. Деяким порушень ритму притаманна клініка важких розладів гемодинаміки, що виражаються нападами Морганьї-Адамса-Стокса або кардіогенного шоку.

Класифікація порушень ритму і провідності серця

На сьогоднішній день загально прийнятою в Україні є класифікація порушень ритму і провідності серця, затверджена на національному конгресі кардіологів України у 2000 році (таблиця 16.1).

Згідно цієї класифікації всі порушення ритму і провідності серця у дітей поділяють на 5 груп:

- I – порушення утворення імпульсу;
- II – порушення проведення імпульсу;
- III – комбіновані порушення утворення і проведення імпульсу;
- IV – синдроми і феномени;
- IV – аритмій при нормальній або порушеній функції кардіостимуляторів.

Таблиця 16.1

Класифікація порушень ритму і провідності серця
(згідно класифікації, затвердженої
на VI Національному конгресі кардіологів України 21.09.2000 р.)

Коди МКХ-10	Вид аритмії
I. Порушення утворення імпульсу	
149.8	синусова тахікардія синусова брадикардія синусова аритмія вислизаючі комплекси та ритми атріовентрикулярна дисоціація міграція надшлуночкового водія ритму
145.5	зупинка (відмова) синусового вузла Екстрасистолія (передчасна деполяризація)
149.1	- передсердна (атріальна)
149.2	- передсердно-шлуночкова (атріовентрикулярна)
149.3	- шлуночкова
	Тахікардії
147.1	- надшлуночкові
147.2	- шлуночкові
147.0	- постійно зворотна шлуночкова
148.0	- Фібриляція і тріпотіння передсердь
II. Порушення проведення імпульсу	
145.5	синаурикулярна блокада
144.0	атріовентрикулярна блокада I ст

144.1	атріовентрикулярна блокада II ст
144.2	атріовентрикулярна блокада III ст
	Внутрішньошлуночкові блокади однопучкові
145.0	- блокада правої ніжки пучка Гіса
144.4	- блокада передне-верхнього розгалуження лівої ніжки пучка Гіса
144.5	- блокада задне-нижнього розгалуження лівої ніжки пучка Гіса
	Внутрішньошлуночкові блокади двопучкові
145.2	- блокада лівої ніжки пучка Гіса - блокада правої ніжки пучка Гіса та передне-верхнього розгалуження лівої ніжки пучка Гіса - блокада правої ніжки пучка Гіса та задне-нижнього розгалуження лівої ніжки пучка Гіса
145.3	Внутрішньошлуночкові блокади трипучкові
III. Комбіновані порушення утворення і проведення імпульсу	
149.4	Парасистолія
IV. Захворювання, синдроми і феномени	
149.8	синдроми та ЕКГ феномени перезбудження шлуночків синдром ранньої реполяризації шлуночків синдром подовженого інтервалу QT аритмогенна дисплазія правого шлуночка синдром Бругада
149.5	синдром слабкості синусового вузла
146.9	синдром Морганьї-Адамса-Стокса
149.0; 145.3	синдром Фредеріка
146.1	раптова серцева смерть (аритмічна) зупинка серця
V. Аритмії при нормальній або порушеній функції кардіостимуляторів	

ПОРУШЕННЯ УТВОРЕННЯ ІМПУЛЬСУ

Синусова тахікардія

Синусовою тахікардією називається збільшення ЧСС вище за вікові норми при збереженні правильного синусового ритму.

В основі її лежить підвищення автоматизму основного водія ритму – синоатріального вузла. Причинами синусової тахікардії можуть бути різні ендогенні та екзогенні впливи: фізичне навантаження і розумове напруження, емоції, інфекція і лихоманка, анемія, гіповолемія і гіпотензія, дихальна гіпоксемія, ацидоз і гіпоглікемія, ішемія міокарда, гормональні порушення (тиреотоксикоз), міокардити і ревмокардити, інтоксикації,

медикаментозні впливи. Синусова тахікардія може бути першою ознакою серцевої недостатності.

Синусова тахікардія в дітей зі здоровим серцем може бути обумовлена функціональними порушеннями в корі головного мозку і підкіркових областях, а також порушенням рівноваги тонуусу вегетативної нервової системи з переважанням тонуусу симпатичної іннервації.

Скаргами при синусовій тахікардії є серцебиття, відчуття тяжкості за грудиною.

Синусову тахікардію на ЕКГ доводиться диференціювати з надшлуночковими формами пароксизмальної тахікардії, тріпотінням передсердь з провідністю 2:1.

Проведення Холтерівського моніторингу при синусовій тахікардії у дітей не має необхідного рівня доказовості і не показано.

При лікуванні дитини із синусовою тахікардією слід визначити зовнішні фактори, що викликають тахікардію і лікувати їх.

Для симптоматичного лікування синусової тахікардії використовують лікарські засоби, що пригнічують автоматизм синусового вузла і знижують тонуус симпатичної нервової системи (бета-адреноблокатори, дизопірамід, ізоптин, кордарон). У разі явного неврогенного походження синусової тахікардії може бути використана психотерапія, виключення міцного чаю, кави, алкоголю і призначення невеликих доз транквілізаторів.

Синусова брадикардія

Синусовою брадикардією називається зменшення ЧСС нижче за вікові норми при збереженні правильного синусового ритму.

Синусова брадикардія обумовлена зниженням автоматизму синоатріального вузла. Основною причиною синусової брадикардії є підвищення тонуусу блукаючого нерва. У нормі часто зустрічається у спортсменів, однак, може зустрічатися і при різних захворюваннях (мікседема, кардити, інфекції, підвищення внутрішньочерепного тиску) а також може мати медикаментозне походження (бета-адреноблокатори, хінідинові препарати, кордарон, транквілізатори та ін.).

Клінічні ознаки синусової брадикардії можуть бути відсутні. Лише іноді хворі скаржаться на сповільнення ритму серця, слабкість, запаморочення. Надзвичайно виражена брадикардія може викликати ішемію мозку з явищами сунпоре.

Диференціюють синусову брадикардію на ЕКГ з синоаурикулярною блокадою 2:1, атріовентрикулярною блокадою, вузловим ритмом.

На ЕКГ при синусовій брадикардії зберігаються всі основні ознаки нормального синусового ритму, окрім зниження його частоти.

Виразна синусова брадикардія може бути одним із симптомів синдрому слабкості синусового вузла. В такому разі провести диференціальну діагностику допомагає Холтеровський моніторинг ЕКГ.

Критеріями патологічної брадикардії при за даними Холтер ЕКГ є нижня межа ЧСС: у новонароджених – 80 і менше поштовхів/хв; у дітей 2-6 років – 60 і менше поштовхів/хв; у дітей 7-11 років – 45 і менше поштовхів/хв; у підлітків 12-16 років – 40 і менше поштовхів/хв.

Синусова аритмія

Синусовою аритмією називається неправильний синусовий ритм обумовлений нерегулярним утворенням імпульсів в синоатріальному вузлі.

Найчастіше зустрічається дихальна синусова аритмія, при якій ЧСС збільшується на вдиху і зменшується на видиху.

Синусова аритмія часто зустрічається у дітей, з віком частота її в дитячій популяції знижується.

Синусова аритмія практично не має клінічної симптоматики і виявляється при аускультатії або пальпації пульсу нерегулярністю серцебиття. На ЕКГ передсердно-шлуночковий комплекс такий же, як і при нормальному синусовому ритмі, за винятком розходжень в інтервалах P-P або RR. Синусова аритмія не вимагає спеціального лікування і зникає з умов, пов'язаних з почастищенням пульсу.

Вислизаючі комплекси та ритми

Вислизаючі ритми (комплекси) є пасивними, ектопічними ритмами (комплексами) внаслідок пригнічення функції синусового вузла і ніби захищають серце від періодів асистолії, пов'язаних з пригніченням основного синусового ритму. Оскільки автоматизм ектопічних центрів нижчий, ніж СА-вузла, ЧСС при такому ектопічному ритмі, як правило, значно нижча вікових нормативів, тому їх ще називають повільними.

Вислизаючий передсердний ритм виникає з передсердних вогнищ в періоди важкої синусової брадикардії або значної дисфункції синусового вузла. Частою причиною виникнення даної аритмії є порушення вегетативного забезпечення діяльності синусового вузла. Нерідко спостерігаються передсердні ритми у дітей з вегетативною дисфункцією. Проте причиною може бути і запальні зміни в міокарді, вторинна кардіоміопатія.

Діагноз встановлюється згідно ЕКГ. За морфологією зубця Р розрізняють верхнє-, середнє- і ніжнєпередсердні ритми.

Специфічного лікування немає. Залежно від причини проводиться відповідна терапія: протизапальні засоби – при кардиті, кардіотрофічна терапія – при вторинній кардіоміопатії і корекція вегетативних розладів – при вегетативній дисфункції.

АВ-вузлові ритми виникають через відмову передсердь проводити збудження. Епізоди АВ-вузлового ритму рееструють у 19% новонароджених. Швидкість АВ-вузлового ритму знаходиться, як правило, в діапазоні 40-60 ударів за хвилину.

На ЕКГ фіксується уповільнений ритм, зубець Р або відсутній, або негативний і розташований після комплексу QRS. АВ-вузлові ритми виникають у дітей з важкими кардитами і при лікарських отруєннях (серцеві глікозиди і антиаритмічні препарати).

У лікуванні застосовують протизапальні та кардіотрофічні засоби, при отруєннях – антидоти. Протипоказані препарати калію, β -адреноблокатори, серцеві глікозиди.

Ідіовентрикулярний вислизаючий ритм виникає, коли вищі водії ритму не здатні генерувати імпульси. Це виникає, як правило, при важкому запальному і токсичному ураженні міокарда. Частота ідіовентрикулярного ритму складає 20-40 ударів на хвилину. На ЕКГ відсутній зубець Р, а шлуночковий комплекс розширений і деформований.

Атріовентрикулярна дисоціація

Атріовентрикулярна дисоціація – це стан, при якому передсердя і шлуночки не активуються синхронно, а скорочуються незалежно один від іншого. Звичайно при АВ-дисоціації ритм скорочення шлуночків або співпадає із ритмом скорочення передсердь, або перевищує його.

Ізоритмічна АВ-дисоціація зустрічається при виразній синусовій брадикардії, коли частоти синусового і замісного ритмів приблизно однакові. АВ-дисоціація з інтерференцією виникає, коли частота ритму із нижчих відділів провідної системи перевищує частоту синусового ритму.

АВ-дисоціацію диференціюють з АВ-блокадою, при якій на відміну від АВ-дисоціації ритм скорочення передсердь перевищує ритм скорочення шлуночків.

Лікування АВ-дисоціації залежить від основного захворювання і його тяжкості.

Міграція надшлуночкового водія ритму

Міграція водія ритму виникає внаслідок ослаблення діяльності пейсмейкера синусового вузла. Суб'єктивних і клінічних симптомів зазвичай немає. Діагноз встановлюється на підставі ЕКГ. На ЕКГ видно, що джерело ритму по черзі виступає різний пейсмейкер, розташований то в синусовому вузлі, то в різних відділах передсердь. При цьому зубець Р то позитивний, то сплющений, то негативний в межах одного і того ж відведення.

Короткі епізоди міграції водія ритму при добовому записі ЕКГ фіксуються у 54% здорових дітей. Проте такі епізоди часто зустрічаються у дітей з вегетативною дисфункцією, при дисметаболічних кардіоміопатіях, кардиті, а також у дітей з патологічним спортивним серцем. У лікуванні міграції водія ритму використовуються кардіотрофічні засоби. Обов'язково проводиться терапія основного захворювання.

Пароксизмальні тахікардії

Пароксизмальна тахікардія – це напад почастішання серцевих скорочень до 140-250 за хвилину, що раптово починається і так само раптово закінчується при збереженні в більшості випадків правильного регулярного ритму. Ці приступи можуть бути нестійкими – тривалістю менше 30 с і стійкими – тривалістю більше 30 с.

Важливою ознакою пароксизмальної тахікардії є збереження протягом усього пароксизму (крім перших декількох циклів) правильного ритму і постійної частоти серцевих скорочень, яка на відміну від синусової тахікардії не змінюється після фізичного навантаження, емоційного напруження або після ін'єкції атропіну.

За механізмом виділяють автоматичну, рі-ентрі та тригерну тахікардії.

Автоматична тахікардія – це поява водія ритму, який генерує імпульси з частотою більшою, ніж синоатріальний (СА) вузол. Для неї характерні періоди прискорення (“розігрів”) та сповільнення (“охолодження”) ритму. Автоматичний водій ритму може виникнути в СА вузлі, передсердях, АВ вузлі або в шлуночках.

Тахікардія рі-ентрі (реципроктна, повторного входу) – це виникнення стійкої циркуляції хвилі електричного збудження по двох шляхах, які мають різну швидкість проведення та різний час відновлення здатності проводити хвилю збудження. Характерні: раптовий початок тахікардії, стабільна ЧСС під час нападу та раптове припинення.

Тригерна тахікардія: поява водія ритму, який має властивості як рі-ентрі (виникає при електричній стимуляції серця), так і автоматичної тахікардії (характерне прискорення та сповільнення ЧСС).

Залежно від локалізації ектопічного центру підвищеного автоматизму або постійно циркулюючої поворотної хвилі збудження (re-entry) виділяють передсердну, атріовентрикулярну і шлуночкову форми пароксизмальної тахікардії. Оскільки при передсердній та атріовентрикулярній пароксизмальній тахікардії хвиля збудження поширюється по шлуночках звичайним шляхом, шлуночкові комплекси в більшості випадків не змінені. На поверхневій ЕКГ передсердна і атріовентрикулярна тахікардії різняться за формою і полярністю зубців Р, а також їх розташуванням відносно шлуночкового комплексу QRS. Однак, дуже часто на ЕКГ, зареєстрованій в момент нападу, на тлі різко вираженої тахікардії виявити зубець Р не вдається. Тому, в практичній аритмології передсердну і атріовентрикулярну форми пароксизмальної тахікардії часто об'єднують поняттям надшлуночкова (суправентрикулярна) пароксизмальна тахікардія.

Частіше всього надшлуночкова тахікардія виникає у віці 4-5 років. Для дітей до року характерний тяжкий перебіг з високою частотою і тривалістю пароксизмів.

Висока частота скорочення серця обумовлює появу гемодинамічних розладів. Основною причиною змін гемодинаміки є вкорочення діастолі, що супроводжується зниженням наповнення шлуночків, зменшенням ударного і хвилинного об'єму кровообігу. Відомо, що при тахікардіях з частотою вище 150 ударів на хвилину зважаючи на коротку діастолу, ударний об'єм знижується на 70-80%, а хвилинний – на 30-50% від нормального. За такої ситуації порушується кровопостачання мозку, серця, нирок та інших життєво важливих органів. При тривалій тахікардії настає компенсаторна централізація кровообігу за рахунок рефлекторного звуження периферичних судин, спрямована на підвищення артеріального тиску. При недостатній компенсації розвивається аритмічна форма кардіогенного шоку.

Порушення кровопостачання головного мозку може супроводжуватися запамороченням, слабкістю, непритомністю, минуцими неврозами. Тривало існуюча пароксизмальна тахікардія може призвести до появи ознак серцевої недостатності, як правило, рефрактерної до лікарської терапії. Особливо швидко розвивається серцева недостатність при вузлових і шлуночкових пароксизмальних тахікардіях, коли порушується фізіологічний асинхронізм роботи передсердь і шлуночків. Хворі описують напад пароксизмальної тахікардії як відчуття серцебиття, що починається з різкого поштовху за грудиною і так само різко обривається. Хворі під час

нападу налякані, спостерігається рухове занепокоєння. Яремні вени вибухають, зі значною пульсацією.

При аускультатії серця виявляють вирівнювання інтенсивності I і II тонів серця, паузи між тонами стають однаковими («маятниковий ритм»). Нерідко, однак, перший тон може бути посилений унаслідок зниження тиску в шлуночках серця. Найчастіше виявляється ритм галопу, що зникає після припинення нападу. Під час тахікардії часто можна почути систолічний шум в області аускультатії аорти або легеневої артерії, обумовлений турбулентністю кровотоку, пов'язаного із збільшенням його швидкості.

Необхідно відзначити, що істинний механізм надшлуночкових форм тахікардії можна встановити лише при електрофізіологічному дослідженні.

Протокол діагностики та лікування порушень серцевого у дітей (№362 від 19.07.2005) передбачає алгоритм лікування надшлуночкової тахікардії, що включає послідовність певних заходів.

Спочатку дитину кладуть в горизонтальне положення і забезпечують доступ свіжого повітря. Виконують рефлекторні заходи, що підвищують тonus блукаючого нерву: у дітей старше 3-4 років: проба Вальсави (натужування при закритому носі протягом 10 секунд); масаж каротидного синусу в області сонної артерії протягом 5-10 секунд спочатку праворуч, а при відсутності ефекту – ліворуч. Додаткові прийоми, що використовуються у дітей старше 7 років: натиснення шпателем на корінь язика, повільне глибоке ковтання, обтирання холодною водою.

Надалі застосовують седативні засоби: корвалол, валокордин, валеріана (1 крапля на рік життя), аспаркам (панангін) по 1/3 – 1 табл. залежно від віку.

При відсутності ефекту від рефлекторних прийомів і седативних засобів застосовують антиаритмічні препарати.

Серед основних антиаритмічних препаратів при лікуванні приступу СВТ у дітей застосовується верапаміл 0,25% розчин в/в повільно (без розчинення) під контролем АТ та ЧСС в дозі: до 1 року 0,4-0,8 мл, 1-5 років 0,8-1,2 мл, 6-10 років 1,2-1,5 мл, 11-15 років 1,5-2,0 мл. Верапаміл протипоказаний при суправентрикулярній формі пароксизмальної тахікардії з аберантними шлуночковими комплексами, у дітей 1-го року життя (розвиток тяжкої гіпотонії), при синдромі WPW (так як можлива трансформація СВТ у фібриляцію шлуночків внаслідок прискорення антероградного проведення по додаткових шляхах). Препарат не призначають одночасно з бета-адреноблокаторами.

Аденозин (АТФ) 1% розчин вводиться внутрішньовенно струминно, швидко в дозі 0,5-1,0 мл дошкільнятам і 1,0 мл – дітям шкільного віку.

Рекомендаціями європейського товариства кардіологів аденозин пропонується як препарат вибору при пароксизмальних тахікардіях незалежно від механізму тахікардії. АТФ пригнічує автоматизм синусового вузла і АВ-проведення на короткий час за рахунок підвищення калієвої провідності, зниження кальцієвого повільного току і антиадренергічної дії. Клінічна ефективність АТФ обумовлена швидким початком дії (до 10 с), мінімальними побічними ефектами (кашель, відчуття жару, гіперемія, брадикардія), які швидко минають.

Передбачено також застосування аймаліну (гілуритмалу) 2,5% внутрішньовенно повільно на 10,0-20,0 мл 0,9% розчину, NaCl в дозі 1 мг/кг.

Можна вводити дигоксин 0,025% внутрішньом'язово або внутрішньовенно. Доза насичення дигоксину – 0,03-0,05 мг/кг. Темп насичення – 3 дні. Підтримуюча доза – 1/5-1/6 дози насичення. Дигоксин протипоказаний при суправентрикулярній формі пароксизмальної тахікардії з аберантними шлуночковими комплексами.

При відсутності ефекту від проведеної антиаритмічної терапії хворого переводять до відділення інтенсивної терапії і реанімації або до кардіоревматологічного центру. В умовах відділення інтенсивної терапії вводять аміодарон 5% розчин внутрішньовенно дуже повільно на 10,0-20,0 мл 5% розчину глюкози в дозі 5 мг/кг. При відсутності ефекту – консультація кардіохірурга відносно необхідності проведення черезстравохідної електрокардіостимуляції або електроімпульсної терапії.

Слід пам'ятати, що аміодарон викликає подовження інтервалу QT і абсолютно протипоказаний дітям з синдромом подовженого інтервалу QT, а також негативно впливає на функцію щитовидної залози. Тому слід уникати призначення цього препарату при патології щитовидної залози.

Шлуночкова пароксизмальна тахікардія

При шлуночкової пароксизмальній тахікардії джерелом ектопічних імпульсів є скоротливий міокард шлуночків, пучок Гіса або волокна Пуркінє. На відміну від інших тахікардій, шлуночкова тахікардія має гірший прогноз у зв'язку зі схильністю переходити у фібриляцію шлуночків, або викликати важкі порушення кровообігу. Як правило, шлуночкова пароксизмальна тахікардія розвивається на тлі значних органічних змін серцевого м'яза.

Важливою електрокардіографічною ознакою шлуночкової пароксизмальної тахікардії є так звана передсердно-шлуночкова дисоціація, тобто

повна роз'єднаність у діяльності передсердь і шлуночків. Ектопічні імпульси, що виникають в шлуночках, не проводяться ретроградно до передсердь і передсердя збуджуються звичайним шляхом за рахунок імпульсів, що виникають в синоатріальному вузлі. У більшості випадків хвиля збудження не проводиться від передсердь до шлуночків, оскільки атріо-вентрикулярний вузол знаходиться в стані рефрактерності (вплив частих імпульсів з шлуночків).

Слід також зазначити форму «двобічної-веретеноподібної» шлуночкової пароксизмальної тахікардії, яка виникає на тлі подовженого інтервалу QT на ЕКГ. Під час нападу комплекси QRS значно розширені, а їх спрямованість змінюється через 5-20 циклів, що створює враження їх «обертання» навколо ізоелектричної лінії. Цей вид шлуночкової тахікардії може часто переходити у фібриляцію або мерехтіння шлуночків.

Нестійкою вентрикулярною тахікардією називають три або більше послідовних шлуночкових скорочень, які закінчуються мимовільно, без гемодинамічних порушень і тривають менше 30 секунд.

Стіяка вентрикулярна тахікардія зберігається довше, ніж 30 секунд, вимагає медичного втручання.

Короткі епізоди шлуночкової тахікардії присутні у 3% здорових підлітків. У пацієнтів із вродженими вадами серця захворюваність на шлуночкові тахікардії вища. Приблизно 30% дітей з тетрадою Фало в післяопераційному періоді переносять мономорфні вентрикулярні тахікардії, 4,4% – поліморфні вентрикулярні тахікардії.

Вентрикулярні тахікардії також пов'язані з вадами аортального клапану, транспозицією магістральних судин, аномалію Ебштейна, синдромом Ейзенменгера, синдромом подовженого QT, вадами Фало, аритмогенною дисплазією правого шлуночка і інфарктом міокарду.

Шлуночкова тахікардія характеризується механізмом повторного входу збудження. Вона може бути спровокована і припинена за допомогою програмної стимуляції.

Шлуночкова тахікардія присутня у 50-60% пацієнтів з дилатаційною кардіоміопатією і відповідальна за 8-50% випадків раптової смерті при цій патології.

Мономорфні вентрикулярні тахікардії – це тахікардії з однаковими широкими комплексами QRS. Поліморфні вентрикулярні тахікардії – це тахікардії з широкими комплексами і перемінною морфологією QRS.

При зборі анамнезу звертають увагу на випадки шлуночкової тахікардії або раптової серцевої смерті у родичів.

При діагностиці проводять ЕКГ дослідження, перевіряють електроліти (гіпокаліємія, гіперкаліємія, гіпомагніємія та ін.). У пацієнтів з повторюваними епізодами непритомності проводять холтеровське моніторування ЕКГ або застосовують тривалі методи реєстрації ЕКГ з фіксацією подій порушення ритму.

Показана ехокардіографія і тест з фізичним навантаженням.

Електрофізіологічне дослідження виправдане у пацієнтів з епізодами непритомності невідомої етіології на тлі дисфункції лівого шлуночка.

У пацієнтів за відсутності структурних змін з боку серця епізоди нестійкої вентрикулярної тахікардії мають спиятливий прогноз. У таких пацієнтів рекомендовано уникати медикаментів, що подовжують QT інтервал і своєчасно коригувати електролітні порушення.

При стійкій монорморфній вентрикулярній тахікардії застосовують прокаїнамід або аміодарон. При поліморфній шлуночкової тахікардії показана кардіоверсія, аміодарон і бета-блокатори.

Операція із встановленням внутрішньосерцевого дефібрилятора показана пацієнтам із вродженими вадами серця, пацієнтам із зупинкою серця внаслідок шлуночкової тахікардії в анамнезі.

Згідно протоколу діагностики та лікування порушень серцевого у дітей (№362 від 19.07.2005) з метою припинення нападу тахікардії використовують лідокаїн 1% внутрішньовенно повільно в дозі 1-1,5 мг/кг. При відсутності ефекту можна повторити введення лідокаїну через 5-10 хвилин у половинній дозі. При відсутності ефекту від введення лідокаїну призначають аймалін (гілуритмал) 2,5% розчин внутрішньовенно дуже повільно на 10,0-20,0 мл 0,9% розчину NaCl в дозі 1 мг/кг. При відсутності ефекту від аймаліну показане внутрішньовенне введення аміодарону 5% розчин дуже повільно на 10,0-20,0 мл 5% розчину глюкози в дозі 5 мг/кг. За відсутності ефекту від даної терапії розглядається питання щодо проведення черезстравохідної електрокардіостимуляції або електроімпульсної терапії.

Для профілактики тромбоемболії у хворих з мітральною вадою серця, гіпертрофічною кардіоміопатією, тромбоемболіями в анамнезі до і після планової електричної кардіоверсії протягом 2-3 тижнів призначають непрямі антикоагулянти (фенілін, неодикумарин).

Серцеві глікозиди при шлуночкової пароксизмальній тахікардії протипоказані.

При частих приступах пароксизмальної тахікардії антиаритмічні препарати застосовують на постійний прийом з метою попередження виникнення приступів.

Згідно з класифікацією Д.Харрисон (D.Harrison) антиаритмічні препарати діляться на 4 класи:

I клас – блокатори натрієвих каналів:

1А клас – препарати, які помірно сповільнюють проведення та подовжують потенціал дії, – прокаїнамід (новокаїнамід), хінідин та ін.;

1В клас – препарати, які мінімально сповільнюють проведення і трохи скорочують потенціал дії, – лідокаїн, мексилетин та ін.;

1С клас – препарати, які значно сповільнюють проведення і мінімально подовжують потенціал дії – пропафенон, флекаїнід, етацизин та ін.;

II клас – β -адреноблокатори – атенолол, пропранолол, ацебуталол та ін.;

III клас – препарати, які подовжують період реполяризації – аміодарон, соталол та ін.;

IV клас – блокатори кальцієвих каналів – верапаміл, дилтиазем та ін.

До цієї класифікації не ввійшли, хоча і використовуються в аритмології: дігосин, АТФ, препарати магнію.

Таблиця 16.2

Антиаритмічні препарати і дози їх застосування у дітей

Препарат	Дозування
АТФ (аденозин)	протипоказаний при бронхіальній астмі: у дорослих – в/в 3 мг протягом 3 с (діє 20 с), при відсутності ефекту протягом 30 с – 6 мг, потім 9 мг, потім 12 мг, у дітей – від 0,1 мг/кг до 0,3 мг/кг.
Дігосин	швидке насичування per os: недоношені – 20 мкг/кг/доба, новонароджені – 30 мкг/кг/доба, молодші 2 років 40-50 мкг/кг/доба, старші 2 років – 30-40 мкг/кг/доба поділені на 3 дози протягом доби, підтримуюча доза – 25-35% дози насичення поділена на 2 прийоми, в/в – 75% дози per os.
Верапаміл	протипоказаний дітям до 1 року: в/в – 0,05 мг/кг, можна повторити двічі, інфузія – 5-10 мкг/кг/хв., per os – 3-12 мг/кг/доба кожні 6-8 годин.
Кордарон	в/в – 5 мг/кг протягом 30 хв, можливе однократне повторення, per os або в/в – 10-20 мг/кг/доба протягом 3-5 діб, підтримуюча – 5 мг/кг/доба.

Препарат	Дозування
Прокаїнамід новокаїнамід	в/в – 7-15 мг/кг зі швидкістю 0,5 мг/кг/хв., інфузія – 20-60 мкг/кг/хв в залежності від ефекту, per os – 50-100 мг/кг/доба кожні 6-8 годин.
Лідокаїн	1 мг/кг з інтервалом 5 хв. 2 рази, інфузія – 20-50 мкг/кг/хв.
Пропафенон	8-15 мг/кг/доба кожні 6-8 годин
Соталол	2-8 мг/кг/доба кожні 12 годин
Пропранолол	1-5 мг/кг/доба кожні 6-8 годин
Атенолол	1-2 мг/кг/доба кожні 12-24 годин

Миготлива аритмія

Тріпотіння передсердь – форма миготливої аритмії, при якій спостерігається прискорене ритмічне збудження і скорочення передсердь із частотою 250-400 імп. за хвилину. Частота скорочення шлуночків у результаті функціональної АВ-блокади менше за частоту скорочення передсердь і реєструється у співвідношенні 1:2, 1:3, 1:4.

Фібриляція (миготіння) передсердь характеризується безладним серцевим ритмом, при якому відсутні координовані скорочення міокарда передсердь, частота яких може досягати 400 і більш за хвилину. При цьому тільки частина з цих скорочень передається через АВ-з'єднання на шлуночки (до 200-220 імп./хв.). Інші імпульси блокуються.

Найчастішими причинами миготливої аритмії у дітей є ревмокардит, кардіоміопатії, уроджені вади серця з переважанням передсердь, хронічне легеневе серце, синдром слабкості синусового вузлу. Тріпотіння передсердь є одним з найбільш частих видів аритмій у хворих з набутими вадами мітрального клапану.

Серед пацієнтів з першим епізодом тріпотіння між 1 і 25 роками життя, 81% мають вроджену ваду серця і тільки 8% – здорове серце.

Механізмом тріпотіння передсердь є повторний вхід збудження з циркуляцією хвилі рі-ентрі в межах передсердь.

У новонароджених 80% випадків тріпотіння передсердь є безсимптомними і 20% можуть перебігати із застійною серцевою недостатністю. Старші пацієнти можуть відчувати сильне серцебиття, запаморочення, стиснення і біль в грудях, задишку і втому.

Розрізняють постійну (стійку) форму фібриляції передсердь тривалістю до 1-2-х тижнів і більше та пароксизмальну форму. При виникненні

фібриляції передсердь швидко розвивається синдром малого серцевого викиду, зростають прояви лівошлуночкової серцевої недостатності, виникає загроза тромбоемболії.

При тріпотінні і фібриляції передсердь діти скаржаться на серцебиття при фізичному або психоемоційному навантаженні, кардіалгії, головний біль, запаморочення.

Метою лікування тріпотіння і фібриляції передсердь є зменшення ЧСС і відновлення нормального синусового ритму. Як правило, після відновлення синусового ритму хворі не потребують тривалого антиаритмічного лікування.

Серед медикаментозних засобів застосовують аміодарон, дигоксин, пропранолол. Тріпотіння і фібриляція передсердь із нестабільною гемодинамікою потребує застосування електричної кардіоверсії (2 Дж/кг).

Рецидиви тріпотіння передсердь можуть бути припинені шляхом введення антиаритмічних препаратів IA, IC і III класу. Коли тріпотіння передсердь не піддається медичному контролю, проводять катетерну абляцію.

Після надання невідкладної допомоги хворий із тріпотінням передсердь повинний бути госпіталізований у кардіоревматологічне відділення для проведення лікування основного захворювання. За показаннями дитина може бути госпіталізована до відділення реанімації та інтенсивної терапії. Діти з фібриляцією передсердь госпіталізуються до відділення реанімації та інтенсивної терапії.

Протокол діагностики та лікування порушень серцевого ритму у дітей (№362 від 19.07.2005) передбачає наступний алгоритм лікування приступу тріпотіння і фібриляції передсердь:

- Верапаміл 0,25% в/в повільно на 10,0-20,0 мл 5% розчину глюкози в дозі 0,15 мг/кг.
- Пропранолол 0,1% в/в дуже повільно в дозі 0,1-0,2 мг/кг.
- В умовах відділення реанімації та інтенсивної терапії при відсутності ефекту від уведення верапамілу та пропранололу, при наявності синдрому малого серцевого викиду і прогресуванні серцевої недостатності призначаються серцеві глікозиди (дигоксин 0,025% в/м або в/в; доза насичення – 0,03-0,05 мг/кг; темп насичення – 3 дні; підтримуюча доза – 1/5-1/6 дози насичення). Одночасно призначають препарати калію (панангін, аспаркам).

Препаратом вибору для подальшої медикаментозної кардіоверсії при фібриляції передсердь є аміодарон у вигляді 5% розчину в/в дуже повільно в дозі 5 мг/кг на 10,0-20,0 мл 5% розчину глюкози. Після отримання ефекту переходять на пероральний прийом препарату.

Антиаритмічні засоби (дигоксин, аміодарон) у підтримуючих дозировках призначаються протягом 3-4 тижнів з подальшою відміною при наявності стійкого ефекту.

При рецидивуючих формах тріпотіння передсердь методом вибору для відновлення ритму серця є черезстравохідна електростимуляція у сполученні з малими дозами аміодарону.

При брадикардитичній формі миготіння передсердь і появі синкопальних нападів із метою постійної електрокардіостимуляції в умовах кардіохірургічної клініки в серце імплантується кардіостимулятор.

Фібриляція (миготіння) та тріпотіння шлуночків

Фібриляція та тріпотіння шлуночків – це вкрай тяжкий вид порушення серцевої діяльності. Тріпотіння шлуночків характеризується ектопічними імпульсами з міокарда шлуночків із частотою 250-300 імп. за хвилину і відсутністю діастолі. Фібриляція (миготіння) шлуночків характеризується хаотичним скороченням окремих ділянок міокарда шлуночків із частотою більш 300 імп. за хвилину, що призводить до припинення кровообігу. Причинами є застійна серцева недостатність, кардіоміопатії, шоківі та гіпоксичні стани, термінальні стадії багатьох соматичних захворювань.

На ЕКГ при тріпотінні шлуночків реєструються пилоподібні хвилі без диференціації звичайних елементів ЕКГ (зубці Р, Т, комплекс QRS відсутні). Частота імпульсів 200-300 за хвилину. Ізоелектрична лінія відсутня. При фібриляції шлуночків хвилі більш часті (більш ніж 300 за хвилину), мінливої форми, ширини й амплітуди. Діастола цілком відсутня. Тріпотінню і фібриляції шлуночків може передувати АВ-блокада II-III ст., ідіовентрикулярні ритми.

Фібриляція і тріпотіння шлуночків потребують реанімаційних заходів, після яких хворого госпіталізують у відділення реанімації та інтенсивної терапії.

На тлі первинних реанімаційних заходів (звільнення дихальних шляхів, інтубація трахеї, ШВЛ, закритий масаж серця) хворому повинна бути терміново проведена дефібриляція. Початкова енергія розряду – 2 Дж/кг. При відсутності ефекту – енергію наступного розряду можна збільшити до 4 Дж/кг. Всі подальші електрошоки необхідно сполучати з в/в введенням адреналіну (0,01 мг/кг) та інтервалом не менш 2-3 хвилини. Максимальна енергія розряду – 360 Дж.

При відсутності ефекту призначається новокаїнамід 10% розчин в/в струминно в дозі 1,0-3,0 мл залежно від віку або лідокаїн 1% розчин в/в повільно в дозі 1 мг/кг. Після введення препарату – повторна дефібриляція.

Екстрасистолія

За етіологією виділяють функціональні і органічні екстрасистоли. Функціональні екстрасистолії зустрічаються в осіб з практично здоровим серцем, але порушеною діяльністю вегетативної нервової системи. Органічні екстрасистоли з'являються при захворюваннях серця, а також під впливом на серце різних токсичних агентів (кофеїн, алкоголь, нікотин, бензол та ін.).

Розрізняють також механічні екстрасистоли, що мають місце при механічному подразненні міокарда в період його активної діяльності. Таким подразником може бути ендо- чи міокардіальний електрод імплантованого кардіостимулятора, протезного клапана, стулка атріовентрикулярного клапана, що має місце при синдромі пролабування атріовентрикулярних ступок.

Скарги хворих з екстрасистолією залежать від багатьох причин. До них відносяться індивідуальний поріг подразливості, стан скорочувальної здатності міокарда, частота базового ритму і ступінь передчасності екстрасистоли.

Існує думка, що яскравіше сприймають наявність екстрасистол особи з гарною скорочувальною здатністю міокарда, у яких екстрасистолія має функціональне походження. Навпаки, особи з органічними захворюваннями серця, що мають знижену скоротливу здатність міокарда, рідше сприймають наявність у них екстрасистолії, часто не помічають і легше до неї звикають.

До суб'єктивних ознак екстрасистолії слід віднести відчуття удару або поштовху в області серця. Нерідко відчуття удару залишає на якийсь період відчуття стиснення за грудиною або ниючий біль. Іноді екстрасистолія викликає запаморочення, слабкість, страх, відчуття нестачі повітря. Відчуття сильного удару в області серця обумовлено першим скороченням, що виникає після компенсаторної паузи і супроводжується високим ударним об'ємом. Самі екстрасистоли, у зв'язку з коротким періодом наповнення і малим ударним об'ємом можуть взагалі не відчуватися. У зв'язку з цим стає зрозумілим зв'язок між довжиною компенсаторної паузи і ступенем суб'єктивних відчуттів.

За місцем виникнення екстрасистоли поділяють на передсердні, атріовентрикулярні, шлуночкові.

Передсердні екстрасистоли виникають з вогнища збудження в передсердях. На ЕКГ вони характеризуються наявністю екстрасистолічної хвилі P, що займає передчасне місце, як правило деформованої або зі змі-

неною полярністю. У тих випадках, коли екстрасистола виникає у верхніх відділах передсердь, близько від синусового вузла, зубець Р в II стандартному відведенні за формою може мало відрізнятися від синусового. Інтервал PQ при передсердних екстрасистолах може бути нормальним, вкороченим або подовженим. Іноді екстрасистолічний імпульс з передсердь може не провестись на шлуночки, обумовлюючи появу екстрасистолічного зубця Р і відсутність шлуночкового комплексу (блоковані екстрасистоли). Комплекс QRS при передсердних екстрасистолах в більшості випадків не змінений. Однак, у тому випадку, коли під час екстрасистоли одна із гілок пучка Гіса знаходиться в рефрактерному періоді, можлива деформація шлуночкового комплексу. Така екстрасистола носить назву передсердної з аберантним шлуночковим комплексом і спостерігається частіше при порушенні проведення по правій ніжці пучка Гіса. У зв'язку з тимчасовими витратами, що йдуть на розрядку синусового вузла екстрасистолічним імпульсом, при передсердних екстрасистолах частіше спостерігається неповна компенсаторна пауза.

При 24-годинному записі ЕКГ передсерді екстрасистоли реєструють у 14% доношених немовлят. Серед 10-13-річних хлопчиків із здоровим серцем, 13% мають передсерді екстрасистоли. При добовому записі ЕКГ передсерді екстрасистоли виявляють у 56% підлітків чоловічої статі. Проте частота екстрасистол в нормі не повинна бути високою. Максимально допустимою кількістю надшлуночкових екстрасистол за даними Холтер ЕКГ вважають 20 екстрасистол за годину.

Якщо екстрасистоля виникає у пацієнта без органічного ураження серця – фізичну активність не обмежують.

Призначення бета-блокаторів зменшує кількість передсердних екстрасистол, проте у ¼ пацієнтів виникають побічні ефекти.

Екстрасистоли з атріовентрикулярного з'єднання відрізняються тим, що екстрасистолічний імпульс, що виникає у атріовентрикулярному з'єднанні, поширюється в двох напрямках: антероградно по провідній системі до шлуночків і ретроградно до передсердь, досягаючи і розряджаючи синусовий вузол. Оскільки вектор передсердь спрямований знизу вгору, на ЕКГ передсердний комплекс негативний.

АВ-вузлові екстрасистоли зустрічаються рідше ніж передсерді і шлуночкові. Так, серед молодих людей чоловічої статі 16-19 років їх виявляють у 0,21% випадків.

Залежно від умов охоплення збудженням передсердь і шлуночків при екстрасистолії з атріовентрикулярного з'єднання розрізняють кілька електрокардіографічних варіантів:

- а) з одночасним збудженням передсердь і шлуночків (на ЕКГ відсутній рубець Р),
- б) з передчасним збудженням передсердь (на ЕКГ негативний зубець Р знаходиться на короткій відстані перед QRS комплексом),
- в) з передчасним збудженням шлуночків (на ЕКГ негативний зубець Р знаходиться позаду комплексу QRS на інтервалі RS-T або зубця Т).

Вузлові екстрасистоли можуть супроводжуватися як неповною, так і повною компенсаторною паузою. Комплекс QRS також може бути аберантним, як і у випадку передсердних екстрасистол.

Шлуночкова екстрасистоля – це передчасне збудження серця, що виникає під впливом імпульсів, що виходять з різних ділянок провідної системи шлуночків.

Шлуночкова екстрасистоля характеризується поряд з передчасним виникненням, розширенням комплексу QRS більше 0,1 секунди, відсутністю екстрасистолическої хвилі Р.

Оскільки ектопічний імпульс із шлуночків не може потрапити ретроградно в передсердя і не розряджає синусовий вузол, шлуночкова екстрасистоля супроводжується повною компенсаторною паузою.

У клінічній практиці іноді доводиться оцінювати топіку шлуночкових екстрасистол і зіставляти її зі станом серцевих камер. Так, приміром, екстрасистоля з лівого шлуночка супроводжується відхиленням електричної вісі серця праворуч, а у правих грудних відведеннях мають місце високі із щербинами зубці R. У лівих грудних відведеннях відзначаються низькі зубці R і глибокі S. Екстрасистоли з правого шлуночка відхиляють електричну вісь серця ліворуч. У правих грудних відведеннях – глибокий і широкий зубець S з високою і позитивної хвилею Т. У лівих грудних відведеннях спостерігаються високі, розширені і розщеплені зубці R з негативною і асиметричною хвилею Т.

Шлуночкові екстрасистоли з одного і того ж ектопічного вогнища однакової форми на ЕКГ називають мономорфними, на відміну від поліморфної екстрасистоїї, що має на ЕКГ різну спрямованість і форму шлуночкового комплексу. Поліморфний характер шлуночкової екстрасистоїї завжди свідчить про більш тяжке ураження міокарда.

За умови уповільнення серцевого циклу і короткому часі зчеплення шлуночкової екстрасистоїї, імпульс, що зародився в синусовому вузлі, збудивши передсердя може застати шлуночки в стані, коли вони вже вийшли із рефрактерного періоду, обумовленого екстрасистолюю. В такій ситуації компенсаторна пауза може бути відсутньою. Шлуночкова екстрасисто-

лія без компенсаторної паузи носить назву інтерпольованої або вставною. Іншим різновидом шлуночкових екстрасистол є ранні форми, при яких комплекс QRS екстрасистоли нашаровується на хвилю Т попереднього синусового скорочення – так звані екстрасистоли «R на T». Критерієм ранньої екстрасистоли є відстань менше 0,05 сек від закінчення зубця Т синусового скорочення до початку шлуночкового комплексу екстрасистоли.

Шлуночкові екстрасистоли фіксують у 18% новонароджених, 20% дітей до 3 років, 16% дітей шкільного віку, 20-30% підлітків. Після хірургічної корекції тетради Фало шлуночкові екстрасистоли виявляють в 48% випадків. За результатами Холтер ЕКГ максимально допустимою кількістю шлуночкових екстрасистол у здорової дитини вважають 10-15 за годину.

Шлуночкові екстрасистоли часто виявляють при підвищеному тонусі блукаючого нерву, як то у спортсменів, а також у молодих людей під впливом кофеїну, алкоголю і / або нікотину. Проте вони можуть бути і ознакою міокардиту, серцевої недостатності, кардіоміопатії, гіпертрофії шлуночків, інфаркту міокарда.

За відсутності структурних змін з боку серця і безсимптомному перебігу шлуночкової екстрасистоли діти не потребують антиаритмічної терапії.

Несприятливою є шлуночкова екстрасистолія, що виникає при фізичному навантаженні.

Вважалось, що ранні екстрасистоли звичайно органічного походження і прогноз при них серйозний. У дослідженнях останніх років встановлено, що ранні шлуночкові екстрасистоли аж ніяк не частіше, а іноді й рідше, ніж пізні шлуночкові екстрасистоли, викликають шлуночкову тахікардію, тріпотіння або мерехтіння шлуночків.

У більшості випадків діагноз екстрасистолії не викликає великих труднощів. Однак, іноді доводиться проводити диференціальну діагностику між екстрасистолією і синусовою аритмією, мерехтінням і тріпотінням передсердь, синоаурикулярною і атривентрикулярною блокадами II ступеня, вислизаючими скороченнями.

Необхідність у диференціальній діагностиці при шлуночкової екстрасистолії виникає, якщо у хворого присутні передчасні передсердні або вузлові комплекси з аномальною провідністю або суправентрикулярна екстрасистоли з антероградним проведенням по додатковим шляхам.

У лікуванні екстрасистол важливе значення має уточнення етіологічного чинника. При не частій екстрасистолії у молодих здорових людей у протиаритмічному лікуванні немає потреби. Такий підхід може бути вико-

ристаний і у випадках інших доброякісних екстрасистол, при яких достатнім виявляється призначення заспокійливих засобів.

Дітям, що страждають функціональною екстрасистолією гіперадренергічної природи, рекомендують впорядкувати трудовий режим, нормалізувати сон, уникати психоемоційного напруження. Слід порекомендувати обмеження міцного чаю і кави, гострих страв, прянощів. Серед лікарських препаратів найефективніші бета-адреноблокатори: анаприлін, або тразікор. Можна використовувати верапаміл. Перераховані препарати можна поєднувати з призначенням настою з кореня валеріани, препаратів глоду і собачої кропиви.

Екстрасистолія, що виникає на тлі клінічних проявів підвищеного тону парасимпатичної нервової системи і брадикардії, може зникати під впливом препаратів, що володіють симпатоміметичними, холінолітичними ефектами. Іноді в таких випадках можна отримати ефект при використанні трициклічних антидепресантів, прийому кави або препаратів на основі кофеїну.

Необхідність лікування екстрасистолії з'ясовується після виявлення етіології, оцінки стану хворого, особливостей гемодинаміки, а також після уточнення локалізації і частоти екстрасистолії. У невідкладному порядку необхідно лікувати екстрасистолію при міокардиті, інтоксикації серцевими глікозидами, гіпокаліємії або впливі наркотичних засобів. Обов'язково здійснюється лікування екстрасистолії після операцій на серці або при встановленому штучному водії ритму. Усувати слід екстрасистоли будь-якої етіології, якщо вони поліфокусні, часті, групові або виникають у хворих з синдромом WPW. При лікуванні екстрасистолії важливо також усувати порушення кислотно-лужної рівноваги, корегувати електролітний дисбаланс, регулювати рівень АТ, лікувати серцеву недостатність. При міокардитах шлуночкові екстрасистоли усуваються призначенням лідокаїну або тримеканіну шляхом струминного внутрішньовенного введення протягом 2-3 хвилин з наступним краплинним введенням препаратів зі швидкістю 1-2 мг на хв. При невеликих кількостях екстрасистол можна використовувати новокаїнамід, ритмілен, мексилетин. В інших випадках слід віддавати перевагу кордарону.

У випадках екстрасистолії при запальних захворюваннях міокарда проводять лікування основного захворювання і санації вогнищ інфекції.

Необхідно відзначити, що багато протиаритмічними препарати втрачають свою силу на тлі гіпокаліємії. З метою підтримання достатнього рівня іонів калію в організмі, призначають аспаркам (панангін).

Дія антиаритмічного препарату вважається ефективною, якщо він усуває число екстрасистол на 75-80%.

Передсердні екстрасистоли не збільшують ризик смерті та вірогідність розвитку серцевої недостатності. В разі відсутності скарг вони лікування не потребують. При наявності клінічних проявів призначають β -адреноблокатори, верапаміл або дігосин.

Мономорфні шлуночкові екстрасистоли при відсутності структурної патології міокарду і скарг лікування не потребують. Поліморфні та ранні (R на T) екстрасистоли, екстрасистоли, які з'являються при фізичному навантаженні, викликають погіршення стану, екстрасистоли при структурній патології міокарду лікують β -адреноблокаторами або кордароном.

При екстрасистолії рекомендоване проведення Холтер-ЕКГ протягом 24-48 годин. Оцінюються:

1) загальна кількість екстрасистол та їх відсоток відносно синусового ритму, розподіл екстрасистол протягом доби, наявність «ранніх», спарених, поліморфних екстрасистол, зв'язок зі зміною ЧСС, наявність порушень ритму, які не зафіксовані на звичайній ЕКГ (пароксизми тахікардії, порушення АВ провідності й ін.), в тому числі – під час синкопальних чи пресинкопальних станів;

2) варіабельність серцевого ритму за добу (зниження стандартного відхилення інтервалів RR протягом доби нижче 50 мс свідчить про наявність дисбалансу нервової регуляції);

3) зміни коригованого інтервалу QT;

4) ефективність антиаритмічної терапії при повторному моніторингу після призначення відповідної антиаритмічної терапії.

ПОРУШЕННЯ ПРОВЕДЕННЯ ІМПУЛЬСУ (БЛОКАДИ)

Синдром порушення проведення імпульсу включає атріовентрикулярну блокаду, блокаду ніжок пучка Гіса і порушення внутрішньошлуночкової провідності.

За своїх генезом блокади серця можуть бути функціональними (вагусними) – у спортсменів, молодих людей з вегетативною дисфункцією, на тлі синусової брадикардії. Функціональні блокади зникають при фізичному навантаженні або внутрішньовенному введенні атропіну.

Органічна блокада вникає при ураженні серцевого м'язу. Як правило вона з'являється у гострому періоді захворювання і в більшості випадків стає постійною.

Синоатріальна блокада уявляє собою уповільнення або припинення проведення імпульсу з синусового вузла через синоатріальне з'єднання. У дітей синоатріальна блокада виникає при міокардитах, артеріальній гіпертензії або внаслідок дії лікарських засобів (серцеві глікозиди, хінідин, бета-адреноблокатори, кордарон, ізоптин). Причиною синоатріальної блокади може бути також підвищений тонус блукаючого нерву.

При синоатріальній блокаді на ЕКГ реєструють періодичне випадання окремих серцевих циклів (і зубців Р, і комплексів QRST). В момент випадання серцевого циклу формуються паузи між двома комплексами, що дорівнюють двом, трьом, рідко чотирьом нормальним RR інтервалам.

Синоатріальна блокада може бути трьох ступенів.

Перший ступінь синоатріальної блокади не викликає ніяких змін серцевої діяльності і на звичайній ЕКГ не проявляється. При цьому виді блокади всі синусові імпульси проходять на передсердя.

При СА блокаді II ступеня синусові імпульси через СА з'єднання часом не проходять. Це супроводжується випаданням одного або кількох поспіль передсердно-шлуночкових комплексів. При блокаді II ступеня можуть виникати запаморочення, відчуття нерегулярної діяльності серця або непритомність. У період пауз СА блокади можлива поява вислизуючих скорочень або ритмів з нижчих джерел (АВ з'єднання, волокна Пуркінє). При СА блокаді III ступеня імпульси з синусового вузла не проходить через СА з'єднання і діяльність серця буде пов'язана з активацією інших джерел автоматизму.

Тактика лікування синоатріальної блокади пов'язана з лікуванням основного захворювання, що зумовило порушення провідності. Спробу відновити провідність можна здійснити за допомогою атропіну, ефедрину або алуленту. Поява на тлі СА блокади нападів втрати свідомості або епізодів клінічної смерті є прямим показанням для електрокардіостимуляції.

Внутрішньопередсердна блокада – порушення проведення електричного імпульсу по провідній системі передсердь.

У дітей причиною внутрішньопередсердної блокади можуть бути мітральна вада серця або міокардит.

ЕКГ ознакою внутрішньопередсердної блокади є збільшення тривалості зубця Р більше 0,11 с.

Атріовентрикулярна блокада – це порушення проведення електричного імпульсу від передсердь до шлуночків.

АВ блокада I ступеня може зустрічатися на ЕКГ у здорових дітей у 0,6-8% випадків. У дітей з нормальним синусовим ритмом транзиторне

збільшення інтервалу PQ зустрічається у молодших дітей в 5% випадків і в 15% у старших дітей, в основному в нічний час. Більш висока частота виявлення АВ блокади I ступеня відзначається у тренуваних спортсменів – 8,7%. Частота виявлення АВ блокади I ступеня у дітей при проведенні холтерівського моніторингу набагато вище – до 10-22%.

Частота АВ блокади II ступеня в популяції становить 0,003%. Досить висока поширеність (2,4%) АВ блокади II ступеня типу Мобіц I зазначається у тренуваних спортсменів, що проходять рутинну ЕКГ. Середня частота вродженої повної АВ блокади становить 1 на 22 000 новонароджених і коливається в межах від 1 на 25000 до 1 на 15000. Частота розвитку АВ блокад після хірургічної корекції вроджених вад серця складає від 1 до 17%, що залежить від анатомії вади і виду виконаного кардіохірургічного втручання.

Сповільнення АВ проведення може бути пов'язане як з порушенням регуляції його діяльності з боку вегетативної нервової системи, так і з органічним і / або структурні зміни провідної системи серце (табл. 16.3).

Таблиця 16.3

Причини розвитку атріовентрикулярної блокади у дітей

Хірургічна корекція вроджених вад серця	дефект міжшлуночкової перетинки; атріовентрикулярна комунікація; тетрада Фало; обструкція вихідного тракту лівого шлуночка; коригована транспозиція магістральних судин; дискордантне АВ з'єднання
Ізольована вроджена АВ блокада	Ушкодження АВ-вузла плоду материнськими антитілами класу анти– SSA/Ro анти–SSB/La
АВ блокада, асоційована із структурними аномаліями розвитку серця	аномалії розвитку передсердної і міжшлуночкової перетинки, загальний артеріальний стовбур; коригована транспозиція магістральних судин
Інфекційні захворювання	бактеріальні і вірусні інфекції, у тому числі й внутрішньоутробні (сімейства герпесвірусів і ентеровірусів); ревматична лихоманка; хвороба Лайма; хвороба Чагаса; ВІЛ-інфекція
Нейром'язові захворювання	М'язова дистрофія Емері-Дрейфуса (Emery-Dreifuss); м'язова дистрофія Дюшена (Duchenne); міотонічна дистрофія
Хромосомні і генетичні захворювання	синдром Холта-Орама (Holt-Oram); 18-р синдром; синдром Кернса-Сейра (Kearns-Sayre); хвороба Фабрі; Глікогеноз II і V типу; Мукополісахаридоз I H, I H/S і II типу; синдром подовженого інтервалу QT

Дегенеративні захворювання міокарда	хвороба Лева; хвороба Ленегра
Інші причини	Ушкодження провідної системи серця при катетерних процедурах (ендоваскулярне закриття дефекту міжшлуночкової перетинки, радіочастотна абляція аритмії), порушення метаболізму (карнітинова недостатність), гіпертрофічна кардіоміопатія, захворювання сполучної тканини, саркоїдоз, амілоїдоз, пухлина серця, фармакотерапія

Поява АВ блокади I ступеня на тлі брадикардії може бути пов'язана з підвищенням тону парасимпатичного відділу вегетативної нервової системи. АВ блокади I ступеня, що виникають при частому ритмі серця, очевидно, пов'язані з блокадою проведення по швидкому (β) каналу АВ вузла. Дана блокада може зберігатися в ортостатичному положенні пацієнта, але може проходити після підшкірного введення атропіну. Така реакція дає підставу вважати, що при тахізалежній АВ блокаді I ступеня характер впливу вегетативної регуляції АВ проведення є не головним. АВ блокада I ступеня може виникати у пацієнтів після застосування таких лікарських засобів, як блокатори кальцієвих каналів, β -блокатори, дигоксин, аміодарон та ін. Причинами розвитку АВ блокади I ступеня можуть бути запальні захворювання міокарда різної етіології; інфільтративні і дегенеративні захворювання. Атріовентрикулярна блокада I ступеня може виникати також після перенесеної хірургічної або ендovasкулярної корекції вроджених вад серця або в результаті катетеризації правих відділів серця.

АВ блокада II ступеня нерідко спостерігається при патологічній ваготонії, при токсичному ураженні серця, пов'язаному з препаратами наперстянки, β -блокаторами і блокаторами кальцієвих каналів, а також виникає при аутоімунному ураженні провідної системи з подальшим розвитком кардіосклерозу. Атріовентрикулярна блокада II ступеня спостерігається у дітей після операцій на серці. Іноді АВ блокада як I, так і II ступеня може бути наслідком аномалії розвитку провідної системи серця при вродженій ваді серця. Слід мати на увазі, що АВ блокади I-II ступеня може трансформуватися в повну АВ блокаду у дітей з органічною або структурною патологією серця.

Вроджена повна АВ блокада може бути обумовлена аутоімунним конфліктом або виникає внаслідок структурного дефекту розвитку.

Морфологічні дослідження свідчать, що на імунні форми повної вродженої АВ блокади припадає близько 70% всіх випадків. Існує асоціа-

ція між вродженою повною АВ блокадою у новонароджених і дифузними захворювання сполучної тканини матері. Близько 25% випадків вроджених АВ блокад III ступеня поєднуються зі структурними аномаліями серця, найбільш часто з дефектами міжшлуночкової перетинки і транспозицією магістральний судин. Однією з найбільш частих причин придбанної АВ блокади III ступеня є запальне ураження міокарда. У ряді випадків придбана АВ блокада III ступеня виникає після операції з корекції вродженої вади серця. Розвитком АВ блокад можуть супроводжуватися ряд спадкових і нейроім'язових захворювань.

Атріовентрикулярні блокади класифікують на основі декількох принципів. По-перше, враховують їх стійкість; відповідно атріовентрикулярні блокади можуть бути: а) гострими, минуцими; б) перемежованими, транзиторними; в) хронічними, постійними.

По-друге, визначають тяжкість або ступінь атріовентрикулярної блокади. У зв'язку з цим, виділяють атріовентрикулярну блокаду I ступеня, атріовентрикулярну блокаду II ступеня типів I і II, і атріовентрикулярну блокаду III ступеня (повну).

По-третє, передбачається визначення місця блокування, тобто топографічний рівень атріовентрикулярної блокади. При порушенні проведення на рівні передсердь, атріовентрикулярного вузла або основного стовбура пучка Гіса говорять про проксимальну атріовентрикулярну блокаду. Якщо затримка проведення імпульсу виникає одночасно на рівні всіх трьох гілок пучка Гіса, це свідчить про дистальну атріовентрикулярну блокаду. Найчастіше зустрічається вузлова проксимальна атріовентрикулярна блокада.

Атріовентрикулярна блокада I ступеня проявляється уповільненням проведення імпульсу від передсердь до шлуночків і подовженням інтервалу PQ більше 0,18 с (у дітей грудного віку більше 0,15 с).

Атріовентрикулярна блокада II ступеня – це періодичне припинення проведення окремих імпульсів від передсердь до шлуночків.

Розрізняють два основних типи атріовентрикулярної блокади II ступеня – тип Мобітца I (з періодами Самойлова-Венкебаха) і тип Мобітца II.

Основною ЕКГ ознакою АВ блокади II ступеня типу Мобітца I є поступове від циклу до циклу подовження інтервалу PQ з подальшим випаданням шлуночкових комплексів. Після випадання шлуночкового комплексу знову реєструється нормальний або подовжений інтервал PQ і весь цикл повторюється;

Періоди поступового збільшення інтервалу PQ з подальшим випаданням шлуночкового комплексу називаються періодами Самойлова-Венкебаха.

Основною ЕКГ ознакою АВ блокади II ступеня типу Мобітца II є стабільність інтервалу PQ перед блокуванням імпульсу і випадання одиночних шлуночкових комплексів.

Атріовентрикулярна блокада III ступеня (повна атріовентрикулярна блокада) – це повне припинення проведення імпульсу від передсердь до шлуночків, внаслідок чого передсердя і шлуночки збуджуються і скорочуються незалежно один від одного.

Основними ЕКГ ознаками АВ блокади III ступеня є відсутність взаємозв'язку між зубцями P і шлуночковими комплексами; інтервали PP и RR постійні, але RR завжди більше, ніж P-P; число шлуночкових скорочень менше 60 за хвилину; періодичні нашарування зубців P на комплекс QRS і зубці T і деформація останніх.

Якщо атріовентрикулярна блокада I і II ступенів (тип Мобітца I) може бути функціональна, то атріовентрикулярні блокада II ступеня (тип Мобітца II) і III ступеня розвиваються на тлі виразних органічних змін міокарда і мають гірший прогноз.

В диференціальній діагностиці функціональної і органічної блокади допомагає проба з фізичним навантаженням. Під час фізичного навантаження зменшується тонус блукаючого нерва і підвищується АВ-вузлова провідність, тим самим скорочується інтервал PR. Якщо затримка відбувається через органічне ураження АВ вузла, провідність погіршується.

Для визначення топіки порушеної провідності використовується електрофізіологічне дослідження.

Спектр клінічних проявів АВ блокади широкий і варіює від повної відсутності симптомів до розвитку серцевої недостатності, синкопальних станів і раптової смерті.

Атріовентрикулярна блокада I ступеня може зустрічатися у здорових дітей. Доведено, що АВ блокада I ступеня не призводить до достовірного збільшення камер серця. АВ блокада I ступеня протікають безсимптомно, проте, діти з АВ блокадою I ступеня, у яких тривалість інтервалу PQ (R) від 240 мс і більше, мають потребу в спостереженні з метою контролю над можливим прогресуванням ступінь блокади. Клінічні прояви захворювання у дітей з АВ блокада II-III ступеня залежать від величини пауз ритму, вихідної частоти серцевого ритму або активності гетеротопних ритмів.

На сьогодні існують можливості ранньої діагностики вродженої АВ блокади, в тому числі і у внутрішньоутробному періоді. Внутрішньоутробна АВ-блокада може мати катастрофічні наслідки і супроводжуватися генералізованими набряками. Предикторами розвитку водянки плода і його загибелі є частота скорочення шлуночків менше 55 за хвилину, а передсердь – менше 120 за хвилину. Плоди з повною АВ блокадою і структурної аномалією серця мають 50% ризик внутрішньоутробної або перинатальної загибелі. Серед новонароджених з ізольованою АВ блокадою майже у 90% відсутні будь які клінічні симптоми і збережена функція лівого шлуночка. До факторів ризику несприятливого перебігу АВ блокади у новонароджених і дітей раннього віку слід віднести: частоту скорочень шлуночків менше 55 ударів з хвилину, замісний ритм з широкими шлуночковими комплексами, наявність шлуночкової ектопії або висока частота скорочення передсердь (більше 140 в хвилину).

Надалі у пацієнтів з АВ блокадою в різні вікові періоди можуть з'явитися скарги на стомлюваність, запаморочення, задишку, зниження толерантності до фізичне навантаження та інші ознаки серцевої недостатності. Частина пацієнтів з ізольованою вродженою АВ блокадою залишається асимптомною протягом багатьох років.

Напади втрати свідомості (синдром Морганьї-Адамса-Стокса) є самим вираженим клінічним проявом АВ блокади II-III ступеня. Причиною втрати свідомості є тривалі періоди асистолії шлуночків, тобто періоди відсутності ефективних скорочень шлуночків, що виникають в результаті переходу АВ блокади II ступеня в повну АВ блокаду, коли ще не почав функціонувати новий ектопічний водій ритму шлуночків, розташований нижче рівня блокади. Асистолія шлуночків може розвинутиися і при різкому пригніченні автоматизму ектопічних центрів II і III порядку при блокаді III ступеня. Нарешті, причиною асистолії можуть служити тріпотіння або фібриляція шлуночків, що часто спостерігаються при повній АВ блокаді. Таким чином, розвиток синдрому пов'язаний з гіпоксією мозку в результаті рідкого ритму скорочення шлуночків або його відсутності.

При шлуночкової асистолії напади виникають раптово, повна втрата свідомості спостерігається через 5-10 секунд після зникнення пульсу.

Діагностика яскраво виражених нападів Морганьї-Адамса-Стокса не представляє труднощів. До клінічних ознак, що характеризує цей напад, відносяться:

1. Несподіване виникнення нападу, частіше на тлі фізичного навантаження. Дитина з повторними нападами в анамнезі може відчувати тривогу і страх смерті.

2. Втрата свідомості через кілька секунд після зникнення пульсу.
3. Відсутність пульсу і серцебиття під час всього нападу і, навпаки, припинення нападу з появою перших пульсових ударів і серцевих тонів.
4. Наростаюча блідість, а потім синюшність шкірних покривів в міру поглиблення нападу.
5. М'язові посмикування і клонічні судоми, нетипові для епілептичного припаду; відсутність прикушування язика (у дітей з частими нападами втрати свідомості можливе формування епілептиформних вогнищ в головному мозку, що ускладнює проведення диференційного діагнозу).
6. Невелика тривалість нападу (зазвичай не перевищує 1-2 хвилини при спонтанному його припинення). Однак, кожен напад може стати причиною раптової смерті пацієнта.
7. Повного відновлення свідомості протягом декількох секунд після нападу, що не супроводжується ретроградною амнезією.
8. Поява після нападу відчуття слабкості, розбитості, сонливості, головного болю.

Таким чином, при прогнозуванні перебігу повної АВ блокади і ризиків, пов'язаних з нею, має значення: визначення генезу блокади, наявності клінічних проявів, включаючи синдром Морганьї-Адамса-Стокса (МАС).

При нападі МАС проводяться реанімаційні заходи, при вираженій брадикардії застосовують ізадрин (під язик), атропін.

Добове моніторування ЕКГ використовується при діагностиці минулих форм АВ блокади. Результати добового моніторування ЕКГ враховуються при визначенні показань до імплантації електрокардіостимулятора при АВ блокадах: наявності шлуночкової ектопії і заміщуючих ритмів з широкими шлуночковими комплексами, пауз ритму, що більше ніж в 3 рази перевищують базовий ритм.

Мета проведення ехокардіографії при АВ блокаді є діагностика аритмогенної кардіоміпатії. Під аритмогенною кардіоміпатією мають на увазі вторинну оборотну дисфункцію міокарду, що виявляється дилатацією всіх порожнин, починаючи з передсердних камер, з подальшим зниженням скорочувальної здатності міокарда шлуночків, відносно мітральною регургітацією і розвитком застійної серцевої недостатності.

Для визначення етіології АВ блокади важливе значення мають методи лабораторної діагностики.

При виявленні АВ блокади у плода і/або при виявленні блокади після народження дитини, новонароджений і його мати обстежуються на носійство антитіл класу анти SS-A/Ro і анти SS-B/La. В даний час для виявлення материнських антитіл до розчинних ядерних антигенів 48-KD SSB/La, 52-KD SSA/Ro, і 60-КД SSA/Ro використовується метод кількісного аналізу радіоліганд, що дозволяє визначити наявність антитіл класу анти-SSA/Ro і анти-SSB/La навіть у тих матерів, у яких раніше визначалися негативні результати. З огляду на те, що виявлені під час дослідження материнські аутоантитіла класу анти-SSA/Ro і анти-SSB/La залишаються довічно в сироватках матерів, то їх визначення, незалежно від термінів виявлення повної атріовентрикулярної блокади, дозволяє визначити прогноз захворювання і підтвердити вроджений характер даного порушення серцевого ритму.

У хворих з набутими блокадами серця, оцінюється рівень електролітів в сироватці крові, виконуються дослідження для виявлення вірусних і бактеріальних агентів, які можуть бути потенційною причиною розвитку блокади (імуно-ферментний аналіз, ПЛР та ін.), визначається рівень маркерів ушкодження міокарда в крові (КФК-МВ, тропонін I, міоглобін, ЛДГ), проводиться імунологічне дослідження з визначенням рівня специфічних антитіл до антигенів провідної системи серця, кардіомиоцитам (антифібрилярні, антисарколемні і антинуклеарні антитіла), ендотелію, визначається антинуклеарний фактор.

Застосовуються й інші методи діагностики, спрямовані на виявлення потенційної причини розвитку атріовентрикулярної блокади, включаючи імунологічний, молекулярно-генетичний і хромосомний аналіз.

При блокадах терапевтична тактика направлена на лікування основного захворювання. Лише при високо ступеневих і поперечних блокадах застосовується самостійне лікування, що направлене на усунення блокади, як правило, шляхом тимчасової кардіостимуляції або імплантації постійних штучних водіїв серцевого ритму.

При гострих порушеннях АВ провідності застосовують атропін, проводять реанімаційні заходи, використовують тимчасову стимуляцію серця (зовнішню – за допомогою спеціальних дефібриляторів, епікардіальну або ендокардіальну). При хронічних – медикаментозне лікування не ефективне, вирішують питання імплантації електрокардіостимулятора (ЕКС).

В таблиці 16.4 представлено основні лікарські препарати, що застосовуються у дітей при АВ блокаді, в тому числі і у матерів при внутрішньоутробно діагностованій АВ-блокаді плоду.

Лікарські препарати, що застосовуються
в лікуванні пацієнтів з атріовентрикулярною блокадою

Препарат	Механізм дії	Доза і шляхи введення
Salbutamol (Сальбутамол)	β -адреностимулятор з переважним впливом на β_2 -адренорецептори. Має помірно виразну позитивну хроно- і ізотропну дію.	Лікування АВ-блокади плоду При брадикардії плоду застосовується матір'ю всередину в дозі 2-4 мг 3-4 рази на добу. Дози підбираються індивідуально.
Terbutaline (Тербуталин)	β -адреностимулятор з переважним впливом на β_2 -адренорецептори. За хімічною структурою й фармакологічними властивостями близький до сальбутамолу. При застосуванні препарату поряд з покращенням альвеолярної вентиляції відмічається збільшення скоротливості міокарду лівого шлуночка й покращення гемодинамічних показників.	Лікування АВ блокади плоду Застосовується в таблетках по 2,5-5 мг кожні 4-6 годин з наступною корекцією дози залежно від ефекту.
Dexamethazone (Дексаметазон)	Протизапальна дія	Лікування АВ блокади плоду Призначається всередину. Звичайна добова доза 2-4 мг, після заступлення терапевтичного ефекту дозу поступово знижують. Підтримуюча доза – 0,5-1,0 мг на день. Дозу призначають за 2-3 прийоми під час або після їжі. Тривалість терапії – до 3-х місяців. Лікування АВ блокади у новонародженого: Застосовується парентерально в дозі 0,03-0,2 мг/кг/добу протягом 5 днів.

Препарат	Механізм дії	Доза і шляхи введення
Atropine sulfate (Атропін сульфат)	Блокада М – холінорецепторів. Введення супроводжується збільшенням ЧСС, зниженням тону гладком'язової мускулатури.	В екстрених випадках препарат вводиться внутрішньовенно в дозі 0,02-0,04 мг/кг (мінімальна разова доза 0,1 мг). Доза може бути введена повторно кожні 5 хвилин до максимальної загальної дози 1 мг у дітей і 2 мг у підлітків.
Isoprenaline (Ізопреналін)	Стимуляція β_1 і β_2 рецепторів, в результаті чого відбувається розслаблення гладкої мускулатури бронхів, шлунково-кишкового тракту і сечовидільної системи, збільшується частота и сила серцевих скорочень, відбувається помірна вазодилатація.	Внутрішньовенна інфузій зі швидкістю 0,025-2,0 мг/кг/хв. Ізадрин призначають по ½ табл 3-4 рази на день. Таблетку слід тримати під язиком до повного розсмоктування.

Спостереження дитячого кардіолога потребують пацієнти з АВ блокадою II-III ступеня, зі стійкою АВ блокадою I ступеня (аутоімунна, постміокардитична або травматичного характеру) і пацієнти, що мали транзиторну АВ блокаду III ступеня після хірургічної корекції вродженої вади серця протягом 7 днів. Первинна госпіталізація в спеціалізоване кардіологічне відділення пов'язана з діагностикою причин атріовентрикулярної блокади і проведення етіотропного лікування.

Подальше амбулаторне спостереження включає виконання добового моніторування ЕКГ і ультразвукового дослідження серця не рідше одного разу рік. При прогресуванні АВ блокади в ході динамічного спостереження і / або появі симптомів, пов'язаних з брадикардією (стомлюваність, запаморочення, непритомність) виконується позапланове обстеження в умовах стаціонару.

Госпіталізація здійснюється у спеціалізоване кардіологічне відділення міської / обласної / республіканської дитячої лікарні. Мета госпіталізації: визначити наявність показань до імплантації ЕКС. Тривалість госпіталізації визначається тяжкістю стану пацієнта, але не повинна перевищувати 14 днів. При наявності показань до імплантації ЕКС пацієнт госпіталізується в кардіохірургічну клініку, що має досвід імплантації епікардальної і ендокардальної системи електрокардіостимуляції дітям.

Тривалість госпіталізації при імплантації епікардальних систем в середньому становить 14-21 дня, при імплантації ендокардальних систем – 10-14 днів.

Пацієнти з електрокардіостимулятором спостерігаються кожні 6 місяців протягом року після імплантації і потім щорічно. У комплекс регулярного обстеження входить: оцінка параметрів ЕКС, ЕКГ, добове монітування ЕКГ, ультразвукове дослідження серця, проба з дозованим фізичним навантаженням (за наявності показань). Терміни спостереження і обсяг необхідного обстеження можуть варіювати при різних захворюваннях, що стали причиною розвитку АВ блокади.

Показання до імплантації ЕКС

Абсолютні показання

1. Вроджена АВ блокада.

Електрокардіостимуляція показана для симптомних і асимптомних пацієнтів з високим ступенем АВ-блокади або при повній АВ блокаді при наявності будь-якої з наступних умов:

- систолічна дисфункція шлуночків;
- подовження коригованого інтервалу QT;
- шлуночкова ектопія (екстрасистолія, шлуночкова тахікардія), – висковзуючи ритми з широкими шлуночковими комплексами;
- ритм шлуночків менше 50 ударів в хвилину;
- паузи ритму, що більше ніж в 3 рази перевищують базовий ритм.

2. Післяопераційна АВ блокада II-III ступеня, що зберігається більше 10 днів після виконання кардіохірургічного втручання.

3. Нейром'язові захворювання, асоційовані з АВ блокадою II-III ступеня з наявністю або без симптомів.

Відносним показанням, при якому імплантація кардіостимулятора може бути тимчасово відкладена, є післяопераційна персистуюча асимптомна біфасцикулярна блокада в поєднанні з скороминущою повною АВ блокадою.

Відносним показанням, при якому імплантація кардіостимулятора проводиться при погіршенні показників у катамнезі, є вроджена АВ блокада III ступеня за відсутності першого класу показань.

Проведення профілактичних щеплень протипоказане дітям з аутоімунними формами блокади II-III ступеня або при наявності АВ блокади II-III ступеня постміокардитичного генезу в гострій фазі захворювання. В інших випадках можливість виконання вакцинації визначає наявність декомпенсації серцевої діяльності. Наявність електрокардіостимулятора у пацієнта не є протипоказанням до вакцинації.

При АВ блокаді I або II ступеня (Мобіц I), і відсутності симптомів, пов'язаних з фізичним навантаженням, допускаються заняття всіма видами спорту. При АВ блокаді II ступеня (Мобіц II), або III ступеня заняття спортом допускається якщо частота скорочень шлуночків у спокої більше 40 у хвилину. В даному випадку рекомендується види спорту з низьким або середнім динамічним і статичним навантаженням: боулінг, гольф, стрільба, автогонки, кінний спорт, мотоспорт, гімнастика, карате, дзюдо, вітрильний спорт, стрільба з лука, фехтування, настільний теніс, теніс (парний розряд), волейбол, легка атлетика (стрибки), фігурне катання, плавання (спринт).

Пацієнтам із імплантованим ЕКС дозволяється заняття спортом за умов нормального збільшення ЧСС на навантаження за даними проб з дозованим навантаженням, відсутність аритмії, нормальної скорочувальної функції серця. Може бути рекомендовані види спорту з низьким або середнім динамічним і низьким статичним навантаженням, виключаючи травматичний: боулінг, гольф, стрільба, стрільба, фехтування, настільний теніс, теніс (парний розряд), волейбол.

З огляду на той факт, що 1% жінок є прихованими носіями антитіл класу анти SS-A/Ro і анти SS-B/La, необхідно на початку вагітності визначити наявність і титр цих антитіл. Особливо це актуально в разі народження дитини з АВ блокада при попередній вагітності.

При ранньому виявленні (з 16 тижня внутрішньоутробного розвитку плода) вродженої аутоімунної атріовентрикулярної блокади I-II ступеня у плода рекомендовано призначення матері дексаметазону 4мг/добу з 16 по 24 тижні вагітності, щотижневе застосування плазмаферезу, внутрішньовенне введення людського імуноглобуліну G в дозі 1г/кг/добу на 12, 15, 18, 21 і 24 тижні вагітності, а після пологів – новонародженим для зниження рівня материнських аутоантитіл протягом 2 тижнів вводиться людський імуноглобулін G з розрахунку 1г/кг/добу. Дане лікування сприяє відновленню синусового ритму, а результати катамнестичного спостереження свідчать про відсутність рецидивів виникнення атріовентрикулярної блокади після завершення курсу медикаментозної терапії.

Для дітей з транзиторною АВ блокадою I ступеня прогноз захворювання сприятливий. На тлі лікування основного захворювання, як правило, відбувається відновлення АВ проведення. Стійка АВ блокада I ступеня (аутоімунного, постміокардитичного або травматичного характеру) може прогресувати в АВ блокаду II-III ступеня за рахунок наростання фіброзу або через апоптоз клітин провідної системи серця. Для дітей з АВ блока-

дою III ступеня без імплантації кардіостимулятора прогноз захворювання в цілому несприятливий.

Блокади ніжок пучка Гіса

Блокада ніжок і гілок пучка Гіса – це уповільнення або повне припинення проведення збудження по одній, двом або трьом гілкам пучка Гіса.

При повному припиненні проведення збудження говорять про повну блокаду. Часткове уповільнення провідності свідчить про неповну блокаду ніжки.

ЕКГ ознаки повної блокади правої ніжки пучка Гіса:

- Наявність у правих грудних відведеннях V1,2 комплексів QRS rSR rsR, що мають М-подібний вигляд;
- Наявність у лівих грудних відведеннях (V5, V6) і у відведеннях I, aVL розширеного, нерідко зазубреного зубця S;
- Збільшення часу внутрішнього відхилення в правих грудних відведеннях (V1, V2) більше або дорівнює 0,06 с;
- Збільшення тривалості шлуночкового комплексу QRS більше або дорівнює 0,12 с;
- Наявність у відведенні V1 депресії сегмента ST і негативного або двофазного (- +) асиметричного зубця T.

ЕКГ ознаки неповної блокади правої ніжки пучка Гіса:

- Наявність у відведенні V1 комплексу QRS типу rSr або rsR;
- Наявність у лівих грудних відведеннях (V5, V6) і у відведеннях I злегка розширеного зубця S;
- Час внутрішнього відхилення у відведенні V1 не більше 0,06 с;
- Тривалість шлуночкового комплексу QRS менше 0,12 с;
- Сегмент ST і зубець T в правих грудних відведеннях (V1, V2) як правило, не змінюються.

ЕКГ ознаки повної блокади лівої ніжки пучка Гіса:

- Наявність у лівих грудних відведеннях (V5, V6), I, aVl розширених деформованих шлуночкових комплексів, зубець R з розщепленою або широкою вершиною;
- Наявність у відведеннях V1, V2, III, aVF розширених деформованих шлуночкових комплексів, що мають вигляд QS або rS з розщепленою або широкою вершиною зубця S;
- Час внутрішнього відхилення у відведеннях V5,6 більше або дорівнює 0,08 с;

- Збільшення загальної тривалості комплексу QRS більше або дорівнює 0,12 с;
- Наявність у відведеннях V5,6, I, aVL дискордантного стосовно QRS зміщення сегмента R (S) -T и негативних або двофазних (- +) асиметричних зубців T;
- Відсутність q у I, aVL, V5-6 відведеннях;

ЕКГ ознаки неповної блокади лівої ніжки пучка Гіса:

- Наявність у відведеннях I, aVL, V5,6 високих розширених іноді розщеплених зубців R (зубець q у V6 відсутній);
- Наявність у відведеннях III, aVF, V1, V2 розширених і глибоких комплексів типу QS або rS, іноді з початковим розщепленням зубця S;
- Час внутрішнього відхилення у відведеннях V5,6 – 0,05-0,08 с;
- Загальна тривалість комплексу QRS 0,10 – 0,11 с;
- Відсутність q у V5-6.

У зв'язку з тим, що ліва ніжка розділяється на два розгалуження: передньо-верхню і задне-нижню гілку, виділяють блокади передньої і задньої гілок лівої ніжки пучка Гіса.

При блокаді передне-верхньої гілки лівої ніжки пучка Гіса порушене проведення збудження до передньої стінки лівого шлуночка. Збудження міокарда лівого шлуночка відбувається у два етапи: спочатку збуджуються міжшлуночкова перетинка і нижні відділи задньої стінки, а потім передньобічна стінка лівого шлуночка.

ЕКГ ознаки блокади передне-верхньої гілки лівої ніжки пучка Гіса:

- Різке відхилення електричної вісі серця ліворуч (кут альфа менше або дорівнює -30°);
- QRS у відведеннях I, aVL типу qR, у III, aVF – типу rS;
- Загальна тривалість комплексу QRS 0,08-0,011 с.

При блокаді лівої задньої гілки пучка Гіса змінюється послідовність охоплення збудженням міокарда лівого шлуночка. Збудження без перешкод проводиться спочатку по лівій передній гілці пучка Гіса, швидко охоплює міокард передньої стінки і тільки після цього по анастомозам волокон Пуркіньє поширюється на міокард задне-нижніх відділів лівого шлуночка.

ЕКГ ознаки блокади задньої гілки лівої ніжки пучка Гіса:

- Різке відхилення електричної вісі серця праворуч (кут альфа більше або дорівнює 120°);
- Форма комплексу QRS у відведеннях I і aVL типу rS, у III, aVF – типу qR;
- Тривалість комплексу QRS в межах 0,08-0,11.

Блокади ніжок пучка Гіса не мають самостійного значення і часто супроводжують іншу патологію серця. Неповна блокада правої ніжки є варіантом нормальної ЕКГ у дитини, за умов відсутності морфологічних змін в серці.

ЗАХВОРЮВАННЯ, СИНДРОМИ І ФЕНОМЕНИ

Синдром слабкості синусового вузла (дисфункція синусового вузла) це поєднання електрокардіографічних ознак, що відображають структурні пошкодження синусового вузла, його нездатність нормально виконувати функцію водія ритму серця і (або) забезпечувати регулярне проведення автоматичних імпульсів до передсердь.

Дисфункція синусового вузла часто виникає після хірургічного втручання на серці і порівняно рідко зустрічається у дітей з нормальною серцевою анатомією.

За наявності тахікардія-брадикардія-синдрому у дітей важка синусова брадикардія супроводжується тахікардією у формі тріпотіння передсердь.

При проведенні велоергометрії при дисфункції синусового вузла спостерігається менша реакція пульсу на максимальне фізичне навантаження і швидке зниження частоти серцевих скорочень в періоді відновлення.

Постановці діагнозу дисфункції синусового вузла допомагає проведення електрофізіологічного дослідження із визначенням часу відновлення функції синусового вузла.

Найчастіше синдром слабкості синусового вузла спостерігається при захворюваннях серця, що ведуть до розвитку ішемії, дистрофії, некрозу або фіброзу в області синоатріального вузла.

В таблиці 16.5. представлено основні варіанти синдрому слабкості синусового вузла у дітей. Слід враховувати, що за даними Холтер ЕКГ у здорових дітей можуть бути короткі паузи ритму від 1000 мс у новонароджених і до 1500 мс у підлітків.

Варіанти синдрому слабкості синусового вузла у дітей
(М.А.Школьнікова, 2003)

Порушення функції синусового вузла	Порушення функцій нижчих рівнів провідної системи серця.
I варіант. Синусова брадикардія з ЧСС менше 70 пошт/хв у дітей молодшого і менше 40 пошт/хв – у дітей старшого віку, міграція водія ритму. Паузи ритму при Холтер-ЕКГ до 1,5 с. Адекватне прискорення синусового ритму при фізичному навантаженні.	Сповільнення атріовентрикулярного проведення до атріовентрикулярної блокади I ступеня. Альтернація атріовентрикулярного проведення
II варіант. Синоатріальна блокада, висковзуючи скорочення і прискорення ритму. Паузи ритму при Холтер-ЕКГ 1,5-2 с. Неадекватний приріст ЧСС при фізичному навантаженні.	Атріовентрикулярна дисоціація, АВ-блокада II-III ступеня.
III варіант. Синдром тахікардії-брадикардії. Паузи ритму при Холтер-ЕКГ 1,5-2 с.	Те ж
IV варіант. Ригідна синусова брадикардія менше 4- пошт/хв. Ектопічні ритми з одиничними синусовими скороченнями, миготіння-тріпотіння передсердь. Відсутність відновлення синусового ритму і адекватного його прискорення при фізичному навантаженні. Паузи при Холтер-ЕКГ більше 2 с.	Порушення атріовентрикулярного і внутрішлуночкового проведення. Подовження інтервалу QT більше ніж на 0,05 с. Порушення процесу реполяризації.

Синдром (феномен) WPW (Вольф-Паркінсона-Уайта)

Синдром WPW – сукупність нижче вказаних ЕКГ ознак із клінічно маніфестними порушеннями ритму серця (найчастіше – напади пароксизмальної тахікардії). У випадку феномену WPW спостерігаються ЕКГ ознаки синдрому при відсутності клінічних проявів порушень ритму серця.

Причиною синдрому є наявність додаткових передсердно-шлуночкових провідних шляхів в міокарді.

Основними ЕКГ ознаками синдрому Вольфа-Паркінсона-Уайта є скорочення інтервалу PQ менш ніж 0,10 с (не завжди) при незмінних зубцях P; поширення комплексу QRS більш, ніж 0,10 с; наявність дельта-хви-

лі; зубець Т і сегмент ST є дискордантними до комплексу QRS. Залежно від локалізації зони передчасного збудження в міокарді виділяють:

- Тип А синдрому обумовлений передчасним збудженням базальних відділів лівого шлуночка – комплекси QRS та дельта-хвилі в грудних та II, III, avF відведеннях спрямовані вверх, а у відведеннях I, avL – донизу. Електрична вісь відхилена праворуч або вертикальна.

- Тип В синдрому обумовлений передчасним збудженням правого шлуночка. Електрична вісь відхилена ліворуч або горизонтальна. В правих грудних відведеннях комплекс QRS спрямований переважно донизу, дельта-хвиля негативна у відведеннях V₁₋₂, III, avF; дельта-хвиля позитивна у відведеннях V₅₋₆, I, avL.

- У випадку тип А-В (септальний) синдрому у грудних відведеннях реєструється високо амплітудний комплекс QRS типу R або Rs при цьому дельта-хвиля позитивна. У стандартних відведеннях високий R_I та глибокий S_{III}, електрична вісь відхилена ліворуч, дельта-хвиля позитивна в I та негативна в III відведенні.

Основою відомих алгоритмів визначення локалізація пучка Кента є визначення орієнтації вектора дельта-хвилі. В остаточній топічній діагностиці провідна роль належить електрофізіологічному дослідженні (ЕФД). Локалізація аномальні шляху має певне значення для визначення перспективи лікування хворого шляхом радіочастотної катетерной абляції.

Дітям з WPW-синдромом призначають щадний режим з обмеженням фізичних навантажень (заняття фізкультурою, спортом). При наявності тільки ЕКГ-феномену WPW – обмежуються тільки заняття спортом.

При лікуванні нападу пароксизмальної тахікардії при синдромі WPW не рекомендується використовувати верапаміл та дигоксин.

Для підтримуючого лікування синдрому WPW для попередження приступів пароксизмальної тахікардії можна використовувати аміодарон або бета-адреноблокатори.

При сполученні синдрому WPW та CCCB збільшується частота миготіння та тріпотіння передсердь, тромбоемболічних ускладнень та серцевої недостатності, що веде до підвищення смертності. Методом вибору у таких хворих є кардіострукція додаткових шляхів, а при декомпенсації – імплантація ЕКС.

Синдром подовженого інтервалу QT

Як первинний (вроджений), так і вторинний (набутий) синдром подовженого інтервалу QT, описані В. Surawicz і А. Moss, характеризуються патологічним подовженням QT на електрокардіограмі, нападами втрати свідомості і високим ризиком раптової серцевої смерті.

За даними М.А. Школьникової (1999), без лікування при синдромі подовженого інтервалу QT ризик розвитку раптової смерті через 3-5 років після першого синкопального стану досягає 30% і максимальний в пубертатному періоді. На тлі прийому β -блокаторів смертність значно знижується.

Тривалість інтервалу QT в нормі змінюється залежно від частоти серцевих скорочень. Для визначення інтервалу QT використовується показник коригованого інтервалу QTc, який розраховується за формулою Базетта:

$$QTc = QT / \sqrt{R-R}$$

Подовжений вважається інтервал QT, що перевищує більш ніж на 50 мс нормативні для даної ЧСС значення або QTc більше 0,44.

Незалежно від причин подовження інтервалу QT більш ніж на 50 мс від нормативного для даної частоти серцевих скорочень значення свідчить про електричну нестабільність міокарда і ризик розвитку загрозливих для життя станів, особливо в поєднанні з шлуночковими формами порушення ритму.

За даними Холтер ЕКГ максимальна тривалість інтервалу QT повинна бути до 400 мс у новонароджених і до 480 мс у підлітків, незалежно від рівня ЧСС.

Первинний синдром подовженого інтервалу QT може бути наслідком мутацій в генах, що кодують калієві і натрієві канали, перенесеної герпесвірусної інфекції, симпатичного дисбалансу; представлений генетичними формами: синдромом Романо-Уорда, який успадковується за аутосомно-домінантним типом і зустрічається з частотою 1: 10000, і синдромом Ервелл-Ланге-Нільсена, що має аутосомно-рецесивний тип успадкування і поєднується з вродженою глухотою. Частота останнього близько 0,8%, зустрічається серед дітей з порушенням слуху, які страждають пароксизмальними станами і мають подовження інтервалу QT, що вказує на необхідність проведення ЕКГ-обстеження новонароджених в пологовому будинку або після виписки в поліклініці.

Вторинні (набуті) форми синдрому подовженого інтервалу QT формуються внаслідок прийому лікарських препаратів (антиаритмічних, фе-

нотіазидів, трициклічних антидепресантів), порушення метаболічних процесів, низькокалорійної дієти, при нервовій анорексії, інтракраніальних крововиливах, а також при захворюваннях серцево-судинної системи (пролапс мітрального клапана).

В таблиці 16.6. представлено стани, з якими асоціюють синдром подовженого інтервалу QT.

Таблиця 16.6

Препарати, клінічні стани і захворювання,
що асоційовані з подовженням інтервалу QT

Антиаритмічні препарати: Іа клас – хінідин, дизопірамід, прокаїнамід; Ів клас – лідокаїн, мексилетин; Іс клас – флекаїнід, пропафенон (ритмонорм); ІІІ клас – соталол, кордарон, бретиліум, ацетилпрокаїнамід, дофетилід, Сематилід; ІV клас – бепридил
Інші антиаритмічні препарати: гілуритмал (аймалін), енкаїнід, апринідин
Серцево-судинні препарати: адреналін, ефедрин, кавінтон
Антигістамінні препарати: астемізол, терфанадин
Антимікробні препарати: еритроміцин, кларитроміцин, азитроміцин, спіраміцин, кліндамицин, бактрим, антраміцин, пентамідин (в/вений), тролеандомицин, ізоніазид.
Антималарійні препарати: налофантрин.
Трициклічні і тетрациклічні антидепресанти: амітриптилін, нортрептилін, іміпрамід, дезипрамід, доксерін, мапротилін, фенотіазин, хлорпромазин, флювоксамін, клаїтроміцин.
Нейролептики: галоперідол, хлоралгідрат
Антагоністи серотоніну: кетансерин, зимелдин
Гастроентерологічні препарати: Цизаприд
Діуретики: індапамід
Антигрибкові препарати: кетоназол, флюконазол, ітраконазол
Інші препарати: кокаїн, пробукол, папаверин, фденозин, бепридил, прениламід, лидофлазин, теродилін
Отруєння: ртуттю і органофосфорними інсектицидами
Електролітні порушення: гіпокаліємія, гіпомagneзіємія, гіпокальціємія
Інші стани: низькобілкова дієта
За захворювання: нервова анорексія, інтракраніальні і субарахноїдальні крововиливи, повна АВ блокада, синусова брадикардія, міокардити, кардіоміопатії

Важливим є наявність в сім'ї випадків раптової смерті у родичів, особливо в молодому віці, а також наявність типових електрокардіографічних ознак захворювання у родичів пробанда. Перші симптоми у вигляді нападів запаморочення або синкопе можуть з'являтися вже в ранньому віці. Найбільш часто має місце поліморфні шлуночкові тахікардії (наприклад, шлуночкова тахікардія типу «пірует») або фібриляція шлуночків. Провокує виникнення судом емоційне збудження (переляк, відповідь біля дошки і т.д.), фізична активність (біг і особливо плавання – смерть у воді зустрічається у 57% дітей з синдромом подовженого інтервалу QT).

При розвитку синкопального стану через виникнення фібриляції шлуночків здійснюють серцево-легеневу реанімацію.

При асистолії вводять адреналін 0,01 мг/кг внутрішньовенно або ендотрахеально, атропін 0,01 мг/кг внутрішньовенно або ендотрахеально.

При шлуночкової брадикардії застосовують атропін 0,01 мг/кг внутрішньовенно або ендотрахеально, ізадрин 2 мкг/хв внутрішньовенно краплинно.

При фібриляції шлуночків використовують лідокаїн внутрішньовенно, повільно на 5% розчині глюкози, в дозі 1,0 мг/кг, за показаннями – дефібриляція.

При припиненні приступу тахікардії типу «пірует» у хворих з подовженим інтервалом QT, препаратом вибору є сульфат магнію 10% розчин в дозі 25-50 мг/кг (не більш ніж 2,0 г) протягом 1-2 хвилин.

Всі антиаритмічні препарати класів IA, IC та III (крім аміодарону) – протипоказані.

Стандартом для патогенетичного лікування уродженого синдрому подовженого інтервалу QT при наявності в анамнезі синкопальних станів є бета-адреноблокатори (пропранолон 1 мг/кг на добу у 3-4 приймання). Призначення бета-адреноблокаторів при набутих формах синдрому подовженого інтервалу QT протипоказано.

При відсутності ефекту від терапії бета-блокаторами, наявності синкопальних станів дітям із синдромом подовженого інтервалу QT показана імплантація кардіовертера-дефібрилятора.

Синдром Бругада

Синдром Бругада – це клініко-електрокардіографічний синдром, що характеризується синкопальними станами і синдромом раптової смерті у пацієнтів без органічних змін серця. Синдром виявляється на ЕКГ постійною або транзиторною блокадою правої ніжки пучка Гіса з підйомом сегмента

ST у правих грудних відведеннях (V1-V3). Синдром описаний в 1992 р іспанськими лікарями Педро і Джозефом Бругада.

Синдром Бругада успадковується за аутосомно-домінантним типом. Генетичною основою синдрому Бругада є мутація гена SCN5A на короткому плечі 3-ї хромосоми 3p21-24. Цей ген кодує структуру білка альфа-субодиниці натрієвих каналів, які забезпечують натрієвий струм потенціалу дії. Налічується Більше 80 можливих мутацій гена SCN5A. В даний час синдром Бругада вважається первинною «електричною» хворобою серця. Зміни ЕКГ по типу блокади правої ніжки пучка Гіса при синдромі Бругада пов'язані з ранньою реполяризацією, а не з затримкою проведення імпульсу по системі Гіса – Пуркінсь.

Зростання градієнта між ендокардом і епікардом призводить до вираженої дисперсії реполяризації і рефрактерності між епікардом і ендокардом і утворення «вразливого вікна». Ранні екстрасистоли потрапляють в «уразливе вікно» та запускають шлуночкову тахікардію і/або фібриляцію шлуночків. Крім генетичних порушень, велике значення в розвитку шлуночкових порушень ритму при синдромі Бругада має автономна нервова система. Активація парасимпатичної або гальмування симпатичної нервової системи посилює аритмогенез.

Клінічними ознаками синдрому Бругада є синкопальні стани і епізоди синдрому раптової смерті.

При збільшенні кількості пошкоджених натрієвих каналів понад 25% ризик синдрому раптової смерті різко зростає.

У багатьох пацієнтів напади протікають без втрати свідомості, у вигляді різкої загальної слабкості і перебоїв в роботі серця. Описано різні порушення ритму при синдромі Бругада: суправентрикулярні аритмії, фібриляція передсердь, атріовентрикулярна вузлова тахікардія, проте найчастіший і життєво небезпечних є шлуночкова тахікардія типу «пірует» і фібриляція шлуночків.

Фармакотерапія синдрому Бругада не розроблена. Симпатоміметики (ізадрин) і фізичне навантаження зменшують прояви синдрому Бругада, але не можуть запобігти епізодам фатальної аритмії. Для припинення нападів шлуночкової тахікардії може бути ефективним хінідин, проте ця проблема вимагає подальшого вивчення. Доведено ефективність імплантації кардіовертера-дефібрилятора.

Синдром Фредеріка — поєднання повної атріовентрикулярної блокади з фібриляцією або тріпотінням передсердь. У дітей зустрічається рідко, переважно в періоді новонародженості. Синдром є показанням до встановлення штучного водія ритму.

КАРДІОХІРУРГІЧНІ МЕТОДИ ЛІКУВАННЯ АРИТМІЙ СЕРЦЯ

Для лікування аритмій серця застосовуються інвазивні та хірургічні методи. Інвазивні втручання діляться на катетерні деструкції та імплантації антиаритмічних систем. Хірургічні методи використовують як супутню операцію під час кардіохірургічного втручання.

Катетерні деструкції проводять шляхом пункції магістральних судин (стегнові судини, підключична чи яремна вени), проведення електродів у серце, пошуку та усунення субстрату аритмії. З метою потрапляння у ліве передсердя виконують транссептальну пункцію. Для усунення субстрату, розташованого епікардіально, виконують пункцію перикарду.

Для усунення субстрату аритмії в більшості випадків використовують енергію радіочастотного струму. У деяких клініках використовують замороження (кріодеструкція), лазер та ультразвукову енергію.

Перед проведенням катетерної деструкції обов'язково проводять електрофізіологічне дослідження. З цією метою у відповідних відділах серця розташовуються електроди, за допомогою яких проводять стимуляцію камер серця за відповідною програмою, вивчають розповсюдження хвилі електричного збудження, провокують аритмію, вивчають властивості і локалізацію субстрату аритмії. За потреби, використовуються медикаменти з метою провокації чи зупинки аритмії. Після цього проводять усунення субстрату аритмії і перевірку його ефективності.

Для усунення фібриляції передсердь, шлуночкових тахікардій чи інших аритмій з важким для усунення субстратом, використовуються навігаційні системи. Вони дозволяють створити тримірну модель серця, прослідкувати розповсюдження хвилі збудження, отримати положення деструкційного електроду в режимі реального часу та відмітити місця нанесення радіочастотного струму.

Ефективність усунення субстрату аритмії залежить від його розташування і величини. Вірогідність усунення при додатковому передсердно-шлуночковому з'єднанні складає 96-97%, рі-ентрі тахікардії АВ вузла – 90-100%, типовому тріпотінні передсердь – 100%, ідіопатичній шлуночковій тахікардії/екстрасистолії – до 100%, шлуночковій тахікардії при структурній патології міокарду – до 70%, фібриляція передсердь – 50-80%. Вірогідність рецидиву аритмії у більшості випадків складає 5-7% і потребує повторного втручання.

Ускладнення виникають у 2-3% випадків: ятрогенні АВ блокади, тампонада перикарду, пневмоторакс, ушкодження судин чи значима кровотеча

в місці пункції, тромбоз вен, ушкодження коронарних судин. Смертність складає менше 1:1000.

Дітям віком до 3-4 років чи вагою менше 15 кг катетерні деструкції проводять лише за життєвими показами. Старшим дітям і дорослим, зважаючи на високу ефективність та низький відсоток ускладнень, катетерні деструкції проводяться у випадках неефективності медикаментозної терапії або небажанні пацієнта приймати постійну антиаритмічну терапію. Також катетерні деструкції проводять спортсменам з синдромом або феноменом WPW.

ЕКС виконують наступні функції: сприйняття електричних потенціалів серця, подача електричних імпульсів для індукції хвилі електричного збудження у випадках, коли власний ритм відсутній або менший за задану ЕКС частоту.

ЕКС протезують пошкоджені елементи провідної системи серця. Існують однокамерні ЕКС (протезують водій ритму серця), двокамерні (протезують АВ вузол) та трикамерні (протезують ліву ніжку пучка Гіса).

Система для постійної електрокардіостимуляції складається з самого стимулятора, який може імплантуватися в підключичній зоні (у маленьких дітей – на передній черевній стінці), та електродів, які проводять через підключичну вену (ендокардіально) чи підшивають епікардіально під час кардіохірургічних втручань (переважно у маленьких дітей). При вадах серця, коли ліві і праві камери серця сполучені дефектом і існує вірогідність право-лівого скиду крові, використовують тільки епікардіальну стимуляцію з метою запобігання емболій.

Сучасні ЕКС захищені в разі застосування ЕІТ. Також є моделі ЕКС, які можуть збільшувати ЧСС при фізичному навантаженні, автоматично вибирати найбільш економний режим стимуляції та переходити в асинхронний режим стимуляції при виснаженні батареї (стимуляція лише шлуночків, при цьому ЧСС стає стабільною, перестає змінюватись при фізичних навантаженнях).

При наявності ЕКС протипоказано проведення МРТ, однак вже з'явилися стимулятори, з якими можна проводити таке дослідження. При необхідності використання діатермії під час хірургічних втручань ЕКС переводять в асинхронний режим. Не можна направляти промінь ультразвуку на місце розташування ЕКС. Не можна проходити через рамку металошукача в аеропорту.

Пацієнт з ЕКС повинен спостерігатися кардіохірургом (програмування ЕКС). При підозрі на порушення в роботі ЕКС, незрозумілому під-

вищенні температури чи зміні кольору шкіри над місцем імплантації стимулятора показана невідкладна консультація кардіохірурга.

Показами до імплантації ЕКС є симптоматична синусова брадикардія, АВ блокада II ступеня, 1 тип, АВ блокада III ступеня. При вроджених АВ блокадах імплантацію ЕКС намагаються відтермінувати. Імплантацію проводять у випадках середньої ЧСС (за показами Холтерівської ЕКГ) менше 55 уд./хв для дітей без вад серця і 70 уд./хв у дітей з вадою серця, прогресуючої серцевої недостатності, брадисалежної шлуночкової тахікардії, широких комплексах QRS і т.д.

Трикамерні ЕКС (ресинхронізаційну терапію) застосовують при сукупності: ХСН з ФК= III/IV, блокада лівої ніжки пучка Гіса, $QRS \geq 130$ мс, $ФВ \leq 35\%$, наявність симптомів, незважаючи на оптимальну медикаментозну терапію. Ресинхронізаційна терапія дозволяє зменшити симптоматику у 70-85% пацієнтів, але мало впливає на серцеву смертність. Електрод для стимуляції лівого шлуночка проводять через коронарний синус.

Імплантовані кардіовертери дефібрилятори (ІКД) – це системи для розпізнавання шлуночкової тахікардії/фібриляції шлуночків, автоматичного нанесення частоті шлуночкової стимуляції з метою припинення шлуночкової тахікардії, а при її неефективності – нанесення розряду електричного струму з метою відновлення синусового ритму. Вони можуть паралельно виконувати функцію ЕКС, тому бувають однокамерні, двокамерні і трикамерні. Зважаючи на відносно великий розмір ІКД, вони можуть застосовуватись у дітей починаючи з трьох років.

Імплантовані ресстратори серцевого ритму застосовуються у пацієнтів з втратами свідомості, якщо іншими методами визначити причину таких станів не вдалося.

Хірургічне лікування застосовується для усунення фібриляції передсердь (як супутня операція під час кардіохірургічних втручань) та імплантації ЕКС з епікардіальною стимуляцією (у немовлят чи під час корекції вроджених вад серця). Також хірургічні втручання із застосуванням штучного кровообігу використовується для видалення ендокардіального електроду при запаленні у місці ЕКС, якщо електрод не вдалося видалити ендокардіально. Торакотомія застосовуються для видалення епікардіального електроду. Після видалення системи для стимуляції пацієнт залишається на тимчасовій епікардіальній стимуляції, а після припинення запалення проводять повторну імплантацію ЕКС.

РОЗДІЛ 17

НЕВІДКЛАДНА ДОПОМОГА ПРИ ЗУПИНЦІ КРОВООБІГУ ТА ДИХАННЯ У ДІТЕЙ

Серцево-легенева реанімація (СЛР) – комплекс лікувальних заходів, направлених на оживлення, тобто на відновлення життєво важливих функцій у пацієнтів, що знаходяться в стані клінічної смерті. Латинське ReAnimatio – «Повернення життя», «Оживлення».

Клінічна смерть – стан, за якого при зупинці кровообігу та дихання в головному мозку людини ще не виникли незворотні зміни і комплекс серцево-легеневої та церебральної реанімації, який направлений на відновлення або тимчасове заміщення втраченої чи суттєво порушеної функції серця та дихання, може повернути хворого до життя без клінічно значущого неврологічного дефекту.

Біологічна смерть – стан незворотних змін в організмі людини, насамперед у ЦНС, коли повернення до життя неможливе.

Соціальна смерть – стан, при якому відсутня функція кори головного мозку і людина не може функціонувати як частина суспільства (соціуму).

Критичний стан (термінальний стан) – крайній ступінь будь-якої патології, що потребує підтримки чи заміщення життєво важливих функцій, іншими словами – кінцевий період згасання життєдіяльності організму. Фінальними етапами критичного стану є преагонія і агонія.

Преагонія характеризується загальмованістю, падінням систолічного артеріального тиску до 50-60 мм рт. ст., тахікардією і зменшенням наповнення пульсу, задишкою, зміною кольору шкіри (блідість, ціаноз, «мармуровий» малюнок). Триває від декількох хвилин і годин до доби. Прогресують розлади дихання та гемодинаміки і в кінцевому розвивається агонія.

Агонія – стан, при якому свідомість і очні симптоми відсутні. Тони серця глухі, артеріальний тиск не визначається, пульс на периферичних судинах відсутній і на сонних артеріях слабого наповнення. Дихання нечасте, судомне або глибоке. Тривалість агонії від декількох хвилин до декількох годин. Нерідко відмічається короткочасна активізація серцево-су-

динної та дихальної систем, іноді і відновлення свідомості, але виснажені органи швидко втрачають здатність функціонувати і відбувається зупинка дихання та кровообігу, тобто настає клінічна смерть.

Причини зупинки серцевої діяльності та дихання у дітей:

- Поза лікарняними установами:
 - синдром раптової смерті немовлят;
 - травми;
 - кровотечі;
 - утоплення;
 - порушення прохідності верхніх дихальних шляхів;
 - отруєння.
- В лікувальних установах:
 - важка асфіксія при народженні;
 - інфекційні і інші захворювання дихальних шляхів;
 - вроджена патологія;
 - сепсис;
 - ексикози;
 - рефлекторна зупинка серця при проведенні діагностичних і лікувальних маніпуляцій у певної категорії дітей (санация ротоглотки, зондування шлунка, ендотрахеальна інтубація, ввідний інгаляційний наркоз тощо).

У дітей зупинка серця – це фінал поступового згасання фізіологічних функцій організму, ініційованого, як правило, дихальною недостатністю. Первинна зупинка серця зустрічається дуже рідко (менше ніж у 15% випадків).

Клінічна смерть по суті справи є періодом з моменту зупинки дихання та кровообігу до незворотних змін найбільш чутливих до гіпоксії клітин ЦНС. Запас часу при звичайних умовах навколишнього середовища, необхідний для оживлення дитини при відсутності дихання та кровообігу, складає до 3-5 хвилин (у новонароджених та дітей раннього віку до 5-7 хвилин), а за низької температури навколишнього середовища термін може бути дещо подовжений, але не в значній мірі.

Найчастіші зворотні причини зупинки кровообігу підсумовують у вигляді правила 4Г / 4Т (англ. 4H / 4T):

- Гіпоксія (дихальна, *hypoxia*).
- Гіповолемія (*hypovolemia*).
- Гіпо- / гіперкаліємія, метаболічні причини (*hypo- / hyperkalemia*).

- Гіпотермія (hypothermia).
- Тромбоз (тромбоемболія легеневої артерії, thrombosis).
- Тампонада серця (cardiac tamponade).
- Напружений пневмоторакс (tension pneumothorax).
- Токсини (toxins).

Діагностичні критерії клінічної смерті:

1. Відсутність кровообігу, що визначається відсутністю пульсу на магістральних судинах (сонних, стегнових, плечових артеріях). У дітей до року пульс краще оцінити на плечовій артерії і рідше на стегновій, так як у них коротка і широка шия, що іноді утруднює швидкий пошук сонної артерії (рис. 17.1).

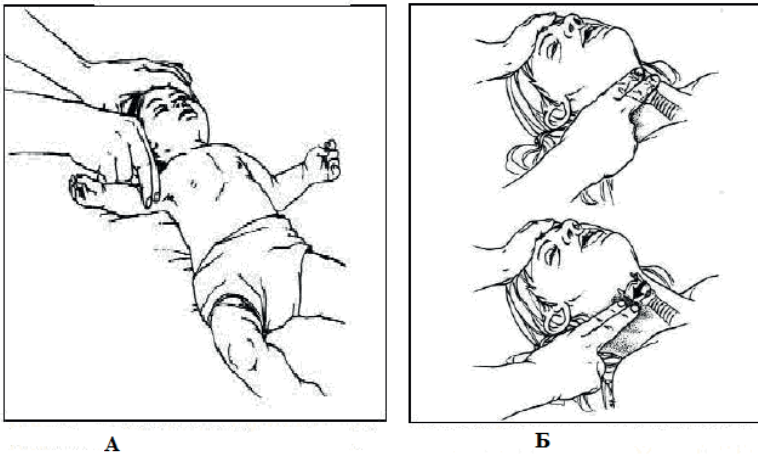


Рисунок 17.1. Визначення пульсу у дітей до 1 року (А)
та у дітей старшого віку (Б).

Відсутність пульсу на периферичних артеріях (наприклад на промене-невих) не є ознакою клінічної смерті, так як пульсація судин може не визначатись при вираженій гіпотензії і/або спазмі периферичних судин, чи реаніматор пульсацію особистих артерій пальців може сприйняти за пульсацію периферичної артерії хворого.

Відсутність серцевих тонів при аускультатії (фонендоскопом чи безпосередньо вухом) також свідчить про зупинку серця.

2. Відсутність спонтанного зовнішнього дихання, що визначається за відсутністю дихальної екскурсії грудної клітки. Іноді при спостереженні за рухами грудної клітки важко встановити зупинку дихання, особливо у дітей раннього віку.

За умови первинної зупинки кровообігу дихання зупиняється через 15-30 секунд унаслідок виснаження дихального центру, але можливі термінальні види дихання – Чейна-Стокса, Біотта, гаспінг (рис. 17.2).

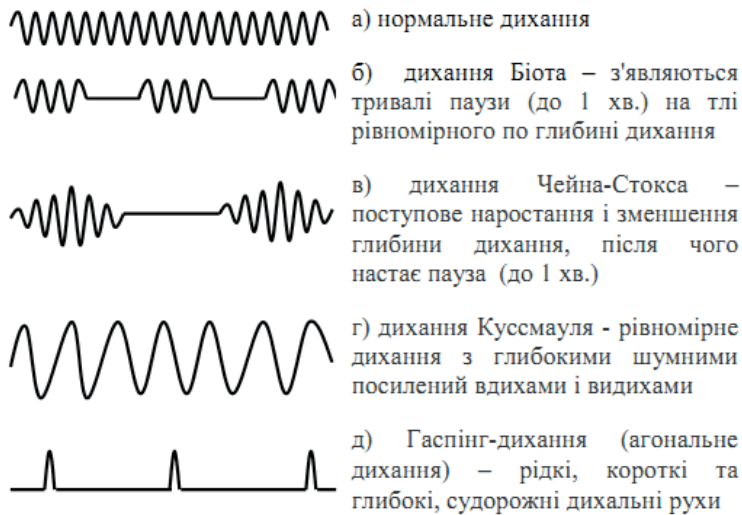


Рисунок 17.2. Види дихання.

3. Розширення зіниць без реакції на світло (рис. 17.3). Паралітичний мідріаз фіксується вже через 60-90 секунд після зупинки серцевої діяльності.
4. Відсутність свідомості, арефлексія (на окрик, больове подразнення тощо). Свідомість дитина може втрачати вже через 10-20 секунд після зупинки серця унаслідок виснаження енергетичних субстратів у головному мозку, насамперед глюкози.
5. М'язова атонія.
6. Виражені зміни кольору шкіри та слизових (ціаноз за первинної зупинки дихання чи мертвенна блідість за первинної зупинки кровообігу).
7. За можливості ЕКГ-діагностика (асистолія, фібриляція шлуночків, пульсвідсутня шлуночкова тахікардія, електромеханічна дисоціація та брадиаритмія з неефективною механічною діяльністю серця), ЕЕГ (зниження електричної активності головного мозку).

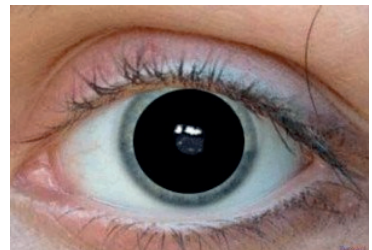


Рисунок 17.3. Мідріаз.

Основні види (варіанти) порушення ритму серця при клінічній смерті:

1) *Асистолія*, коли відсутня і електрична активність серця, і механічний викид (на ЕКГ – пряма лінія – рис. 17.4). Оскільки за асистолію може бути прийнята затухаюча низькоамплітудна фібриляція, підтвердження бажане при реєстрації не менше, ніж у двох відведеннях.

Асистолія за походженням може бути первинною (розвивається в результаті ішемії чи дегенерації синоатріального або атріовентрикулярного вузла), рефлекторною (як результат стимуляції п. Vagus), вторинною (як наслідок екстракардіальних причин).

2) *Електромеханічна дисоціація (неефективне серце)*, коли збережена електрична активність серця і навіть, можливо, механічний викид, але в цих випадках кровообіг є недостатнім для повноцінного забезпечення киснем клітин головного мозку, що веде до розвитку термінального стану. На ЕКГ виявляють типові та нетипові шлуночкові комплекси з різним ритмом (рис. 17.5), а пульсу на магістральних судинах немає (безпульсова електрична активність).

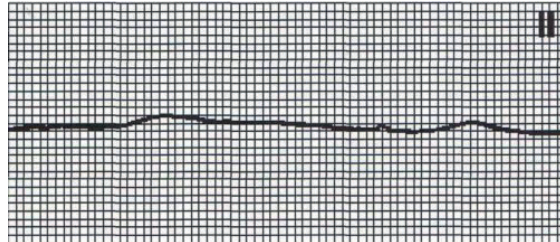


Рисунок 17.4. Асистолія.

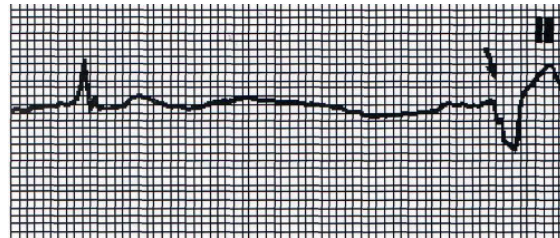


Рисунок 17.5. Електромеханічна дисоціація.

3) *Фібриляція шлуночків (ФШ)*, коли наявна аномальна електрична активність, що може супроводжуватись хаотичними скороченнями окремих кардіоміоцитів чи невеликих груп міокардіальних волокон і відсутністю серцевого викиду.

На ЕКГ при ФШ реєструються нерегулярні, з високою частотою (350-450 за 1 хвилину) хвилі з різноманітною формою і амплітудою, шириною і направленістю, діастола цілком відсутня (рис. 17.6).



Рисунок 17.6. Фібриляція шлуночків (А, Б).

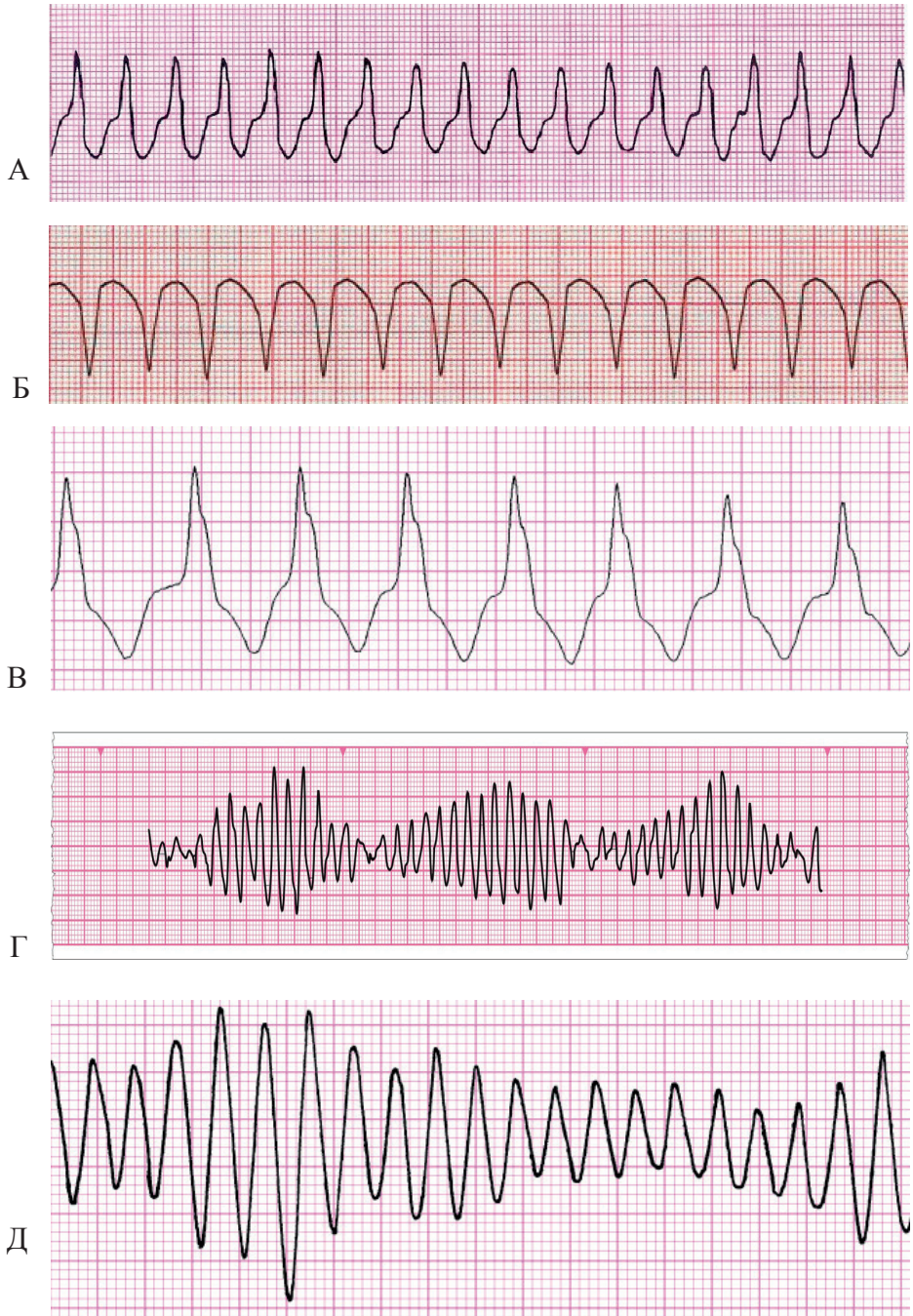
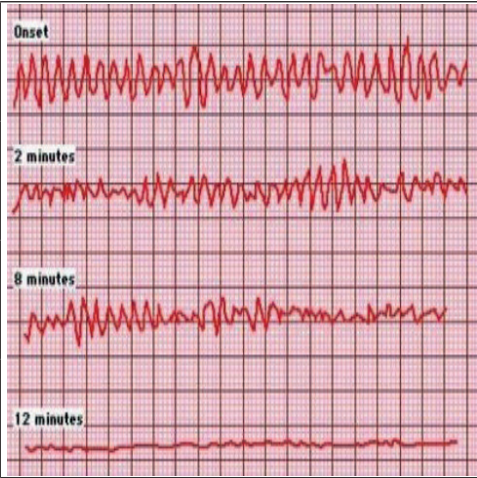


Рисунок 17.7. Шлуночкова тахікардія мономорфна (А-В)
і поліморфна (Г, Д).

Стадії розвитку фібриляції шлуночків представлені в таблиці 17.1.

Таблиця 17.1

Стадії розвитку фібриляції шлуночків

А	Тріпотіння шлуночків	Високоамплітудні ритмічні хвилі	250-300 за 1 хв.	Onset		2 сек.
Б	Судомна стадія	Високоамплітудні аритмічні хвилі	до 600 за 1 хв.	2 minutes		1 хв.
В	Мілкохвильова фібриляція шлуночків	Хаотичні низькоамплітудні хвилі	Більше 1000 за 1 хв.	8 minutes		3 хв.
Г	Атонічна стадія	Знижується амплітуда хвиль	Менше 400 за 1 хв.	12 minutes		

Через 15-30 секунд від початку ФШ хворий втрачає свідомість, через 40-50 секунд розвиваються типові судоми – однократне тонічне скорочення скелетних м'язів. Розширюються зіниці, досягаючи максимальних розмірів через 1,5 хвилини. Шумне і часте дихання припиняється на 2-й хвилині клінічної смерті.

4) *Пульсвідсутня шлуночкова тахікардія*. На ЕКГ при мономорфній шлуночкової тахікардії ритм з широкими комплексами, висока частота, постійна морфологія QRS (рис 17.7, А – В) або поліморфна шлуночкова тахікардія, коли комплекси QRS змінюють свій вигляд від скорочення до скорочення (рис. 17.7, Г – Д).

Основні діагностичні критерії біологічної смерті:

- ранні ознаки – симптом «таючої льодинки» (висихання та помутніння зіниць), симптом «кошачого ока» (після натискування на очне яблуко зіниця приймає і зберігає веретеноподібну горизонтальну форму) – рис. 17.8 А;
- трупні плями та трупне задубіння – рис. 17.8 Б.

В умовах, коли недоступний моніторинг серцевого ритму, раптову зупинку серця діагностують протягом не більше 10 секунд за такими ознаками (рис. 17.9):

1. Відсутність свідомості.
2. Відсутність нормального дихання або агональне дихання.
3. Відсутність пульсу на сонній артерії (магістральних артеріях).

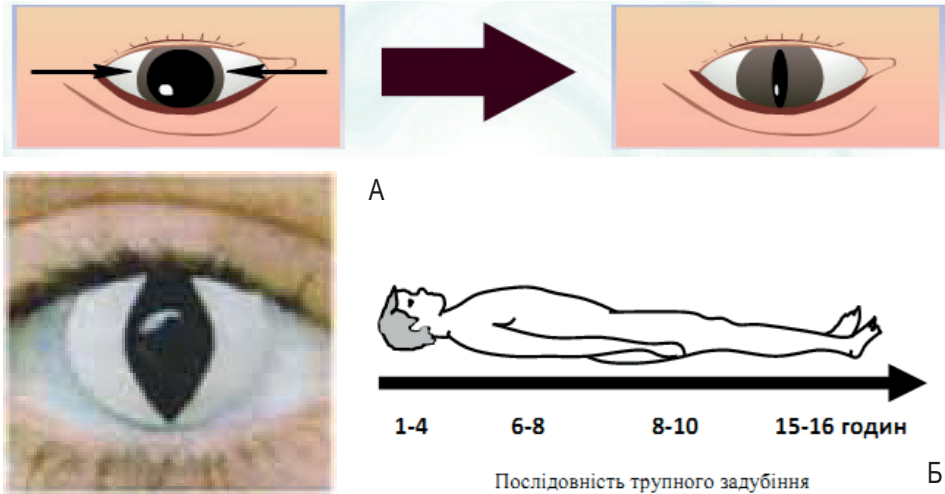


Рисунок 17.8. Діагностичні критерії біологічної смерті: симптоми «кошачого ока» і «таючої льодинки» (А), трупне задуління (Б).

Невідкладна допомога при зупинці дихання та кровообігу

На сучасному етапі реанімацію (ресусцитацію, серцево-легеневу реанімацію) необхідно починати негайно після констатації зупинки кровообігу/дихання, швидко і енергійно в певній послідовності, з фіксацією часу настання зупинки і моменту початку реанімаційних заходів, подачею сигналу тривоги та залученням до надання допомоги допоміжного персоналу і викликом реанімаційної бригади, виясненням, за можливістю, часового відрізка тривалості зупинки кровообігу/дихання.



Рисунок 17.9. Діагностика зупинки серця, дихання.

Основні положення первинної СЛР сформульовані Р. Safar (1984) у вигляді «Правил АВС» з відповідною аббревіатурою заголовних англійських букв: крок А (Airway open – відкрий дорогу повітрю) – відновлення прохідності дихальних шляхів; крок В (Breath for victim – дихання для жертви) – відновлення дихання, штучна вентиляція легень; крок С (Circulation his blood – циркуляція його крові) – відновлення кровообігу, закритий масаж серця; та доповнені Міхельсоном В.А. та співавторами (2001) ще 3 буквами: D (Drag) – введення ліків; E (ECG) – електрокардіографічний контроль; F (Fibrillation) – дефібриляція як метод лікування порушень ритму. У сучасних рекомендаціях з

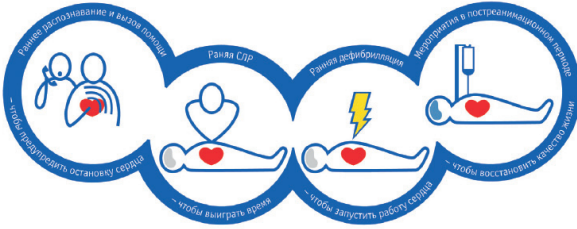
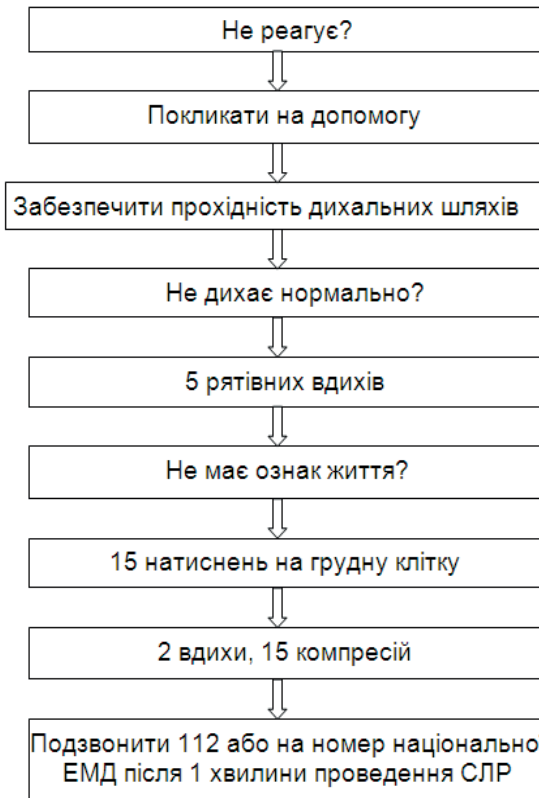


Рисунок 17.10.
Ланцюг виживання
(принципові елементи реанімаційного алгоритму).

надання реанімаційної допомоги практично всі ці положення в тій чи іншій мірі зберігаються, хоча послідовність їх виконання може трактуватись з певними особливостями.

Зараз принциповими вважаються виконання ранніх реанімаційних заходів з так званого «ланцюга виживання» (рис. 17.10):

1. Раннє розпізнавання раптової зупинки кровообігу і виклик допомоги.
2. Негайно розпочати компресії грудної клітки.
3. Негайна дефібриляція.
4. Сукупність заходів в пострезушіційному періоді.



Серцево-легенева реанімація може бути *базовою*, коли комплекс оживлення дитини включає в себе неінвазивну штучну вентиляцію легень простими методами («рот в рот» і «рот в рот і ніс») та компресії грудної клітки і застосовується в любых умовах та *розширена СЛР*, яка частіше проводиться медичними працівниками із застосуванням інвазивних методик, додаткового інструментарію, медикаментозних засобів для відновлення ефективного дихання і кровообігу.

Рисунок 17.11. Алгоритм базової СЛР у дітей (ERC, 2015).

Відповідно до рекомендацій Європейської ради реанімації (ERC – European resuscitation council) за 2015 рік першим етапом **базової СЛР** у дітей є оцінка стану і забезпечення прохідності дихальних шляхів (рис. 17.11). Необхідно впевнитись в безпеці реаніматора, хворого, оточуючих і за можливості усунути можливі ризики (наприклад – оголені електричні проводи, бите скло, рух транспорту на місці події, агресивно настроєні люди і т.д.). Якщо після проведення необхідних заходів самостійне дихання не відновлюється, то негайно проводяться п'ять життєспасаючих вдихів з наступною оцінкою стану. За відсутності дихання і серцебиття виконується п'ятнадцять компресій грудної клітки з наступною вентиляцією легень при співвідношенні компресій до вентиляцій як 15 : 2.

Відповідно до рекомендацій Американської асоціації серця (American heart association – АНА) за 2015 рік за відсутності адекватного самостійного дихання і пульсу першим елементом СЛР є проведення закритого масажу серця (табл. 17.2). При наданні допомоги одним реаніматором співвідношення компресій грудної клітки до вентиляцій легень становить 30 : 2, двома і більше – 15 : 2. Важливо відмітити, що хоча провідні спеціалісти з СЛР Європи і Америки однакові в розумінні того, що в дитячому віці основними причинами зупинки кровообігу є респіраторні проблеми, експерти АНА вважають, що послідовність проведення реанімації у вигляді «С-А-В» у дітей якщо і затримає початок штучної вентиляції легень, то на незначний проміжок часу (до 18 секунд при роботі одного реаніматора і менше за надання допомоги двома реаніматорами).

Таблиця 17.2

Короткий огляд елементів якісної СЛР
для осіб, які проводять основні заходи з підтримки життєдіяльності
(Рекомендації Американської асоціації серця по СЛР і невідкладній допомозі при серцево-судинних захворюваннях, 2015 рік)

Елемент	Рекомендації		
	Дорослі і підлітки	Діти (віком від 1 року до пубертатного періоду)	Грудні діти (віком менше 1 року, за винятком новонароджених)
Безпека місця події	Впевнитись, що навколишня ситуація безпечна для реаніматорів і постраждалого		

Елемент	Рекомендації		
	Дорослі і підлітки	Діти (віком від 1 року до пубертатного періоду)	Грудні діти (віком менше 1 року, за винятком новонароджених)
Розпізнання зупинки серця	Перевірити наявність свідомості Не дихає чи задихається (тобто дихає не нормально) Пульс чітко не визначається впродовж 10 секунд (Оцінку дихання і пульсу можна проводити одночасно впродовж 10 с.)		
Виклик бригади швидкої медичної допомоги	Якщо ви один і у вас немає мобільного телефону, залишіть постраждалого, щоб визвати бригаду швидкої медичної допомоги і взяти АЗД до початку СРЛ В інших випадках відправте для цього когось і відразу почніть СЛР; використайте АЗД якнайшвидше	Зупинка серця при свідках Притримуйтеся показаних зліва етапів для дорослих і дітей Зупинка серця без свідків Проведіть СЛР впродовж 2 хвилини Залишіть постраждалого, щоб визвати бригаду швидкої медичної допомоги і взяти АЗД Верніться до дитини чи грудної дитини і продовжуйте СЛР; використайте АЗД якнайшвидше	
Співвідношення компресії – вдихи за відсутності інтубаційної трубки	1 чи 2 реаніматори 30:2	1 реаніматор 30:2 2 реаніматори чи більше 15:2	
Співвідношення компресії – вдихи за наявності інтубаційної трубки	Продовжуйте компресійні стиснення грудної клітки з частотою 100-120 за 1 хвилину Виконуйте 1 вдих кожні 6 секунд (10 вдихів за 1 хвилину)		
Частота компресійних стиснень	100-120 за 1 хвилину		
Глибина вдавлювання	Не менше 5 см *	Не менше однієї третини від передньо-заднього діаметру грудної клітки – біля 5 см	Не менше однієї третини від передньо-заднього діаметру грудної клітки – біля 4 см

Елемент	Рекомендації		
	Дорослі і підлітки	Діти (віком від 1 року до пубертатного періоду)	Грудні діти (віком менше 1 року, за винятком новонароджених)
Накладання рук	2 руки на нижній половині груднини	2 руки або 1 рука (варіант для дуже маленьких дітей) на нижній половині груднини	1 реаніматор 2 пальці в центрі грудної клітки, відразу під сосковою лінією 2 реаніматори чи більше Руки охоплюють тіло, 2 великі пальці на центрі грудної клітки, відразу під сосковою лінією
Розправлення грудної клітки	Зачекайте на повне розправлення грудної клітки після кожного компресійного стиснення; не опирайтесь на грудну клітку після кожного компресійного стиснення		
Звести до мінімуму інтервали	Інтервали між компресійними стисненнями грудної клітки не повинні перевищувати 10 секунд		

Примітка: * Глибина вдавлювань не повинна перевищувати 6 см;

АЗД – автоматичний зовнішній дефібрилятор;

СЛР – серцево-легенева реанімація.

Дуже важливим є те, що згідно рекомендацій АНА на етапі базисної СЛР у дітей обов'язковим для оцінки ритму серця і за наявних шоків ритмів необхідним є раннє застосування автоматичних зовнішніх дефібриляторів.

Якщо у пацієнта діагностуються лише порушення дихання за наявного пульсу, то проводиться штучна вентиляція легень з частотою 12-20 вдихів за 1 хвилину (1 вдих кожні 3-5 секунд).

Відновлення прохідності дихальних шляхів.

Непритомну дитину покласти на спину на тверду поверхню (стіл, підлога, асфальт), запрокинути голову пацієнта назад (покласти руку на чоло та обережно відхилити голову назад; такі дії протипоказані при підозрі ушкодження шийного відділу хребта – травма голови, ДТП, падіння з висоти, пірнання у воду при малій глибині водойми, спортивна травма).

Оглянути ротову порожнину і, в разі необхідності, звільнить її від видимих сторонніх тіл – слизу, блювотних мас, згустків крові, сторонніх тіл тощо за допомогою електровідсмоктувача, груші або пальця (обгорнутого хустиною чи бинтом).

Підняти нижню щелепу (охоплюючи гілку щелепи кінчиками пальців другої руки) або висунути нижню щелепу (стоячи або сидячи навколішках біля голови хворого, обома руками охопити кути щелепи та висунути її вперед, відкриваючи рот потерпілого) – виконання 2 останніх процедур є допустимим при ушкодженні шийного відділу хребта, коли застосовується стабілізація голови у нейтральній позиції без її відгинання (рис. 17.12)



Рисунок 17.12. Відновлення прохідності верхніх дихальних шляхів.

За відсутності травми в шийному відділі хребта у випадку obturaції гіпофарінгеальної області коренем язика внаслідок гіпотонії м'язів для відновлення прохідності дихальних шляхів виконати потрібний прийом Сафара: запрокинути голову (розгинання голови в шийному відділі хребта), вивести вперед нижню щелепу та відкрити рот (рис. 17.13). В результаті цих дій натягуються тканини між нижньою щелепою і гортанню, корінь язика відходить від задньої стінки глотки.

Після відновлення прохідності дихальних шляхів необхідно оцінити наявність самостійного дихання (візуально, аускультативно, тактильно). Часто відновлення прохідності дихальних шляхів і її підтримання буває достатнім для того, щоб надалі дихання пацієнта було ефективним.

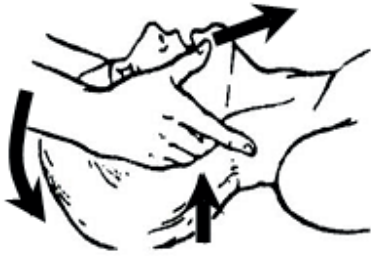


Рисунок 17.13.
Потрійний прийом Сафара.

Відсутність рухів грудної клітки, дихальних шумів та відчуття руху повітря свідчать про апное, що може бути наслідком зупинки серцевої діяльності або повної непрохідності дихальних шляхів, пригнічення дихального центру чи хвороб дихальної системи при ще збереженому спонтанному кровообігу. Агональне дихання слід оцінити як апное. Звуки, якими супроводжується дихання, можуть вказувати на часткову непрохідність дихальних шляхів (булькотіння – наявність рідкого або напіврідкого вмісту у дихальних шляхах (блювота, кров, виділення з дихальних шляхів), хрипіння – часткове перекриття горла западаючим язиком, піднебінням або стороннім тілом, свистяче дихання (стридор) – непрохідність на рівні голосової щілини) – відновити прохідність дихальних шляхів.

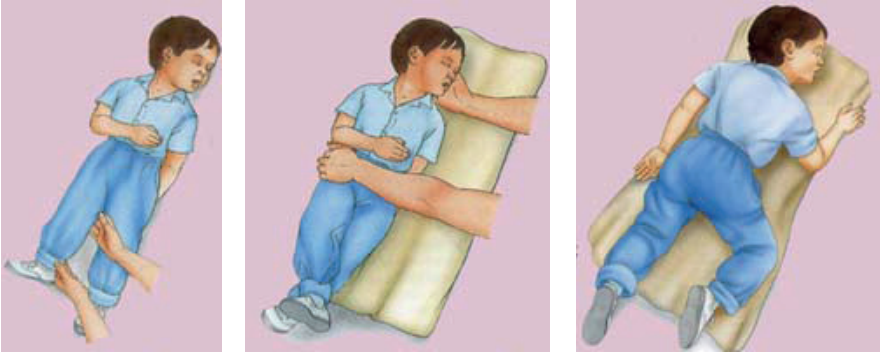
Якщо пацієнт дихає самостійно, покласти його у безпечну позицію (рис. 17.14).

Якщо пульс є у пацієнта, який не дихає самостійно, проводити штучну вентиляцію легень з частотою 10 вдихів повітря за 1 хвилину без натискання на грудну клітку та перевіряти наявність пульсу та ознак кровообігу кожні 2 хвилини. Відсутність ознак кровообігу (спонтанних рухів, кашлю, дихання) і пульсу на сонній артерії означає зупинку роботи серця та необхідність негайного проведення СЛР; під час СЛР кожні 2 хвилини оцінювати ознаки кровообігу і пульсу.

Штучна вентиляція легень (ШВЛ).

Основні методи первинної підтримки відновлення дихання – це **експіраторні методи ШВЛ:** «рот в рот» і «рот в рот і ніс», дуже рідко «рот в ніс».

При диханні за методикою «рот в рот і ніс» (у дітей у віці до 1 року) реаніматор після попереднього вдиху щільно обхоплює своїми губами рот і ніс дитини, при диханні за методикою «рот в рот» (у дітей старших 1 року) – обхоплює своїми губами рот дитини, а ніс її затискує пальцями руки та проводить вдювання повітря в дихальні шляхи постраждалого (рис. 17.15).



1-3



4



8



5-7

Рисунок 17.14.
Етапи укладки дітей (1-3, 4)
і дорослих (5-8)
у безпечну позицію.

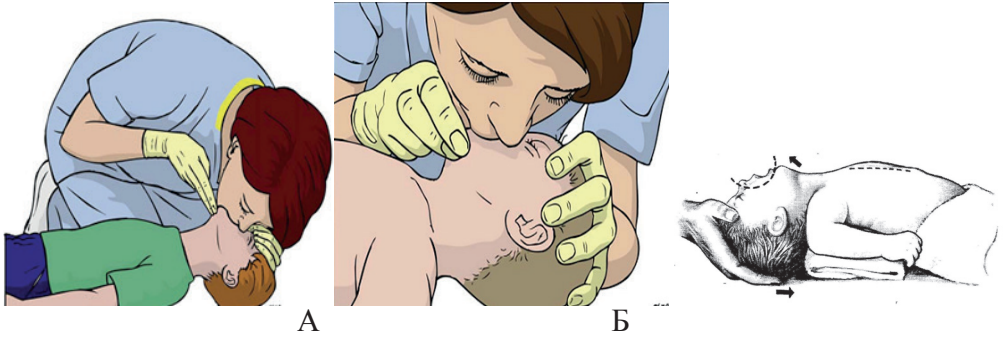


Рисунок 17.15. Вентиляція легень методом «рот в рот» у дітей старшого віку (А) та методом «рот в рот і ніс» у дітей раннього віку (Б).

Показаннями до ШВЛ за методикою «рот в ніс» можуть бути такі стани, коли у пацієнта судомно затиснуті щелепи, рани губ, язика, нижньої щелепи або утруднення в забезпеченні проведення ШВЛ за методикою «рот в рот» (рис. 17.16).

Достатній об'єм кожного активного вдиху – це об'єм, який забезпечує візуальне підняття грудної клітки дитини на вдихові, в середньому він становить 6-7 мл/кг. Вентиляція проводиться одночасно із неінвазивними методами підтримки прохідності дихальних шляхів. Тривалість вдихів до 1 секунди з короткою паузою між ними. Частота вентиляцій – 8-10 за 1 хвилину. Немає необхідності в гіпервентиляції. Видих (опускання грудної клітки) відбувається пасивно.

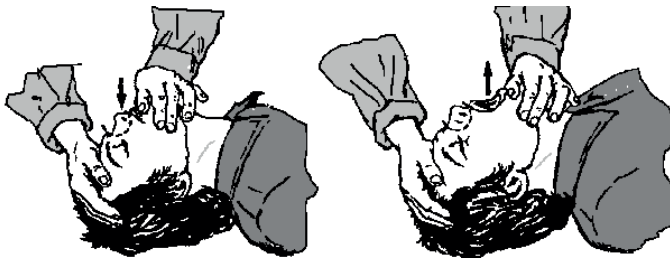


Рисунок 17.16. Вентиляція легень методом «рот в ніс».



Рисунок 17.17. Оцінка характеру екскурсії грудної клітки при проведенні ШВЛ.

Проводячи вдихи реаніматор оцінює характер екскурсії грудної клітки (рис. 17.17).

Якщо її немає, то необхідно повторно виконати всі заходи по відновленню прохідності дихальних шляхів і у випадку неефективності цих дій можна запідозрити обтурацію дихальних шляхів стороннім тілом.

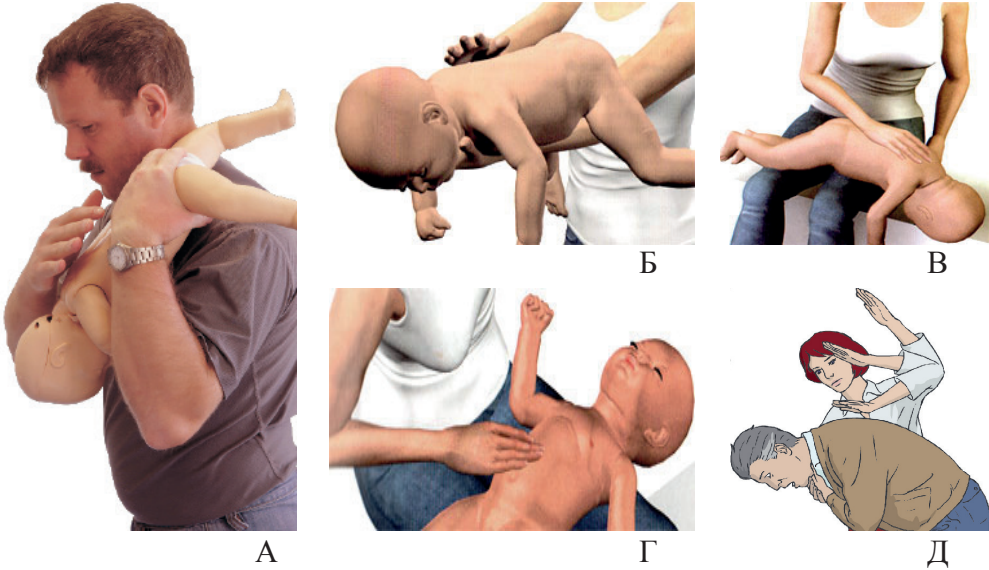
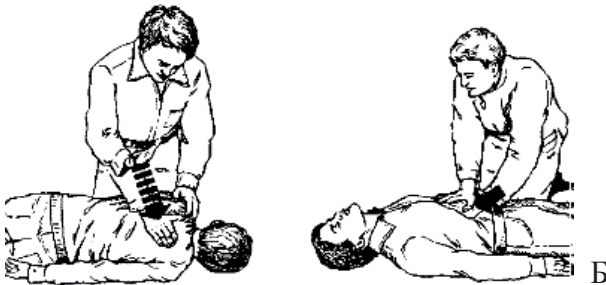
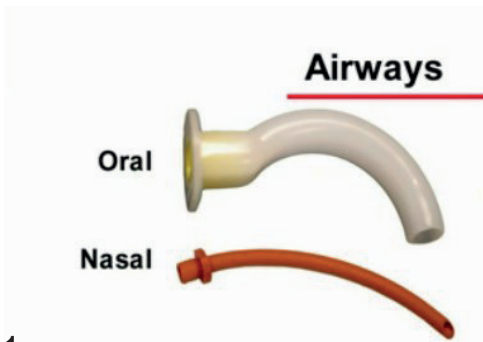


Рисунок 17.18. Техніка виконання ударів в міжлопатковій області (А, Б, В) і елементів прийому Геймліха з натискуваннями на грудну клітку (Г) у дітей до 1 року та дорослих і дітей старшого віку (Д).



Рисунок 17.19. Виконання прийому Геймліха вертикальному (А) і постукувань та виконання прийому Геймліха в горизонтальному (Б) положенні пацієнта.





1.



3.



4.

Очистка пальцем верхніх дихальних шляхів всліпу у дітей не рекомендується, так як при грубих маніпуляціях можна проштовхнути стороннє тіло глибше. Якщо його видно, то краще для видалення використати затискувач Келлі або пінцет Меджіла. Натискувати на живіт з метою підвищення внутрішньолегенового тиску і видалення стороннього тіла не завжди рекомендується у дітей до року, так як реальна загроза травматичного ушкодження органів черевної порожнини, особливо печінки. В цьому віці краще надавати допомогу, утримуючи дитину на руці лицем донизу в позі «вершника» з головою, опущеною нижче тулуба, а іншою рукою нанести до п'яти ударів проксимальною частиною долоні по спині в міжлопатковій області. Далі дитину укласти на спину таким чином, щоб голова була нижче тулуба і виконати чотири натискування на грудну клітку (рис. 17.18, А-Г).

Якщо удари по спині не ефективні, то у дітей старшого віку або дорослих (рис. 17.18, Д) для видалення стороннього тіла з дихальних шляхів рекомендовано застосовувати прийом Геймліха (рис. 17.19) – серію субдіафрагмальних натискувань (до 5 разів) в краніальному напрямі через епігастрій та нижнього

Рисунок 17.20. Застосування трубок для допоміжної вентиляції (1-3 – орофарінгеальної, назофарінгеальної, 4 – S-подібної).

відділу грудної клітки, щільно охоплюючи тулуб пацієнта обома руками (чи пальцями, якщо маленька дитина). Різке натискування на епігастральну область веде до підвищення тиску в трахеобронхіальному дереві як мінімум в два рази більше, ніж постукування по спині.

Для проведення ефективної вентиляції легень можливим є використання вікових повітроводів, S-подібної трубки (трубки Сафара) – рисунок 17.20.

Широко застосовуються ротоносові маски з підключенням їх до ручних дихальних апаратів (мішок Амбу). Короткочасна примусова ШВЛ забезпечується через ротоносову маску, ларингеальну маску, а у дорослих ще і повітровід-обтуратор, тривала ШВЛ – через інтубаційну чи трахеостомічну трубку.

Інтубація трахеї показана при реанімації за необхідності ШВЛ більше 5 хвилин або санації трахеобронхіального дерева при аспірації грудного молока та шлункового вмісту. Інтубація трахеї проводиться при прямій ларингоскопії методикою оротрахеальної і значно рідше рінотрахеальної інтубації з використанням відповідних до віку трубок (табл. 17.3). Приблизний розрахунок величини вікового діаметра інтубаційної трубки можна визначити за емпіричною формулою: діаметр (мм) = вік (роки) / 4 + 4,5. Інший метод – внутрішній діаметр трубки повинен мати приблизно такий розмір, як кінчик мізинця хворого.

Таблиця 17.3

Розміри інтубаційних трубок та глибина їх введення у дітей

Групи дітей	Маса тіла або вік	Зовнішній діаметр інтубаційної трубки, мм	Довжина інтубаційної трубки, см	
			Через рот	Через ніс
Недоношені	500-750 г	2,0	7,0	-
	800-1750 г	2,5	7,5-9,0	-
	1800-3000 г	3,0	9,5-11,0	-
Новонароджені	3000-4000 г	3,5	11,0-12,0	13,0
Немовлята	3-6 міс	3,5	12,0-13,0	14,0
	6-12 міс	4,0	12,0-13,0	14,0-15,0
Діти	1-2 роки	4,5	13,0-14,0	15,0
	2-4 роки	5,0	15,0-16,0	17,0
	6-8 років	6,0	17,0-18,0	20,0
	10-12 років	7,0	20,0	23,0
	14-16 років	8,0	22,0	25,0

Альтернативою ендотрахеальній інтубації можуть бути технічно простіші методи із застосуванням ларингеальної маски, трубок Combitube (рис. 17.21).

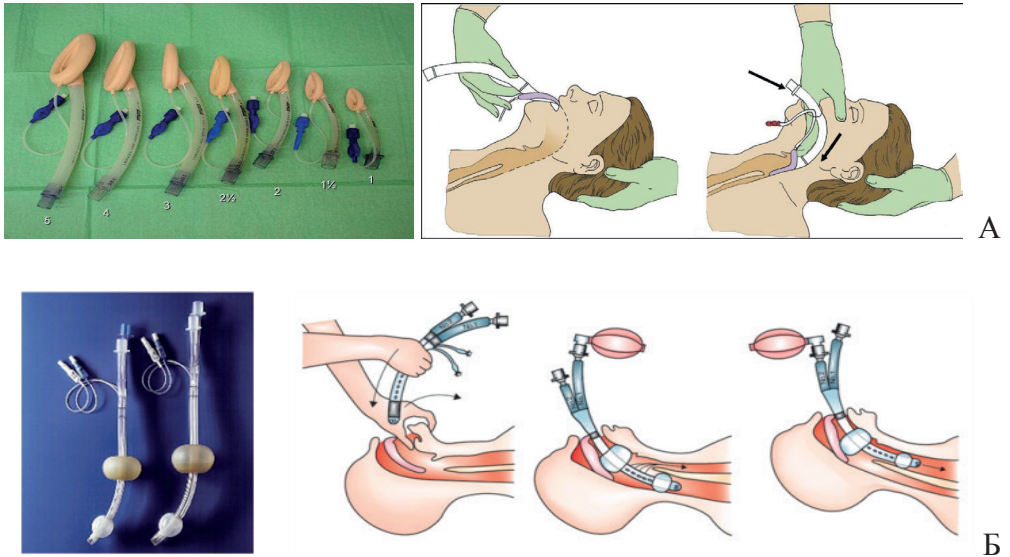


Рисунок 17.21.

Застосування ларингеальної маски (А), трубки Комбітьюб (Б).

Крім стандартних ларингеальних масок можливе використання ларингомаски I-gel, яка повторює форму гортані, має нероздувну манжету із термопластичного гелю, простіша у встановленні (рис. 17.22).



Рисунок 17.22. Застосування надгортанного повітроводу i-gel.

За відсутності ефекту і неможливості виконати пряму ларингоскопію можливим є проведення конікотомії – розтину крикотиреоїдної мембрани. Крикотиреоїдна мембрана (рис. 17.23 В) знаходиться між нижнім

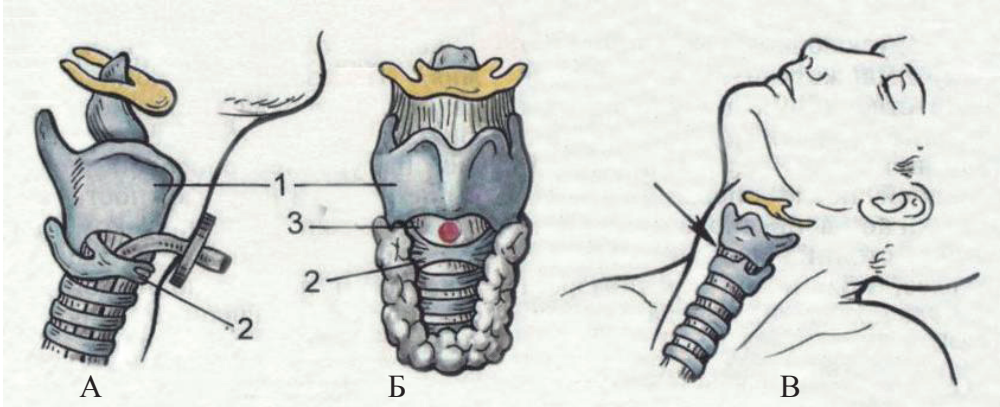


Рисунок 17.23. Методика проведення конікотомії.

краєм щитоподібного (1) і верхнім краєм перснеподібного хряща (2) гортані (рис. 17.23 А, Б). Між нею і шкірою незначний прошарок м'язових волокон і відсутні великі судини і нерви. Якщо орієнтуватись на верхню вирізку щитоподібного хряща і спуститись по середній лінії, то визначається невелика впадина між передньою дугою перснеподібного хряща і нижнім краєм щитоподібного – це і є крикотиреоїдна мембрана.

Зараз випускаються спеціальні конікотомічні набори, які складаються із бритви-жала для розсікання шкіри, троакара для проведення в гортань спеціальної канюлі і самої канюлі, надітої на троакар (рис. 17.24).



Рисунок 17.24.
Набори для конікотомії

Апарати ШВЛ розрізняються за складністю конструкції. На початковому етапі частіше використовуються прості дихальні мішки типу «Амбу», «Penlon» або переривачі постійного повітряного потоку (наприклад за методикою Ейра: через трійник – пальцем), а в стаціонарних умовах – складні апарати для проведення ШВЛ.

Якщо є можливість, то ШВЛ на етапі реанімації потрібно починати вентиляцією чистим киснем з бажаним зволоженням та підігрівом киснево-повітряної суміші. Після відновлення спонтанного кровообігу необхідно регулювати концентрацію кисню в дихальній суміші, щоб обмежити ризик гіпероксемії.

Зовнішній (закритий) масаж серця (ЗМС)

Показання до ЗМС:

- зупинка серця;
- гіпосистолія (навіть якщо через тонку грудну стінку дитини вдається пальпаторно визначити верхівковий поштовх, але немає пульсації магістральних судин, то серцева діяльність також трактується як недостатня);
- ЧСС у новонароджених менше 60 скорочень за 1 хвилину після 30 секунд ШВЛ.

Відповідно до методики проведення ЗМС хворий лежить на спині на жорсткій прямій поверхні. При цьому дітям віком до 1 року під грудну клітку підставляють долоню, що дає можливість розведення плечового поясу і підтримки голови дитини в дещо запрокинутому стані або навіть інший варіант – коли тулуб дитини знаходиться на передпліччі, а голова на долоні. У старших дітей реаніматор знаходиться справа або зліва від пацієнта, переважно ставши на коліна і вибравши відповідне до віку дитини положення рук, проводить ритмічне натискування на грудну клітку з частотою відповідного вікового цензу, співставляючи силу натискування з пружністю грудної клітки.

ЗМС досягається компресією (стисненням) грудної клітки в поперечному напрямку від груднини до хребта. Після компресійного стиснення



При компресії застосовувати масу тіла

дозволяють грудній клітці відновити свій об'єм – повинно відбуватися повне розправлення грудної клітки (ефективність діастоли), не відриваючи пальці від її поверхні. Інтервали між компресіями грудної клітки повинні бути зведені до мінімуму.

При виконанні СЛР двома реаніматорами один виконує компресії грудної клітки, інший – ШВЛ. Реаніматори міняються місцями кожні 2 хв. Якщо доступний АЗД, то один рятівник виконує СЛР 30 : 2, інший пра-

Рисунок 17.25. Техніка проведення закритого масажу серця двома руками.

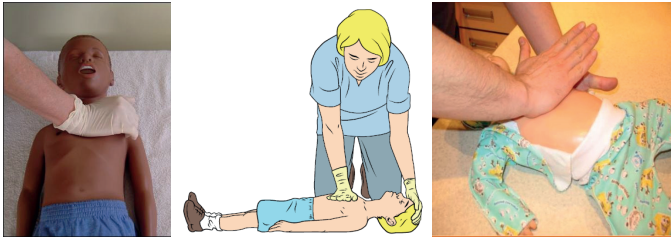


Рисунок 17.26.

Техніка проведення закритого масажу серця долонею однієї руки.

цює з АЗД. Електроди АЗД необхідно накладати на грудну клітку, не перериваючи компресій.

Частота стиснень, за виключенням новонароджених, складає 100-120 компресій за 1 хвилину на глибину 5-6 см у дорослих і підлітків, не менше однієї третини від передньо-заднього діаметру грудної клітки у дітей (біля 5 см) і немовлят (біля 4 см).

Методика виконання ЗМС має певні вікові особливості. У дорослих і підлітків компресію проводять з орієнтиром на центр грудної клітки (нижня половина груднини) за допомогою 2-х рук, взятих у так званий замок (пальці сплетені) – основою долоні, не спираючись пальцями на ребра. ЗМС виконується на випрямлених у ліктях руках за кута між руками і тілом в 90° так, щоб масаж проводити з максимально ефективною участю плечового поясу і маси тіла реаніматора, розміщуючи плечі безпосередньо над грудною кліткою пацієнта (рис. 17.25). Компресію основою долоні однієї руки можна проводити у дуже маленьких, худих пацієнтів (рис. 17.26).



А

Б

Рисунок 17.27. Техніка проведення закритого масажу серця методом великих пальців (А) і методом двох пальців (Б).

У дітей до 1 року ЗМС проводять методом *великих пальців*: на груднину натискають подушечками двох великих пальців; водночас решта пальців обох рук підтримують спину дитини (рис. 17.27, А) або методом *двох пальців*: на груднину натискають кінчиками двох пальців однієї руки – другого і третього або третього і четвертого, під час цього другою рукою можна підтримувати спину дитини (рис. 17.27, Б).

Зона тракції – центр грудної клітки, відразу під міжсосковою лінією.

У випадках, коли ШВЛ проводиться сумісно з ЗМС, рекомендується почергово виконувати компресії грудної клітки і вентиляції легень. Співвідношення «компресії : вдихи» становлять 30 : 2 (один реаніматор) і 15 : 2 (два реаніматори). В той момент, коли проводиться вдих в легені, компресія грудної клітки не відбувається і на оборот, тобто процедури ШВЛ та ЗМС чергуються і змінюють одна одну. Після інтубації трахеї: компресії і вдихи незалежні між собою – частота компресій 100-120 і 8-10 вдихів за 1 хвилину.

При проведенні СЛР необхідно мінімізувати перерви між компресіями (не більше 10 сек. для проведення 2 вдихів), зупинитись не частіше ніж 1 раз за 2 хвилини (1 коло або 5 циклів СЛР – 30:2) тільки для того, щоб провести оцінку серцевого ритму і за необхідності здійснити дефібриляцію.

Компресії грудної клітки повинні бути достатніми для виникнення пульсової хвилі на магістральних судинах, але і не призводити до ускладнень ЗМС (переломів груднини та ребер, пневмотораксу, розриву печінки, аспірації шлункового вмісту). У випадку перелому кісткових елементів грудної клітки силу компресій необхідно зменшити.



Рисунок 17.28.

Ділянка компресії грудної клітки у дітей до 1 року.

При проведенні **розширеної СЛР** у дітей ті ж самі принципи, як і при проведенні базової СЛР. Відповідно до Європейських рекомендацій першим етапом провєлення СЛР є забезпечення прохідності дихальних шляхів і проведення п'яти «спасаючих» вдихів (рис. 17.29). Для забезпечення прохідності дихальних шляхів можуть використовуватись різні засоби підтримки – від повітроводів до інтубаційної трубки.

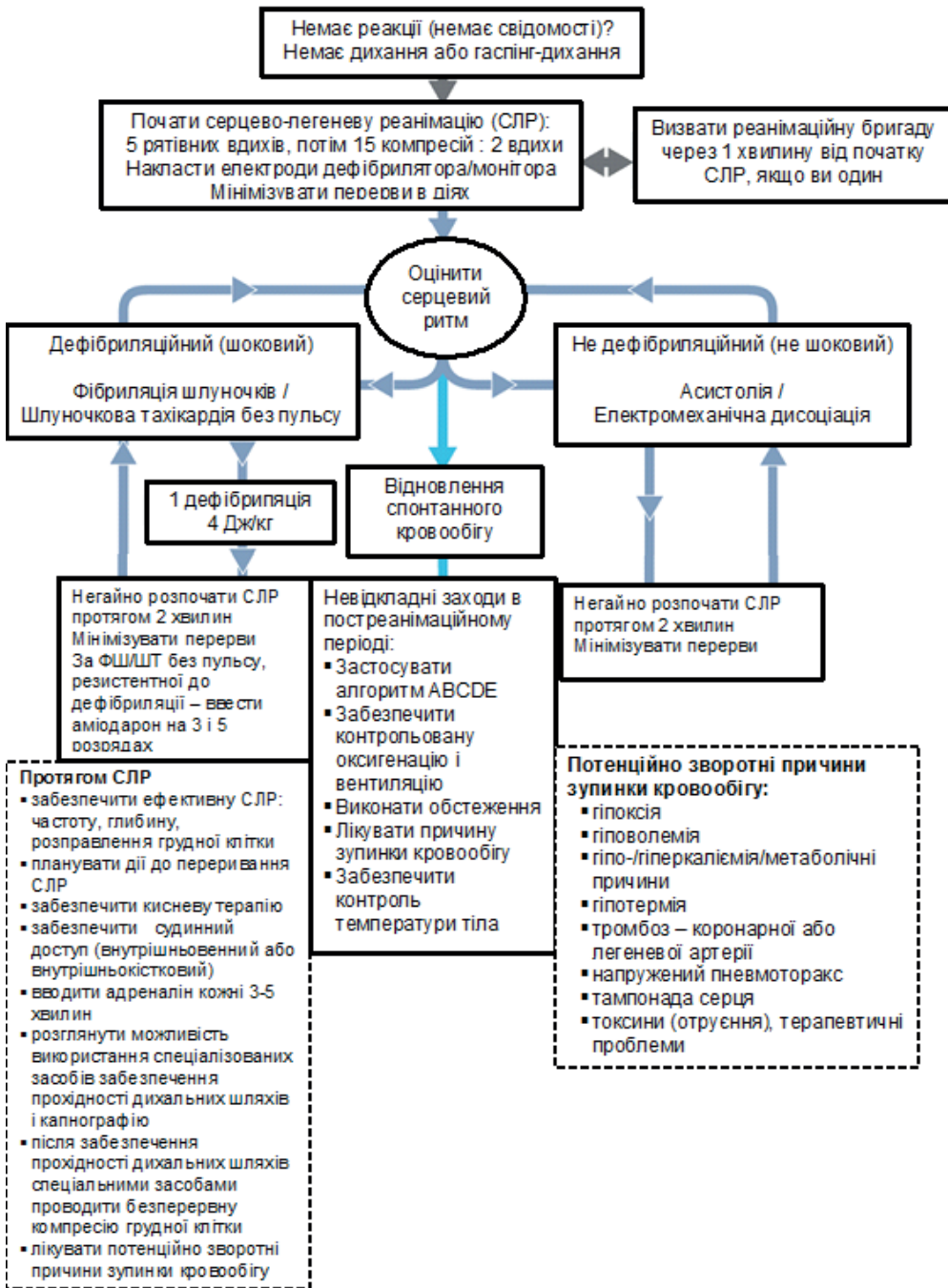


Рисунок 17.29. Алгоритм розширеної СЛР у дітей (ERC, 2015).

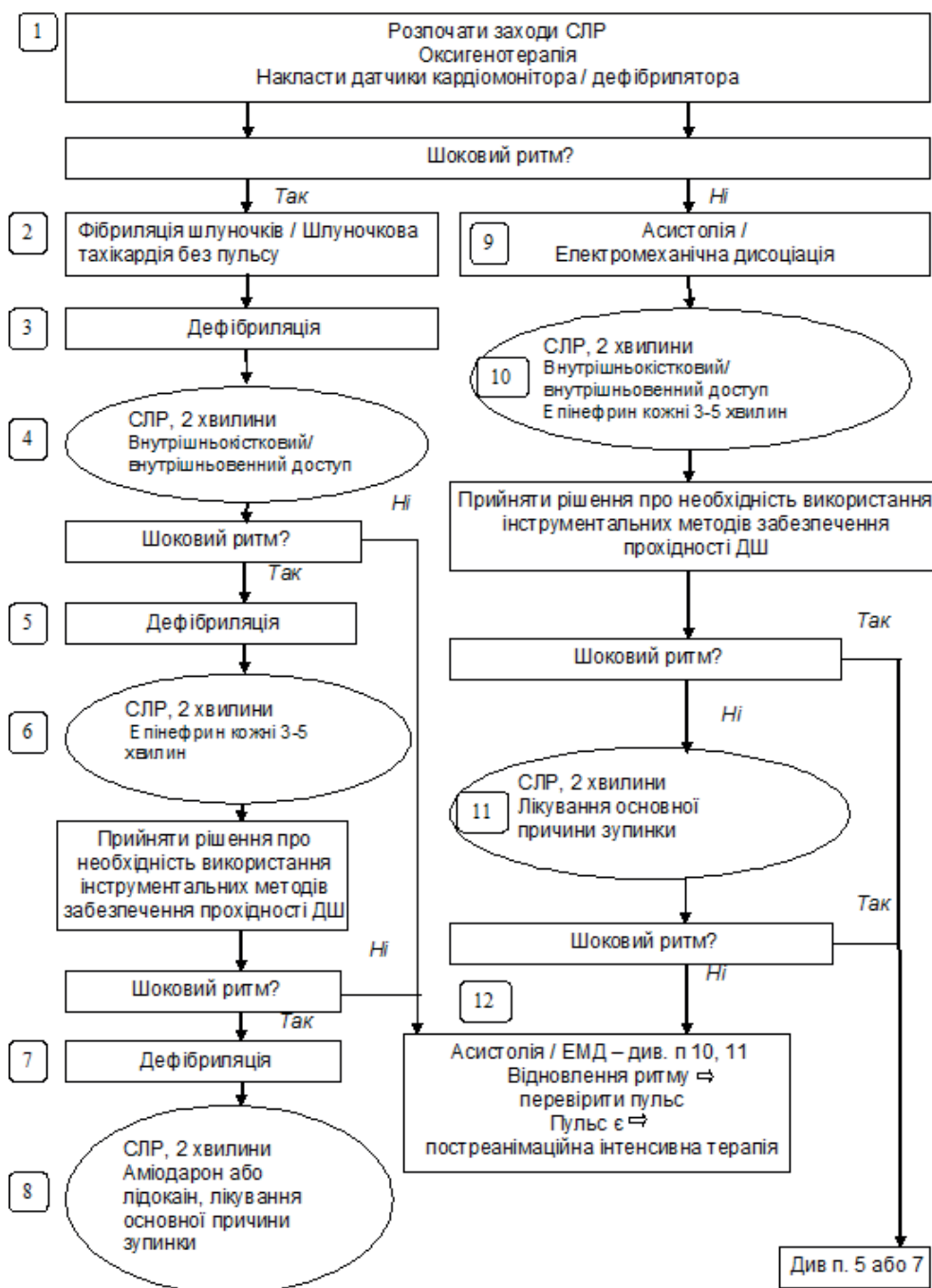


Рисунок 17.30. Алгоритм розширеної СЛР у дітей (АНА, 2015).

ЗМС і ШВЛ проводяться у співвідношенні 15 : 2, на фоні проводимих реанімаційних заходів оцінюється серцевий ритм і приймається рішення про проведення дефібриляції, введення ліків.

Американські експерти, на відміну від європейських, при проведенні розширеної СЛР рекомендують в першу чергу оцінити наявність серцевого ритму і прийняти відповідне рішення щодо необхідності проведення дефібриляції (рис.17. 30). В той же час необхідно вказати, що і американці, і європейці визнають, що ШВЛ завжди є обов'язковим елементом як базової, так і розширеної СЛР.

Дефібриляція серця (ДС)

Показання до ДС:

- фібриляція шлуночків;
- пульсвідсутня шлуночкова тахікардія.

Фібриляція шлуночків типова при утопленні в прісній воді, електротравмі, странгуляційній асфіксії, передозуванні серцевих глікозидів.

Електрична дефібриляція серця (ЕДС) – застосування електроімпульсних розрядів високої напруги *є найефективнішим методом* і важливим компонентом серцево-легеневої реанімації. При ЕДС через тіло хворого по розмічених на грудній клітці електродах пропускається електричний розряд, що проводиться з метою одномоментної деполяризації максимальної кількості кардіоміоцитів і дозволяє ліквідувати наявні порушення серцевого ритму та дає можливість водію серцевого ритму відновити нормальний перебіг збудження.

Якщо у пацієнта фібриляція шлуночків і швидко виснажуються енергетичні ресурси, то дефібриляцію необхідно провести якнайшвидше. Якщо час, що пройшов з моменту зупинки серця невідомий, то в якості першого чергового заходу рекомендується СЛР мінімум на протязі двох хвилин.

Основні правила проведення ЕДС:

1. Всі розряди краще проводити під час видиху, щоб розміри грудної клітки були мінімальними – це знижує трансторакальний опір на 15-20%.
2. Кожний попередній розряд знижує трансторакальний опір на 8% і наступний розряд дає міокарду більшу енергію току.
3. Під час кожного розряду всі реаніматори, крім людини, яка безпосередньо проводить ЕДС, відходять від хворого на короткий проміжок часу (долі секунди). Перед розрядом і після нього проводяться необхідні заходи по підтримці вентиляції, кровообігу.

4. Перед дефібриляцією електроди змащують спеціальною електропровідною пастою або обгортають марлею, змоченою ізотонічним розчином натрію хлориду. Розміри електродів у дорослих – 13 см у діаметрі, у дітей старшого віку – 8 см, у молодшого – 4,5 см.
5. В залежності від конструкції електродів можуть бути два варіанти їх розміщення на грудній клітці (рис. 17.31): фронтальне розміщення електродів – один справа від груднини в області другого міжребер'я (+), другий по середній аксиллярній лінії на рівні верхівки серця (–) або сагітальне розміщення електродів – один підкладають під ліву лопатку (+), а другий – на грудну клітку в області верхівки серця (–).

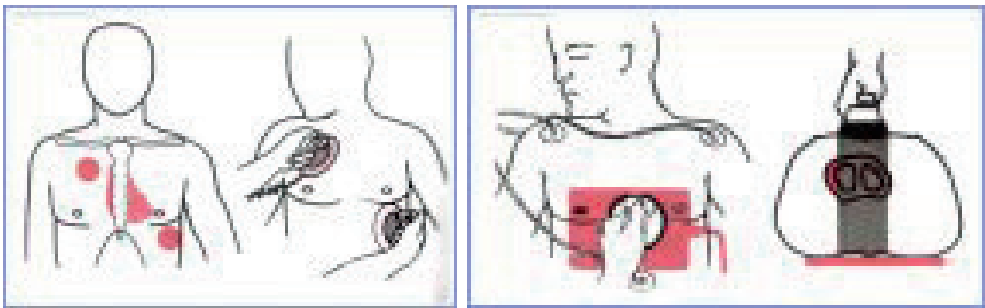


Рисунок 17.31. Основні місця накладання електродів дефібрилятора.

6. За наявного шокowego ритму у дітей проводять стартовий дефібрилюючий розряд з розрахунку 4 Дж/кг.

Можливі причини неефективної дефібриляції:

- Помилкове розміщення електродів.
- Змазка на електродах відсутня або її мало (високий опір шкіри).
- Електроди недостатньо щільно притиснуті до грудної клітки.
- Низька енергія дефібриляції.
- Недостатнє насичення міокарда киснем.

Розробка імплантованих кардіовертерних дефібриляторів, які визначають патологічні зміни серцевого ритму і переривають їх електричним шляхом, дозволила винайти нову методику лікування пацієнтів із групи ризику серйозних порушень серцевого ритму. Імплантований пристрій, який може визначати шлуночкову фібриляцію і у відповідь на неї проводити електричний розряд, дефібрилюючий серце та нормалізуючий ритм. На рисунку 17.32 представлений варіант імплантованого кардіовертерного дефібрилятора.

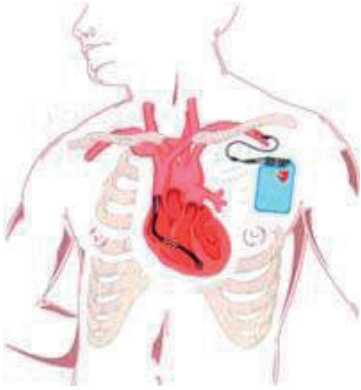


Рисунок 17.32. Схема розміщення імплантованого кардіовертерного дефібрилятора, рентгенограма органів грудної клітки.

Сучасні імплантовані кардіовертерні дефібрилятори останніх поколінь мають два внутрішньосерцеві дефібрилюючі електроди в одному провіднику, який проводять через v. Cephalica або v. Subclavia, як і стандартний пейсмерний провідник, у праву половину серця. Кінчик провідника, що містить дистальний дефібриляційний електрод (катод), розміщують на верхівці правого шлуночка, а проксимальний електрод (анод) розміщують в місце впадіння верхньої порожнистої вени в праве передсердя. Розряд генерується між двома електродами. В останніх моделях корпус генератора служить додатковим електродом, так що розряд може захвачувати область від правощлуночкового катода до корпусу генератора, що підвищує його ефективність і знижує поріг дефібриляції.

Враховуючи практичний досвід США та країн Європи, проведення своєчасної дефібриляції за межами лікувального закладу можна забезпечити лише за наявності у громадських місцях (аеропортах, вокзалах, школах, вищих навчальних закладах, аудиторіях, підприємствах, державних установах тощо) автоматичних зовнішніх дефібриляторів (АЗД) – рисунок 17.33. Користуватись цими приладами може будь-яка людина, що пройшла короткий курс навчання (протягом 2 годин), навіть дитина.

Особи, які найвірогідніше можуть опинитися біля потенційної жертви раптової смерті – родичі, міліціонери, служба охорони, працівники ДАІ, водії, працівники супермаркетів, шкіл, офісів, банків, готелів, пожежні, бортпровідники, офіціанти, інші спеціалісти та працівники, повинні вміти користуватись АЗД. Розроблені методики навчання з використанням тренувальних дефібриляторів, муляжів, дистанційних імітаторів моделювання ритму серця, відеоматеріалів, інструкцій та ін.



Рисунок 17.33.
Апарати зовнішньої дефібриляції серця (А, Б); міжнародний знак місця знаходження АЗД (В).

- Сучасні АЗД мають такі можливості:
- ефективність першого розряду (здійсненого в перші хвилини серцевої катастрофи) – 98 %;
 - портативність, захист від ударів, падінь, вібрації – необмежені можливості використання дефібриляторів у будь-яких екстремальних ситуаціях;
 - постійна готовність до використання – немає необхідності постійної підзарядки приладу, система та індикація автоматичного щоденного самоконтролю;
 - біфазна форма розряду забезпечує найбільш ефективну та найменш травматичну дефібриляцію;
 - автоматичний вибір потужності розряду залежно від імпедансу тканин пацієнта, його ваги та зросту, тобто обирається максимально ефективний та найбезпечніший розряд для серця;
 - простота та комфортність використання – керування приладом здійснюється за допомогою однієї кнопки;
 - голосові підказки дій для персоналу – мінімізація помилок та оптимізація здійснення успішної дефібриляції;
 - інтегровані електроди – на клейовій основі, з низьким рівнем перехідного опору, дозволяють здійснювати індивідуально ефективну «вільну» дефібриляцію (руки персоналу звільняються для проведення інших додаткових маніпуляцій, необхідних для проведення успішної реанімації);
 - електроди неполяризовані – не треба витратити час на з'ясування місця накладання електродів, прилад самостійно встановлює розташування та поляризацію електродів;
 - можливість візуалізації, архівації, протоколювання всіх подій дефібриляції у цифровому форматі на комп'ютері;
 - можливість проведення приладом повної автоматичної самостійної дефібриляції (при необхідності) без участі персоналу;
 - безпечність використання, оскільки зробити несанкціонований розряд неможливо, оскільки при нормальному ритмі серця дефібрилятор не активує (блокує) кнопку розряду.

Порядок проведення серцево-легеневої реанімації (СЛР) з використанням автоматичного зовнішнього дефібрилятора (Наказ Міністерства охорони здоров'я України 16.06.2014 № 398):

1. Цей Порядок визначає механізм проведення СЛР з використанням автоматичного зовнішнього дефібрилятора не медичними працівниками.

2. У цьому Порядку термін «автоматичний зовнішній дефібрилятор» (АЗД) вживається у такому значенні – це медичний виріб, призначений для ліквідації порушення серцевої діяльності шляхом впливу на серце електричного імпульсу.

3. Послідовність дій при проведенні СЛР з використанням АЗД не медичними працівниками (рис. 17.34):

- 1) переконатися у відсутності небезпеки;
- 2) визначити наявність свідомості – обережно потрясти постраждалого за плече та голосно звернутися до нього, наприклад «З Вами все гаразд? Як Ви себе почуваете?»;
- 3) якщо постраждалий реагує:
 - а) якщо постраждалому нічого не загрожує, залишити його в попередньому положенні;
 - б) з'ясувати характер події, що сталася;
 - в) викликати бригаду екстреної (швидкої) медичної допомоги;
 - г) повідомити диспетчеру інформацію про постраждалого відповідно до його запитань та виконати його вказівки;
 - г) забезпечити нагляд за постраждалим до приїзду бригади екстреної (швидкої) медичної допомоги;
- 4) якщо постраждалий не реагує:
 - а) звернутися до осіб, які поряд, за допомогою;
 - б) якщо постраждалий лежить на животі, повернути його на спину та відновити прохідність дихальних шляхів. Якщо механізмом травми було падіння з висоти, вважати, що у постраждалого є травма в шийному відділі хребта;
 - в) відновити прохідність дихальних шляхів, визначити наявність дихання за допомогою прийому: «чути, бачити, відчувати». Наявність дихання визначати протягом 10 секунд. Якщо виникли сумніви, що є дихання, вважати, що дихання відсутнє;
- 5) якщо постраждалий дихає, при відсутності свідомості:
 - а) перемістити постраждалого в стабільне положення;
 - б) викликати бригаду екстреної (швидкої) медичної допомоги;
 - в) забезпечити нагляд за постраждалим до приїзду бригади екстреної (швидкої) медичної допомоги;

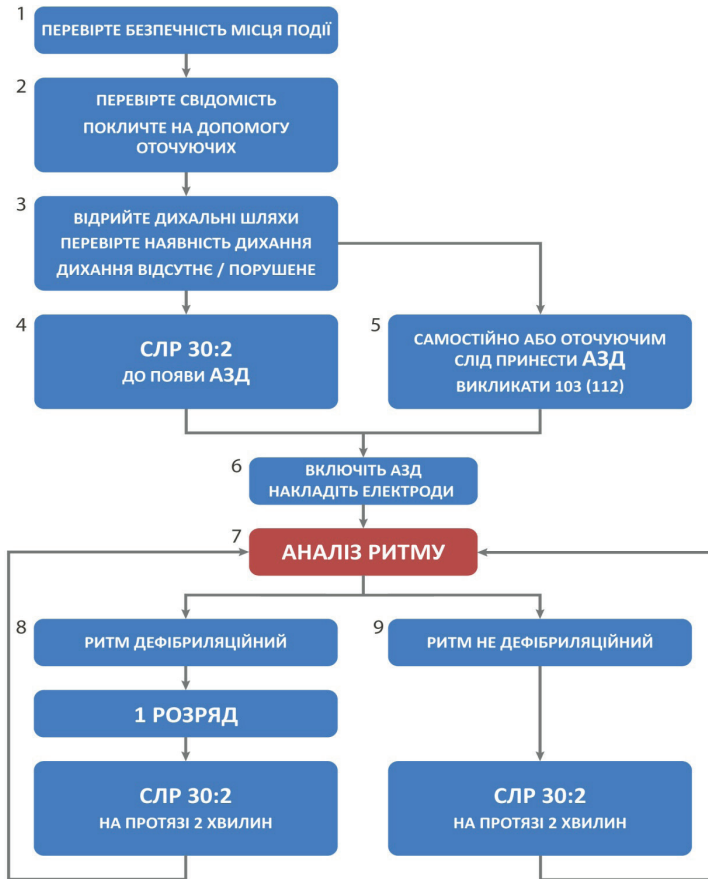


Рисунок 17.34.

Алгоритм проведення серцево-легеневої реанімації з використанням АЗД (Уніфікований клінічний протокол медичної допомоги «Раптова серцева смерть (екстрена медична допомога)», 2014).

- 6) якщо дихання відсутнє, розпочати проведення серцево-легеневої реанімації та принести зовнішній автоматичний дефібрилятор;
- 7) відкрити кришку дефібрилятора. Якщо автоматичний дефібрилятор не вмикається автоматично, увімкнути його самостійно;
- 8) виконувати голосові вказівки автоматичного дефібрилятора:
 - а) приклеїти електроди на грудну клітку постраждалого;
 - б) зачекати доки апарат не здійснить аналіз ритму;
 - в) натиснути кнопку розряду для проведення дефібриляції за умови, що до постраждалого ніхто не торкається;
- 9) після виконання дефібриляції розпочати/продовжити проведення серцево-легеневої реанімації у співвідношенні 30 натискань на грудну клітку, 2 штучних вдихи;
- 10) дотримуватись голосових вказівок зовнішнього автоматичного дефібрилятора протягом всього часу проведення серцево-легеневої реанімації;

- 11) при відновленні ознак життя у постраждалого забезпечити постійний нагляд до приїзду бригади екстреної (швидкої) медичної допомоги. Електроди залишити на грудній клітці;
- 12) при повторній зупинці серця до приїзду бригади екстреної (швидкої) медичної допомоги здійснювати послідовність дій, передбачених підпунктами 7–11 цього пункту.

На сучасному етапі можливим є застосування допоміжних засобів та автоматичних апаратів для зовнішнього масажу серця (рис. 17.35), особливо під час важкого транспортування пацієнта в лікарні чи поза нею.

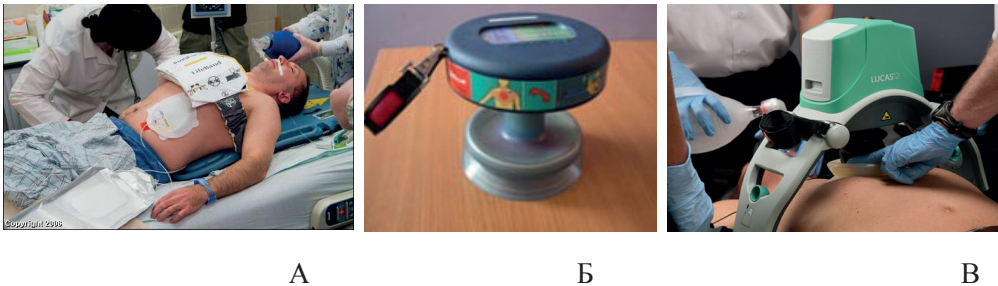


Рисунок 17.35. Кардіопамп (Б) і система компресії грудної клітки LUCAS 2 (В), AutoPulse Zoll (А)

Критерієм ефективності СЛР є підтримка постійних значень сатурації не менше 95% і напруги вуглекислого газу в кінці видиху (ETCO₂) не менше 10-15 мм рт. ст., показники ETCO₂ <10-15 мм рт. ст. свідчать або про відсутність ефекту від проведених реанімаційних заходів, або про наявність гіпервентиляції. Клінічними ознаками ефекту від проводимих реанімаційних дій можуть бути:

- звуження зіниць та поява реакції на світло;
- поява тонусу повік (закривається очна щілина);
- виникають спонтанні рухи гортані, самостійні вдихи;
- зменшення ступеня ціанозу (чи блідості) шкіри та слизових;
- відновлення кровообігу.

Оцінка ефективності реанімаційних дій і серцевого ритму проводиться кожні 2-3 хвилини.

За наявного нешокового ритму (рис. 17.36) препаратом вибору для відновлення серцевої діяльності є адреналін, який вводиться в дозі 10 мкг/кг кожні 3-5 хвилин триваючої реанімації. Адреналін необхідно вводити у великому розведенні, щоб попередити його можливі побічні ефекти.

За наявного шокowego ритму (рис. 17.37) проводиться дефібриляція і за необхідності вводяться протиаритмічні засоби. Препаратом вибору при тахіаритміях при СЛР є аміодарон, який вводиться в дозі 5 мг/кг внутрішньовенно, болюсно. Необхідно враховувати те, що небезпечним побічним ефектом аміодарону є високий ризик розвитку повної атріовентрикулярної блокади, тому за подовження інтервалу Q–T більше ніж на 50 % від вихідного або появи ознак АВ-блокади введення препарату повинно бути припинено. Також необхідно обережно застосовувати аміодарон з іншими препаратами, які подовжують інтервал Q–T.

При шокowych ритмах можливим є введення лідокаїну в дозі для в/в введення 1 мг/кг.

На сучасному етапі при асистолії розчини атропіну сульфату не використовуються. Чи не єдиним показом для застосування атропіну під час розширеної СЛР у дітей є отруєння фосфороорганічними сполуками.

Обмежені зараз при проведенні СЛР і раніше широкоживані розчини натрію гідрокарбонату, кальцію. Натрію гідрокарбонат доцільно застосовувати тільки за наявного декомпенсованого метаболічного ацидозу або СЛР тривалістю більше 15 хвилин із урахуванням того, призначення препарату вимагає адекватної вентиляції легень, якщо цього не забезпечено, то респіраторний ацидоз і дихальні розлади будуть тільки поглиблюватися. Одним із негативних наслідків застосування натрію гідрокарбонату

Не дефібриляційні ритми

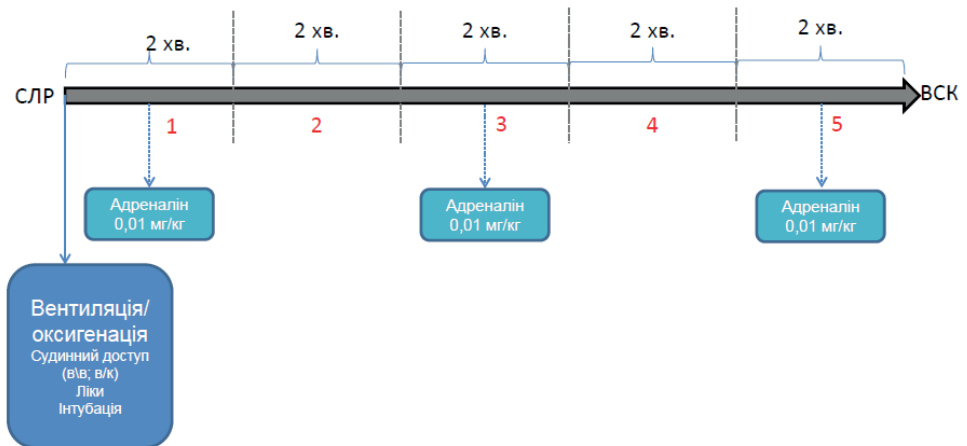


Рисунок 17.36. Фармакологічне супроводження не дефібриляційних ритмів у дітей.

Примітка: СЛР – серцево-легенева реанімація,

ВСК – відновлення спонтанного кровообігу

є зсув кривої дисоціації оксигемоглобіну вліво, що супроводжується підвищенням афінності гемоглобіну до кисню і порушенням оксигенації тканин і це особливо небезпечно у пацієнтів з вихідним ураженням дихальної системи і порушенням газообміну, оскільки може стати причиною прогресування гіпоксії. З огляду на те, що в більшості випадків в основі зупинки кровообігу у дітей лежать респіраторні проблеми, призначення натрію гідрокарбонату під час СЛР повинно здійснюватись тільки за абсолютними показами і бути чітко аргументовано в історії хвороби.

Препарати кальцію рекомендовані тільки при задокументованих випадках гіпокальціємії, гіпермагніємії, гіперкаліємії або передозуванні блокаторів кальцієвих каналів.

Основні шляхи введення ліків при проведенні СЛР:

А. Внутрішньовенний (в/в). Можливе введення як в периферичну вену, так і в центральну (пріоритетний метод). Якщо препарати вводяться в периферичну вену, то об'єм ізотонічного розчину, у якому розводять медикаменти, збільшується і після ін'єкції піднімають руку пацієнта для кращого поступлення засобу в центральний кровообіг. Серед центральних вен при проведенні СЛР перевагу віддають катетеризації внутрішньої і зовнішньої яремних, стегнових вен з тією метою, щоб не переривати реанімаційні заходів, менше переваг при СЛР має катетеризація підключичної вени із-за необхідності переривати реанімаційні дії.

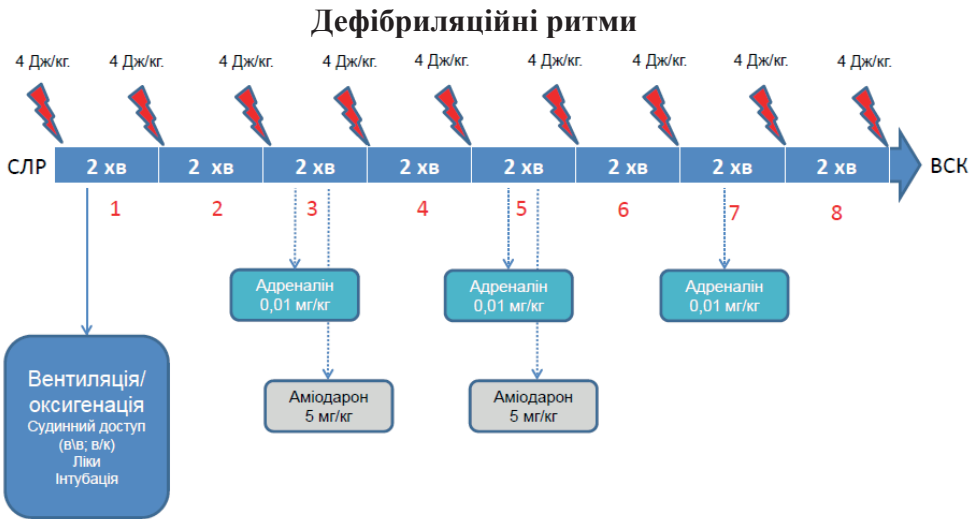
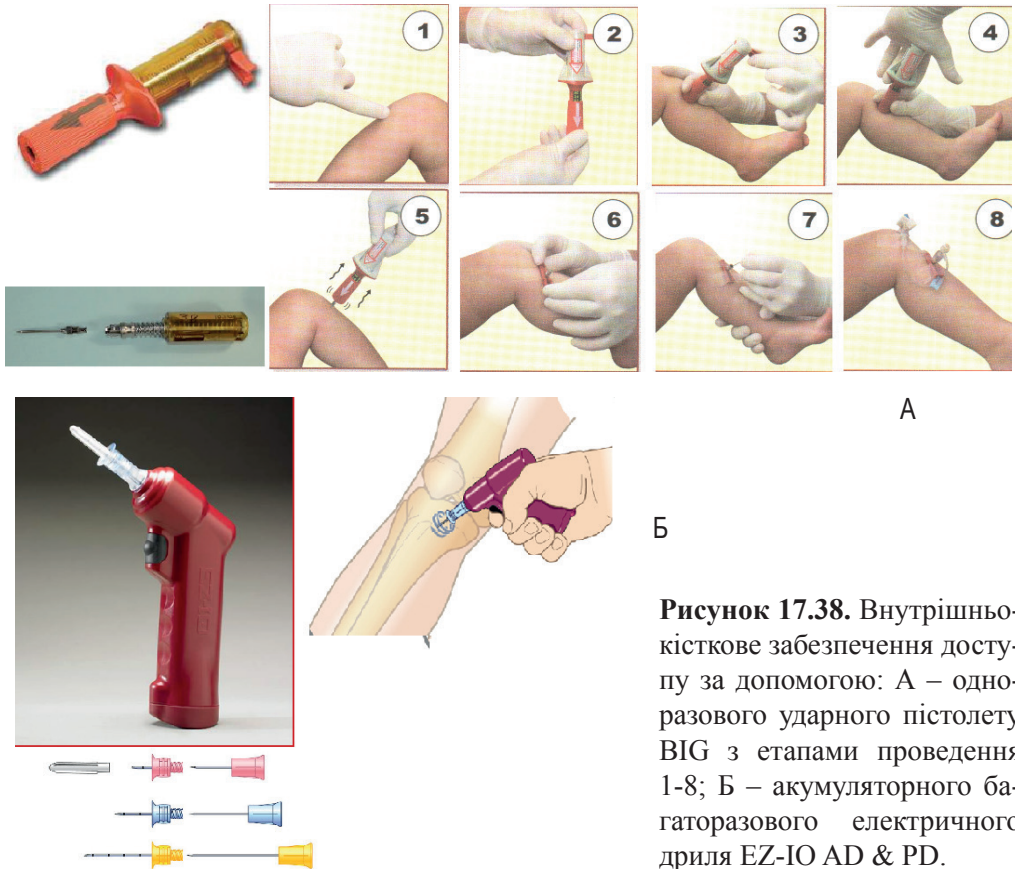


Рисунок 17.37. Фармакологічне супроводження дефібриляційних ритмів у дітей.

Примітка: СЛР – серцево-легенева реанімація,
ВСК – відновлення спонтанного кровообігу



Б

Рисунок 17.38. Внутрішньокісткове забезпечення доступу за допомогою: А – одноразового ударного пістолету BIG з етапами проведення 1-8; Б – акумуляторного багаторазового електричного дреля EZ-IO AD & PD.

Б. *Внутрішньокістковий (в/к) шлях* рекомендується як тимчасовий, альтернативний метод надання допомоги дітям коли інші судинні доступи невідкладно забезпечити не вдається. Всі медикаменти, які використовуються при СЛР, а також всі розчини, включаючи цільну кров, можуть бути введені внутрішньокістково. Окрім ручного введення на сучасному етапі можливим є в/к забезпечення доступу за допомогою одноразового ударного пістолету (рис. 17.38, А) та акумуляторного багаторазового електричного дреля (рис. 17.38, Б).

Ефективним методом оцінки стану нестабільного хворого, що перебуває в критичному стані, є використання алгоритму ABCDE, спрямованого на виявлення і негайну корекцію життєвоzagрозливих порушень. Перехід до наступного етапу алгоритму можливий тільки після корекції порушень на даному етапі.

A (AIRWAYS, ПРОХІДНІСТЬ ДИХАЛЬНИХ ШЛЯХІВ):

- виконати діагностику обструкції дихальних шляхів (генералізований ціаноз, зниження або відсутність дихальних шумів і рухів грудної клітки і живота, парадоксальні рухи грудної клітки, участь допоміжних дихальних м'язів, гучне дихання, булькаючі звуки, хрипіння і ін.);
- виконати корекцію життєвозагрозливих порушень: прийоми забезпечення прохідності дихальних шляхів, аспірації вмісту верхніх дихальних шляхів, киснева терапія (цільова SpO₂ 94-98%, у хворих обструктивними захворюваннями легень 88-92%).

B (BREATHING, ДИХАННЯ):

- виконати діагностику клінічних ознак гострої дихальної недостатності, визначити причини її розвитку;
- виконати корекцію життєвозагрозливих порушень (киснева, допоміжна вентиляція легень, штучна вентиляція легень).

C (CIRCULATION, ГЕМОДИНАМІКА):

- виконати діагностику гострої серцево-судинної недостатності, визначити причини її розвитку і вид. Реєстрація ЕКГ в 12 відведеннях. Практично при всіх критичних станах (за винятком очевидно кардіального генезу шоку) в якості первинної причини шоку слід запідозрити гіповолемію (до того моменту, поки не буде доведено протилежне);
- показовою ознакою порушення периферичної перфузії є симптом білої плями. Для його оцінки на 5 секунд натискають шкіру кінця пальця, утримуючи його на рівні серця, з тиском, достатнім для блідості шкіри. Вимірюють час, який буде потрібно на повернення кольору шкіри в місці натискання до вихідного, такого ж, як і у навколишніх тканин. У нормі симптом менше 2 секунд;
- виконати корекцію життєвозагрозливих порушень (зупинка кровотечі, внутрішньовенний доступ, забір аналізів крові, інфузія кристалоїдів).

D (DISABILITY, НЕВРОЛОГІЧНИЙ СТАТУС):

- оцінити рівень свідомості, зіниці, менінгеальні симптоми, вогнищеві симптоми; рівень глюкози крові; інші метаболічні порушення або вплив ліків, здатних привести до пригнічення рівня свідомості;
- виконати корекцію життєвозагрозливих порушень.

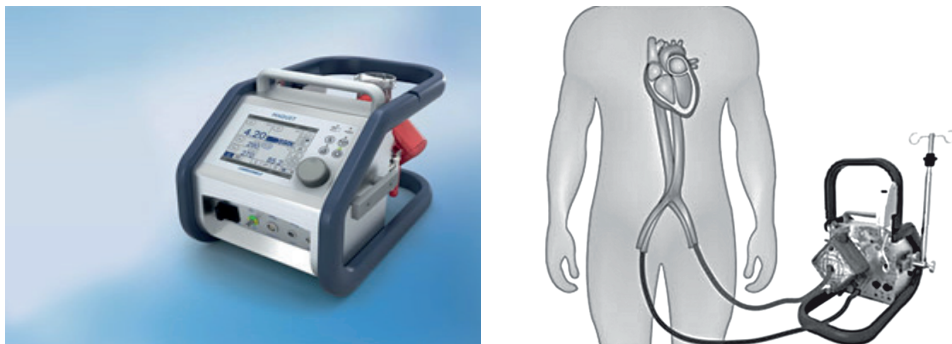


Рисунок 17.39. Система невідкладної перфузійної реанімації – портативний апарат штучного кровообігу CARDIOHELP-i.

Е (EXPOSURE, ЗОВНІШНІЙ ВИГЛЯД):

- оцінити стан шкіри і слизових, виділення по дренажах;
- виконати корекцію життєвозагрозливих порушень.

Розширюються можливості невідкладної перфузійної реанімації (EPR – Emergency Perfusion Resuscitation) за рахунок використання портативних апаратів штучного кровообігу, які забезпечують екстракорпоральну підтримку кровозабезпечення у пацієнтів (рис. 17.39).

Реанімаційні заходи припиняються при визнанні їх абсолютно безперспективними:

- при констатації смерті людини на підставі смерті головного мозку;
- при неефективності реанімаційних заходів, спрямованих на відновлення життєвоважливих функцій, протягом 30 хвилин;
- при відсутності у новонародженого серцебиття після закінчення 10 хвилин з початку проведення реанімаційних заходів в повному об'ємі (штучної вентиляції легенів, масажу серця, введення лікарських препаратів).

Реанімаційні заходи не проводяться за наявності ознак біологічної смерті або при стані клінічної смерті на тлі прогресування достовірно встановлених невиліковних захворювань або невиліковних наслідків гострої травми, які несумісні з життям.

РОЗДІЛ 18

СЕРЦЕВА НЕДОСТАТНІСТЬ У ДІТЕЙ

Серцева недостатність (СН) – це клінічний синдром, який розвивається внаслідок порушення систолічної та/або діастолічної функцій серця, характеризується неможливістю перевести венозний притік крові в адекватний серцевий викид, що проявляється невідповідністю кровообігу метаболічним потребам організму. Даний стан може розвиватися гостро або перебігати у вигляді хронічного процесу.

На сучасному етапі у вітчизняній літературі також широко використовується термін «недостатність кровообігу» (НК) або «серцево-судинна недостатність». Згідно визначенню В. Х. Василенка (1974), «недостатністю кровообігу називається такий патологічний стан, при якому серцево-судинна система нездатна доставляти органам та тканинам необхідну для їх функціонування кількість крові». Таким чином, дане поняття є більш широким порівняно з терміном СН та включає стани з екстракардіальними причинами гемодинамічних порушень. Можна встановити наступний взаємозв'язок: СН є недостатністю кровообігу, що виникає внаслідок порушення насосної функції серця. В англійських літературних джерелах обидва терміни як правило ототожнюються.

За даними Rossano et al (2012), щорічно в США 11000-14000 дітей госпіталізуються з приводу гострої або хронічної СН, при цьому внутрішньолікарняна смертність від даної патології складає 7,3%. Крім того, у 87% випадках дебюту СН діагноз виставляється тільки на стадії важкої декомпенсації, а серед пацієнтів з клінічно вираженою СН менше 50% дітей виживають протягом 5 років без трансплантації серця. Все приведене вище вказує та необхідність ранньої діагностики та підвищення ефективності лікування СН у дітей.

Етіологія. Причини гострої і хронічної серцевої недостатності різноманітні і залежать від віку дитини (таблиця 18.1).

Таблиця 18.1

Основні етіологічні чинники серцевої недостатності у дітей

Немовлята
<p>Структурна патологія серця:</p> <ul style="list-style-type: none"> Дефект міжшлуночкової перетинки Атріовентрикулярна комунікація Відкрита артеріальна протока Загальний артеріальний стовбур Аортопультмональне вікно Аномальне відходження лівої коронарної артерії від легеневої артерії <p>Стан після хірургічної корекції вродженої вади серця</p> <p>Аритмії</p> <p>Дисфункція лівого шлуночка:</p> <ul style="list-style-type: none"> Кардіоміопатії Міокардит <p>Екстракардіальні причини:</p> <ul style="list-style-type: none"> Ниркова недостатність Гіпотиреоз Сепсис
Діти старшого віку та підлітки
<p>Неоперовані вади серця</p> <p>Стеноз/недостатність мітрального клапана</p> <p>Стеноз/недостатність аортального клапана</p> <p>Обструкція вихідного тракту ЛШ</p> <p>Аномалія Ебштейна</p> <p>Синдром Ейзенменгера</p> <p>Тетрада Фало</p> <p>Порушення ритму</p> <p>Стан після хірургічної корекції вродженої вади серця</p> <p>Набуті вади серця</p> <p>Хвороба Кавасакі</p> <p>Ревмокардит</p> <p>Інфекційний ендокардит</p> <p>Міокардит</p> <p>Кардіоміопатія</p>
<p>Екстракардіальні причини:</p> <ul style="list-style-type: none"> Синдром Марфана Серповидноклітинна анемія Ниркова недостатність Легенева гіпертензія

Патогенез. Незалежно від причини зниження насосної функції серця призводить до активації симпатичної ланки вегетативної нервової системи (СВНС) та ренін-ангіотензин-альдостеронової системи (РААС). Даний механізм при гострій серцевій недостатності (ГСН) має важливе пристосувальне значення. Так, гіперсимпатикотонія збільшує частоту серцевих скорочень, завдяки чому вдається частково компенсувати хвилинний об'єм кровотоку на тлі зниженого ударного об'єму серця. Синергічна активація СВНС та РААС призводить до периферичного вазоспазму та централізації кровообігу. Завдяки першому процесу забезпечується підтримка артеріального тиску для збереження перфузії, завдяки другому – кровоток перерозподіляється перш за все у найбільш життєво важливі органи (головний мозок та серце).

Однак при хронічній серцевій недостатності (ХСН) тривала активація СВНС та РААС скоріше приносить шкоду, ніж є корисною (рис. 18.1). Гіперсимпатикотонія підвищує потребу міокарду в кисні, при ХСН це відбувається на тлі зменшеного коронарного кровотоку (через знижений серцевий викид). Результатом є хронічна ішемія кардіоміоцитів. Крім того, при тахікардії, яка виникає внаслідок підвищення тонуусу СВНС, серцевий цикл вкорочується переважно за рахунок діастоли, а отже зменшується діастолічне наповнення шлуночків кров'ю, що в свою чергу також негативно впливає на ударний об'єм. Хронічна активація вісі РААС призводить до вазоспазму, який збільшує постнавантаження на лівий шлуночок та його гіпертрофію. Результатом підвищення продукції альдостерону є затримка рідини та натрію нирками, що збільшує переднавантаження на серце та викликає чи посилює дилатацію його порожнин.

Таким чином механізми, що короточасно можуть компенсувати СН, при тривалому існуванні призводять до підвищення перед- та постнавантаження на серце на тлі порушення метаболізму кардіоміоцитів. Очевидним наслідком такого впливу є поступове ремоделювання міокарду шлуночків та розвиток міокардіосклерозу, які з часом посилюють прояви СН. Крім того, доведеною є локальна гіперпродукція прозапальних цитокінів в міокарді серця при СН (фактор некрозу пухлин- α , ІЛ-1, ІЛ-6 та ін.). Значення синтезу ФНП- α є залишається дискусійним. Хоча було показано, що ФНП- α ініціює апоптоз кардіоміоцитів, застосування блокаторів даного цитокіну у пацієнтів з ХСН погіршує перебіг захворювання. Захисну від ремоделювання роль грає підвищення продукції гормону росту, інсуліно-подібного фактору росту-1, мозкового та передсердного натрійуретичних пептидів.

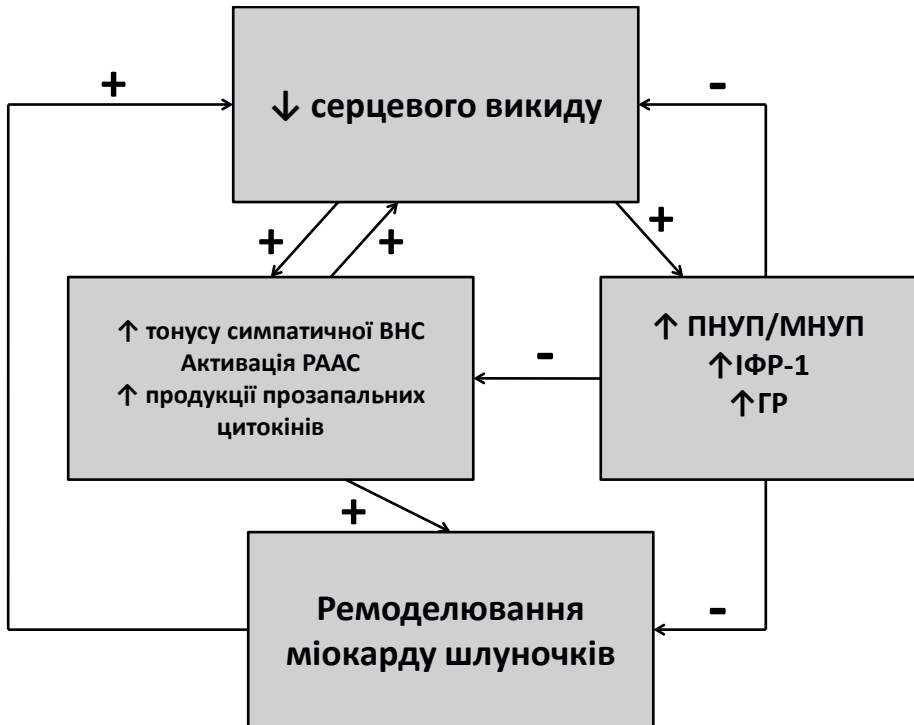


Рис. 18.1. Патогенетичне порочне коло між ремоделюванням міокарду шлуночків та зниженням насосної функції серця при ХСН. ВНС – вегетативна нервова система, ІФР-1 – інсуліноподібний фактор росту-1, ГР – гормон росту, МНУП – мозковий натрійуретичний пептид, ПНУП – передсердний натрійуретичний пептид, РААС – ренін-ангіотензин-альдостеронова система.

Патогенетично можна виділити дві причини розвитку всіх симптомів та ознак при СН: застій крові у венозному руслі та синдром малого серцевого викиду. Порушення повернення крові з малого та великого колів кровообігу в ліве та праве передсердя відповідно призводить до переповнення їх венозних відділів та розвитку симптомокомплексу, що називається застійною серцевою недостатністю. Остання може бути за лівошлуночковим типом (при венозному застої в малому колі кровообігу), за правошлуночковим типом (при венозному застої у великому колі кровообігу) та бівентрикулярною (тотальний венозний застій). Синдром малого серцевого викиду характеризується симптомокомплексом, пов'язаним зі зниженням хвилинного об'єму кровотоку, і як наслідок – гіперперфузією органів та тканин.

Клінічна картина. При ХСН скарги та клінічні ознаки залежать від віку дитини, ступеня недостатності кровообігу та ефективності роботи компенсаторних механізмів. Їх можна умовно поділити на загальні, пов'я-

зані із застійною серцевою недостатністю, та пов'язані з синдромом малого серцевого викиду.

До загальних скарг батьків та клінічних ознак у дитини молодшого віку відносяться в'ялість, відмова від годування, немотивована роздратованість, пітливість, зменшення набору ваги, зокрема перетинання кривою графіку індексу маси тіла лінії нижчого порівняно з попередніми показниками z-відхилення (при СН тривалістю понад 1 місяць). Діти старшого віку скаржаться на слабкість, швидку втомлюваність, сонливість, погану толерантність до фізичного навантаження, схуднення, анорексію, при важкому ступені СН спостерігається зупинка в рості.

При венозному застої в малому колі кровообігу (застійна СН за лівошлуночковим типом) у дітей грудного віку мають місце подовжений час годування (понад 20 хвилин), часті переривання смоктання, пітливість та задишка під час годування. Клінічними ознаками у дітей молодшого віку виступають задишка змішаного характеру, тахіпноє, втягнення податливих місць грудної клітини при диханні, ортопноє. Залежно від ступеня СН респіраторні симптоми можуть з'являтися тільки під час фізичного навантаження або мати місце у спокої. Можлива поява пароксизмальної нічної задишки (вночі у горизонтальному положенні застійні явища в легенях збільшуються). Аускультативно застій крові в легенях проявляється симетричним ослабленням дихання та наявністю вологих дрібнопухирчастих хрипів (рідше сухих свистячих хрипів) в базальних відділах. У важких випадках може бути наявний акроціаноз, а при тривалій тяжкій ХСН – симптом «барабаних паличок» та «годинникових скелець».

Що стосується венозного застою у великому колі кровообігу (застійна СН за правошлуночковим типом), то у дітей даний тип недостатності кровообігу проявляється появами набряків на гомілкях та литках (у дітей, що тривалий час знаходяться в горизонтальному положенні – в ділянці ромба Міхаеліса). Також має місце гепатомегалія, набряк шийних вен, асцит. В тяжких випадках приєднується випіт в порожнині плеври та перикарду за рахунок транссудації. Характерним є гепатоюгулярний рефлюкс – набухання шийних вен при натисканні та ділянку печінки внаслідок неможливості правих відділів серця «прокачати» збільшений приток крові з нижньої порожнистої вени. Також може відмічатися швидкий набір ваги за рахунок затримки рідини (у підлітків понад 2 кг/тиждень).

Синдром малого серцевого викиду клінічно характеризується пре-синкопальними та синкопальними станами, особливо при фізичному навантаженні, тахікардією, «ниткоподібним» пульсом, ослабленими серцевими тонами. Характерним є біль в животі та диспепсичні розлади внас-

лідок ішемії кишечника. Гіперперфузія периферичних тканин проявляється симптомом блідої плями (відновлення кольору шкіри кінцівок після натискання пальцем на неї відбувається протягом більш ніж 2 секунд).

Для СН із дилатацією лівого шлуночка характерним є пальпаторне зміщення верхівкового поштовху ліворуч, перкуторне розширення лівої відносної межі серця, частим аускультативним феноменом є ритм галопу, систолічний шум на верхівці серця. При СН із дилатацією правого шлуночка з часом може розвинути «серцевий горб». Всі супутні клінічні прояви залежать від патології, що призвела до недостатності кровообігу.

Окремо слід виділити **синдром кардіоренальної анемії** при ХСН. Тривала гіперперфузія та гіперпродукція альдостерону, реніну та ангіотензину з часом призводить до ураження нирок та розвитку хронічної ниркової недостатності. При цьому зниження продукції еритропоетину викликає стійку до терапії препаратами заліза анемію. Даний синдром разом із ХСН формує порочне коло, оскільки анемія поглиблює ішемію міокарду та погіршує прогноз перебігу захворювання.

Клінічна картина гострої серцевої недостатності може розвиватися протягом від кількох хвилин до декількох днів. За патофізіологічними механізмами даний стан поділяється як і у випадку ХСН на застійну лівошлуночкову ГСН (серцева астма, набряк легенів), застійну правошлуночкову ГСН, синдром малого викиду ЛШ (кардіогенний шок), синдром малого викиду правого шлуночка (задишково-ціанотичний напад).

При гострій лівошлуночкової СН із застійним типом гемодинаміки спочатку розвивається інтерстиціальна стадія кардіогенного набряку легень («серцева астма»), яка при прогресуванні патологічного стану переходить у альвеолярну стадію. При «серцевій астмі» відбувається набряк інтерстицію, що призводить до звуження просвіту бронхів. Клінічно це проявляється появою задишки експіраторного чи змішаного характеру за участі допоміжної мускулатури, свистячим диханням, сухим нав'язливим кашлем, ортопноє, акроціанозом. При перкусії з'являється тимпанічний звук з укороченням в проекції нижніх відділів легень, аускультативно вислуховується жорстке дихання із подовженням видиху, сухі свистячі хрипи. В альвеолярній стадії виникає порушення свідомості, загальний ціаноз, виділення значної кількості пінистої мокроти, тахіпноє, тахікардія з ниткоподібним пульсом. При перкусії визначається притуплення перкуторного тону, що більш виражене в базальних відділах легень, значна кількість вологих різнокаліберних хрипів, на рентгенограмі – інтенсивне симетричне затемнення обох легень, більш виражене в базальних відділах (рис. 18.2).

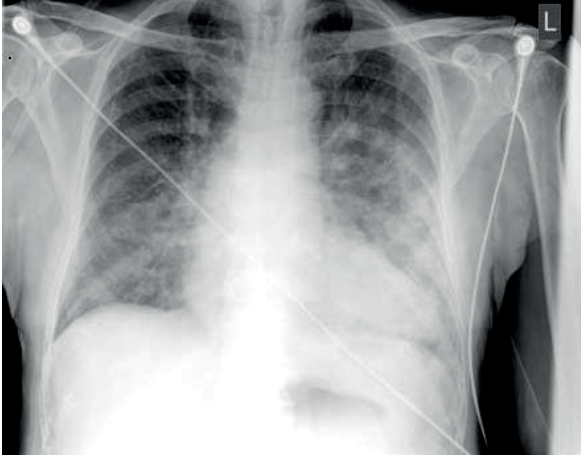


Рисунок 18.2. Рентгенограма органів грудної порожнини при гострому кардіогенному набряку легень: симетричне затемнення обох легень більш виражене в базальних відділах (<http://radiopaedia.org/images/25532>).

проявляється у вигляді синкопе або сплутаністю свідомості, блідістю, виділенням холодного липкого поту, централізацією кровообігу із холодними сухими кінцівками, позитивним симптомом блідіої плями, тахікардією з ниткоподібним пульсом, гіпотензією, оліго/анурією.

Синдром малого викиду правого шлуночка перебігає у вигляді задишково-ціанотичного нападу і як правило розвивається у дітей із вродженими вадами серця «синього» типу таких, як тетрада Фалло, пов'язана зі спазмом вихідного тракту правого шлуночка. Напад розвивається раптово, тригерами можуть бути зневоднення, фізичне навантаження чи емоційний стрес. Дитина стає неспокійною, з'являється ціаноз, задишка змішаного характеру. Характерним є прийняття вимушеного положення: присідання навпочіпки або лежачи з приведеними до живота ногами, оскільки дані позиції збільшують тиск у грудній аорті і покращують потрапляння крові з правого шлуночка до легеневої артерії. Тривалість нападу – від кількох хвилин до кількох годин. В тяжких випадках можуть виникати судоми, втрата свідомості, кома, смерть.

В якості першочергових додаткових обстежень при підозрі на СН у дітей рекомендовані рентгенографія органів грудної порожнини, електрокардіографія, трансторакальна доплерехокардіографія.

Рентгенографія органів грудної порожнини. Можуть виявлятися ознаки кардіальної патології: кардіомегалія, розширення ЛШ (форма

Клінічна картина правошлуночкової СН із застійним типом гемодинаміки характеризується швидким розвитком застою у венозному відділі великого кола кровообігу, що проявляється значними периферичними набряками, гепатомегалією, набряком шийних вен. Це супроводжується іншими симптомами ГСН – гіпотензією, тахікардією, ослабленими серцевими тонами.

Синдром малого викиду лівого шлуночка при ГСН набуває клініки кардіогенного шоку. Клінічно це

«качки»), лівого передсердя (згладжування талії серця), правого шлуночка (протяжний контакт переднього контуру серця з внутрішньою поверхнею передньої стінки грудної клітки на боковій рентгенограмі). При застійних явищах в легенях виявляється посилення легеневого малюнку за рахунок судинного компоненту, при гострому набряку легень – симетричне затемнення в обох легенях, більш виражене в базальних відділах (рис. 18.2).

Електрокардіографія. Синусова тахікардія, ознаки гіпертрофії лівого чи обох шлуночків, неспецифічні зміни Т-ST в лівих стандартних та грудних відведеннях є поширеними ЕКГ-ознаками при будь-якій етіології СН. Наявність специфічних патернів може вказувати на специфічну патологію: зубці Q в лівих відведеннях (аномальне відходження лівої коронарної артерії від легеневої артерії), біатріальна гіпертрофія (рестриктивна кардіоміопатія), паттерн інфаркту міокарда при тромбозі аневризми коронарної артерії при хворобі Кавасакі, паттерн гіпертрофії правого шлуночка – вроджена вада серця, тромбоемболія легеневої артерії, елевация сегменту ST – гострий ексудативний перикардит тощо. При аритмогенній дилатаційній кардіоміопатії або ГСН внаслідок нападу аритмії на ЕКГ виявляється відповідні порушення ритму.

Трансторакальна доплерехокардіографія. Проводиться як для виявлення причин СН (вродженої вади серця, кардіоміопатії, тромбозу порожнин, патології клапанного апарату, тампонади серця тощо) так і для оцінки систолічної (ситолічна дисфункція при фракції викиду ЛШ $< 55\%$, або фракції вкорочення $< 25\%$) і діастолічної функції ЛШ. Застійна СН за правошлуночковим типом проявляється розширенням діаметру нижньої порожнистої вени, за лівошлуночковим типом – значним зворотнім током в легеневих венах в діастолу ЛШ.

Черезстравохідна доплерехокардіографія. Проводиться при незадовільній якості трансторакальної доплерехокардіографії (наприклад, при ожирінні) або для кращої візуалізації атріовентрикулярних клапанів (виключення вегетацій).

Холтерівське моніторування ЕКГ показане тільки при підозрі на гіпертрофічну кардіоміопатію, аритмогенну кардіоміопатію ПЖ або дилатаційну аритмогенну кардіоміопатію.

МРТ та КТ серця, катетеризація його порожнин проводяться в якості додаткових методів обстеження при недостатній інформативності першочергових досліджень.

Лабораторне обстеження дітей з СН проводиться залежно від її причини, що підозрюється. Проте всім дітям з СН рекомендовано визначати наступні параметри: концентрація гемоглобіну та еритроцитів в крові (ди-

ференційна діагностика з тяжкою анемією), електроліти сироватки крові (калій, кальцій, хлор, натрій), АлАТ, сечовина, креатинін сироватки крові (безпека призначення блокаторів АПФ, рецепторів ангіотензину, дигоксину, аміодарону тощо), тиреотропний гормон сироватки крові (виключення тиреотоксичної кардіоміопатії).

Визначення сироваткової концентрації мозкового натрійуретичного пептиду (МНУП) та N-кінцевого про-МНУП дозволяє з одного боку провести диференційну діагностику СН (підвищений рівень) з екстракардіальною патологією (нормальний рівень), з іншого – визначити прогноз перебігу СН. Згідно даних Koch et al (2003) 95-й перцентиль значення МНУП в сироватці крові здорових дітей молодших 10 років склав 24,5 пг/мл, 10 років та старше – 30,4 пг/мл у дівчаток та 12,1 пг/мл у хлопчиків. При цьому у дітей з ХСН за даними Mangat et al (2009) рівень МНУП в крові понад 290 пг/мл асоціюється з несприятливим прогнозом. Значення 10-90 перцентилів концентрації N-кінцевого про-МНУП в сироватці здорових дітей складають 150-430 фмоль/мл (Mir et al, 2002).

Класифікація та градація серцевої недостатності. З метою вирішення питання про необхідність призначення інотропної терапії згідно Рекомендацій з діагностики та лікування гострої та хронічної серцевої недостатності (D.Masarone, 2017) СН прийнято ділити на ту, що супроводжується зниженою фракцією викиду та СН зі збереженою фракцією викиду. Класифікаційні критерії обох станів приведені в таблиці 18.2. Ступені, та функціональні класи СН представлені в таблицях 18.3 та 18.4.

Таблиця 18.2.

Класифікаційні критерії різних типів серцевої недостатності

Серцева недостатність зі зниженою фракцією викиду ЛШ
Наявність карг характерних для СН Наявність симптомів характерних для СН Зниження фракції викиду ЛШ
Серцева недостатність зі збереженою фракцією викиду ЛШ
Наявність карг характерних для СН Наявність симптомів характерних для СН Нормальний чи незначно знижений рівень фракції викиду ЛШ та відсутність дилатації ЛШ Наявність структурної патології серця, для якої характерна СН зі збереженою фракцією викиду ЛШ (гіпертрофія ЛШ, дилатація лівого передсердя) та/або діастолічної дисфункції ЛШ

Таблиця 18.3.

Ступені серцевої недостатності

Ступінь	Недостатність	
	Лівошлуночкова	Правошлуночкова
I	Ознаки СН в спокої відсутні, при фізичному навантаженні – тахікардія та/або задишка	
II А	ЧСС и ЧД відносно норми збільшені на 15-30% та 30-50% відповідно (у спокої)	Печінка виступає на 2-3 см з-під реберної дуги
II Б	ЧСС и ЧД відносно норми збільшені на 30-50% та 50-70% відповідно (в спокої), можливі: акроціаноз, нав'язливий кашель, вологі дрібнопухирчасті хрипи в базальних відділах легень	Печінка виступає на 3-5 см з-під реберної дуги, набухання шийних вен
III	ЧСС и ЧД відносно норми збільшені на більш ніж 50% та 70-100% відповідно, клініка набряку легень	Гепатомегалія, набряки на обличчі, ногах, гідроторакс, гідроперикард, асцит

Таблиця 18.4.

Функціональні класи хронічної серцевої недостатності
згідно Нью-Йоркської асоціації серця в модифікації Ross R.D. (1987)

Функціональний клас	Критерії	
	До 1 року	Старше 1 року
I	Симптоми відсутні	
II	Незначне тахіпное та спітніння під час годування, затримка росту відсутня	Задишка при середньої інтенсивності фізичному навантаженні
III	Значне тахіпное та спітніння під час годування, затримка росту наявна	Задишка при незначному чи мінімальному фізичному навантаженні
IV	Тахіпное, спітніння чи дихальна недостатність у спокої	

Лікування серцевої недостатності. До джерел, що регламентують стратегію лікування СН у дітей відносяться:

1. Presentation, Diagnosis, and Medical Management of Heart Failure in Children: Canadian Cardiovascular Society Guidelines (2013).
2. 2017 ACC/AHA/HFSA Focused Update of the 2013 ACCF/AHA Guideline for the Management of Heart Failure: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines and the Heart Failure Society of America.

У всіх випадках коли СН обумовлена структурною патологією серця (вроджені чи набуті вади, констриктивний перикардит, тампонада тощо) перевагу слід надавати хірургічній корекції захворювання, яка призведе до покращення функції серця (International Society for Heart and Lung Transplantation, 2004; клас рекомендацій I, рівень доказовості C). При аритмогенній дилатаційній кардіоміопатії лікування аритмії також приводить до зникнення СН.

Режим залежить від ступеня СН: при ІА – палатний, при ІІ-Б (з позитивною динамікою) – розширений постільний, НК ІІ-Б – ІІІ ст. – суворий постільний режим (профілактика тромбоемболій). Проте тривалий постільний режим не рекомендується, необхідно його поступово розширювати.

Дієта. Починаючи з СН ІІ-А ст. вводити обмеження споживання кухонної солі до 2-4 г/добу, виключити продукти, що викликають метеоризм, обмеження водного режиму не більше 1,5 л/добу. При НК ІІ-Б – ІІІ ст обмеження кухонної солі до 1-1,5 г/добу, рідини – не більше 600-800 мл/добу, проте не менше ніж 50% від добової потреби.

Діуретики зменшують переднавантаження серця та рекомендовані при симптомах застійної серцевої недостатності. Найбільш застосовуваними є петльовий діуретик фуросемід (калійнезберігаючий) при ГСН/ХСН та антагоніст альдостерону спіронолактон (калійзберігаючий) при ХСН. Використання діуретиків вимагає регулярний контроль артеріального тиску та концентрації електролітів крові. При необхідності посилити дію фуросеміду ефективним є паралельне призначення гідрохлортіазиду. Тривале призначення калійнезберігаючих діуретиків може потребувати додаткового використання препаратів калію, окрім їх випадків комбінації з блокаторами ангіотензинперетворюючого ферменту чи рецепторів ангіотензину. Слід пам'ятати, що застосування калійзберігаючих діуретиків разом з блокаторами АПФ вимагає обережності через ризик розвитку гіперкаліємії. Призначення спіронолактону також асоціюється в деяких випадках із гінекомастією, що може бути незворотною. Максимальний ефект

від спіронолактону спостерігається на 2-3 день від початку прийому. Дозування приведене в таблиці 18.5.

Таблиця 18.5.

Дозування діуретиків при СН у дітей

Фуросемід	В/в 0,5-2 мг/кг/введення кожні 6-12 годин
	П/о 1-2 мг/кг/прийом кожні 6-12 годин
Гідрохлортіазид	П/о 2-4 мг/кг/добу у 2 прийоми, максимум 25 мг
Спіронолактон	П/о 1-4 мг/кг/добу розподілені на 2 прийоми

Перспективним є застосування у дітей петльового діуретика з калійзберігаючими властивостями торасеміду. В дослідженні Senzaki et al (2008) торасемід у дітей з ВПС та кардіоміопатіями, що супроводжувалися ХСН ефективно збільшував скоротливу здатність ЛШ, зменшував ступінь СН та концентрацію МНУП в крові хворих без впливу на рівень калію та натрію в сироватці крові. Дозування проводиться відповідно дози фуросеміду з розрахунку 0,2 мг торасеміду = 1 мг фуросеміду.

β-адреноблокатори показані при середній/важкій систолічній дисфункції у дітей з ХСН. Дана група препаратів зменшує потребу міокарду в кисні, попереджуючи міокардіосклероз, збільшує час діастолі, призводячи до більш ефективного діастолічного наповнення ЛШ, покращуючи цим серцевий викид. За даними Azeka et al (2002) карведилол при систолічній дисфункції зменшує летальність та частоту потреби в трансплантації серця, покращує клінічну картину та ехокардіографічні показники у дітей з ХСН особливо при захворюваннях міокарду ЛШ, проте не є ефективним при системному правому шлуночку у дітей з вродженою вадою серця. Дозування та особливості дії різних β-адреноблокаторів представлені в таблиці 18.6.

Інгібітори ангіотензинперетворюючого ферменту та рецепторів ангіотензину-II (іАПФ/БРА). Дані препарати при ХСН знижують постнавантаження на серце, попереджують міокардіосклероз та гіпертрофію міокарда ЛШ при ХСН у дорослих. Зазвичай призначаються з комбінації з діуретиками для підтримувальної терапії ХСН на фоні відміни інотропних препаратів. Максимально переносима доза підбирається шляхом титрування протягом 3-10 днів. Допускається падіння систолічного тиску 5-10% при моніторингу артеріального тиску в перші 2 години після першого прийому іАПФ. Підвищення концентрації креатиніну сироватки крові більш ніж на 50% є показанням для зниження дози або відміни препаратів. У дітей перших 4 місяців життя при використанні іАПФ та БРА існує під-

вищений ризик розвитку нефропатії. Рекомендована сувора контрацепція у дівчат фертильного віку через тератогенний ефект даної групи препаратів. Дозування та особливості дії різних представників іАПФ та БРА представлені в таблиці 18.7.

Згідно Рекомендацій з діагностики та лікування гострої та хронічної серцевої недостатності (ESC, 2012), у дорослих пацієнтів з ХСН класу NYHA II-IV та зниженою фракцією викиду ЛШ (менше 40%) рекомендована комбінація β-адреноблокаторів+іАПФ (БРА)+антагоніст альдостерону (спіронолактон), яка доведено зменшує ризик смертності та частоту

Таблиця 18.6.

Дозування β-адреноблокаторів при ХСН у дітей

Препарат	Дозування	Особливості
Карведилол	П/о: при масі тіла <62,5 кг 0,1 мг/кг/добу в 2 прийоми, дозу подвоювати кожні 2 тижні до 0,8-1 мг/кг/добу в 2 прийоми; при масі тіла ≥62,5 кг 3,25 мг/прийом двічі на день, дозу подвоювати кожні 2 тижні до 25 мг двічі на добу; при масі тіла ≥75 кг 25 мг 2 рази/добу	Показаний при ХСН з нормальним систолічним артеріальним тиском; у дітей молодших 4 років добова доза розбивається на 3 прийоми
Метопролол	П/о: при масі тіла <50 кг 0,5 мг/кг/добу в 2 прийоми, дозу подвоювати кожні 2 тижні до максимальної 4 мг/кг/добу в 2 прийоми; при масі тіла ≥50 кг 12,5 мг двічі на добу, дозу подвоювати кожні 2 тижні до максимальної 100 мг двічі на добу	Показаний при ХСН зі зниженим систолічним артеріальним тиском
Бісопролол	П/о: при масі тіла ≥50 кг 1,25 мг на добу, дозу подвоювати кожні 2 тижні до максимальної 10 мг на добу	
Пропранолол	П/о: 1-6 мг/кг/добу в 4 прийоми	Вимагається моніторування гіпоглікемії. Рекомендований для контролю передсердної тахікардії, обструкції вихідного тракту ЛШ при ГКМП, проте не при дисфункції ЛШ.

Н.В. Доза титрується та підбирається максимально переносиме пацієнтом дозування.

госпіталізацій з приводу декомпенсації ХСН (клас рекомендацій I, рівень доказовості A).

Дігосин. Відноситься до класу серцевих глікозидів та має багатогранну дію. Дігосин інгібує Na^+/K^+ АТФ-азу кардіоміоцитів, що опосередковано блокує помпи, які виносять іони Ca^{++} з клітини, збільшуючи внутрішньоклітинну концентрацію кальцію і цим стимулює скоротливість міокарду. Препарат частково блокує симпатичний вплив на серце знижуючи ЧСС та зменшуючи потребу міокарду в кисні (діє подібно до β -адренобло-

Таблиця 18.7.

Дозування іАПФ та БРА при ХСН у дітей

Препарат	Дозування	Особливості
Інгібітори ангіотензинперетворюючого ферменту		
Каптоприл	П/о: 0,6-4 мг/кг/день в 3 прийоми	Препарат вибору у віці до 5 років; провести тестовий прийом в дозі 0,1 мг/кг з двогодинним моніторингом АТ; початкова доза 0,6 мг/кг/добу в три прийоми, підвищувати дозу на 0,6 мг/кг/добу кожні 48 годин; цільова доза для більшості дітей – 2,4-3 мг/кг/добу. Каптоприл дозволяється розчиняти у кип'яченій воді та дозувати отриману суспензію шприцом.
Еналаприл	П/о: 0,1-0,5 мг/кг/день в 2 прийоми	Препарат вибору у віці ≥ 5 років
Раміприл	П/о: 2-6 мг/м ² площі поверхні тіла/добу максимум 10 мг/добу	Використовується у старших дітей
Периндоприл	П/о: 2-4 мг/день	Використовується у старших дітей. Менший ризик гіпотензії при першому прийомі.
Блокатор рецепторів ангіотензину-II		
Лозартан	П/о: 0,5-1,5 мг/кг/добу, максимум 100 мг/добу.	Досвід використання у дітей обмежений. Призначення розглядається при непереносимості групи іАПФ.

Н.В. *Необхідний систематичний контроль рівня калію, сечовини та креатиніну в сироватці крові при використанні іАПФ та БРА.*

каторів). Крім того, дігоксин є антиаритмічним препаратом, який особливо ефективний при надшлуночкових аритміях.

Доказової бази щодо використання дігоксину у дітей з ХСН немає. У дорослих пацієнтів рекомендований при ХСН класу NYHA II-IV та ФВ ЛШ <40% при непереносимості β-адреноблокаторів, при неефективності комбінації β-адреноблокатор + іАПФ (БРА) + спіронолактон, призначається для зниження частоти госпіталізації з приводу ХСН (не впливає на ризик смерті), зменшення симптомів (ESC, 2012; клас рекомендацій 2B, рівень доказовості B). Потрібен систематичний контроль концентрації калію крові, функції нирок, ЕКГ.

Таблиця 18.8.

Дозування дігоксину у дітей з СН

Дозування	Особливості
<p><u>Доза насичення:</u> (тричі – на 0 годині, 6 годині, 12 годині) < 2 років: п/о 17 мкг/кг/прийом, в/в 12 мкг/кг/введення ≥ 2 років: п/о 13 мкг/кг/прийом, в/в 10 мкг/кг/введення</p> <p><u>Підтримуюча доза:</u> П/о: 10 мкг/кг/добу (< 2 років), 8 мкг/кг/добу (≥ 2 років) в 2 прийоми</p>	<p>Препарат вибору при ХСН із надшлуночковими аритміями (окрім синдромів преексітації). Доза знижується на 25% при одночасному використанні з карведилолом, аміодароном, пропafenоном, хінідіном.</p> <p>При порушенні функції нирок доза зменшується на 50%. Сироваткова концентрація для контролю ритму до 2,5 нмоль/л може бути прийнятною</p>

Н.В. При СН на фоні міокардиту чутливість кардіоміоцитів до дігоксину збільшується, що вимагає застосування препарату в менших дозах.

Агоністи β-адренорецепторів. Рекомендовані при наявності синдрому малого серцевого викиду (позитивний симптом блідої плями, олігоурія, холодні кінцівки) внаслідок зниження скоротливості міокарду ЛШ. Застосовуються короткотривало, як правило при ГСН або декомпенсованій ХСН. β-агоністи стимулюють адренорецептори серця, збільшуючи силу серцевих скорочень. Їх застосування вимагає постійного контролю ЕКГ та АТ, оскільки пов'язане з проаритмогенною та гіпертензивною дією. Добутамін не викликає периферичну вазоконстрикцію та не посилює гіперперфузію тканин при СН. Допамін викликає периферичну вазоконстрикцію, що є корисним за наявності шоківих станів, проте при СН може посилювати гіперперфузію. Тривале використання агоністів β-адренорецепторів не рекомендоване через проаритмогенну дію та підвищення потреби міокарду в кисні. Дозування представлено в таблиці 18.9

Таблиця 18.9.

Дозування агоністів β -адренорецепторів у дітей з СН

Препарат	Дозування	Особливості
Добутамін	В/в через інфузомат 2,5-10 мкг/кг/хв	Нижчі дози застосовують для вазодилатації артерій нирок
Допамін	В/в через інфузомат 2-20 мкг/кг/хв	Дозозалежна серцево-судинна дія (мкг/кг/хв): Ниркова вазодилатація: 2–5 Інотропна дія: 5–8 Тахікардія: >8 Помірна вазоконстрикція: >10 Значна вазоконстрикція: 15–20
Адреналін	В/в через інфузомат 0,01-0,1 мкг/кг/хв	Препарат першого вибору при синдромі малого серцевого викиду з тяжкою гіперфузією органів

Левосимендан (рекомендований канадським товариством кардіологів). Посилює чутливість скорочувальних білків до кальцію, зв'язуючись з тропоніном С кальцієво-залежним способом. Левосимендан збільшує силу серцевих скорочень, не порушуючи вентрикулярної релаксації, стимулює вазодилатацію системних артерій, коронарних артерій та системних вен, тобто відноситься до ізотропних вазодилаторів. У пацієнтів з серцевою недостатністю позитивні інотропні та судино-розширювальні ефекти левосимендану призводять до збільшення скорочувальної сили міокарда та зменшення перед- та постнавантаження без побічного впливу на діастолічну функцію. Препарат не збільшує потребу міокарду в кисні. В/в інфузія левосимендану у дітей проводиться в дозі 0,05-0,2 мкг/кг/хв протягом 24-48 годин.

Омега-3 поліненасичені жирні кислоти. Застосування даної групи препаратів при ХСН у дорослих дозволяє знизити ризик смерті та частоту госпіталізації (ESC, 2012; клас рекомендацій 2B, рівень доказовості B).

Кардіометаболічна терапія. Препарати з кардіометаболічною дією показані як при ГСН так і при ХСН для покращення метаболізму кардіоміоцитів, що згідно багатьох досліджень проявляється покращенням функціонування міокарду шлуночків.

Препарат Неотон для в/в інфузій забезпечує міокард головним енергетичним субстратом – *фосфокреатином*. Його призначення є особливо доречним при ГСН коли дитина отримує інфузію β -агоністів, які значно підвищують потребу міокарду в кисні. Періодичні курси в/в інфузій фосфокреатину можливі у дітей з ХСН. Існують докази покращення скорочувальної функції міокарду ЛШ у дітей з гострим міокардитом при викорис-

танні фосфокреатину. Дітям від 6 міс до 1 року препарат призначається в/в 0,5 г/добу, 1-13 років – 1 г/добу, курсом до 3 тижнів; підліткам – 1-2 г в/в крапельно розчинені в 200 мл фізіологічного розчину або 5% глюкози 1-2 рази/добу, загальною курсовою дозою 5-8 г.

Левокарнітин є головним кофактором обміну жирних кислот у серці, печінці та скелетних м'язах, відіграє роль основного переносника довголанцюжкових жирних кислот у мітохондрії, де відбувається їх бета-окиснення до ацетил-КоА з наступним утворенням АТФ. Сприяє виведенню з цитоплазми кардіоміоцитів метаболітів і токсичних речовин, покращує метаболічні процеси. Препарат чинить кардіопротекторну дію, зменшує ішемію міокарда. Azevedo et al (2005) показали, що левокарнітин в дозі 100 мг/кг/день у дітей з ХСН на фоні ідіопатичної ДКМП покращував ехокардіографічні параметри скорочувальної здатності ЛШ. Препарат левокарнітину випускається у вигляді оральної суспензії 200 мг/мл та призначається дітям в дозі 50-100 мг/кг/добу максимум 3 г/добу в 2-3 прийоми протягом до 3 місяців.

Триметазидин забезпечує оптимізацію енергетичного метаболізму в клітинах міокарду в умовах гіпоксії та ішемії. Механізм дії базується на частковому пригніченні окислення жирних кислот завдяки інгібіції довголанцюгової 3-кетоацил-СоА-тіолази. Таким чином відбувається часткове переключення енергетичного обміну з окислення жирних кислот на окислення глюкози, що є більш вигідним при ішемії. Одночасно триметазидин збільшує обмін фосфоліпідів та їх включення в мембрану, забезпечуючи тим самим захист мембрани від ушкоджень. Згідно дослідження Tuunanen et al (2008) та Zhao (2013) виявили покращення переносимості фізичного навантаження пацієнтами та підвищення скоротливої здатності ЛШ у дорослих хворих з ХСН на фоні ДКМП при використанні триметазидину. Препарат випускається у формі таблеток по 20 мг та 35 мг. Згідно рекомендацій С.С.Казак (2004) дітям та підліткам призначається від 1/3 до 1 таблетки по 20 мг 3 рази на добу. Термін лікування складає мінімум 3 місяці, після цього терміну вирішується питання про продовження терапії.

Також можуть застосовуватися інші кардіометаболічні препарати (мельдоній, інозин, тіатриазолін). Можна застосовувати послідовну схему зміни курсу одного кардіометаболічного препарату на інший для забезпечення безперервності терапії.

Рекомендації з лікування хронічної серцевої недостатності у дітей

Канадське кардіоваскулярне товариство (Canadian Cardiovascular Society, 2013) запропонувало наступну покрокову схему лікування ХСН у дітей (рисунок 18.3).

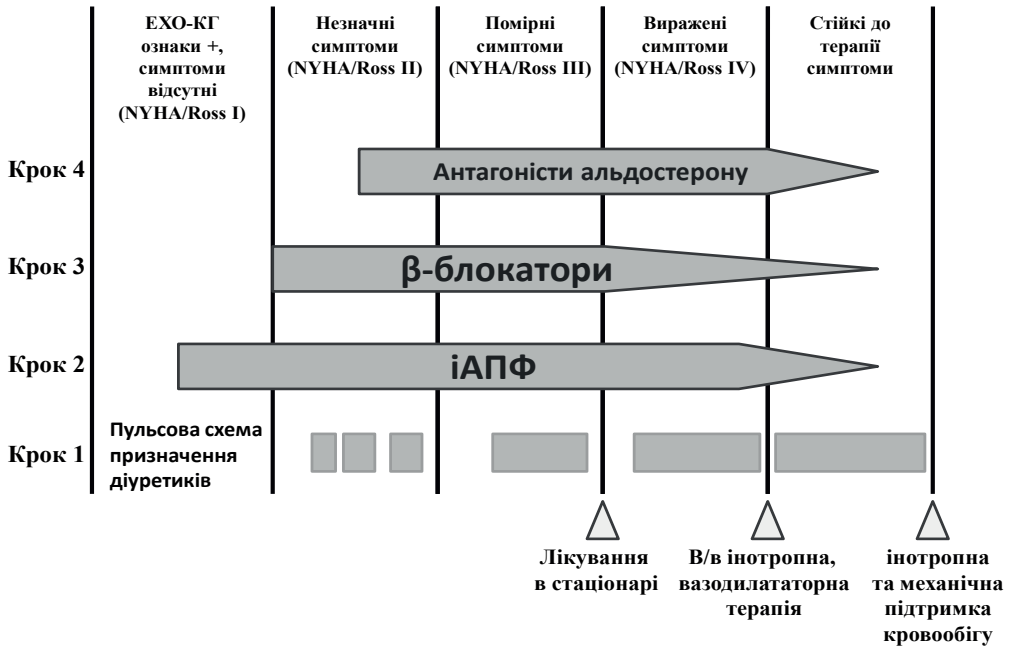


Рисунок 18.3. Покрокова схема лікування ХСН у дітей.

При незначних ступенях ХСН у дітей пропонується пульсова схема призначення діуретиків, курси якої проводяться частіше при прогресуванні симптомів. Під «ехокардіографічними ознаками +» мається на увазі зменшення фракції викиду <40%.

Рекомендації з лікування гострої серцевої недостатності у дітей

Загальні рекомендації представлені ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure (2012). Вони включають кисневу терапію при SaO_2 менше 90% та при PaO_2 артеріальної крові менше 60 мм рт. ст., призначення фуросеміду в/в (клас рекомендацій I, рівень доказовості B), профілактика тромбозу/тромбоемболії – призначення низькомолекулярного гепарину (клас рекомендацій I, рівень доказовості A), інотропні препарати показані при гіпотензії, кардіогенному шоці або гіперперфузії тканин. При гіпотензії використовується добутамін, при кардіогенному шоці – допамін або левосимендан.

Канадське кардіоваскулярне товариство (Canadian Cardiovascular Society, 2013) пропонує на практиці виділяти чотири групи хворих з ГСН залежно від клінічних симптомів (рисунок 18.4).

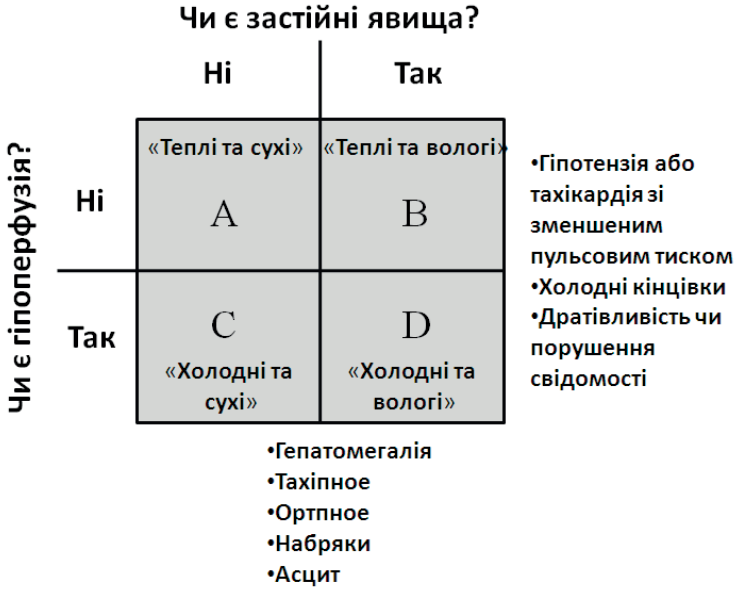


Рисунок 18.4. Групи хворих з ГСН залежно від клінічних симптомів.

Алгоритм лікування ГСН заснований на приведеному сортуванні пацієнтів (рисунок 18.5).

Ресинхронізуюча терапія. У хворих з ДКМП часто має місце порушення активації ЛШ, що призводить до порушення його синхронного розслаблення. Дослідження у дорослих з тяжкою СН і паттерном блокади лівої ніжки пучка Гіса показали значне поліпшення симптомів захворювання при імплантації штучного водія ритму. Ресинхронізуюча терапія рекомендована у дорослих пацієнтів з розширеним QRS та ФВ <35%. Проте у дітей з ХСН дані щодо ефективності даного втручання відсутні.

Трансплантація серця. Проводиться при резистентній до медикаментозної терапії ХСН.

Трансплантація стовбурових клітин. Показано обнадійливі результати даної терапії у хворих з ХСН, проте її ефективність та безпечність продовжують вивчатися.

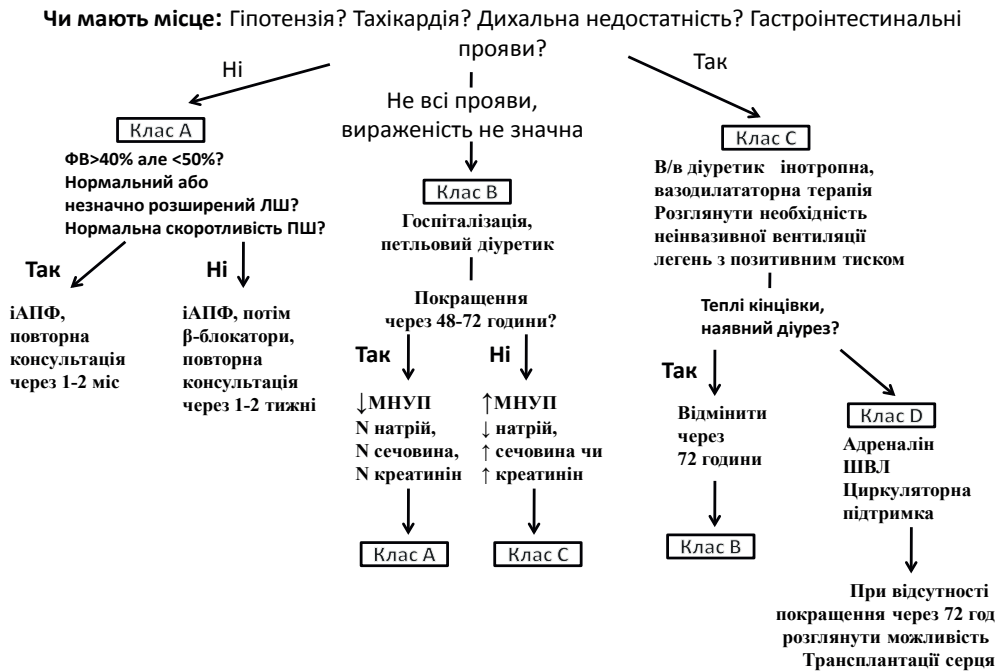


Рисунок 18.5. Алгоритм лікування ГСН у дітей. МНУП – мозковий натрійуретичний пептид.

РОЗДІЛ 19

АТЕРОСКЛЕРОЗ В ДИТЯЧОМУ ВІЦІ

Захворювання серцево-судинної системи є провідними причинами смерті протягом останнього десятиліття, тому в програмах профілактики цих патологічних станів передбачений комплекс профілактичних, організаційно-методичних, освітніх, наукових, лікувально-діагностичних заходів. Але в наш час доведений той факт, що причинами розвитку багатьох хвороб системи кровообігу в дорослому віці, що зазвичай повільно розвиваються, є різні патологічні стани, що беруть свій початок в дитячому віці, тому діагностика і оцінка прогнозу стану серцево-судинної системи у дітей лежать в основі попередження захворюваності і смертності в старших вікових групах.

В останні роки значно збільшилася кількість та частота серцево-судинних захворювань, випадків раптової смерті у підлітків та людей молодого віку при фізичному навантаженні, випадків інфарктів, ішемічних інсультів у дітей, предикторами яких були атеросклеротичні ураження судин, які розвиваються без явних клінічних проявів. В дитячому віці при впливі несприятливих, провокуючих чинників, морфологічно спостерігається накопиченням ліпідів в інтимі артерій, і вже навіть на третьому-четвертому році життя виявляються окремі жирові прожилки в артеріях, а атеросклеротичні «бляшки» можуть почати формуватися з 13-15 років (С.А Юрєва и соавт., 2014). Особливість атеросклеротичних змін в стінках судин в дитячому віці, полягає в тому, що всі ці ураження клінічно перебігають безсимптомно (латентний період), тому виявлення, профілактика прогресування, розвитку патологічного процесу із залучанням органів є дуже нагальною потребою для запобігання розвитку важких органічних уражень серцево-судинної системи як в дитячому, так і в дорослому віці.

Визначення. Атеросклероз (МКХ-10 I 70) – варіабельна комбінація змін внутрішньої оболонки (інтими) артерій, що включає накопичення ліпідів, складних вуглеводів, клітин гематологічного походження, фіброзної тканини, кальцифікацію і супутні зміни середньої оболонки артеріальної стінки (медії).

Епідеміологія. Аналізуючи дані наукових та статистичних досліджень (S. Mendis, P. Puska et al., 2016), можна відмітити наявність ознак раннього атеросклерозу у більш ніж 50% американських дітей в віці 10-14

років. Серед молодих японців (1 місяць-39 років) в результаті дослідження судин у вигляді загальнонаціональної автопсії у 29% випадків було виявлено наявність жирових прожилок в аорті у дітей віком менше року та в 3,1% коронарних артерій у дітей в віці від 1-9 років. Поширеність жирових прожилків в коронарних артеріях збільшувалася з віком від 50% у віці 2-15-років, до 85% у віці 21-39-років, корелювала із збільшенням індексу маси тіла (ІМТ), артеріального тиску, рівня сироваткового загального холестерину (ЗХ) і холестерину ліпопротеїнів низької щільності (ЛПНЩ). За даними внутрішньосудинного ультразвукового дослідження встановлено, що у 17% здорових молодих людей у віці менше 20 років, у 37% осіб у віці 20-29 років, у 60% людей у віці 30-39 років, у 71% людей у віці 40-49 років, та у 85% осіб старших 50-років є ознаки атеросклерозу коронарних артерій. Але в молодому віці ці порушення можуть мати зворотній перебіг, якщо своєчасно провести лікувально-профілактичні заходи.

Етіологія. Виникнення атеросклерозу в будь-якому віці, в тому числі в дитячому, залежить від безлічі різних факторів, його розвиток є поліетіологічним. Морфологічною основою атеросклерозу є утворення холестеринових бляшок в інтимі артерій із звуження їх просвіту, утрудненням внутрішньосудинного кровотоку аж до його повного зникнення. Окрім того, при приєднанні запального процесу в стінці судини може виникнути виразка бляшки, що стає причиною утворення тромбів і розвитку тромбоемболії судин, призводить до смертельно небезпечних патологічних станів.

До факторів ризику розвитку атеросклерозу в дитячому віці можна віднести:

- * обтяжену спадковість по серцево-судинній патології серед батьків,
- * внутрішньоутробну затримку росту або розвитку плоду,
- * дисліпопротеїнемію в дитячому віці,
- * гіпертензію,
- * підвищену масу тіла при народженні та ожиріння в процесі зростання дитини,
- * нераціональне харчування,
- * недостатню рухову активність та зменшення фізичних навантажень,
- * куріння (як активне, так і пасивне),
- * психоемоційні перевантаження та стреси,
- * порушення толерантності до глюкози,
- * перенесену хворобу Кавасаки.

Одним з етіологічних стимулів, що ініціюють розвиток даного патологічного процесу в молодому віці, є ксенобіотики (наприклад, поліци-

клічні ароматичні вуглеводні, бензпірен, важкі метали тощо), які потрапляють в організм з усіх виробничих, невиробничих джерел та спричиняють накопичувальну дію роками

Патогенез. Холестерин нерозчинний у водному середовищі, в крові зв'язується з певними білками, формуючи білково-жирові комплекси, звані ліпопротеїнами. Триацилгліцериди, вільний холестерин, складні ліпіди є основними ліпідами, які беруть участь в енергетичних і різних анаболічних процесах у людини. Триацилгліцериди – складні сполуки, які під дією панкреатичних і жовчних кислот розпадаються до більш дрібних складових і всмоктуються ентероцитами, вільний холестерин всмоктується у вільному стані. В ентероцитах розщеплені жири перетворюються в свої транспортні форми (хіломікрони), вкриті шаром активних білків і фосфоліпідів які через мембрану ентероцитів потрапляють у лімфатичну систему, а далі – у периферичний кровоток та в органи. Ліпопротеїни допомагають хіломікронам не розчинитися в крові раніше часу, перш ніж вони досягнуть потрібних органів. Ліпопротеїни різні по своїй щільності та поділяються на наступні підкласи:

- Ліпопротеїни дуже низької щільності (ЛПДНЩ)
- Ліпопротеїни низької щільності (ЛПНЩ)
- Ліпопротеїни високої щільності (ЛПВЩ)

ЛПНЩ є основним «транспортном» для холестерину та перетворених жирів в необхідні органи. Ліпопротеїни низької щільності можуть стати причиною гіперхолестеринемії, але відбувається це тільки тоді, коли ліпопротеїни низької щільності втрачають можливість розносити хіломікрони в тканини. Саме тоді розвивається такий загальний стан, як гіперліпопротеїнемія, а гіперхолестеринемія є її підвидом.

Ліпопротеїни високої щільності евакуюють зайвий холестерин з клітин тканин, транспортують невикористаний холестерин від тканин в печінку, де з нього синтезуються жовчні кислоти з подальшим виведенням з організму через шлунково-кишковий тракт. Це найголовніший «захисник» організму, що виконує «антиатерогенну» функцію.

Зважаючи на вагому роль ліпідів та їх порушень у атеросклеротичному процесі, є необхідність зупинитися на понятті **дисліпідемій**. Під останніми розуміють порушення функції та/або складу ліпідів та ліпопротеїнів крові, що можуть бути наслідком багатьох причин та здатні самотійно, або у взаємодії з іншими факторами ризику спричиняти маніфестацію атеросклеротичного процесу. Велике значення має так звана **атерогенна ліпідна тріада**, що включає в себе зростанням ЛПДНЩ та пов'язаним з цим підвищенням рівня ТГ, ЛПНЩ та зменшенням рівня ЛПВЩ.

Крім терміну «дисліпідемія», який є найбільш широким, для характеристики порушень ліпідного спектру крові використовують наступну термінологію: гіперліпопротеїнемія та гіперліпідемія.

Термін *гіперліпопротеїнемії* (ГЛП) означає будь-яке підвищення рівня ліпідів і ліпопротеїнів у плазмі вище за оптимальні значення.

Термін *гіперліпідемії* є найбільш простим, тому що для його використання досить визначення тільки підвищення ліпідів крові (холестерину та тригліцеридів) вище за оптимальні значення.

Дисліпідемії можуть бути наслідком як генетичних зрушень (первинні дисліпідемії) та/або супутніх захворювань (вторинні дисліпідемії).

Порушення ліпідного обміну є фундаментом атеросклеротичного процесу, в результаті чого надлишкове накопичення ліпідних фракцій сприяють формуванню атеросклеротичних нашарувань. Порушення ліпідного обміну можуть мати різні прояви: збільшення рівня атерогенних фракцій холестерину – ліпопротеїнів низької щільності (ЛПНЩ), ліпопротеїнів дуже низької щільності (ЛПДНЩ), зниження рівня антиатерогенної фракції холестерину – ліпопротеїнів високої щільності (ЛПВЩ). Поєднання ендотеліальної дисфункції та дисліпідемії призводить до початку формування бляшок, що складаються з покритишки, яка включає клітини гладеньких м'язів і фіброзної тканини під шаром ендотелію, і ядра, що містить жири. Оскільки бляшка виступає в просвіт судини, зменшуючи його діаметр, вона створює передумови для погіршення забезпечення кров'ю тих органів і тканин, які знаходяться в басейні кровопостачання ураженої судини. Особливо це стає помітним і клінічно значущим в умовах підвищеної функціонального навантаження органу, наприклад, серця, нижніх кінцівок під час фізичної гіперактивності, тому що виникнення диспропорції між потребою органу в кисні при фізичній активності, який доставляється необхідним об'ємом крові та її реальним надходженням лежить в основі розвитку гіпоксії органу. Саме тканинна гіпоксія (гостра або хронічна) зумовлює появу клінічних симптомів при атеросклерозі.

Одним із факторів розвитку атеросклерозу є гіперкоагулянтна активність крові. Підвищення рівня фібриногену в крові збільшує ймовірність розвитку атеросклерозу в 3-4 рази. До факторів ризику розвитку відносяться також збільшення активності фактора згортання VII, підвищення вмісту в крові інгібітору активатора плазміногену, Д-димера – продукту деградації фібрину, підвищення агрегації тромбоцитів (при цьому часто виявляється посилення експресії гена рецепторів тромбоцитів GP IIb / IIIa).

Розвиток атеросклерозу судин включає три основні фази.

1. Стадія ендотеліального ушкодження, що включає альтерацію ендотелію та адгезію лейкоцитів і тромбоцитів.

2. Стадія пошкодження інтими, що включає міграцію моноцитів в інтиму і перетворення їх в макрофаги, фагоцитоз ліпідів макрофагами, формування фіброзної капсули.

3. Стадія інтим-медійного ушкодження, що включає відкладення кальцію, порушення кровотоку, розрив капсули, кровотечу, звільнення прокоагулянтів, тромбоз, емболію, аневризму судин.

Окрім того виділяють декілька клінічних стадій розвитку атеросклерозу:

1. Доліпідна (ліпіди ще не фіксуються в судинній стінці, тільки ушкоджують її).

2. Ліпідоз (ліпіди інфільтрують судинну стінку, утворюючи на поверхні інтими жовтуваті плями, що не заважають кровотоку, стадія клінічно не проявляє себе, може мати зворотній розвиток).

3. Атероматоз (формуються бляшки, які виступають в просвіт судини, мають сполучнотканинну капсулу і ліпідний детрит всередині).

4. Розрив капсули (нестабільні «жовті» бляшки з тонкою сполучнотканинною капсулою мають високу ймовірність розриву капсули і попадання детриту в кровотік, що може стати причиною тромбоемболії, інфарктів, інсультів).

5. Ущільнення і кальциноз (стабільні «білі» бляшки мають щільну покришку, вони не схильні до розривів, можуть значно звужувати просвіт судин аж до повної облітерації, особливо якщо в бляшці відкладаються солі кальцію)

В літературі обговорюються теорії запалення та імунної відповіді на ушкодження, які якнайкраще розкривають основні механізми розвитку саме безліпідного (доліпідного) ураження інтими артерій, що є характерним для осіб молодого віку. Медіатори запалення, насамперед – ФНП- α та ІЛ-6, активують синтез і вивільнення у кров ЛПДНЩ паралельно із пригніченням ліпопротеїнової ліпази. В результаті чого у крові розвиваються гіперхолестеринемія та гіпертригліцеридемія, знижується вміст ЛПВЩ. Разом з тим медіатори запалення, знижують активність NO-синтетази та стимулюють локальну продукцію С-реактивного білка, який посилює секрецію вазоконстрикторів (ендотеліну та тромбоксану), знижує виділення вазодилаторів (оксиду азоту (NO) та простагліцину) і, як наслідок, виникає дисфункція ендотелію, що призводить до пошкодження стінок судин. Після пригнічення запальної реакції показники метаболізму ЛП частково нормалізуються, однак порушення присутні ще протягом тривалого періоду.

Класифікація.

Клінічна класифікація дисліпідемій (М.І.Лутай, 2003) для дорослих була представлена Українському товариству кардіологів, в якій рівні ліпідів крові вважають патологічними, якщо показник загального холестерину перевищує $> 6,2$ ммоль/л (240мг/дл), ЛПНЩ $> 4,1$ ммоль/л (160 мг/дл) та ТГ $> 2,3$ ммоль/л (200 мг/дл).

Таблиця 19.1.

Клінічна класифікація первинних дисліпідемій
Українського наукового товариства кардіологів (2003)

Дисліпідемії	Підвищення концентрації	
	Ліпопротеїнів	Ліпідів в сироватці крові
1. Гіперхолестеринемія. Тип IIA - набута (полігенна) - сімейна (моногенна) - гіперхолестеринемія	ЛПНЩ	Холестерин
2. Комбінована (змішана) - дисліпідемія. Тип IIB - набута - сімейна комбінована - гіперліпідемія	ЛПНЩ і ЛПДНЩ	Холестерин і тригліцериди
3. Ремнантна дисліпідемія (дисбеталіпопротеїнемія). Тип III	Ремнантні частинки ЛПДНЩ	Холестерин і тригліцериди
4. Гіпертригліцеридемія. Тип IV - набута - сімейна ендегенна	ЛПДНЩ	Тригліцериди
5. Тяжка гіпертригліцеридемія - сімейна хіломікронемія а) Тип I б) Тип V	Хіломікрони Хіломікрони і ЛПДНЩ	Тригліцериди Тригліцериди
6. Ізольоване зниження рівня холестерину ЛПВЩ	Зниження холестерину ЛПВЩ для чоловіків $< 1,0$ ммоль/л (40мг/дл), для жінок $< 1,3$ ммоль/л (50мг/дл), при відсутності істотних змін рівня ХС-ЛПНЩ та ТГ. Високий рівень ХС-ЛПВЩ > 60 мг/дл ($> 1,6$ ммоль/л) – негативний фактор ризику атеросклерозу та ІХС.	

Таблиця 19.2.

Клінічна класифікація вторинних дисліпідемій

Захворювання, яке призвело до дисліпідемії	Підвищення концентрації	
	Ліпопротеїнів	Ліпідів
1. Ендокринні і метаболічні захворювання		
Цукровий діабет - Тип IV, рідко V	ЛПДНЩ і рідко ХМ	Тригліцериди
Гіпотиреоз - Тип IIa, рідше IIb або III	ЛПНЩ, зниження- ЛПВЩ	Холестерин
Синдром Іценко-Кушинга Тип IIa, IIb або IV	ЛПДНЩ і ЛПНЩ	Холестерин і тригліцериди
Подагра Тип IV	ЛПДНЩ	Тригліцериди
2. Захворювання нирок		
Нефротичний синдром - Тип IIa, IIb	ЛПДНЩ і ЛПНЩ	Холестерин і тригліцериди
Хронічна ниркова недостатність - Тип IV	ЛПДНЩ	Тригліцериди
3. Інші захворювання		
Синдром холестазу - Тип IIa, рідше IIb	ЛПНЩ, зниження- ЛПВЩ	Холестерин
Емоційний стрес - Тип IV	ЛПДНЩ	Тригліцериди
4. Вплив токсичних і лікарських речовин		
Алкоголь - Тип IV, рідко V	ЛПДНЩ і рідко ХМ, можливий ріст ЛПВЩ	Тригліцериди
Гестагени - Тип IV, рідко V	ЛПДНЩ і рідко ХМ	Тригліцериди
Тіазидні діуретики Тип IIa, IIb або IV	ЛПДНЩ та ЛПНЩ, зниження – ЛПВЩ	Холестерин і тригліцериди
В-адреноблокатори - Тип IV	ЛПДНЩ і рідко ХМ, зниження – ЛПВЩ	Тригліцериди

Як видно з класифікації дисліпідемія може бути вторинною стосовно інших станів, що необхідно намагатися усунути перед початком дієти й особливо медикаментозної терапії. Виключення вимагає клінічної оцінки і деяких клінічних тестів у виді визначення тиреотропного гормону, аланіламінотрансферази, альбуміну, глюкози, глікозольованого гемоглобіну і креатиніну в плазмі; визначення середнього вмісту еритроцитів; визначення глюкози і білка в сечі. Пацієнти, що можуть мати генетичні хвороби типу сімейної гіперхолестеринемії повинні бути проконсультовані фахівцями, включаючи постановку молекулярного генетичного діагнозу.

Згідно класифікації ВООЗ в процесі розвитку атеросклерозу визначають його походження та локалізацію.

За походженням виділяють:

1. Гемодинамічний атеросклероз, який розвивається при артеріальній гіпертензії та інших судинних порушеннях як наслідок високого ступеня швидкості току крові та механічному впливі на еластичність судини;
2. Метаболічний атеросклероз, який виникає на тлі спадково-конституціональних порушень ліпідного обміну, аліментарних розладів, ендокринних захворювань (гіпотиреоз, цукровий діабет, хвороби печінки і нирок);
3. Змішаний атеросклероз.

За локалізацією в судинах органів та систем розрізняють атеросклероз:

- 1 – судин головного мозку;
- 2 – сонних артерій;
- 3 – вінцевих (коронарних) артерій;
- 4 – аорти;
- 5 – ниркових артерій;
- 6 – мезентеріальних судин;
- 7 – артерій нижніх кінцівок;
- 8 – артерій очного дна;

Класифікація атеросклерозу відповідно МКХ-10:

- 170 Атеросклероз;
- 170.1 Атеросклероз ниркових артерій / нирка Голдблатт /;
- 170.2 Атеросклероз артерій кінцівок / Атеросклеротична гангрена, склероз Менкеберга /;
- 170.9 Генералізований і неуточнений атеросклероз;

I67.2 Церебральний атеросклероз ;

I25.1 Атеросклероз коронарних артерій;

I27.0 Атеросклероз легеневих артерій;

K55.1 Атеросклероз мезентеріальних судин в розділі хронічні судинні хвороби;

Клінічна картина. Клінічні прояви атеросклерозу у дітей не мають чітких ознак. Найчастіше у молодих пацієнтів спостерігається доклінічна стадія атеросклерозу. Холестерин може відкладатися в судинах різних частин тіла, може виявлятися у вигляді жовтуватих плям навколо повік (ксантелазма), на зовнішньому кордоні райдужної оболонки ока (рогівнична дуга) і у вигляді грудочок в сухожиллях рук, ліктів, колін і стоп (ксантома сухожилля).

Найбільш демонстративними та вивченими клінічними проявами атеросклерозу у дітей є прояви та симптоми сімейної гіперхолестеринемії (СГ). Сімейна гіперхолестеринемія – гетерогенна аутосомно-домінантна хвороба, при якій спостерігається надзвичайно висока гіперхолестеринемія з раннього дитячого віку, зокрема, дуже високий рівень ліпопротеїнів низької щільності (ЛПНЩ), а також раннім (у молодому віці) виникненням ураженням органів та систем. Патогенетично це проявляється в тому, що в результаті генетичних порушень ліпопротеїд не може зв'язатися з холестерином і перенести його до тканин. Другим фактором цього захворювання є підвищений синтез холестерину в організмі. У частини пацієнтів відбуваються мутації в гені рецептора ЛПНЩ, який кодує білок ЛПНЩ-рецептора що відповідає за поглинання ЛПНЩ з кровотоку, або аполіпопротеїну В (апо-В), який є частиною ЛПНЩ, що зв'язується з рецептором (процес, необхідний для зв'язування ЛПНЩ з рецептором).

Гомозиготна форма СГ виникає тоді, коли обоє батьків мають порушення в структурі гена рецепторів до ЛПНЩ. Гомозиготна форма СГ супроводжується важкими серцево-судинними патологічними змінами у дітей, зустрічається в одному випадку з мільйона новонароджених.

Гетерозиготна СГ є більш поширеним генетичним захворюванням, що зустрічається в загальній популяції в більшості країн у однієї особи серед 500 людей. Гетерозиготна СГ виникає, коли у одного з батьків є дефектний ген до ЛПНЩ рецепторів. У пацієнтів, що мають гетерозиготну форму СГ серцево-судинні захворювання можуть виникати передчасно (у віці від 30 до 40 років). Гетерозиготна форма сімейної гіперхолестеринемії часто залишається невиявленою до дорослого стану, поки не розвивається серцево-судинна недостатність.

У дітей із сімейною формою розвитку атеросклерозу зовнішній вигляд має специфічні особливості: спостерігається сухість шкіри, знижений тургор тканин (дряблість шкіри), на рогівці очей внаслідок відкладення ліпідів виявляється «ліпідна» смуга, ксантоми, які найчастіше локалізуються в параорбітальних областях і в області ліктьових суглобів по задній поверхні. Патологоанатомічно виявляється масивний атероматоз аортального клапана і висхідної частини дуги аорти, у великих артеріях спостерігаються подібні, але менш виражені зміни із відкладанням холестеринових бляшок в артеріях органів.

Атеросклероз аорти характеризується відсутністю специфічних скарг. Із загальних скарг можна виділити швидку втомлюваність, погане перенесення фізичних навантажень. Специфічні ознаки – аорталгії (пекучий біль за грудиною, що віддає в руку, шию, верхню частину живота і спину), які не мають характеру чітких нападів, з'являються при фізичному навантаженні, пацієнт може страждати годинами, перебіг епізодичний.

Симптоми атеросклерозу коронарних судин серця – це біль за грудиною і відчуття браку повітря. Біль може бути різної інтенсивності, від почуття тяжкості до пекучого і колочого, віддавати в ліве плече, лопатку, нижню щелепу, область епігастрії. Спочатку симптоматика з'являється при фізичних навантаженнях, потім і в стані спокою.

Атеросклероз судин шиї проявляється постійним головним болем, запамороченнями, головокружінням, яке посилюється при розумових і фізичних навантаженнях.

Атеросклероз судин головного мозку проявляється у періодичному головному болю, запамороченні, відсутності концентрації уваги, може знижуватись слух, спостерігається відчуття шуму в голові.

Атеросклероз черевного відділу аорти супроводжується порушенням кровопостачання органів черевної порожнини, тому з'являються скарги на біль в області живота, нудота, порушення стільця. Якщо в патологічний процес залучаються ниркові судини, з'являється симптоматика у вигляді набряків, підвищення артеріального тиску, змінах в аналізах сечі.

При розвитку оклюзії судин нижніх кінцівок з'являються скарги на похолодання стоп, пальців, слабкість, парестезії, при русі виникають болі, судоми в м'язах, порушується трофіка шкіри.

Діагноз:

Діагноз сімейної гіперхолестеринемії ґрунтується на даних анамнезу (гіперхолестеринемія у батьків, рання смертність в сім'ї через захворювання серцево-судинної системи), наявності ксантом, ксантеллазми в області верхніх і нижніх повік, відкладенні холестерину на внутрішній оболонці райдужки очей (arcus lipoides), підвищенні рівня загального холестерину за рахунок ЛПНЩ до 75-13 ммоль /л у пацієнтів з гетерозиготною формою і до 16-20 ммоль /л при гомозиготній формі СГ.

Найбільш точно діагноз сімейної гіперхолестеринемії можна поставити на підставі аналізу ДНК на присутність мутації в гені рецептора до ЛПНЩ.

Таблиця 19.3.

Критерії діагностики сімейної гіперхолестеринемії (Simon Broome, 1999).
Визначена сімейна гіперхолестеринемія.

Категорія пацієнтів	Концентрація загального холестерину крові	Показники ЛПНЩ
Діти	>260 мг/дл (>6,7 ммоль/л)	>155 мг/дл (>4,0 ммоль/л)
Дорослі	>290 мг/дл (>7,5 ммоль/л)	>190 мг/дл (>4,9 ммоль/л)

Окрім цього спостерігається наявність ксантом сухожиль чи ознаки їх наявності у родичів 1 або 2 лінії

При генетичному обстеженні виявляється мутація рецептора до ЛПНЩ, сімейний дефект апо-В-100 чи мутація PCSK9 за даними аналізу ДНК.

Можлива гіперхолестеринемія.

Інфаркт міокарда в сімейному анамнезі:

- у родича 2 лінії < 50 років
- у родича 1 лінії < 60 років

Або підвищення рівня ЗХ в сімейному анамнезі:

- > 290 мг/дл (>7,5 ммоль/л) – у дорослих родичів 1 та 2 лінії
- > 260 мг/дл (>6,7 ммоль/л) – у дітей молодших 16 років.

Діагноз атеросклерозу у дітей базується при наявності скарг, даних анамнезу, лабораторних та інструментальних обстежень.

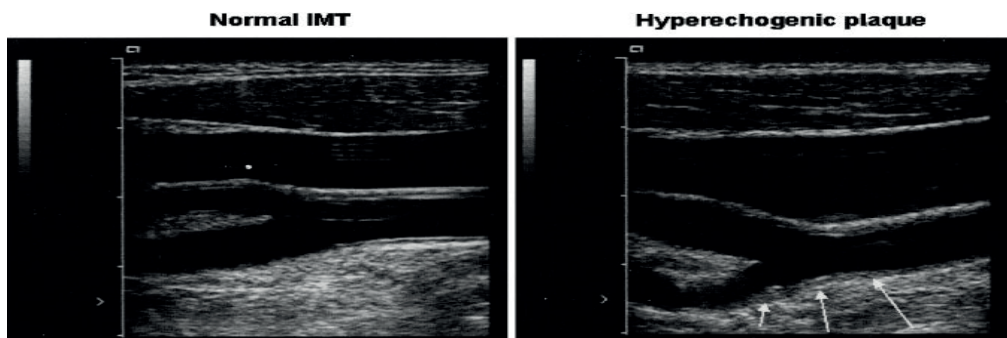
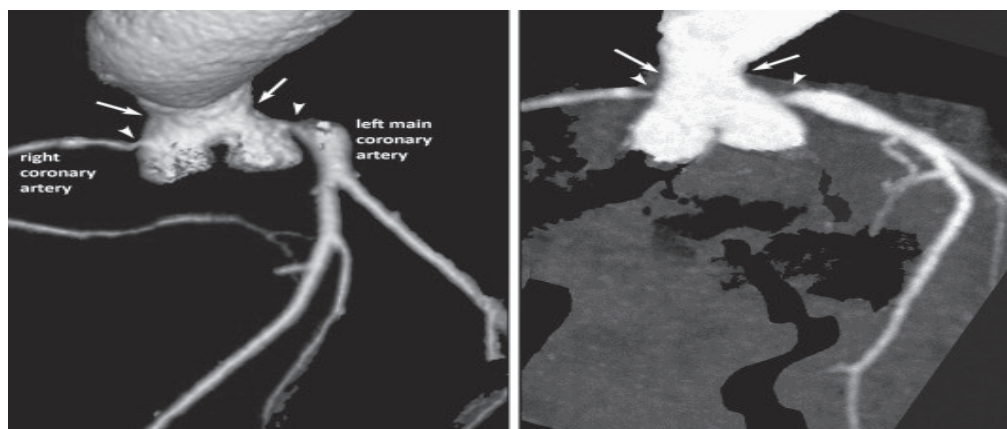


Рисунок 19.1. Вимір КІМ загальної сонної артерії: нормальна КІМ у порівнянні зі збільшенням КІМ, що спостерігається при атеросклеротичному ураженні судини. (P.M.Meroni, Y Sherer, <http://www.circulationaha.org>.)



Рисок 19.2. Коронарографія 14-річної дівчинки із гомозиготною сімейною гіперхолестеринемією: важкий двосторонній коронарний стеноз ([http://www.lipidjournal.com/article/S1933-2874\(11\)00604-0](http://www.lipidjournal.com/article/S1933-2874(11)00604-0)).

Діагностичні заходи при підозрі на атеросклероз включають в себе:

- загальний огляд з пальпацією всіх доступних артерій і аускультацією серця;

- офісне вимірювання артеріального тиску, добовий моніторинг АТ;
- оцінка індексу маси тіла;

Лабораторні та інструментальні дослідження:

1. Аналіз крові на згортання, ліпідний профіль.
2. ЕХО-кардіографія;
3. ЕКГ та добове моні торування ЕКГ та артеріального тиску;
4. Проби з фізичним навантаженням (велоергометрія, тредміл-тест);

5. Допплерографічне дослідження екстрамедулярних артерій (внутрішня і загальна сонна) із вимірюванням комплексу інтима-медіа (КІМ), внутрішньомозкових судин (рис. 19.1).
6. Ангіографія з контрастуванням.
7. МРТ, в тому числі із застосуванням контрасту.
8. Коронарографія – рентгенологічна візуалізація судин (рис.19.2).

Ведення пацієнтів

Клінічні ознаки атеросклерозу найчастіше виявляється вже в дорослому віці, тому у дітей та підлітків найперше повинна проводитися профілактика розвитку атеросклерозу, спрямована на оздоровлення, спосіб життя, як дитини, так і всіх членів його сім'ї. Діти та їхні батьки повинні отримувати в доступній для них формі інформацію про здоровий спосіб життя, наявність в їх родині факторів ризику атеросклеротичних уражень судин та появи клінічної симптоматики. Необхідно проаналізувати систему харчування сім'ї, провести відповідну корекцію, зменшити споживання солі менше 6 г на добу, обмежити споживання цукру і солодоців.

В таблиці 19.3 представлено рекомендації щодо харчування при атеросклерозі.

Таблиця 19.3

Принципи харчування при атеросклерозі з урахуванням корекції ліпопротеїнів крові

Вплив на рівень ЛПВЩ (ліпопротеїни високої щільності)	Вплив на рівень ЛПНЩ (ліпопротеїни низької щільності)
Кількісний склад підвищують ненасичені жирні кислоти, що знаходяться в морепродуктах, оливковій олії, риbachому жирі, лляному маслі, горіхах.	Підвищують продукти, що містять багато насичених жирів: червоне м'ясо, ковбаси, тверді сири, сало, борошняні кондитерські вироби, торти, бісквітні печива, вершки.
Підвищують регулярні аеробні навантаження: ходьба щодня, плавання, біг, тренажери, бігові доріжки, танці та інше не менш 300 хвилин в тиждень	Підвищує малорухливий спосіб життя, надлишкова вага, особливо відкладення жиру в районі живота
Підвищують фрукти, овочі і продукти з цілнозлакових сортів пшениці	Підвищують гідрогенезіровані рослинні жири (транс-жири), наприклад маргарин
Статини майже не впливають на рівень.	Знижують статини і інші препарати

Основними принципами гіполіпідемічної дієти є: зниження ваги при її надлишку. Через 3 міс, в разі неефективності стандартної дієти, споживання жирів слід обмежити до 25-30% добової калорійності, включаючи менше 7% за рахунок насичених жирних кислот. Дуже важливо дітям підібрати відповідне фізичне навантаження (лікувальна фізкультура, ходьба, біг, фізичні вправи, які підбираються індивідуально). Продемонстровано, що в осіб молодого віку з надмірною вагою і ожирінням комбінація дієтотерапії з фізичними навантаженнями виявилася більш ефективною в зниження ваги і нормалізацією КІМ в порівнянні з ізольованою дієтотерапією.

Алгоритм виявлення атеросклеротичних змін в судинах у дитини повинен включати:

- Оцінка наявності основних факторів ризику і передчасний розвиток серцево-судинних захворювань у батьків, бабусь і дідусів дитини.
- Зростання маси тіла та індексу маси тіла (ІМТ > 85 перцентилію для даної статі і віку свідчить про ризик надмірної маси тіла, > 95 перцентилію – про надмірну масу тіла).
- Вимірювання артеріального тиску починаючи з 3-х років при кожному огляді, оцінка проводиться відповідно до вікових нормативів, статі і зросту. САД і / або ДАТ > 90 перцентилію для даного віку, статі і зросту відповідає високому нормальному артеріальному тиску, > 95 перцентилію – артеріальної гіпертонії.
- Куріння батьків, що проживають з дитиною, починаючи з 9-10 років, це питання слід задавати самій дитині.
- Визначення рівня ліпідів крові натщеце починаючи з 2-х років при наявності сімейних факторів ризику.

Характеристика рівнів загального холестерину у дітей і підлітків:

- Бажаний (прийнятний) – менше 170 мг / дл (4,4 ммоль / л)
- Межовий – 170-199 мг / дл (4,4 – 5,15 ммоль / л)
- Високий – 200 мг / дл (5,2 ммоль / л) і більш

Якщо у дитини при двох і більше аналізах ліпідного профілю натщеце, отриманих з інтервалом в 2 тижні, але не більше 3 місяців виявляються патологічні зміни, виникає необхідність медикаментозної терапії.

Терапію статинами слід починати з найменшої дози одноразово на день. Під час статинотерапії необхідно монітування клінічних симптомів з боку кістково-м'язової системи (міалгії, м'язова слабкість) і печінкових трансаміназ і креатинкінази та контролем їх рівня кожні 4 тижні. Терапію можна продовжити, якщо у пацієнтів отримані цільові рівні ХС ЛПНЩ без

патологічних відхилень контрольних лабораторних показників. Повторну оцінку проводять через 8 тижнів, 3 міс. Пацієнти з порушеннями лабораторних показників або побічними реакціями повинні припинити прийом препаратів, поки параметри не повернуться до норми.

У разі недосягнення цільових рівнів ХС ЛПНЩ принаймні через 3 міс лікування, доза препарату може бути збільшена на 10 мг. Якщо рівень ХС ЛПНЩ ще не досягає цільових значень через 3 місяця, можливе збільшення дози на 10 мг. Ризик і ефективність ескалації доз вивчено в декількох клінічних дослідженнях по застосуванню статинів у пацієнтів дитячого віку, в яких продемонстровано безпеку такої терапії. Доцільно разом із статинами призначати препарати, які посилюють секрецію жовчних кислот або інгібітор абсорбції холестерину.

Алгоритм лікування пацієнтів із сімейною гіперхолестеринемією представлено на рисунку 19.3.

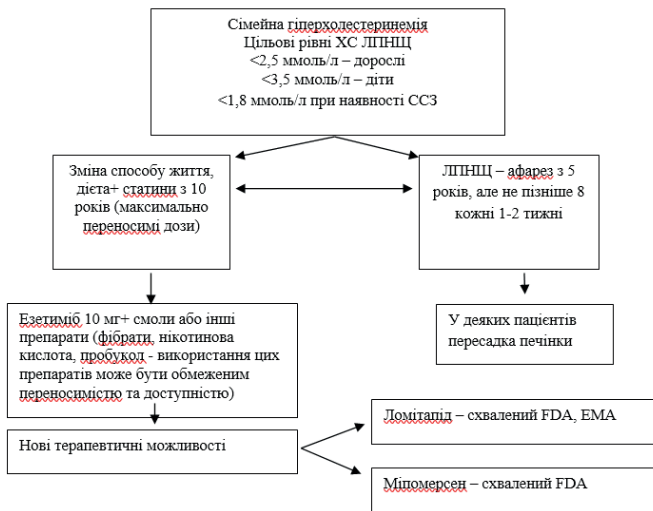


Рисунок 19.3. Алгоритм лікування гіперхолестеринемії.

Своєчасне виявлення пацієнтів з ГХ, особливо дитячого віку, їх адекватне спостереження, згідно з міжнародними рекомендаціями, здатне знизити швидкість розвитку атеросклеротичних процесів, зменшити ризик фатальних серцево-судинних подій в майбутньому.

ОСНОВНА ЛІТЕРАТУРА

1. Александрович Ю.С. Сердечно-легочная реанимация в педиатрической практике: основы и изменения 2015 года / Ю.С. Александрович, К.В. Пшениснов // Педиатр. –Т. VII. – Выпуск 1. – С. 5-15.
2. Глумчер Ф.С. Анестезіологія та інтенсивна терапія: підручник /Ф.С.Глумчер, Л.П.Чепкий, Л.В.Усенко та інші. За ред Ф.С.Глумчера. – К.: «ВСВ «Медицина», 2010. – 336 с.
3. Барсуков А.В. Проблема артериальной гипотензии у пациентов молодого возраста в клинической практике / А.В.Барсуков // Новые Санкт-Петербургские врачебные ведомости. - 2013. - № 3. - С.20-24.
4. Белоконь Н.А., Кубергер М.Б. Болезни сердца и сосудов у детей // Руководство для врачей. В 2 т. Т.1. - М.: Медицина. - 1987. - 443с.
5. Белоконь Н.А., Кубергер М.Б. Болезни сердца и сосудов у детей: Руководство для врачей. В 2 т. Т.2. - М.: Медицина, 1987. - 480 с.
6. Беляев А.В. Особенности сердечно-легочной и церебральной реанимации у детей: руководство /А.В.Беляев. – К.: КИМ, 2014. – 130 с.
7. Благова О.В. Классификация некоронарогенных заболеваний сердца: наш взгляд на проблему / О.В. Благова, А.В. Недоступ // Российский кардиологический журнал. - 2017. - № 2. - С.7-21.
8. Бокерия Л.А. Рекомендации Всероссийского научного общества специалистов по клинической электрофизиологии, аритмологии и кардиостимуляции по проведению клинических исследований, катетерной абляции и имплантации антиаритмических устройств / Л.А. Бокерия, Д.Ф. Егоров, А.М. Жданов и др.// Москва, 2005. – 238с.
9. Бокерия О.Л. Атриовентрикулярная диссоциация. / О.Л. Бокерия, З.Ф. Кудзоева // Анналы аритмологии – 2015. - Т. 12, № 1. – С.11-16.
10. Волосовець О.П. Оптимізація метаболічної терапії вторинної кардіоміопатії в дітей / О.П. Волосовець, С.П. Кривоустов, Ю.О. Марценюк // Здоровье ребенка. – 2010. - №2(23). – С.28-31.
11. Волосовець А.П., Кривоустов С.П. Сердечная недостаточность у детей. / А.П.Волосовець, С.П.Кривоустов // Педиатрия. Восточная Европа. – 2013. - №1 (01). – С. 95 – 106
12. Всемирный атлас профилактики сердечно-сосудистых заболеваний и борьбы с ними. //Под ред.: Mendis S, Puska P, Norving B. Всемирная организация здравоохранения, Женева, 2013. - 155с.
13. Дзилихова К.М. Первичная артериальная гипотензия у детей / К.М. Дзилихова, М.Г. Дзгоева, З.Д. Калоева и др. // Педиатрия. - 2010. - Т.89, №3. - С.116-122.
14. Доронін О.В. Тактика ведення дітей з порушеннями ритму серця - Методичні рекомендації - Київ. - 2010. – 19с.
15. Ємець І.М. Транспозиція магістральних судин (клініка, діагностика, лікування)./ І.М Ємець. Н.М Руденко, Г.М Воробйова . – Тернопіль, ТДМУ, «Укрмедкнига», 2012. – 152с.
16. Засік А.В. Сімейна гіперхолестеринемія. 2015. http://linidologia.pf/familial_hypercholesterolemia/
17. Калоева З.Д. Ренин-ангиотензин-альдостероновая система в онтогенезе детей с первичной артериальной гипотензией / Калоева З.Д., Дзилихова К.М., Дзгоева М.Г., Дзгоева З.Г. // Педиатрия. - 2016. - № 3. - С.39-43.
18. Контроль високого артеріального тиску у дітей та підлітків. Рекомендації Європейського товариства гіпертензії, 2016. // Артеріальна гіпертензія. – 2016. - №5 (49). - С.100-134.
19. Корнев Н.М. Первичная артериальная гипертензия у подростков: распространенность, механизмы формирования, подходы к лечению. /Корнев Н.М., Богмат Л.Ф., Носова Е.М., Никонова В.В. // Український кардіологічний журнал. – 2010. – Додаток №1. – С.57-64.
20. Корнева В.А. Особенности клинических проявлений атеросклероза при семейной гиперхолестеринемии / В.А.Корнева, Т.Ю.Кузнецова, М.Ю.Мандельштам и соавт. //Терапевтический архив. – 2014. - №86(1). – С.18-22.

-
21. Красновский А. Л. Неревматические миокардиты / А.Л.Красновский, С.П.Григорьев, Р.М.Алехина, Е.А.Короткова //Острые и неотложные состояния в практике врача. – 2010. - № 3. - С. 25-41.
 22. Кривоустов С.П. Гострий перикардит у дитячому віці. // Дитячий лікар. – 2012. – №7 (20). – С. 9-11.
 23. Леонтьева И.В., Николаева Е.А. Митохондриальные кардиомиопатии / И.В.Леонтьева, Е.А.Николаева // Российский вестник перинатологии и педиатрии. - 2016.-N 3.-С.22-30.
 24. Лизогуб В. Г. Постпрандіальна гіпотензія / В. Г. Лизогуб, Т. В. Завальська, Л. А. Стахурська та ін. // Лікар. справа. - 2013. - № 1. - С. 42-48.
 25. Майданник В. Г. Особливості артеріального тиску у дітей із надлишковою масою тіла (за даними добового моніторингу) / В.Г. Майданник, М.В. Хайтович, Л.І. Місюра, О.М. Кужель // Международный журнал педиатрии, акушерства и гинекологии. - 2014. – Т. 5, № 3. - С. 18-23.
 26. Майданник В.Г. Нові можливості у лікуванні гіпотензивних станів у дітей / В.Г.Майданник, І.О.Мітюряєва, Н.М.Кухта, та ін // Современная педиатрия. – 2013. - №4. – С.142-148.
 27. Майданник В.Г. Клініко-патогенетична характеристика вегетативних дисфункцій та їх лікування у дітей: навчальний посібник / В.Г.Майданник, О.І.Сміян, Т.П.Бинда, Н.О.Савельєва-Кулик; за ред. проф. В.Г.Майданника. – Суми: Сумський державний університет, 2013. – 173 с.
 28. Майданник В.Г. Первинна артеріальна гіпертензія у дітей та підлітків /За ред. В.Г.Майданника та В.Ф.Москаленка - К., 2007. - 389 с.
 29. Марушко Ю.В. Ефективність застосування препарату ноофен у дітей із стабільною первинною артеріальною гіпертензією / Ю.В.Марушко, Т.В.Гишак // Современная педиатрия. – 2016. - №8 (80). – С.94-102.
 30. Марушко Ю.В. Корекція недостатності магнію у дітей та підлітків з астеничним синдромом і первинною артеріальною гіпертензією / Ю.В.Марушко, Т.В.Гишак, О.Г.Шадрін, та інші // Рациональная фармакотерапия. – 2016. - №3 (40). – С.35-48.
 31. Марушко Ю.В. Фази адаптації у дітей з первинною артеріальною гіпертензією / Ю.В.Марушко, Т.В.Гишак // Современная педиатрия. - 2016. - №7(79). – С.88-93.
 32. Марушко Ю.В. Невідкладні стани в педіатричній практиці: навчальний посібник / Ю.В. Марушко, Г.Г. Шеф, Ф.С. Глумчер, С.М. Ярославська. – Київ: «Медицина», 2016. – 400 с.
 33. Марушко Т.В. Досвід застосування левокарнітину при вторинній кардіоміопатії у дітей / Т.В.Марушко, Ю.В. Марушко, Т.В.Гишак // Ліки України плюс - 2016. - №1(26). – С.24-28.
 34. Марушко Т.В. Міокардит у дітей / Т.В.Марушко, Є.Ю.Марушко // Здоров'я України. Тем. випуск «Педіатрія» - 2017. - №4(43). – С.54-57.
 35. Мутафьян О.А. Детская кардиология. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. — 504 с.
 36. Наказ МОЗ України від 15 січня 2014 року № 34 «Уніфіковані клінічні протоколи екстреної медичної допомоги».
 37. Наказ МОЗ України від 28.05.2009 № 364 «Про затвердження клінічних протоколів санаторно-курортного лікування дітей в санаторно-курортних закладах України».
 38. Наказ МОЗ України від 19.07.2005 № 362. «Про затвердження Протоколів діагностики та лікування кардіоревматологічних хвороб у дітей»
 39. Погодина А. В. Мочевая кислота и факторы кардиометаболического риска при артериальной гипертензии у подростков / А. В. Погодина, В. В. Долгих, Л. В. Рычкова // Кардиология. - 2014. - № 7. - С. 36-42.
 40. Рекомендації Європейської ради реанімації (Зміни та доповнення 2015 року) / 36. матеріалів всеукраїнської науково-практичної конференції: «Здобутки і перспективи внутрішньої медицини: Лікарська тактика при невідкладних станах» 24-25 березня 2016 року. - Тернопіль, В-во «Вектор», 2016. – С. 93-115.
 41. Руденко Н.М. Лікувальна тактика при критичних вроджених вадах серця у немовлят / Н. М. Руденко // Хірургія дитячого віку. - 2012. - №3. - С. 12-18.

-
42. Сычов О.С. О рекомендациях по диагностике и лечению синкопальных состояний Европейского общества кардиологов, 2009 г. / О.С. Сычов, А.И. Фролов // Здоровье Украины. – 2010. – Тематический номер: кардиология. – С. 16-17.
 43. Уніфікований клінічний протокол первинної, екстренної та вторинної (спеціалізованої) медичної допомоги «Артеріальна гіпертензія» (2016). – Артеріальна гіпертензія. – 2016. - №3. – С.51-83.
 44. Шлімкевич І. В. Особливості психоемоційного статусу та когнітивні функції в дітей із первинною артеріальною гіпертензією / І. В. Шлімкевич // Клініч. та експерим. патологія. - 2015. – Т. 14, № 1. - С. 197-199.
 45. Эхокардиография. Практическое руководство / Райдинг Э.: пер. с англ. – М: МЕДпресс-информ, 2010. – 280 с.
 46. Юрьева Э.А. Атеросклероз: гипотезы и теории / Э.А. Юрьева, В.С. Сухоруков, Е.С. Воздвиженская, Н.Н. Новикова //Российский вестник перинатологии и педиатрии. – 2014. - №3. - С.6-16.
 47. Gerald F. Узагальнене керівництво по лікуванню сімейної гіперхолестеринемії Міжнародного фонду сімейної гіперхолестеринемії // International Journal of Cardiology.- 2014. - №171. - С.309-325.
 48. 2013 ESC Guidelines cardiac pacing and cardiac resynchronization therapy // European Heart Journal. – 2013. – V.34 – P. 2281-2329.
 49. Abman SH, Pediatric Pulmonary Hypertension: Guidelines From the American Heart Association and American Thoracic Society./ Abman SH, Hansmann G, Archer SL, et al // Circulation - 2015; 132:2037.
 50. Al-Biltagi M. Circulating cardiac troponins levels and cardiac dysfunction in children with acute and fulminant viral myocarditis / M. Al-Biltagi, M. Issa, H.A. Hagar Hagar et al. // Acta Paediatr. – 2010. - №99. – P.1510-1516.
 51. Allen J.K. Costeffectiveness of nurse practitioner / community health worker care to reduce cardiovascular health disparities. / J. K. Allen, CR.D. Himmelfarb, S.L. Szanton, K.D. Frick //J CardiovascNurs. - 2013; <http://europepmc.org/abstract/>.
 52. American Heart Association. CRP and ECC Guidelines 2015 / CRP and First Aid. – URL:<https://eccguidelines.heart.org>.
 53. Arghami A., Hypertrophic cardiomyopathy in children./ Arghami A., Dearani J., Said S., O'Leary P. // Ann Cardiothorac Surg. - 2017 Jul; 6(4): 376–385.
 54. Auron M. Adrenal insufficiency /Auron M., Raissouni N // Pediatr Rev. – 2015. - №36(3). – P.92-102.
 55. Avina-Zubieta J.A. Risk of incident cardiovascular events in patients with rheumatoid arthritis: A meta-analysis of observational studies / J.A. Avina-Zubieta, J. Thomas, M. Sadatsafavi et al. // Ann Rheum Dis. – 2012. - №71. – P. 1524-1529.
 56. Badi M. A. Overweight/obesity and hypertension in schoolchildren aged 6-16 years, Aden Governorate, Yemen, 2009 / M. A. Badi, B. E. Garcia-Triana, R. Suarez-Martinez // East Mediterr Health J. – 2012. - №18 (7). – P.718-722.
 57. Bakeet M.A. Childhood Cardiomyopathies: A Study in Tertiary Care Hospital in Upper Egypt /M.A. Bakeet, M.M. Mohamed, A.A. Allam, R. Gamal // Electron Physician. – 2016. – V 25, №8(11). – P.3164-3169.
 58. Banker A. Blood pressure percentile charts to identify high or low blood pressure in children / A.Banker, C.Bell, M.Gupta-Malhotra, J.Samuels // BMC Pediatr. – 2016. - №16. – P. 98.
 59. Barst R. J. A Randomized, Double-Blind, Placebo-Controlled, Dose-Ranging Study of Oral Sildenafil Citrate in Treatment-Naive Children With Pulmonary Arterial Hypertension / R.J. Barst et al. // Circulation. – 2012. – V. 125. – P. 324-334.
 60. Barst R.J. Pulmonary arterial hypertension: a comparison between children and adults / R.J. Barst, S.I. Ertel, M. Beghetti, D.D. Ivy // Eur Respir J. -2011. – V. 37. – P. 665–677.
 61. Barst R.J. Survival in childhood pulmonary arterial hypertension: insights from the registry to evaluate early and long-term pulmonary arterial hypertension disease management / R.J. Barst, M.D. McGoon, C.G. Elliott et al.// Circulation. – 2012. – V. 125. – P. 113–122.

-
62. Belkaya S. Autosomal Recessive Cardiomyopathy Presenting as Acute Myocarditis / S. Belkaya, A.R. Kontorovich, M. Byun et al. // *J Am Coll Cardiol.* – 2017. - №69(13). – P.1653-1665.
 63. Bellieni C.V. Normal values of creatine kinase and of MB-creatine kinase at birth in healthy babies /C.V. Bellieni, B. Tomasini, C. Bracciali, G. Buonocore // *Minerva Pediatr.* – 2017 - №34. - P.25-36.
 64. Berger R.M. Clinical features of paediatric pulmonary hypertension: a registry study / R.M. Berger, M. Beghetti, T. Humpl et al. // *Lancet.* – 2012. – V. 379. – P. 537–546.
 65. Bernstein D. Infective Endocarditis. In Nelson Textbook of Pediatrics. By Robert M. Kliegman, Bonita Stanton, Joseph St. Geme et al.. - 19th edition, Saunders, Elsevier Inc., 2011. - Chapter 431.
 66. Bertagnolli M. Activation of the Cardiac Renin-Angiotensin System in High Oxygen-Exposed Newborn Rats: Angiotensin Receptor Blockade Prevents the Developmental Programming of Cardiac Dysfunction / M. Bertagnolli, A. Dios, S. Béland-Bonenfant [et al.] // *Hypertension.* - 2016 - №67 (4). – P. 74-82.
 67. Bijlsma M. W. Why pediatricians fail to diagnose hypertension: a multicenter survey / M. W. Bijlsma, H. N. Blufpand, G. J. Kaspers, A. Bokenkamp // *J Pediatr.* – 2014. - №164. – P. 173-177.
 68. Breda L. Population-based study of incidence and clinical characteristics of rheumatic Fever in abruzzo, central Italy, 2000-2009 / L. Breda, V. Marzetti, S. Gaspari et al. // *J Pediatr.* May 2012. - № 160(5). – P.832-836.
 69. Brufani C. Systematic Review of Metformin Use in Obese Nondiabetic Children and Adolescents / Brufani C. et al. // *Horm Res Paediatr.* – 2013. – V. 80. – P. 78–85.
 70. Brugada J. Pharmacological and non-pharmacological therapy for arrhythmias in the pediatric population: EHRA and AEPC-Arrhythmia Working Group joint consensus statement / J.Brugada, N.Blom, G. Sarquella-Brugada et al. // *Europace.*- 2013.- №15 (9).- P.1337-1382.
 71. Chen Z.G. Upregulated microRNA-214 enhances cardiac injury by targeting ITC1 during coxsackievirus infection / Z.G. Chen, H. Liu, J.B. Zhang et al. // *Mol Med Rep.* – 2015. - №12. – P.1258-1264.
 72. Citro R.. Contemporary imaging in takotsubo syndrome/ Citro R, Pontone G, Pace L, Zito C, Silverio A, Bossone E, et al.. //*Heart Fail Clin* – 2016.- №12.-:P.559-75.
 73. Corrado D. Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy / Corrado D, Link MS, Calkins H N // *Engl J Med.* – 2017 - Jan 5;376(1). – P.61-72.
 74. Corsten M.F. MicroRNA profiling identifies microRNA-155 as an adverse mediator of cardiac injury and dysfunction during acute viral myocarditis / Corsten MF, Papageorgiou A, Verhesen W et al. // *Circ Res.* – 2012. - №111. – P.415-425.
 75. Costanzo P. Does Carotid Intima-Media Thickness Regression Predict Reduction of Cardiovascular Events? A Meta-Analysis of 41 Randomized Trials / P. Costanzo, J.G. Cleland, S.L. Atkin et al. //*Curr Treat Options Cardiovasc Med.* – 2012. - №14(1). – P.50-56.
 76. Dangardt F. High Physiological Omega-3 Fatty Acid Supplementation Affects Muscle Fatty Acid Composition and Glucose and Insulin Homeostasis in Obese Adolescents / F. Dangardt et al.// *Journal of Nutrition and Metabolism.* – 2012. - Article ID 395757, 9 p.
 77. De Ferranti S.D. Using high-dose omega-3 fatty acid supplements to lower triglyceride levels in 10- to 19-year-olds / S.D. De Ferranti, C.E. Milliren, E.R. Denhoff et al. // *Clin Pediatr (Phila).* – 2014. - №53. - P.428.
 78. Diny N. L. Eosinophil-derived IL-4 drives progression of myocarditis to inflammatory dilated cardiomyopathy /N.L. Diny, G.C. Baldeviano, M.V. Talor et al. //*J Exp Med.* – 2017. - V3, №214(4). – P.943-957.
 79. El-Rassi I. Fatal cardiac atherosclerosis in a child 10 years after liver transplantation: A case report and a review / I. El-Rassi, G. hassan Chehab, Z. Saliba et al. //*Journal of Clinical Lipidology.* - 2011. – V. 5. - №4. –P.329–332.
 80. ESC Guidelines for the diagnosis and management of syncope (version 2009) // *European Heart Journal.* – 2009. - №30. – P. 2631–2671.
 81. ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure 2012 // *European Heart Journal* - doi:10.1093/eurheartj/ehs104.
 82. ESH/ESC Guidelines for the management of arterial hypertension, 2013

-
83. Ewald D. R. Risk Factors in Adolescent Hypertension / D. R. Ewald, L. A. Haldeman // *Glob Pediatr Health.* – 2016. - №16. – P. 3-12.
 84. Eytan D. Heart Rate and Blood Pressure Centile Curves and Distributions by Age of Hospitalized Critically Ill Children / D. Eytan, A.J. Goodwin, R. Greer et al // *Front Pediatr.* – 2017. - № 17 (5). – P.52.
 85. Fant C. Syncope in pediatric patients: a practical approach to differential diagnosis and management in the emergency department / Fant C, Cohen A, Vazquez MN.// *Pediatr Emerg Med Pract.* - 2017 - Apr 22; 14
 86. Favero G. Melatonin and its atheroprotective effects: a review / G. Favero, L. F. Rodella, R. J. Reiter, R. Rezzani // *Mol Cell Endocrinol.* – 2014. – V. 15, №382 (2) – P. 926-937.
 87. Feig D. I. The role of uric acid in the pathogenesis of hypertension in the young / D. I. Feig // *J Clin Hypertens (Greenwich).* – 2012. - №14. – P. 346-352.
 88. Figueroa J.J. Preventing and treating orthostatic hypotension: as easy as A, B, C/ J.J. Figueroa, J.R. Basford, P.A. Low // *Cleve Clin J Med.* – 2010. - №77 – P.298-306.
 89. Florian A. Diagnostic value of CMR in young patients with clinically suspected acute myocarditis is determined by cardiac enzymes /A. Florian, T. Schäufele, A. Ludwig et al. // *Clin Res Cardiol.* – 2015. - №104(2). – P.154-163.
 90. Flynn J.T. Subcommittee on screening and management of high blood pressure in children. Clinical Practice Guideline for Screening and Management of High Blood Pressure in Children and Adolescents / Flynn J.T, Kaelber D.C, Baker-Smith C.M, et al.// *Pediatrics.* 2017; 140(3):e20171904
 91. Flynn J.T. Update: Ambulatory Blood Pressure Monitoring in Children and Adolescents. / J.T. Flynn, S.R. Daniels, L.L. Hayman et al. // *Hypertension.* – 2014. - №63. – P.1116-1135.
 92. Freeman R. Consensus statement on the definition of orthostatic hypotension, neurally mediated syncope and the postural tachycardia syndrome / R. Freeman, W. Wieling, F.B. Axelrod et al. // *Clin Auton Res.* – 2011 - № 21. – P. 69–72.
 93. Functional classification of pulmonary hypertension in children: Report from the PVRI pediatric taskforce, Panama 2011 // *Pulmonary Circulation.* – 2011. - V 1, No 2. – P. 280-285.
 94. Galiè N, Humbert M, Vachiery JL et al. ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: The Joint Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS): Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT), 2015. // - *European Heart Journal.* - Volume 37, Issue 1, 1 January, 2016. – P.67–119.
 95. Gersh B.J. 2011 ACCF/AHA Guideline for the Diagnosis and Treatment of Hypertrophic Cardiomyopathy A Report of the American College of Cardiology Foundation. American Heart Association Task Force on Practice Guidelines / B.J. Gersh et al.// *Journal of the American College of Cardiology.* - 2011. - Vol. 58, No. 25.
 96. Gewitz M.H. Pediatric Bacterial Endocarditis// updated May 17, 2011 - emedicine.medscape.com/article/896540.
 97. Goel K. Natural history of apical hypertrophic cardiomyopathy and novel surgical treatment./ Goel K, Schaff HV, Nishimura RA. // *J Thorac Cardiovasc Surg* – 2016. – 152. – P.626-7.
 98. Goitein O. Acute myocarditis: noninvasive evaluation with cardiac MRI and transthoracic echocardiography / O. Goitein et al. // *Am J Roentgenol.* – 2009. – V.192(1). – P. 254-258.
 99. Guidelines for Diagnosis and Management of Cardiovascular Sequelae in Kawasaki Disease (JCS 2008) // *Circulation Journal.* – 2010. - V.74.
 100. Hansmann G. Treatment of children with pulmonary hypertension. Expert consensus statement on the diagnosis and treatment of paediatric pulmonary hypertension. The European Paediatric Pulmonary Vascular Disease Network, endorsed by ISHLT and DGPK. /Hansmann G, Apitz C. // *Heart* - 2016. - 102 Suppl 2. P.67.
 101. Harrison D. G. The mosaic theory revisited: common molecular mechanisms coordinating diverse organ and cellular events in hypertension / D. G. Harrison // *J Am Soc Hypertens.* – 2013. - №7 (1). – P. 68-74.

-
102. Hernandez LE. Takotsubo cardiomyopathy: How much do we know of this syndrome in children and young adults?// *Cardiol Young* - 2014;24.- P.580-92.
 103. Hollan I. Cardiovascular disease in autoimmune rheumatic diseases // I. Hollan, P.L. Meroni, J.M. Ahearn et al. // *Autoimmun Rev.* – 2013. - №12. – P.1004-1015.
 104. Hongfang J. Epidemiology and Clinical Management of Pulmonary Hypertension in Children / J. Hongfang et al. // *Korean Circ J.* – 2012. Vol. 42(8). – P. 513–518.
 105. Hsu D. T. Heart Failure in Children: Part II: Diagnosis, Treatment, and Future Directions / D.T. Hsu, G.D. Pearson // *Circulation Heart Fail.* – 2009. – V. 2. – P. 490-498.
 106. Hurst D. Syncope in the Pediatric Emergency Department - Can We Predict Cardiac Disease Based on History Alone? /Hurst D, Hirsh DA, Oster ME, et al. // *J Emerg Med* – 2015. -49.- P.1.
 107. Imazio M. Evaluation and Management of Pericarditis. *Expert Rev Cardiovasc Ther.* – 2011. -№ 9 (9). – P. 1221-1233.
 108. Imazio M. Recurrent pericarditis in children and adolescents: a multicentre cohort study /M. Imazio, A. Brucato, N. Pluymaekers et al. // *J Cardiovasc Med (Hagerstown).* – 2016. - №17(9). – P.707-712.
 109. Imazio M. Recurrent pericarditis: new and emerging therapeutic options / M. Imazio, G. Lazaros, A. Brucato, F. Gaita // *Nat Rev Cardiol.* – 2016. - №13(2). – P.99-105.
 110. Ingles J. Pathogenicity of Hypertrophic Cardiomyopathy Variants. Editorial by guest on December 29, 2017 / Ingles J., Burns C., Funke B. <http://circgenetics.ahajournals.org/>.
 111. Innelli P. The impact of ageing on right ventricular longitudinal function in healthy subjects: a pulsed tissue Doppler study / P. Innelli et al // *Eur J Echocardiogr.* – 2009. – V. 10(4). – P. 491–498.
 112. Ivy D.D. Pediatric Pulmonary Hypertension / D.D. Ivy et al.// *Journal of the American College of Cardiology* – 2013. - V. 62. – P. D117–126.
 113. Japanese clinical guidelines for juvenile orthostatic dysregulation version 1 // *Pediatrics International.* – 2009. – V. 51. – P. 169–179.
 114. Jefferies J.L. Cardiomyopathy Phenotypes and Outcomes for Children With Left Ventricular Myocardial Noncompaction: Results From the Pediatric Cardiomyopathy Registry / J.L. Jefferies, J.D. Wilkinson, L.A. Sleeper et al. // *J Card Fail.* - 2015. – V.21(11). – P.877-884.
 115. Jensen M. K. Penetrance of Hypertrophic Cardiomyopathy in Children and Adolescents A 12-Year Follow-up Study of Clinical Screening and Predictive Genetic Testing / M. K. Jensen et al. // *Circulation.* – 2013. – V. 127. – P. 48-54.
 116. Juárez-López C. Omega-3 polyunsaturated fatty acids reduce insulin resistance and triglycerides in obese children and adolescents / C. Juárez-López et al. // *Pediatric Diabetes.* – 2013. – V.14. – P. 377–383.
 117. Jun X. Protective Effect of Creatine Phosphate for Coxsachievirus Myocarditis in Children / X. Jun et al. // *Journal of Applied Clinical Pediatrics.* – 2010. – P.324-336
 118. Juonala M. Childhood Adiposity, Adult Adiposity, and Cardiovascular Risk Factors / M. Juonala et al // *N Engl J Med.* – 2011. – V. 365. – P. 1876-1885.
 119. Kaddourah A. Prevalence, Outcome, and Predictors of Cardio-Renal Syndrome in Children with Dilated Cardiomyopathy / A. Kaddourah et al. // *Circulation.* – 2012. – V. 126. – P.132-145.
 120. Katzung B.G. Basic and Clinical Pharmacology / B.G. Katzung, S. Masters, A.J. Trevor //11th ed. New York, NY: McGraw-Hill Medical. - 2009. – 457P.
 121. Kendall D. Metformin in Obese Children and Adolescents: The MOCA Trial / D. Kendall, A. Vail, R. Amin et al. // *The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism.* – 2013. - №98 (1). – P.322-329.
 122. Khoury P. R. Age-Specific Reference Intervals for Indexed Left Ventricular Mass in Children / Khoury P. R., Mitsnefes M., Daniels St. R., Kimball T. R. // *Journal of the American Society of Echocardiography.* – 2009. – Vol. 22. – P. 709-714.

-
123. Kindermann I. Update on Myocarditis / I. Kindermann et al. // *Journal of the American College of Cardiology*. – 2012. - V. 59, N 9. - P 779-792.
124. Kleinman M.E. Pediatric advanced life support: 2010 American Heart Association Guidelines for Cardiopulmonary Resuscitation and Emergency Cardiovascular Care / M.E. Kleinman, L. Chameides, S.M. Schexnayder // *Pediatrics*. – 2010. - №126(5). - P:e1361-1399.
125. Krishnan B. Neuropeptides and peptide hormones in syncope and orthostatic intolerance /B. Krishnan, D.G. Benditt // *Cardiol J*. – 2014. - №21(6). – P.591-600.
126. Kusters D.M. Ten-year follow-up after initiation of statin therapy in children with familial hypercholesterolemia / D.M. Kusters, H.J. Avis, E. de Groot et al. // *JAMA*. – 2014. - №312. – P.1055.
127. Lamaida N. The safety of statins in children / N. Lamaida, E. Capuano, L. Pinto et al. // *Acta*. - 2013.- №102. – P.857.
128. Lande M. B. Neurocognitive alterations in hypertensive children and adolescents / M. B. Lande, J. C. Kupferman, H. R. Adams // *J Clin Hypertens (Greenwich)*. – 2012. - № 14 (6). – P. 353-359.
129. Lang R. M. Recommendations for chamber quantification: a report from the American Society of Echocardiography's Guidelines and Standards Committee and the Chamber Quantification Writing Group, developed in conjunction with the European Association of Echocardiography, a branch of the European Society of Cardiology / R. M. Lang, M. Bierig, R. B. Devereux [et al.] // *J Am Soc Echocardiogr*. – 2005. - №18 (12). – P. 1440-1463.
130. Levine M.C., Klugman D., Teach S.J. Update on myocarditis in children // *Curr Opin Pediatr*. – 2010. – V. 22(3). – P. 278.
131. Lewin M.B. Echocardiography in Congenital Heart Disease/ M.B. Lewin, K. Stout // *Expert Consult: Online and Print*. Elsevier Saunders. - Philadelphia, 2012. - p.264.
132. Litwin M. Pediatric hypertension – definition, normative values, epidemiology, screening and treatment / M. Litwin, K. Zbigniew // *Postępy Nauk Medycznych*. – 2015. - T. XXVIII, № 11 – P. 134-145.
133. Loeffler L. F. Uric acid level and elevated blood pressure in US adolescents: National Health and Nutrition Examination Survey, 1999-2006 / L. F. Loeffler, A. Navas-Acien, T. M. Brady [et al.] // *Hypertension*. – 2012. - №. 59. – P. 811-817.
134. Luciano G.L. Postprandial hypotension / G.L. Luciano, M.J. Brennan, M.B. Rothberg // *Am J Med*. – 2010. - №123. – P.281.e1-e6.
135. Lurbe E. 2016 European Society of Hypertension guidelines for the management of high blood pressure in children and adolescents / Lurbe E, Agabiti-Rosei E, Cruickshank JK, et al // *J Hypertens*. - 2016 - Oct;34(10)- P.1887-920.
136. Madriago E. Heart Failure in Infants and Children / E. Madriago, M. Silberbach // *Pediatrics in Review* – 2010. – V. 31. – P. 4.
137. Mahfoud F. Virus serology in patients with suspected myocarditis: utility or futility? / F. Mahfoud, B. Gartner, M. Kindermann et al. // *Eur Heart J*. – 2011. – Vol. 32. – P. 897–903.
138. Mammas I.N. Paediatric Virology: A rapidly increasing educational challenge /I.N. Mammas, M. Theodoridou, Kramvis A et al. // *Exp Ther Med*. – 2017. - №13(2). – P.364-377.
139. Mangat J. The clinical utility of brain natriuretic peptide in paediatric left ventricular failure / J. Mangat, C. Carter, G. Riley et al. // *European Journal of Heart Failure*. – 2009. – V. 11. – P. 48–52.
140. Marcus F.I. Diagnosis of Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy/Dysplasia: Proposed Modification of the Task Force Criteria / F.I. Marcus et al. // *Circulation*. – 2010. – V. 121. – P. 1533-1541.
141. Maron BJ. Hypertrophic Cardiomyopathy in Children, Adolescents, and Young Adults Associated With Low Cardiovascular Mortality With Contemporary Management Strategies. / Maron BJ, Rowin EJ, Casey SA, et al // *Circulation* – 2016 -133 – P.62-73.

-
142. Márquez-González H. Effect of immune therapy in the prognosis of viral myocarditis in pediatric patients / H. Márquez-González, D. López-Gallegos, A.M. González-Espinosa // *Rev Med Inst Mex Seguro Soc.* – 2016. - №54 Suppl 3. – P.S296-S301.
143. McCrindle B.W. Will obesity increase the proportion of children and adolescents recommended for a statin? / B.W. McCrindle, P.N. Tyrrell, R.E. Kavey // *Circulation.* – 2013. - №128 – P.2162.
144. McManus D.D. MicroRNAs in platelet function and cardiovascular disease / D.D. McManus, J.E. Freedman // *Nat Rev Cardiol.* – 2015. - №12. – P.711-717.
145. Menghetti E. Hypertension and obesity in Italian school children: The role of diet, lifestyle and family history / E. Menghetti, P Strisciuglio, A. Spagnolo [et al.] // *Nutr Metab Cardiovasc Dis.* – 2015. - № 25 (6). – P. 602-607.
146. Mithun J Varghese Familial hypercholesterolemia// A review *Ann Pediatr Cardiol.* – 2014. - №7(2). – P. 107–117.
147. Nesi G. Pathology of the thoracic aorta: a morphologic review of 338 surgical specimens over a 7-year period / G. Nesi, C. Anichini, S. Tozzini et al. // *Cardiovasc Pathol.* – 2009. - №18. – P.134–139.
148. O'Brien E. European Society of Hypertension Position Paper on Ambulatory Blood Pressure Monitoring. / O'Brien E., Parati G., Stergiou G. et al. // *Journal of Hypertension: 2013 - Volume 31 - Issue 9* – P.1731–1768.
149. Orgeron GM. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy/ Orgeron GM, Crosson JE. // *Cardiol Young.* - 2017 Jan; 27(S1) –P.57-61.
150. Patel SG. Relation of Right Atrial Volume, Systemic Venous Dimensions, and Flow Patterns to Right Atrial Pressure in Infants and Children / Patel SG, Woolman P, Li L, et al. // *Am J Cardiol.* - 2017 May 1;119(9)- P.1473-1478.
151. Peotta V. Neonatal growth restriction-related leptin deficiency enhances leptin-triggered sympathetic activation and central angiotensin II receptor-dependent stress-evoked hypertension / V. Peotta, K. Rahmouni, J. L. Segar [et al.] // *Pediatr Res.* – 2016. - №80(2). – P.244-251.
152. Pharmacological and non-pharmacological therapy for arrhythmias in the pediatric population: EHRA and AEPC-Arrhythmia Working Group joint consensus statement // *Europace.* – 2013. – Vol. 15. – P. 1337–1382.
153. Pollack A. Viral myocarditis-diagnosis, treatment options, and current controversies / A. Pollack, A.R. Kontorovich, V. Fuster, G.W. Dec // *Nat Rev Cardiol.*- 2015.- №12. – P.670-680.
154. Presentation, Diagnosis, and Medical Management of Heart Failure in Children: Canadian Cardiovascular Society Guidelines // *Canadian Journal of Cardiology.* – 2013. - Vol. 29. – P. 1535-1552.
155. Raal F.J. Reduction in mortality in subjects with homozygous familial hypercholesterolemia associated with advances in lipid-lowering therapy / F.J. Raal, G.J. Pilcher, V.R. Panz et al. // *Circulation.* – 2011. - №124. – P.2202–2207.
156. Recommendations for Quantification Methods During the Performance of a Pediatric Echocardiogram: A Report From the Pediatric Measurements Writing Group of the American Society of Echocardiography Pediatric and Congenital Heart Disease Council/Lopez L., Colan S.D., Frommelt P.C., et al.//*J Am Soc Echocardiogr.*- 2010.- V.23.- P.465-95.
157. Regression equations for calculation of z-scores of cardiac structures in a large cohort of healthy infants, children, and adolescents: an echocardiographic study/ M.D. Pettersen, W. Du, M.E. Skeens, R.A. Humes // *J Am Soc Echocardiogr.*- 2008. - V.21.- P.922-934.
158. Ricci F. Orthostatic Hypotension: Epidemiology, Prognosis, and Treatment / F. Ricci, R. De Caterina, A. Fedorowski // *J Am Coll Cardiol.* – 2015. - № 66(7). – P.848-860.
159. Rindler TN., Hinton RB., Salomonis N. Molecular Characterization of Pediatric Restrictive Cardiomyopathy from Integrative. / Rindler TN., Hinton RB., Salomonis N // *Genomics Sci Rep.* – 2017. - 7: 39276.
160. Ripperger T. The genetic message of a sudden, unexpected death due to thoracic aortic dissection / T. Ripperger, H.D. Troger, J. Schmidke // *Forensic Sci Int.* – 2009. - №187. – P.1–5.

-
161. Seckeler M.D. The worldwide epidemiology of acute rheumatic fever and rheumatic heart disease / M.D. Seckeler, T.R. Hoke // *Clin Epidemiol.* – 2011. – № 3. – P.67-84.
162. Shatynska T.V. Metabolic myocardial protection in children with anthracycline cardiomyopathy / T.V. Shatynska, O.B. Synoverska // *The Pharma Innovation Journal.* – 2015. – №4(6). – P.64-69.
163. Simonneau G. Updated clinical classification of pulmonary hypertension / G. Simonneau, I. Robbins, M. Beghetti et al.// *J Am Coll Cardiol.* – 2009. – № 54. – P. S43–S54.
164. Simova I. Syncope in children and adolescents. Role of tilt-table testing. Bulgarian / Simova I, Katova T, Zerdeva E et al. // *Cardiology.* -2014. -;3(XX). –P.35-40.
165. Singh D. Emergency Management of Hypertension in Children / D. Singh et al. // *International Journal of Nephrology.* – 2012. - Article ID 420247.
166. Snider A.R. Echocardiography In Pediatric Heart Disease, 2nd edition / A.R. Snider, S.B. Ritter, G.A. Serwer. - Mosby, 1997.- 596p..
167. Soares P. Neonatal dilated cardiomyopathy /P. Soares, G. Rocha, S. Pissarra et al.// *Rev Port Cardiol.* – 2017. - №36(3). – P.201-214.
168. Sparrenberger F. Does psychosocial stress cause hypertension? A systematic review of observational studies / F. Sparrenberger, F. T. Cichelero, A. M. Ascoli et al. // *J. Hum. Hypertens.* – 2009. – V. 23, № 1. – P. 12-19.
169. Stewart J.M. Update on the theory and management of orthostatic intolerance and related syndromes in adolescents and children Expert Rev Cardiovasc Ther. – 2012. - №10(11). – P. 1387–1399.
170. Taleb M. The Diagnostic Accuracy of Doppler Echocardiography in Assessment of Pulmonary Artery Systolic Pressure: A Meta-Analysis // *Echocardiography.* – 2013. – №. 30. – P. 258–265.
171. The European Resuscitation Council Guidelines for Resuscitation 2015 [электронный ресурс] / 2015 Guidelines. – URL:<https://cprguidelines.eu>.
172. Tian T. A Cardiomyopathy With Acceptable Prognosis in Children. / Tian T, Yang Y, Zhou L, et al. // *Heart Lung Circ.* - 2018 Jan;27(1). – P.28-32.
173. Turner J.R. Ambulatory Blood Pressure Monitoring in Clinical Practice: A Review / J.R. Turner, A.J. Viera, D. Shimbo // *The American Journal of Medicine.* - 2015. – V. 128, №1. – P.14–20.
174. van Loon R.L. Pediatric pulmonary hypertension in the Netherlands: epidemiology and characterization during the period 1991 to 2005 / R.L. van Loon, M.T. Roofthoof, H.L. Hillege et al.// *Circulation.* – 2011. – №. 124. – P. 1755–1764.
175. Veeraveedu P.T. Torasemide, a longacting loop diuretic, reduces the progression of myocarditis to dilated cardiomyopathy / P.T. Veeraveedu, K. Watanabe, M. Ma et al. // *Eur J Pharmacol.* – 2008. – № 581. – P. 121–131.
176. Wagoner A.L. Distinct neurohumoral biomarker profiles in children with hemodynamically defined orthostatic intolerance may predict treatment options / A.L. Wagoner, H.A. Shaltout, J.E. Fortunato, D.I. Diz // *Am J Physiol Heart Circ Physiol.* – 2016. - №310(3). - №416-425.
177. Walsh M.A. Conduction Abnormalities in Pediatric Patients With Restrictive Cardiomyopathy / M.A. Walsh et al. // *Circ Heart Fail.* – 2012. – № 5. – P. 267-273.
178. Walsh R. Defining the genetic architecture of hypertrophic cardiomyopathy: re-evaluating the role of non-sarcomeric genes. / Walsh R , Buchan R , Wilk A. // *Eur Heart J.* - 2017;0. – P.1-8.
179. Walsh R. Reassessment of Mendelian gene pathogenicity using 7,855 cardiomyopathy cases and 60,706 reference samples. / Walsh R , Thomson KL , Ware JS , et al. // *Genet Med.*- 2017;19(2). – P.192-203.
180. Wang D. Analysis of the Indicating Value of Cardiac Troponin I, Tumor Necrosis Factor- α , Interleukin-18, Mir-1 and Mir-146b for Viral Myocarditis among Children /D. Wang, T. Li, H. Cui, Y. Zhang // *Cell Physiol Biochem.* – 2016. - №40(6). – P.1325-1333.
181. Webber S.A. Outcomes of Restrictive Cardiomyopathy in Childhood and the Influence of Phenotype: A Report From the Pediatric Cardiomyopathy Registry / S.A. Webber et al. // *Circulation.* – 2012. – № 126. – P. 1237-1244.

-
182. Weithauser A. Protease-activated receptor-2 regulates the innate immune response to viral infection in a coxsackievirus B3-induced myocarditis / A. Weithauser, P. Bobbert, S. Antoniak et al. // *J Am Coll Cardiol.* – 2013. – V.5/ - №62(19). – P.1737-1745.
 183. Xiao J. Antiinflammatory effects of eplerenone on viral myocarditis / J. Xiao, M. Shimada, W. Liu, D. Hu, A. Matsumori // *Eur J Heart Fail.* – 2009. – Vol.11. – P. 349–353.
 184. Xu H.F. MicroRNA- 1 represses Cx43 expression in viral myocarditis / H.F. Xu, Y.J. Ding, Y.W. Shen et al. // *Mol Cell Biochem* – 2012. - №362. – P.141-148.
 185. Xu Q. Malignant and benign mutations in familial cardiomyopathies: insights into mutations linked to complex cardiovascular phenotypes / Q. Xu, S. Dewey, S. Nguyen // *Journal of Molecular and Cellular Cardiology.* - 2010. - №48. – P.899–909.
 186. Xu X, Friehs I, Zhong Hu T, et al. Endocardial fibroelastosis is caused by aberrant endothelial to mesenchymal transition. *Circ Res* 2015; 116:857–866.
 187. Yancy CW. 2017 ACC/AHA/HFSA Focused Update of the 2013 ACCF/AHA Guideline for the Management of Heart Failure: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines and the Heart Failure Society of America. / Yancy CW, Jessup M, Bozkurt B, et al. // *J Am Coll Cardiol* - 2017;Apr 28.
 188. Yared K. Pulmonary Artery Acceleration Time Provides an Accurate Estimate of Systolic Pulmonary Arterial Pressure during Transthoracic Echocardiography / K. Yared et al. // *Journal of the American Society of Echocardiography.* – 2011. – №24. – P. 687-692.
 189. Zhao P. The effect of trimetazidine on cardiac function in diabetic patients with idiopathic dilated cardiomyopathy // *Life Sci.* – 2013. – № 92(11). – P. 633-638.

Міністерство охорони здоров'я України
Національний медичний університет імені О.О.Богомольця
Національна медична академія післядипломної освіти імені П.Л.Шупика

КАРДІОЛОГІЯ ДИТЯЧОГО ВІКУ

За редакцією професора Ю.В.Марушка та професора Т.В.Марушко

Формат 60 x84 1/16. Папір офсетний.

Друк офсетний. Гарнітура Times.

Умовн. друк. арк. 17,15

Наклад - 1500 прим.

ФО-П Сторожук О.В.

Свідоцтво про внесення суб'єкта видавничої
справи до державного реєстру видавців,
виготовників і розповсюджувачів видавничої
продукції

Серія ДК №4575

м. Хмельницький, Пр. Миу, 59, оф. 310

ISBN 978-617-7143-37-5