

Диференційна діагностика малих аномалій розвитку серця у дітей

***Методичні вказівки
для підготовки до диференційованого заліку
студентів 5–6-х курсів та інтегрованого
практично-орієнтованого іспиту
випускників медичних вузів III–IV рівнів акредитації,
лікарів-інтернів, педіатрів,
лікарів загальної практики – сімейної медицини***

МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ
Харківський національний медичний університет

**Диференційна діагностика
малих аномалій
розвитку серця у дітей**

***Методичні вказівки
для підготовки до диференційованого заліку
студентів 5–6-х курсів та інтегрованого
практично-орієнтованого іспиту
випускників медичних вузів III–IV рівнів акредитації,
лікарів-інтернів, педіатрів,
лікарів загальної практики – сімейної медицини***

Затверджено
вченою радою ХНМУ.
Протокол № 4 від 18.04.2019.

**Харків
ХНМУ
2019**

Диференційна діагностика малих аномалій розвитку серця у дітей : метод. вказ. для підготовки до диференційованого заліку студентів 5–6-х курсів та інтегрованого практично-орієнтованого іспиту випускників медичних вузів III–IV рівнів акредитації, лікарів-інтернів, педіатрів, лікарів загальної практики – сімейної медицини / упоряд. М. О. Гончарь, Г. С. Сенаторова, І. О. Саніна та ін. – Харків : ХНМУ, 2019. – 20 с.

Упорядники М. О. Гончарь
 Г. С. Сенаторова
 І. О. Саніна
 Н. К. Мацієвська
 О. Л. Онікієнко
 Н. Р. Бужинська
 Є. В. Іванова
 М. І. Стрелкова

Термін "малі аномалії розвитку серця" (МАРС) вперше був введений у медичну практику в кінці XX ст. (Ю. М. Белозеров, 1993 р., С. Ф. Гнусаев, 1995 р.) для позначення змін архітекτονіки серця і магістральних судин, що не призводять до порушень функцій серцево-судинної системи і виражених змін гемодинаміки. За даними багатьох авторів, МАРС мають нестабільний характер і з віком можуть зникнути. У популяції вони зустрічається у 2,2–10 % дітей; частота їх збільшується до 25 % при наявності у дитини іншої серцевої патології і спадкових захворювань сполучної тканини.

Критерії діагностики малих аномалій розвитку серця у дітей

На сьогоднішній день найбільш повною можна вважати класифікацію МАРС, запропоновану С. Ф. Гнусаєвим і Ю. М. Белозьоровим (2000, 2001 рр.) з доповненнями 2015 р.

Залежно від форми і локалізації МАРС виділяють наступні форми:

1. Передсердя та міжпередсердна перетинка
 - збільшений євстахійовий клапан (більше 1 см)
 - мережа Хіарі
 - пролабування клапана нижньої порожнистої вени
 - аневризма міжпередсердної перетинки
 - відкрите овальне вікно
 - аномальні трабекули в передсерді
 - пролабування гребінчатих м'язів у правому передсерді
2. Трикуспідальний клапан
 - дилатація правого АВ-отвору
 - зміщення септальної стулки в порожнину правого шлуночка
 - пролабування стулок трикуспідального клапана
3. Легенева артерія
 - пролабування стулок клапана легеневої артерії
 - дилатація (дисплазія) стовбура легеневої артерії
4. Аорта
 - широкий корінь аорти
 - вузький корінь аорти
 - дилатація синусів Вальсальви
 - пролабування аортального клапана
 - асиметрія стулок клапана аорти
5. Лівий шлуночок
 - аневризма МШП
 - аномальні трабекули або хорди
6. Мітральний клапан
 - ектопічне кріплення хорд
 - пролабування стулок мітрального клапана

- порушення розподілу хорд передньої та/або задньої стулки
- аномально розташовані папілярні м'язи
- додаткові папілярні м'язи

Залежно від етіологічного процесу виділяють наступні форми МАРС:

- порушення кардіогенезу
- дисплазія сполучнотканинних структур
- процеси онтогенезу серця
- вегетативна дисфункція

Найбільш часто в практиці лікаря-педіатра та дитячого кардіолога зустрічаються пролапс мітрального клапана та аномальні хорди лівого шлуночка.

Пролапс мітрального клапана

Пролапс мітрального клапана (ПМК) – це зміщення однієї зі стулок мітрального клапана в ліве передсердя під час систоли.

Історія питання. Вперше ПМК був описаний J. Barlow як аневризма стулок МК у 1966 р. (синдром Барлоу), і в цьому ж році J. Criley показав, що цей феномен виникає внаслідок зміщення стулок МК і ввів термін ПМК. З початку 1970-х років ехокардіографія вважається ідеальним методом для неінвазивної реєстрації руху стулок МК. Однак, постійне удосконалення ехокардіографічних методів і критерії діагностики ПМК внесли деяку плутанину в цьому питанні. За останні кілька років були встановлені нові ехокардіографічні критерії ПМК, засновані на розумінні тривимірної структури мітрального клапана і підтверджені на основі зв'язку з ускладненнями даного захворювання. Нещодавні дослідження з використанням цих критеріїв пролили нове світло на поширеність пролапсу мітрального клапана в загальній популяції і на його ускладнення.

Розуміння поширеності ПМК і визначення можливих підгруп, найбільш сприйнятливих до ускладнень, залишається важливим, оскільки він є найбільш поширеною причиною ізольованої мітральної регургітації в дорослому віці, що вимагає заміни і відновлення клапана, а потовщені стулки утворюють субстрат для бактеріального ендокартиту. Також у сучасній літературі вказується зв'язок між наявністю ПМК і розвитком раптової серцевої смерті у молодих осіб.

Класифікація (рис. 1). Згідно з новою класифікацією Американської академії серця (2016 р.) виділяють наступні типи ПМК:

- Класичний ПМК – зміщення стулок МК більш 2 мм у порожнину лівого передсердя під час систоли при товщині стулок більш 5 мм.
- Некласичний ПМК – зміщення стулок МК більш 2 мм у порожнину лівого передсердя під час систоли при максимальній товщині стулок менш 5 мм.

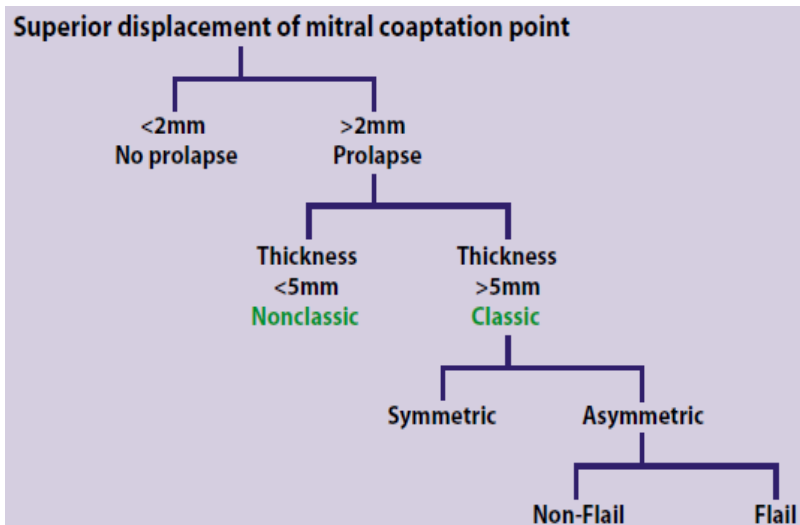


Рис. 1. Класифікація ПМК

Згідно з етіологічним чинником, що впливав на розвиток ПМК, виділяють наступні варіанти:

- первинний (безсимптомний) ПМК, не пов'язаний з будь-яким системним захворюванням сполучної тканини або з захворюванням серця, що призводить до зменшення порожнини лівого шлуночка;
- вторинний (симптомний) ПМК внаслідок основного захворювання (синдром Марфана, синдром Елерса–Данлоса, порушення остеогенезу та ін.).

Епідеміологія

ПМК є найбільш поширеним порушенням функції серцевого клапана, нерідко його виявляють у здорових підлітків і молодих дорослих, особливо у тих пацієнтів, які скаржаться на серцебиття, біль у грудях або запаморочення. Більше третини випадків у дітей молодшого віку пов'язані з іншими вродженими вадами серця.

Розповсюдженість ПМК відрізняється залежно від регіону. Так, наприклад, в США 3–5 % педіатричних пацієнтів, ймовірно, мають клінічно значущий пролапс мітрального клапана, проте в Каліфорнії поширеність становить лише 0,6 %. Рівень поширеності в світі становить 1–2 % у дітей молодшого віку та 5–15 % у підлітків та молодих дорослих.

Деякі дослідження показують, що ПМК вдвічі частіше зустрічається у дівчаток, ніж у хлопців. Хоча ПМК виявляють переважно у дітей старшого віку та дорослих, вважається, що ця аномалія може бути присутня й при народженні.

Клінічна картина

Частіше за все ПМК протікають безсимптомно, але причинами скарг може бути наступне:

- прогресування мітральної недостатності (слабкість, диспное, порушення толерантності до фізичного навантаження, ортопное, відчуття серцебиття, ознаки серцевої недостатності);
- вегетативна дисфункція (болі в серці, неспокій, запаморочення, синкопе, головні болі, аритмії);
- супутні захворювання/ускладнення.

Об'єктивне дослідження

При об'єктивному дослідженні можливо виявлення ознак сполучнотканинної дисплазії, а саме:

- астенічний тип конституції;
- порушення кістково-м'язового розвитку (сколіоз, кіфосколіоз та ін.).

При аускультатії серця можуть вислуховуються функціональні шуми, залежно від чого виділяють "німу" та "аускультативну" форми ПМК:

- ізольоване середньо- і пізньосистолічне клацання, краще вислуховується в положенні хворого стоячи і на лівому боці;
- пізньосистолічний шум, ізольований або в поєднанні з клацанням;
- голосистолічний шум при значній мітральній недостатності;
- прекардіальний писк (звуковий феномен, прослуховується не постійно).

Діагностика

При проведенні ЕКГ (рис. 2) зазвичай не виявляється специфічних змін, але можуть реєструватися наступні.

- Зниження сегмента S-T і зміна зубця Т (сплощення або збільшення амплітуди), зубець U.
- Передсердні і шлуночкові аритмії.
- Гіпертрофія лівих передсердя і шлуночка (при вираженій регургітації).

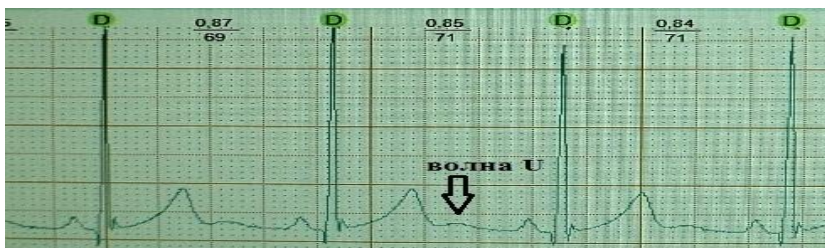


Рис. 2. ЕКГ підлітка з класичним ПМК

Ехокардіографічне дослідження серця є золотим стандартом діагностики ПМК і дозволяє виявити пролабування МК, ознаки міксоматозної

дегенерації, наявність і ступінь мітральної регургітації, пошкодження сухожильних хорд (рис. 3).

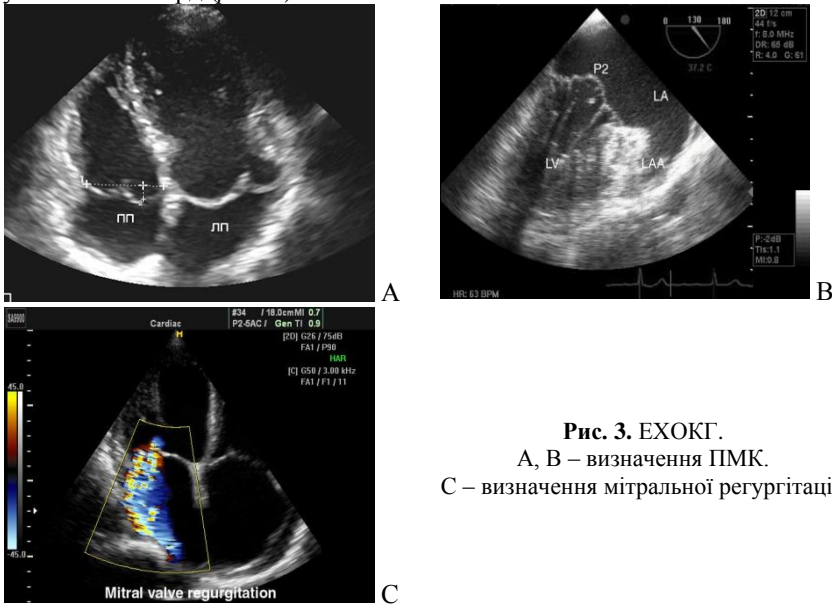


Рис. 3. ЕХОКГ.

А, В – визначення ПМК.

С – визначення мітральної регургітації.

Для визначення етіології та можливих ускладнень проводяться додаткові дослідження:

- кліноортопроба;
- рентгенографія;
- проби з дозованим фізичним навантаженням;
- холтеровське моніторування;
- ангіокардіографія.

Прогноз. Пролапс мітрального клапана зазвичай не прогресує в дитячому віці, і для переважної більшості пацієнтів специфічна терапія не показана.

Згідно з міжнародними дослідженнями, прогресування до значної мітральної регургітації або раптової смерті зустрічається лише при класичній формі ПМК та становить від 7,0 % до 37,0 %. Проте як некласичний ПМК протікає майже без тяжких змін з боку серцево-судинної системи (рис. 4).

Безсимптомним пацієнтам з ізольованими мітральними систолічними клацаннями потрібно лише динамічне спостереження.

Frequency of Complications in Mitral Valve Prolapse			
Category and study	No prolapse (%)	Nonclassic prolapse (%)	Classic prolapse (%)
Severe mitral regurgitation			
Freed et al ²⁵	0.5	0	7.0
Marks et al ²⁴	-	0	11.9
Nidorf et al ⁴⁹	0	0	37.0
Mitral valve surgery			
Freed et al ²⁵	0	0	1.2
Marks et al ²⁴	-	0.7	6.6
Nidorf et al ⁴⁹	0	0	10.8
Infective endocarditis			
Freed et al ²⁵	0	0	2.1
Marks et al ²⁴	-	0	3.5
Nidorf et al ⁴⁹	0	0	2.2
Stroke			
Freed et al ²⁵	1.5		1.2*
Marks et al ²⁴	-	5.8	7.5
Nidorf et al ⁴⁹	0.84	0	0.87
Gilon et al ¹⁶	-	2.8†	0†
*1.2% of all patients with mitral valve prolapse.			
†Percent of patients with "idiopathic" stroke and mitral valve prolapse, which was not different from that in a control population (2.7%) in this study.			

Рис. 4. Ускладнення ПМК

Ускладнення

Мітральна регургітація. Одне з найчастіших ускладнень. Розвивається на тлі класичної форми ПМК в дорослому віці.

Застійна серцева недостатність. Розвивається, як правило, на тлі мітральної регургітації II–III ступеня.

Розрив сухожильних хорд (вкрай рідко).

Інфекційний ендокардит. Зустрічається у 0,1–0,3 випадках на 100 пацієнто-років.

Тромбоемболічні явища, включаючи цереброваскулярні катастрофи і раптову смерть.

Серцева аритмія.

Шлуночкова тахікардія і фібриляція.

Синкопе.

Захворюваність/смертність

Наявність значної МР та тривалого інтервалу QT на ЕКГ значно впливає на перебіг ПМК. Тяжкий перебіг МР може призвести до серцевої недостатності, необхідності заміни мітрального клапана та летальних наслідків. Тривалість інтервалу QT більш поширена серед пацієнтів з пролапсом мітрального клапана і може бути пов'язана з аномаліями реполяризації та вразливістю до аритмії.

Як зазначалося вище, раптова смерть внаслідок ПМК у дітей дуже рідкісна. Зустрічається частіше у молодих жінок з анамнезом рецидиву синкопе, стійкої надшлуночкової тахікардії або складної шлуночкової тахікардії. Сімейний анамнез раптової смерті серця часто є показником стратифікації ризику.

Основні моменти

Пролапс мітрального клапана визначається зміщенням і потовщенням стулок мітрального клапана.

Ознаки, симптоми і ускладнення, які часто пов'язують з пролапсом мітрального клапана, більш вірогідні при класичній формі та в результаті важкої МР або застійної серцевої недостатності.

Ехокардіографія є основним методом діагностики ПМК та показує ступінь пролабування і потовщення стулок.

"Некласичний" підтип ПМК характеризується меншим потовщенням стулок МК і знижує ризик ускладнень.

Ускладненнями є важка МР, інфекційний ендокардит і необхідність заміни клапана.

Раптова смерть рідкісна, звичайно відбувається в контексті важкої МР і серцевої недостатності; немає чітких доказів зв'язку інсульту з ПМК.

Аномальні хорди лівого шлуночка

Хорди лівого шлуночка – це сухожильні структури, які прикріплюються до стулок АВ-клапанів і папілярних м'язів (*рис. 5*). Основне завдання хорд полягає в тому, щоб не дати стулкам клапана в момент скорочення серця надлишково прогнутися і пропустити кров у сторону передсердя.

При ЕхоКГ хорди лівого шлуночка візуалізуються як лінійні щільні малорухомі структури волокноподібної тканини, що нагадують собою м'яз. Кров у систолу переміщається в одному напрямку, що забезпечується змиканням/розмиканням АВ-клапанів і відбувається з певною періодичністю. Хорди, сформовані з сухожиль, необхідні для підтримки рухомих і гнучких стулок клапанів. Наявність додаткової хорди в лівому шлуночку відноситься до малих аномалій розвитку серця.

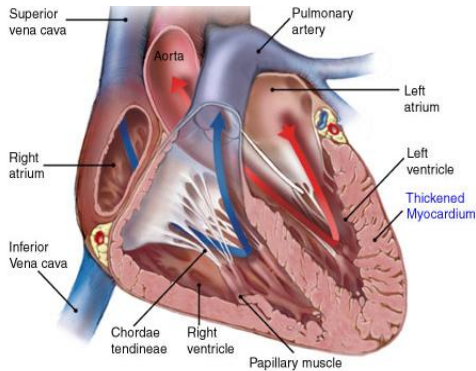


Рис. 5. Морфологія серця.

Аномальні хорди лівого шлуночка кріпляться в порожнині лівого шлуночка між міжшлуночковою перетинкою та папілярним м'язом або вільної стінкою ЛШ, не будучи пов'язаними зі стулкою мітрального клапана, не виконуючи фізіологічного функціонального навантаження.

Внутрішньошлуночкові додаткові хорди вперше були описані 115 років тому і були випадковими знахідками при аутопсії. Протягом століть активно вивчалася їх роль у виникненні порушень ритму серця. Так, після ретельного гістологічного дослідження АХЛШ, Абдулла і співавт. (1990 р.) припустили, що додаткові хорди можуть бути внутрішньопорожнинними відгалуженнями пучка Гіса і їх клінічне значення може бути більш важливим, ніж вважалося раніше, що вимагає подальшого вивчення.

На початку ХХІ ст. активно проводилися гістологічні дослідження АХЛШ. Так, Loukas і ін. виявили волокна провідності в складі 30 % додаткових хорд і припустили, що це може сприяти появі аритмій. Kervancioglu М. зі співавт. довів, що додаткові хорди складаються з фрагментів серцевого м'яза, кровоносних судин, фіброзної тканини і клітин Пуркіньє, що також може бути субстратом для появи аритмій.

Більшість клінічних досліджень присвячено вивченню прогностичного значення АХЛШ у дорослого населення; результатів значення даного феномена в дитячому віці в доступній літературі недостатньо.

Клінічна симптоматика

Провідним симптомом АХЛШ є систолічний шум середньої інтенсивності, який з'являється внаслідок зміни ламінарного потоку крові на турбулентний за рахунок наявності в порожнині шлуночка АХЛШ. За даними ряду авторів, у 77,9 –80,5 % дітей з серцевими шумами виявляється АХЛШ.

Дуже рідко діти скаржаться на болі в ділянці серця, що реєструється частіше при наявності поперечних АХЛШ.

Аномальні хорди можуть бути як ізольованим феноменом, так і одним із проявів синдрому недиференційованої сполучнотканинної дисплазії.

Діагностика

Специфічних змін на ЕКГ у дітей з АХЛШ немає, проте, в ряді робіт описані порушення ритму серця, синдром WPW і укороченого інтервалу PQ, а також порушення процесів реполяризації у вигляді підйому сегмента ST.

Дуже рідко у пацієнтів з АХЛШ реєструється зміни на ЕКГ у вигляді підйому сегмента ST у правих грудних відведеннях ("бругадоподібні").

Ехокардіографія є найбільш інформативною при діагностиці додаткових хорд ЛШ, їх локалізації, типу і кількості. Однак, за даними Loukas та ін., специфічність ЕхоКГ при діагностиці АХЛШ становить лише 40,3 %.

Виділяють такі типи АХЛШ:

- за локалізацією:
 - правошлуночкові;
 - лівошлуночкові;
- за гістологічною структурою:
 - фіброзні;
 - м'язові;
 - змішані;
- за місцем кріплення:
 - верхівкові;
 - серединні;
 - базальні
- за кількістю:
 - поодинокі;
 - множинні;
- за направленням сполучної тканини:
 - діагональні;
 - поздовжні;
 - попереківі;

Гістологічний тип АХЛШ при ЕхоКГ можна припускати, враховуючи товщину хорди (*рис. 6, 7*).

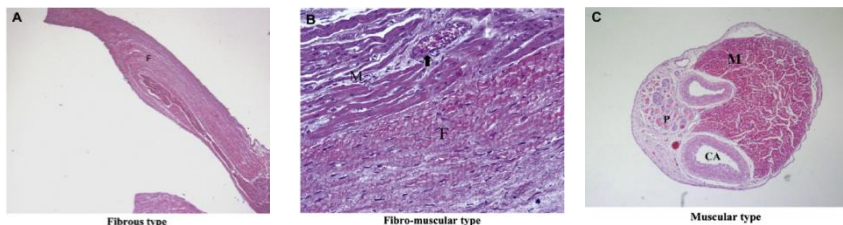
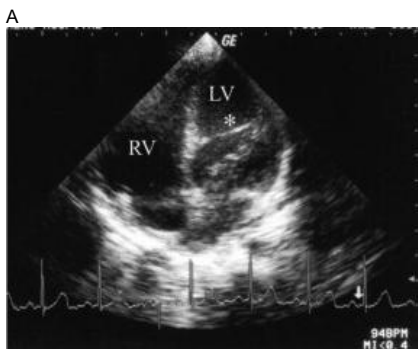


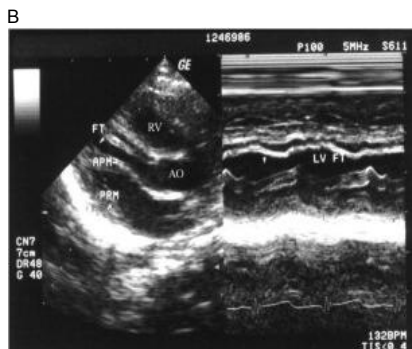
Рис. 6. Гістологічні типи АХЛШ

Як представлено на *рис. 6*, Saji P. зі співавт. довели, що діаметр фіброзного типу АХЛШ менше 1,4 мм (*рис. 6A, 7A*), фіброзно-м'язового типу – 1,5–2,4 мм (*рис. 6B, 7B*) і м'язового типу – більше 2,5 мм (*рис. 6C, 7C*).

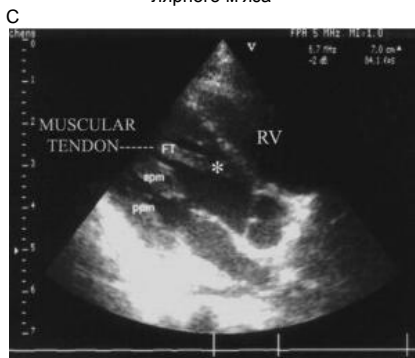
Поперечні АХЛШ можуть бути клінічно значущими, оскільки їх наявність пов'язують із розвитком асинергії стінок ЛШ за рахунок впливу на форму порожнини ЛШ. У деяких пацієнтів наявність поперечної АХЛШ, до структури якої включені фрагменти провідної системи серця, може бути причиною розвитку синдрому укороченого інтервалу PQ.



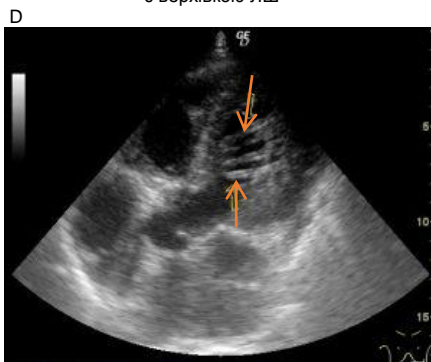
Апікальна чотирикамерна позиція, фіброзний тип АХЛШ (*), $d = 0,3$ мм, з'єднує середину МШП з підставою передньомедіального папілярного м'яза



Парастернальна позиція довгої осі та М-режим, фіброзно-м'язовий тип АХЛШ, $d = 2,0$ мм, з'єднує перимембранозну ділянку МШП з верхівкою ЛШ



Парастернальна позиція довгої осі, м'язовий тип АХЛШ, $d = 4,8$ мм, прикріплена до перимембранозної частини МШП і верхівки ЛШ



Апікальна чотирикамерна позиція, множинні АХЛШ

Рис. 7. Ультразвукове дослідження АХЛШ

Ряд дослідників описують труднощі диференційної діагностики аномальних "ЕХО-тіней", що вимагають виключення тромба, субаортальної мембрани, вегетацій, пролапсу аортального клапана, парашутоподібного мітрального клапана, аневризми правого синуса Вальсальви, які можуть помилково трактуватися як АХЛШ.

Виявлення АХЛШ при проведенні ЕхоКГ не вимагає специфічних лікувальних заходів. За даними Framingham Heart Study, наявність АХЛШ не асоціюється з високим ризиком летального результату і при відсутності загрозливих для життя станів має сприятливий перебіг.

Ускладнення

АХЛШ є доброякісними внутрішньошлуночковими структурами, але з віком можуть ставати більш жорсткими внаслідок фіброзування і кальцифікації.

У літніх пацієнтів зміни структури АХЛШ можуть призводити до розвитку мітральної і аортальної регургітації, а також до дисинхронії ЛШ.

На *рис. 8* представлено клінічне спостереження дисинхронії стінок лівого шлуночка, що виникла внаслідок аномально прикріпленої поперечної хорди.

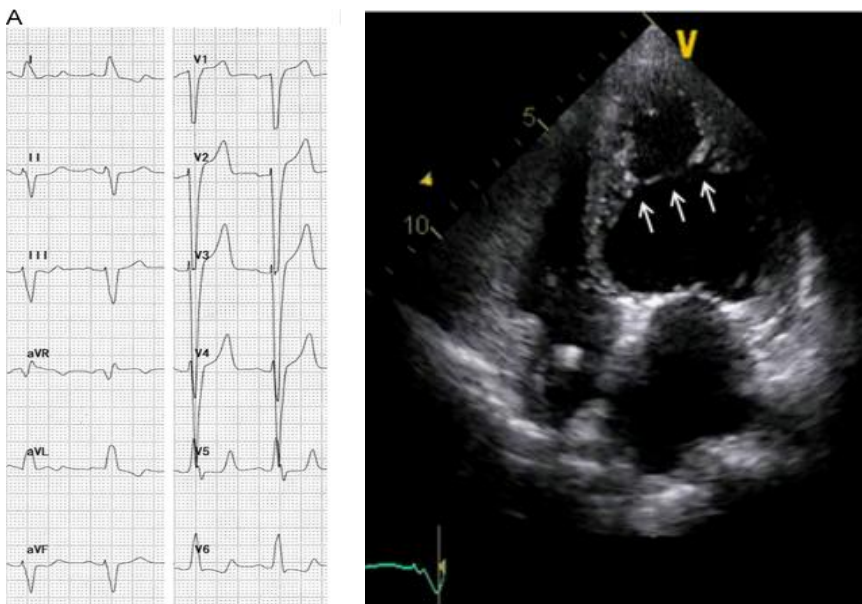
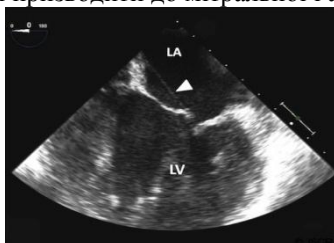


Рис. 8. ЕКГ пацієнтки з дисинхронією ЛШ на тлі АХЛШ.

Відхилення ЕОС вліво, блокада лівої ніжки п. Гіса, депресія сегмента ST (А).

ЕхоКГ – дисинхронія стінок лівого шлуночка, що виникла внаслідок аномально прикріпленої поперечної хорди (В)

Рідко аномальні хорди можуть прикріплюватися до клапанного апарату і призводити до мітральної і аортальної регургітації (*рис. 9, 10*).



Трансезофагеальна ЕхоКГ, АХЛШ в лівому передсерді, що тягнеться від передньої стулки мітрального клапана до лівої передсердної перегородки (біла стрілка)



Момент відкриття мітрального клапана через міжпередсердну перетинку, можна побачити АХЛШ (чорна стрілка)

Рис. 9. ЕхоКГ та інтраопераційний препарат АХЛШ

Виявлення АХЛШ рідкісної локалізації вимагає проведення транс-езофагеальної ЕхоКГ з метою уточнення особливостей прикріплення АХЛШ і необхідності оперативного лікування (рис. 11).

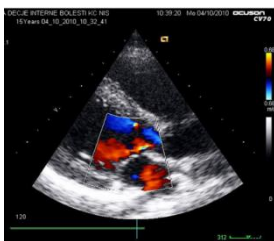


Рис. 10. ЕхоКГ, аортальна регургітація у дитини з АХЛШ

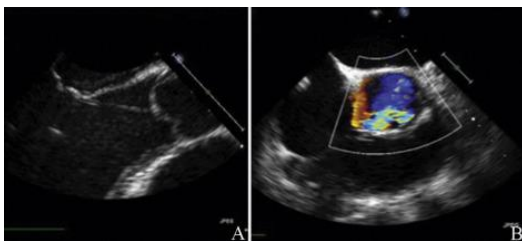


Рис. 11. Трансезофагеальна ЕхоКГ. АХЛШ, що з'єднує частину МК з лівим коронарним отвором аортального клапана та призводить до аортальної недостатності

Так, за даними групи дослідників Wojko B. et al. (2011), у 17 % здорових дітей з АХЛШ була виявлена аортальна регургітація різних ступенів тяжкості.

У переважній кількості спостережень АХЛШ є доброякісними структурами ЛШ зі сприятливим прогнозом і не вимагають специфічного лікування. Однак, особливу увагу потрібно звертати на м'язові поперечні АХЛШ, тому що вони можуть грати роль у розвитку порушень ритму, мітральної і аортальної регургітації.

Чітких даних про вирішення питання щодо допуску до спортивних секцій дитини з АХЛШ немає. Американська кардіологічна асоціація (АНА) рекомендує кардіоваскулярний скринінг для спортсменів середньої школи і коледжу перед участю в спортивних змаганнях з інтервалами від 2 до 4 років. Скринінг повинен включати 14 показників анамнезу життя дитини, зокрема дані сімейного анамнезу про наявність невідкладних станів, пов'язаних з фізичним навантаженням, і дані об'єктивного дослідження. АНА рекомендує рутинне проведення ЕКГ та ЕхоКГ при наявності обтяженого анамнезу. Однак, Дослідницька група зі спортивної кардіології Європейського товариства кардіологів, ґрунтуючись на даних великого дослідження в Італії (більше 40000 молодих людей, 1982–2004 рр.) рекомендувала проведення звичайного ЕКГ спортсменам при отриманні допуску до змагального процесу в рамках попередньої оцінки.

Рекомендації пацієнтам з АХЛШ

Контроль ЕКГ і ДЕхоКГ при наявності множинних і поперечних хорд. ХМЕКГ при наявності змін на ЕКГ і скарг, які можуть свідчити про наявність порушень ритму серця.

Даних про необхідність обмеження фізичної активності дитини при стабільній гемодинаміці немає.

Тести для самоперевірки

1. До яких анатомічних структур серця прикріплюються аномально розташовані хорди (на відміну від справжніх)?
*A. До стулок клапанів. D. До стулок клапанів та стінок передсердь.
B. До стінок шлуночків. E. До стінок передсердь та шлуночків.
C. До стінок передсердь.*
2. Де переважно локалізуються аномально розташовані хорди?
*A. У лівому шлуночку. D. У правому передсерді.
B. У правому шлуночку. E. Не мають визначеної локалізації.
C. У лівому передсерді.*
3. Проплапс мітрального клапана – це:
*A. Зміщення двох стулок мітрального клапана в ліве передсердя під час систоли.
B. Зміщення однієї зі стулок мітрального клапана в ліве передсердя під час діастолі.
C. Зміщення однієї зі стулок мітрального клапана в ліве передсердя під час систоли.
D. Зміщення двох стулок мітрального клапана в ліве передсердя під час діастолі.
E. Зміщення однієї зі стулок мітрального клапана в праве передсердя під час систоли.*
4. Які клінічні симптоми спостерігаються у дітей з малими аномаліями розвитку серця?
*A. Кардіалгія. D. Ознаки сполучнотканинної дисплазії.
B. Аритмія. E. Усі відповіді вірні.
C. Систолічний шум.*
5. Яке захворювання найчастіше є причиною вторинного (симптомного) ПМК?
*A. Синдром Марфана, синдром Елерса–Данлоса, порушення остеогенезу.
B. Синдром Дауна.
C. Бронхіальна астма.
D. ЮРА.
E. Муковісцидоз.*
6. Що з наведеного є показанням до заміни клапана при тяжкому ступені МР?
*A. Інфекційний ендокардит. D. Подовження інтервалу QT.
B. Порушення ритму серця. E. Кардіоміопатія.
C. Систолічний шум на МК.*
7. За наявності якого типу хорд діти можуть скаржитися на болі в ділянці серця?
*A. За наявності повздожних АХЛШ. D. За наявності будь-яких АХЛШ.
B. За наявності діагональних АХЛШ. E. Скарги на біль не притаманні.
C. За наявності поперечних АХЛШ.*

8. Виявлення аномальних хорд лівого шлуночка вимагає:
- А. Моніторного спостереження.*
 - В. Проведення добового моніторування ЕКГ.*
 - С. Щорічного лікування у кардіологічному стаціонарі.*
 - Д. Оперативного лікування.*
 - Е. Обмеження фізичних навантажень.*

Відповіді

1	2	3	4	5	6	7	8
<i>В</i>	<i>А</i>	<i>С</i>	<i>Е</i>	<i>А</i>	<i>А</i>	<i>С</i>	<i>А</i>

Ситуаційні задачі

- Батьки 8-річного хлопчика звернулись до педіатра зі скаргами на слабкість, зниження фізичної активності, відчуття серцебиття та неспокою, головні болі. Об'єктивно: хлопчик астеничної статури, відмічається кіфосколиоз; шкіра бліда. Аускультативно дихання везикулярне, вислуховується пізньосистолічний ізольований шум.
Поставте попередній діагноз. Призначте план обстеження.
- До кардіологічного відділення звернулись батьки 7-річної дівчинки зі скаргами на болі в ділянці серця. Об'єктивно: дівчинка астеничної статури, шкіра блідо-рожева. Аускультативно дихання везикулярне; вислуховується систолічний шум середньої інтенсивності. При додатковому обстеженні: ЕКГ – ритм синусовий, тахікардія. ЕВС не відхилена, неповна блокада правої ніжки п. Гіса, реполяризаційні порушення. ЕхоКГ – скоротливість гарна, поперечна. АХЛШ.
Поставте діагноз. Визначте лікувальну тактику.
- До кардіологічного відділення звернулись батьки 15-річного хлопчика-футболіста для проведення профогляду та вирішення питання щодо можливості професійно займатися спортом. Скарги на момент звернення відсутні. Об'єктивно: хлопчик астеничної статури, шкіра блідо-рожева. Аускультативно дихання везикулярне; вислуховується систолічний шум середньої інтенсивності. Додаткове дослідження: ЕКГ у межах вікової норми, на ЕхоКГ візуалізується повздовжня фіброзна діагональна АХЛШ.
Надайте рекомендації щодо занять спортом, лікування та медичного спостереження.
- Батьки 11-річної дівчинки звернулись до педіатра зі скаргами на слабкість, зниження фізичної активності, відчуття серцебиття і неспокою, головні болі. Об'єктивно: дитина астеничної статури, відмічається кіфосколиоз; шкіра бліда. Аускультативно дихання везикулярне; вислуховується пізньосистолічний ізольований шум. На ЕхоКГ було виявлено зміщення стулок МК до 2 мм у порожнину лівого передсердя під час систоли при товщині стулок 4 мм.

Поставте попередній діагноз. Призначте план лікування. Надайте рекомендації щодо медичного спостереження.

5. До кардіологічного відділення звернулись батьки 6-річної дівчинки для проведення профогляду та вирішення питання щодо можливості відвідування секцію з плавання. Скарг на момент звернення дівчинка не має. Об'єктивно: дитина астеничної статури, шкіра бліда. Аускультативно дихання везикулярне; серцеві тони ритмічні. Додаткове дослідження: ЕКГ у межах вікової норми, на ЕхоКГ візуалізується ПМК, не-класичний варіант. Надайте рекомендації щодо занять з плавання, лікування та медичного спостереження.

Відповіді

1. Пролапс мітрального клапана. План обстеження: загальноклінічні методи дослідження (загальний аналіз крові та сечі), ЕКГ, ЕхоКГ, кліноортопроба, рентгенографія ОКГ, проба з дозованим фізичним навантаженням, холтерівське моніторування.
2. АХЛШ. Спостереження дитячого кардіолога 1 раз на рік.
3. Немає необхідності обмежувати фізичну активність хлопця. АХЛШ у даному випадку не спричиняє гемодинамічних змін, тому медикаментозне чи хірургічне лікування не показані. Рекомендовано кардіоваскулярний скринінг для спортсменів середньої школи і коледжу перед участю в спортивних змаганнях з інтервалами від 2 до 4 років.
4. Пролапс мітрального клапана, некласичний варіант. У даному випадку гемодинамічні зміни не характерні, тому медикаментозне чи хірургічне лікування не показані. Рекомендовано спостереження кардіолога з проведенням ЕхоКГ.
5. Немає необхідності обмежувати фізичну активність. ПМК у даному випадку не призводить до гемодинамічних змін, тому медикаментозне чи хірургічне лікування не показані. Рекомендовано спостереження кардіолога з проведенням ЕКГ та ЕхоКГ.

Література

1. Мутафьян О. А. Пороки и малые аномалии сердца у детей и подростков / О. А. Мутафьян. – Санкт-Петербург : Издательский дом СПбМАПО, 2005. – 480 с.
2. Guidelines for the Echocardiographic Assessment of Atrial Septal Defect and Patent Foramen Ovale: From the American Society of Echocardiography and Society for Cardiac Angiography and Interventions / F. E. Silvestry et al. // Journal of the American Society of Echocardiography. – 2015. – Vol. 28, Issue 8. – P. 910–958.
Режим доступу : <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26239900>.
3. Evolution of Mitral Valve Prolapse. Insights From the Framingham Heart Study. /F. N. Delling, J. Rong, M. G. Larson et.al // Circulation. – 2016;133:1688–1695. Режим доступу :
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4856536/>
4. Medscape [электронный ресурс]. Pediatric Mitral Valve Prolapse. Updated: Mar 21, 2017. Author: Poothirikovil Venugopalan; Chief Editor: Syamasundar Rao Patnana. URL :
<https://emedicine.medscape.com/article/890425-overview>
5. Medscape [электронный ресурс]. Mitral Valve Prolapse. Updated: Nov 16, 2016. Author: Qurat-ul-ain Jelani; Chief Editor: Richard A Lange. URL :
<https://emedicine.medscape.com/article/155494-overview#a1>
6. Mitral Valve Prolapse: Time for a Fresh Look David Playford, MD, Arthur E. Weyman, MD. Rev Cardiovasc Med. 2001;(2)2:73–81. Режим доступу :
http://medreviews.com/sites/default/files/2016-11/RICM_22_73_0.pdf.
7. Resembling Left Ventricular False Tendon in a Father and His Daughter // Case Reports in Cardiology. Article ID 9543098, 4 pages, 2018. Режим доступу :
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6304888/>
8. Left Ventricular False Tendons: Echocardiographic, Morphologic and Histopathologic Studies and Review of the Literature / Saji Philip et al. // Pediatrics & Neonatology – 2011. – Vol. 52, Issue 5. – P. 279 – 286. Режим доступу :
<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1875957211000970>
9. Turner W. Another heart with moderator band in the left ventricle / W. Turner // J Anat Physiol. 1896 Jul; 30(Pt 4): 568–569. Режим доступу :
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC1327779/>
10. Echocardiographic and morphologic examination of left ventricular false tendons in human and animal hearts / M. Kervancioglu, D. Ozbag, P. Kervancioglu et al. // Clin. Anat., 2003;16(5): 389–95. Режим доступу :
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12903060>
11. Basic Study and Clinical Implications of Left Ventricular False Tendon. Is it Associated With Innocent Murmur in Children or Heart Disease? / F. S. Ferrer, M. L. S. Ferrer, M. D. G. Murcia // Rev. Esp. Cardiol. – 2015;68:700–5 – Vol. 68, Num.08. Режим доступу :
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25649973>

12. Ker J. Subaortic (Type 6) Muscular Band–Innocent Bystander or Pathologic Structure? / J. Ker // *Clinical Medicine Insights Cardiology*. 2010;4:69–71. Режим доступа :

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2937308/>

13. Epidemiology of left ventricular false tendons: clinical correlates in the Framingham Heart Study / S. Kenchaiah, E. J. Benjamin, J. C. Evans et al. // *J Am Soc Echocardiogr*. 2009;22:7. – P. 39–745. Режим доступа :

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19423290>

14. Left intraventricular dyssynchrony caused by a false tendon / T. Irie, K. Kurosawa, Y. Kaneko et al. // *Journal of Arrhythmia*. 2015;31(3):163–166. Режим доступа :

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4550230/>

15. Epidemiology of Left Ventricular False Tendons: Clinical Correlates in the Framingham Heart Study / Kenchaiah S. et al. // *Journal of the American Society of Echocardiography*. – 2009. – 22, Issue 6. – P. 739–745. Режим доступа :

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19423290>

16. Left ventricular false tendons: anatomic, echocardiographic, and pathophysiologic insights / J. J. Silbiger // *J Am Soc Echocardiogr*. 2013;26:582–588. Режим доступа :

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23602169>

17. A rare case of an aberrant anterior mitral valve chord resulting in severe mitral regurgitation / H. Khan, S. Chaubey, C. Kenny et al. // *Journal of Surgical Case Reports*. 2011;2011(5):1. Режим доступа :

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3649244/>

18. Echocardiographic evaluation of left ventricular outflow tract hemodynamics in healthy children with anomalous left ventricular band / B. Bjelakovic et al. // *International Journal of Cardiology*. – 2011. – Vol. 152, Issue 2. – P. 262–265. Режим доступа :

<https://www.semanticscholar.org/paper/Echocardiographic-evaluation-of-left-ventricular-in-Bjelaković-Ilić/f58f92fb09e73c37e63a54fd7d45715be3de87f8>

19. Assessment of the 12-lead electrocardiogram as a screening test for detection of cardiovascular disease in healthy general populations of young people (12–25 years of age): a scientific statement from the American Heart Association and the American College of Cardiology / B.J. Maron B.J., R. A. Friedman, P. Kligfield et.al // *Circulation* 2014;130:1303–1334. Режим доступа :

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25234655>

20. Thompson Paul D. Preparticipation Screening of Competitive Athletes: Seeking Simple Solutions to a Complex Problem / Paul D. Thompson. // *Circulation*. – 2009. – Vol. 119. – P. 1072–1074. Режим доступа :

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19221215>

21. Primary Prevention of Sudden Death in Young Competitive Athletes by Preparticipation Screening. / D. Corrado A. Biffi F. Migliore et al. // *Cardiac Electrophysiology Clinics*. – 2013. – Vol. 5, Issue 1. – P. 13–21. Режим доступа :

[https://www.cardiaccep.theclinics.com/article/S1877-9182\(13\)00002-6/abstract](https://www.cardiaccep.theclinics.com/article/S1877-9182(13)00002-6/abstract)

Навчальне видання

Диференційна діагностика малих аномалій розвитку серця у дітей

**Методичні вказівки
для підготовки до диференційованого заліку
студентів 5–6-х курсів та інтегрованого
практично-орієнтованого іспиту
випускників медичних вузів III–IV рівнів акредитації,
лікарів-інтернів, педіатрів,
лікарів загальної практики – сімейної медицини**

Упорядники Гончарь Маргарита Олександрівна
 Сенаторова Ганна Сергіївна
 Саніна Ірина Олександрівна
 Мацієвська Наталія Костянтинівна
 Онікієнко Олександр Леонідович
 Бужинська Надія Романівна
 Іванова Євгенія Володимирівна
 Стрелкова Марина Ігорівна

Відповідальний за випуск І. О. Саніна



Редактор Є. В. Рубцова
Комп'ютерна верстка О. Ю. Лавриненко

Формат А5. Ум. друк. арк.1,3. Зам. № 19–33804.

**Редакційно-видавничий відділ
ХНМУ, пр. Науки, 4, м. Харків, 61022
izdatknmurio@gmail.com**

Свідectво про внесення суб'єкта видавничої справи до Державного реєстру видавництв, виготівників і розповсюджувачів видавничої продукції серії ДК № 3242 від 18.07.2008 р.