

ВРОДЖЕНІ ВАДИ СЕРЦЯ І МАГІСТРАЛЬНИХ СУДИН У ДІТЕЙ

*Навчальний посібник
для самостійної роботи студентів*

МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ
Харківський національний медичний університет

**ВРОДЖЕНІ ВАДИ СЕРЦЯ
І МАГІСТРАЛЬНИХ СУДИН У ДІТЕЙ**

*Навчальний посібник
для самостійної роботи студентів*

**Харків
ХНМУ
2021**

УДК 616.32.9/.34:616.62/.367 – 008.6 – 053.2
В 82

Затверджено Вченою радою ХНМУ.
Протокол № 11 від 28.10.2021.

Авторський колектив:

Н. І. Макєєва, С. О. Губар, Ю. В. Одинець, В. М. Саратов

Рецензенти:

Т. В. Стосєва – д-р мед. наук, проф. (Одеський національний медичний університет)

Л. Ф. Богмат – д-р мед. наук, проф. (ДУ «ІОЗДП НАМН» України)

В 82 Вроджені вади серця і магістральних судин у дітей : навч. посіб. для самост. роботи студентів I–IV мед. фак-тів / Н. І. Макєєва, С. О. Губар, Ю. В. Одинець, В. М. Саратов. Харків : ХНМУ, 2021. 36 с.

У посібнику викладено сучасні питання щодо вроджених вад серця і магістральних судин. Навчальний посібник містить основні дані про розповсюдженість, етіологію, патогенез цих вад, а також про клінічні прояви, інструментальні методи дослідження, що є критеріями для встановлення діагнозу захворювання. Наведені дані входять до програми навчання студентів вищих навчальних медичних закладів IV рівня акредитації та лікарів-інтернів. Викладений матеріал базується на даних сучасних протоколів і рекомендацій МОЗ України, провідних вітчизняних і світових фахівців у даній галузі медицини. Посібник орієнтований на самостійну навчальну діяльність щодо володіння знаннями і практичними навичками та здійснення самоконтролю засвоєного матеріалу.

УДК 616.32.9/.34:616.62/.367 – 008.6 – 053.2

© Харківський національний медичний університет, 2021

© Макєєва Н. І., Губар С. О.

Одинець Ю. В., Саратов В. М., 2021

Список скорочень

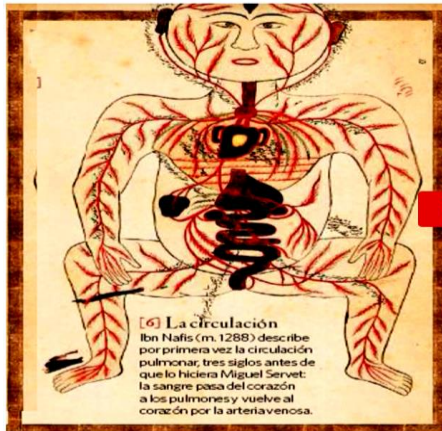
АТ	– артеріальний тиск
ВАП	– відкрита артеріальна протока
ВВС	– вроджені вади серця
ДЕхоКГ	– доплерехокардіографія
ДМПП	– дефект міжпередсердної перетинки
ДМШП	– дефект міжшлуночкової перетинки
ЕКГ	– електрокардіографія
ЕхоКГ	– ехокардіографія
ІСЛА	– ізольований стеноз легеневої артерії
ЛА	– легенева артерія
МШП	– міжшлуночкова перетинка
НПЗП	– нестероїдні протизапальні препарати
СН	– серцеву недостатність
ССС	– серцево-судинна система
ТМС	– транспозиція магістральних судин
ФКГ	– фонокардіографія
ЦНС	– центральна нервова система
ЧСС	– частота серцевих скорочень

Вступ

Вроджені вади серця (ВВС) і магістральних судин у дітей зустрічаються досить часто. За даними ВООЗ, серед всіх новонароджених діти з вадами серця становлять 1 % та близько 30 % числа всіх вроджених вад розвитку. Щорічно в Україні народжується 5–6 тис. дітей з ВВС, 40 тис. дітей з ВВС знаходяться на обліку.

Окремі вади серця несумісні з життям, інші перебігають з важкими порушеннями гемодинаміки в перші тижні і місяці життя і супроводжуються високою смертністю. Показано, що основне число дітей з ВВС помирає на першому році життя (50–90 %), а більшість з них в періоді новонародженості (20–43 %) або в перші 6 міс життя (до 80 %). Висока смертність, коротка тривалість життя, несприятливий прогноз підкреслюють актуальність своєчасної діагностики, консервативного та хірургічного лікування дітей з ВВС. Актуальність цих питань ще більше зростає у зв'язку зі значними успіхами, отриманими при своєчасній хірургічній корекції вад серця, що дозволяє забезпечити повноцінне життя дитині та її батькам.

Історична довідка щодо відкриття кровообігу



План будови кровотворної системи. Рисунок Ібн ан-Нафіса (1288 г).

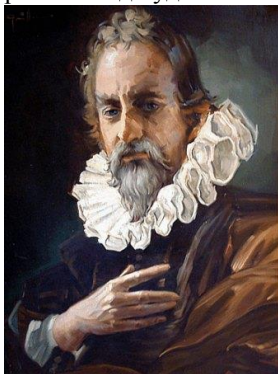
У 1628 р. Вільям Гарвей опублікував трактат «Анатомічне дослідження про рух серця і крові у тварин», в передмові якого писав: «Те, що я викладаю так ново, що я боюся, чи не будуть люди моїми ворогами, бо раз прийняті забобони і вчення глибоко вкорінюються в усіх».

У своїй книзі Гарвей точно описав роботу серця, малого і великого кола кровообігу, а також вказав, що під час скорочення серця кров з лівого шлуночка надходить в аорту, а звідти по судинах все меншого і меншого калібру доходить до всіх куточків тіла.

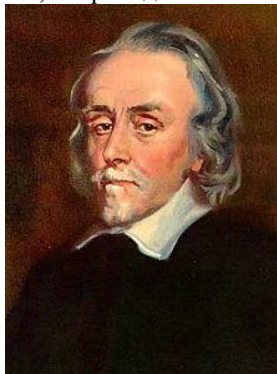


Вільям Гарвей. Анатомічне дослідження про рух серця та крові у тварин

За півсторіччя до В. Гарвея іспанський вчений Мігель Сервет описав мале коло кровообігу: кров з правого шлуночка через легені перетікає в ліве передсердя. Таємницю системи кіл кровообігу розкрив італійський лікар Марчело Мальпігі (1628–1694). Все почалося з його участі в зборах анатомів, де проводилися розтини тварин. На одному з таких зібрань Мальпігі провів розтин собаки і показав придворним дамам і кавалерам, які відвідували ці зібрання, будову серця. Мальпігі супроводжував розтин поясненнями: з лівого передсердя кров надходить у лівий шлуночок, а з нього переходить в аорту і потім з аорти в тіло. Одна з дам запитала, як кров потрапляє у вени, але відповіді не було. Мальпігі провів численні дослідження, проте без успіху. Він перший використовував мікроскоп в дослідженнях кровообігу. При 180-кратному збільшенні він побачив те, чого не міг побачити Гарвей – розгалужену мережу капілярних судин, що сполучали артерії з венами. У 1661 р. Мальпігі опублікував результати спостережень над будовою легень, вперше дав опис капілярних судин.



Мігель Сервет
(1511–1553)



Вільям Гарвей
(1578–1657)



Марчелло Мальпігі
(1628–1694)

Останню крапку у вченні про капіляри поставив анатом О. М. Шумлянський (1748–1795). Він довів, що судини на всьому протязі замкнуті а не, як вважав Мальпігі, артеріальні капіляри безпосередньо переходять у якісь «проміжні простори».

Що ж стосується Ібн ан-Нафіса, то сучасний світ дізнався про його заслуги завдяки єгипетському вченому Мухи-ад-Діну ат-Татаві, який знайшов рукописи його «Коментарів» у Берлінській бібліотеці і в 1924 р. оприлюднив результати свого дослідження. Прямі текстові збіги в працях Ібн ан-Нафіса і Мігеля Сервета не залишають сумнівів у тому, що останній був добре знайомий з латинським перекладом трактату свого попередника.

Головним досягненням Ібн ан-Нафіса був опис функцій різних органів, за що Джордж Сартон, один з перших істориків науки, допустив, що він міг бути «предтечею Вільяма Гарвея і найбільшим фізіологом Середньовіччя». У своїх «Коментарях» до трактату Ібн Сини Ібн ан-Нафіс вперше описав коронарний і легеневий кровообіг, пояснивши роль останнього в диханні. Всупереч думці Аристотеля і Ібн Сини, він стверджував, що в серці людини не три, а два шлуночки, між якими немає сполучення. Кров з правого шлуночка потрапляє в легені, де змішується з повітрям, а звідти не повертається назад, а потрапляє в ліве передсердя.

Закладка серця плода відбувається на етапі органогенезу в перші тижні вагітності. Тому різні несприятливі чинники, що впливають на майбутню матір в період 2–8 тиж вагітності, можуть привести до неправильного формування як структур серця, так і його положення в грудній клітці. Поряд з цим має також значення спадкова (полігенна) схильність.

Серед причин ВВС можна виділити наступні:

1. Хромосомні порушення – 5 %.
2. Мутація одного гена – 2 – 3 %.
3. Фактори середовища (алкоголізм батьків, іонізуюче і високочастотне випромінювання, хімічні агенти, інфекційні захворювання, лікарські препарати) – 1–2 %.
4. Полігенно-мультифакторіальне спадкування – 90 %.

При цьому ВВС, що асоціюються з хромосомними аномаліями, завжди є частиною синдрому полісистемних вад розвитку, а не ізольованими дефектами (наприклад, хвороба Дауна). Скринінг хворих з ВВС на хромосомні аномалії не має особливого значення, якщо вади серця не поєднуються з іншими вадами розвитку.

Більшість ВВС, пов'язаних з мутаціями окремих генів, також поєднуються з аномаліями розвитку інших органів. Вади розвитку серцево-судинної системи є частиною синдромів, що характеризуються системним ураженням сполучної тканини, такими, як синдроми Марфана, Елерса–Данло, Холта–Орама, Нунана, Гурлера, Картагенера та ін. (рис. 1–5).



Рис. 1. Трисомія 13 – синдром Патау.
У 80–90 % поєднується з ВВС:
ДМШП, ВАП, ДМПП.
Декстрокардія



Рис. 2. XO chromosomes – синдром Turner.
У 35 % поєднується з ВВС:
Коарктація аорти. Вади клапанів серця.
Двостулковий аортальний клапан – стеноз



Рис. 3. Трисомія 21 – синдром Дауна.
В 40–50 % – ВВС: ДМШП, ВАП,
ДМПП, тетрада Фалло, АВК



Рис. 4. Трисомія 18 – синдром Edwards.
В 90 % – ВВС: ДМШП, ВАП, ДМПП.
Вади клапанів серця



Рис. 5. Новонароджений від матері-діабетика:

1. Гіпертрофічна кардіоміопатія у 10–20 %: збільшені розмір і кількість міжкардіальних волокон – можуть викликати кардіомегалію, СН, обструкцію вихідного тракту лівого шлуночка.
2. ВВС (3–5 %): ТМС; ДМШП; коарктація аорти

Крім етіологічних чинників, слід виділяти екзогенні фактори ризику народження дитини з ВВС:

1. Вірусні інфекції, перенесені в першому триместрі вагітності. Інфікування особливо небезпечно від 2 до 6–8 тиж гестації. При впливі вірусу на ембріон в перші 4 тиж вагітності у 80–90 % дітей формуються ВВС. При впливі вірусу краснухи у плода розвивається класична тріада Грега: глухота, ВВС, катаракта або глаукома. Небезпечним є вплив вірусу Коксаки В, вітряної віспи, сироваткового гепатиту, простого герпесу, аденовірусів, ЦМВ, токсоплазми, мікоплазми, сифілісу, туберкульозу.

2. Лікарські препарати, що приймаються в ранні терміни вагітності: прогестагени, протисудомні, оральні контрацептиви, ендокринні препарати, а також опій, морфін, папаверин, нікотин. Плацентарний бар'єр долають також антибіотики, протипухлинні, сульфаніламідні, анестезуючі, індолові, антигістамінні (для усунення нудоти, блювання) препарати, саліцилати. Міцна кава 8 г і більше на добу та алкоголь (розвиток крім ВВС і ембріо-фетального синдрому) також небезпечні для плода.

3. Інші чинники ризику: важкі гестози першої половини вагітності, попередні аборти, загрозові викидні, пізня вагітність (в 35 років і старше). Вплив хімічних факторів (робота з лаками, фарбами, бензином) і фізичних факторів (вібрація). Опромінення (іонізуюча радіація, рентгенівські промені).

Основні принципи, яких потрібно дотримуватися під час вагітності:

1. Виключити всі несприятливі ризики можливого переривання вагітності (нікотин, алкоголь, наркотичні речовини, стреси).
2. Консультація лікаря в разі необхідності фармакотерапії.
3. Уникати лазень або сауни, рентгенівського випромінювання.
4. Приймати збалансовану їжу. Необхідно обмежити прийом харчів, що містять кофеїн і деякі препарати (НПЗП).
5. Регулярно виконувати фізичні вправи.
6. Уникати контакту з різними інфекціями.
7. Контролювати перебіг цукрового діабету (інших хронічних захворювань) – запобігати значним коливанням рівня глюкози в крові і можливій декомпенсації хвороби.

Патогенетичні механізми які, визначають клінічні прояви і перебіг ВВС:

- Анатомічний варіант вади.
- Ступінь вираженості анатомічного дефекту.
- Ступінь порушення кровотоку.
- Компенсаторні можливості серцево-судинної системи, інших органів.
- Наявність ускладнень в перебігу ВВС.
- Супутні хвороби.

У клінічному перебігу ВВС відзначають три фази:

- 1) первинної адаптації;
- 2) відносної компенсації;
- 3) термінальна.

Перша фаза (первинної адаптації) характеризується пристосуванням організму дитини до порушень гемодинаміки, викликаних вадою. Реакції адаптації і компенсації у дитини раннього віку перебувають у стані нестійкої рівноваги або відносної слабкості. При невеликих порушеннях гемодинаміки клінічні прояви хвороби можуть бути мало виражені. При значних порушеннях виникає нестійка гіперфункція міокарда («аварійний» варіант), тому легко розвивається декомпенсація. Навіть порівняно прості анатомічні вади (ВАП, дефекти перегородок та ін.) в цю фазу хвороби можуть перебігати дуже важко і навіть привести до смерті хворого.

Якщо дитина не загинула в першу фазу хвороби, то зазвичай після 2–3 років життя настає значне поліпшення в їх стані. Настає друга фаза – фаза відносної компенсації. У цей період суб'єктивні скарги зменшуються або зникають, незважаючи на важку недугу. Поліпшується фізичний розвиток і моторна активність хворого.

Якщо своєчасно не проведено хірургічну корекцію, то за другою фазою, незалежно від її тривалості, неминуче розвивається третя фаза – термінальна. Вона настає при вичерпанні компенсаторних можливостей розвитку і дистрофічних, і дегенеративних змін в серцевому м'язі і паренхіматозних органах. Різні захворювання і ускладнення наближають розвиток цієї фази хвороби, яка неминуче закінчується смертю.

Особливості клінічного перебігу фаз ВВС з позиції патофізіологічних процесів, що відбуваються в серці, отримали тлумачення в роботах Ф. З. Меерсон і співавт. Автори виділили три послідовні стадії перебігу патологічного процесу, які відповідають клінічним фазам.

У першій стадії, компенсаторної гіперфункції серця (аварійна), розвивається безпосередньо після виникнення вади і характеризується збільшенням інтенсивності функціонування структур міокарда, що викликає зміни обміну і гіпертрофію. Ця стадія дуже часто супроводжується ознаками гострої серцевої недостатності. При другій стадії, завершальній гіпертрофії і відносно стійкої гіперфункції, відзначається нормальна інтенсивність функціонування структур міокарда. У цій стадії маса міокарда різко збільшена й інтенсивність функціонування її структур близька до норми,

сумарна сила скорочення та робота гіпертрофованого міокарда забезпечує потреби організму в кровообігу. Однак дитина продовжує зростати, збільшуються маса тіла, об'єм циркулюючої крові, рухова активність, збільшуються потреби в кровообігу, але компенсаторні можливості мають свою межу, тому поступово вичерпують свій потенціал. Поволі в даній стадії розвиваються порушення обміну, структури міокарда і регуляція серця. Третя стадія, прогресуючого кардіосклерозу і поступового виснаження, виражається у зниженні інтенсивності синтезу нуклеїнових кислот і білків у гіпертрофованому міокарді. Поряд зі зношуванням самого серця прогресує порушення і його регулюючих механізмів. Незворотні склеротичні зміни виникають не тільки в міокарді, а й в усіх органах і системах в результаті хронічної серцевої недостатності і циркуляторної гіпоксії.

Одна з найважливіших проблем – своєчасне виявлення ВВС. За даними літературних джерел, виявлення ВВС для різних нозологічних одиниць у нас в країні становить лише 45–60 %. Особливо важливою для рятування життя дітей є своєчасна діагностика вад серця, які не сумісні з життям, і діти помирають відразу після народження або в неонатальному періоді. Це так звані «критичні» вади серця. Відомо понад 200 варіантів вроджених вад серця і судин, але для своєчасної діагностики критичних вад треба знати і правильно оцінювати невелику кількість ознак. Так, підозра на вроджену ваду серця має виникнути при наявності у ново народженого будь-якої з наведених ознак:

1. Ціаноз (проба з інгальяцією кисню).
2. Застійна СН.
3. Серцеві шуми.
4. Порушення ритму серця – ембріокардія.
5. Збільшення розмірів серця (перкусія, Ro-ОГК, УЗД, ЕКГ, лівограма або гіпертрофія правого шлуночка).
6. Відсутність пульсу на стегновій артеріїі.
7. З народження – незвичайні пульсації, слабкість, відмова від грудного вигодовування.

Проте ВВС є хворобою, яку можна розпізнавати і ефективно лікувати!

Незважаючи на великі сучасні технічні можливості в обстеженні хворих, велике значення в постановці діагнозу ВВС належить традиційним методам (ретельний збір анамнезу, скрупульозне об'єктивне дослідження). Дільничний педіатр або сімейний лікар зобов'язаний якомога раніше запідозрити цю важку патологію і вчасно направити дитину в спеціалізований стаціонар для комплексного обстеження і встановлення діагнозу, адже від цього залежить подальший прогноз для її життя.

Важлива роль в постановці діагнозу і виявлення його спадкового характеру належить збору сімейного анамнезу. Під час бесіди з батьками слід уточнити, коли захворіла дитина, якими були перші ознаки захворюю-

вання. Одним із яскравих клінічних симптомів, що нерідко реєструють вперше батьки, є ціаноз. Важливо з'ясувати, коли він з'являвся (в спокої або ж при крику, плачі, годуванні, фізичному навантаженні), яка його інтенсивність, поширеність (навколо рота, нігтьові фаланги, кінчик носа, щоки та ін.), відтінок (блідий, вишнево-червоний).

Задишка також може бути першою ознакою захворювання серцево-судинної системи. При цьому батьки можуть прояснити, чи існує вона в спокої або з'являється, посилюється при фізичному навантаженні. Лікар ставить запитання, чи були у хворого напади задишки з ціанозом, чим вони провокувались і чим копіювались, а також яка їх клінічна динаміка за віком.

Необхідно з'ясувати, чи спостерігалися в анамнезі набряки, де вони локалізувалися, їх стійкість і динаміка протягом доби.

Певну інформацію можуть дати відомості про процедуру годування дитини грудного віку. Труднощі при годуванні пов'язані з швидкою стомлюваністю. Діти з ВВС їдять повільно, з перервами. Задишка при годуванні є ознакою серцевої недостатності або гіпоксемії (при ВВС синього типу).

Необхідно уточнити характер фізичного і моторного розвитку хворого. Діти з ВВС нерідко недостатньо додають у масі з народження, пізніше починають сидіти і ходити. Лікар повинен задати питання, чи не сідає дитина навпочіпки під час рухливих ігор або ходьби.

Скаржитися на біль у серці можуть діти старше 3–4 років з такими ВВС, як стеноз і коарктація аорти, аномальне відходження лівої коронарної артерії від легеневої.

Необхідно з'ясувати наявність синкопальних станів, причину їх виникнення, клінічні особливості. Для хворих зі збільшеним легеним кровотоком характерні повторні, рефрактерні синкопальні стани до лікування пневмонії. При наявності хрипів у легенях без температурної реакції і катаральних явищ можна думати про застійні явища у легенях.

З метою з'ясування причин ВВС уточнюють вік батьків, наявність професійних шкідливих умов, перенесення матір'ю під час вагітності інфекційних захворювань (ГРВІ, краснуха та ін.) або загострення хронічних (пієлонефрит, ревматизм та ін.), прийом лікарських препаратів, алкоголю. Детально збирається генеалогічний анамнез із з'ясуванням наявності у родичів серцево-судинних захворювань і вад розвитку.

При об'єктивному дослідженні дітей з ВВС звертають на себе увагу екстракардіальні вади і малі структурні аномалії розвитку, що часто зустрічаються. Зазвичай вони стосуються хрящової тканини та кістково-м'язової системи (розщеплення губи і твердого піднебіння, деформація грудної клітки, полідактилія, синдактилія, аномалії вušних раковин, аномалії прикусу, гіпоплазія щелеп та ін.), шлунково-кишкового тракту (атрезія ануса, інверсія внутрішніх органів), сечостатевої системи (гіпоспадія, гіпоплазія мошонки та ін.), ЦНС. Часто ці діти мають загальну диспластичність статури.

Необхідно оцінити фізичний розвиток. При деяких ВВС він практично не страждає, при інших виражений значно. Велика частина дітей з ВВС народжуються з нормальними росто-ваговими показниками, але незабаром з'являються ознаки дисгармонічного розвитку, при цьому відставання в масі виражено більш значно, ніж в рості .

Уважно слід оглядати шкірні покриви. Блідість їх буває пов'язана з супутньою анемією, низьким серцевим викидом при стенозі аорти і серцевій недостатності. Ціаноз у дітей з ВВС може бути периферичним (акроціаноз) і центральним. Для виникнення ціанозу при ВВС необхідна наявність: 1) право-лівого (веноартеріального) шунта, що буває при внутрішньосерцевому сполученні та стенозі легеневої артерії (наприклад, тетрада Фалло); 2) єдиної камери, в якій буде змішуватися системний і легеневий кровотоки (наприклад, єдиний шлуночок); 3) вираженого венозного застою в легенях при лівошлуночкової недостатності або обструктивних вадах лівого серця (мітральний стеноз, стеноз аорти). Ціаноз при ВВС обумовлений зниженням PaO_2 нижче 75–85 %, збільшенням концентрації відновленого гемоглобіну в артеріальній крові більше 50 г/л.

Наслідком хронічної гіпоксії при ВВС є формування деформацій кінцевих фаланг пальців рук і ніг, симптоми «барабанних паличок» і «годинникових скелець». При огляді слід звернути увагу на наявність набряків. Серцеві набряки з'являються спочатку на ногах, потім на обличчі, зовнішніх статевих органах і т. д., супроводжуються блідим або частіше блідо-синюшним забарвленням шкіри.

Задишка є важливим і нерідко першим симптомом ВВС. Вона може бути виражена за типом диспное або тахіпное. Підтвердженням ВВС синього типу є задишково-ціанотичні напади, при яких є глибоке судомне дихання, бради- або тахікардія, втрата свідомості та ін.

Обов'язковим при підозрі на ВВС є вимірювання артеріального тиску на обох руках і ногах, перед яким необхідно визначити наявність пульсу на руках (в ліктьових згинах) і ногах (на стегнової артерії в паху), що важливо для своєчасної діагностики коарктації аорти.

Особливу увагу необхідно приділяти огляду грудної клітки. Діагностичне значення при ВВС набуває деформація грудної клітки за типом «серцевого горба», що свідчить про раннє ураження серця, бо чим старша дитина, тим повільніше розвиваються зміни скелета.

Пальпація грудної клітки виявляє зсув верхівкового поштовху і збільшення його площі. Можна визначити тремтіння в супрастернальній ділянці (симптом «котячого муркотіння») – при ВАП, стенозі аорти і легеневої артерії, ДМШП, АВК. Перкуторно визначається розширення меж серця як вліво, так і вправо (залежно від топіки вади).

Аускультация є найбільш важливим і інформативним методом фізичного обстеження хворих з ВВС. Посилення першого тону спостерігається при підвищенні кровотоку через атріовентрикулярні клапани (ВАП,

ДМШП, ДМПП), при стенозі лівого венозного отвору, а також при ВВС з підвищеним серцевим викидом. Слід пам'ятати, що для ВВС не характерна приглушеність тонів, тому наявність її вимагає виключення супутнього міокардиту, фіброеластозу, кардіоміопатії.

Дуже характерною, хоча і непостійною, ознакою ВВС є наявність шуму грубого тембру, обумовленого різними ураженнями клапанів і дефектами перегородок. Шум при ВВС має різну динаміку: іноді він відсутній у новонароджених і стає грубим у 6–12 міс життя і, навпаки, з виразного «машинного» систоліастиолічного шуму при ВАП або систолічного шуму при ДМШП стає ледве чутним при розвитку синдрому Ейзенменгера або спонтанному закритті дефекту. Необхідно пам'ятати, що інтенсивність шуму не завжди корелює з тяжкістю стану. Цінну діагностичну інформацію несуть в собі локалізація епіцентру чутності шуму і його іррадіація. Так, шуми стенозу аорти проводяться на каротидні артерії, шуми легеневого стенозу – вліво вгору на спину, при коарктації аорти – на спину в міжлопаткову ділянку зліва від хребта.

Аускультативне обстеження обов'язково включає легені. Наявність хрипів може бути пов'язана як з пневмонією, так і з серцевою недостатністю, при останній вологі хрипи можуть поєднуватися з сухими через вторинний бронхоспазм; позитивний ефект при цьому відзначається при призначенні серцевих глікозидів та діуретиків.

Збільшення в розмірах паренхіматозних органів (печінки і селезінки) спостерігається при розвитку серцевої недостатності.

Отже, вже при першому контакті з дитиною та її батьками лікар може не тільки запідозрити наявність ВВС, а й припустити його топіку, оцінити ступінь порушення гемодинаміки. Для підтвердження діагнозу необхідно провести ряд інструментальних досліджень, обов'язковим і найбільш доступним серед яких залишається ЕКГ. За результатами ЕКГ можна судити про гіпертрофію правого і лівого передсердь, правого і лівого шлуночків, вид порушень ритму і провідності, глибину дистрофічних і склеротичних порушень в міокарді. Нерідко ознаки перевантаження різних відділів серця не є специфічними для будь-якої ВВС, хоча в поєднанні з клінічними даними можуть формувати більш-менш характерні симптомокомплекси.

До традиційних інструментальних методів дослідження відноситься і ФКГ. Найхарактернішою ознакою ВВС є реєстрація патологічних шумів, які можуть мати різну форму: веретеноподібну (при ДМПП), ромбоподібну (при стенозах аорти і легеневої артерії), понижуючу (при недостатності судинних клапанів), наростаючу (при мітральному стенозі) або рівномірної (лентовидної) при ВАП амплітудою. Шуми можуть мати різну частотну характеристику, що обумовлено ступенем звуження отвору, швидкістю кровотоку, градієнтом тиску по обидві сторони звуженого отвору. При цьому для ВВС більш характерні високочастотні шуми, для набутих вад – середньо- і низькочастотні.

Велику діагностичну цінність несе і рентгенографія органів грудної клітки, яка дозволяє оцінити: 1) легеневий малюнок, який відображає артеріальний і/або венозний застій або, навпаки, свідчить про зниження кровонаповнення малого кола кровообігу; 2) розмір окремих камер серця, магістральних судин; 3) положення і форму серцевої тіні, яка при багатьох ВВС має характерні особливості; 4) стан вилочкової залози, яка визначає хід ребер, кровоток по міжреберних артеріях (має діагностичну цінність при коарктації аорти, тетраді Фалло); 5) зміни з боку несерцевих структур (легкі, плевра, хребет).

Певну інформацію можна отримати при оцінці форми серця. Так, для транспозиції магістральних судин типова велика тінь серця овоїдної форми («яйце, що лежить на боці»), для тетради Фалло – невелике серце типу «черевичка» зі збідненим легеневим малюнком; серце типу «снігової баби» (вісімки) свідчить про тотальний аномальний дренаж легеневих вен.

Рентгівівський знімок робиться у фронтальній (передньо-задній, прямій), бічній, в передньолівій (II косо положення) і передньоправій (I косо положення) проєкціях. Рентгенографія проводиться з контрастуванням стравоходу барієм, що дозволяє більш точно визначити збільшення окремих порожнин серця. Для оцінки розмірів окремих структур серця використовується рентгенокардіометрія, для оцінки розмірів самого серця – розрахунок кардіоторакального співвідношення (КТО): $КТО = (A + B) / C$.



КТО

ВВС: аномальний дренаж
легеневих вен. Форма серця –
сніговик або 8

ДМШП

Рис. 6. Рентгенограми хворих – власні спостереження

Найбільш інформативним з неінвазійних методів дослідження серця при ВВС є ехокардіографія. Цей метод нешкідливий для пацієнта. Він дозволяє діагностувати широкий спектр патологічних і фізіологічних станів, провести оцінку морфологічних утворень серця, характер їх рухів, досліджувати стан гемодинаміки, скоротливості і розслаблення міокарда. Однак необхідно пам'ятати, що, незважаючи на величезні можливості, цей метод інформативний тільки в руках досвідченого фахівця і вимагає співставлень з даними клініко-інструментальних та інших методів обстеження.

Для діагностики ВВС незаперечні переваги двомірної ЕхоКГ, яка дозволяє безпосередньо оцінити параметри порожнин серця, товщину стінок і перетинок, діаметри аорти і легеневої артерії, виявити патологію клапанів, розміри і розташування дефектів перетинок. Це дослідження істотно доповнює одночасне проведення доплерографії, за допомогою якої можливо оцінити клапанні градієнти, серцевий викид, величину скидання на рівні дефектів перетинок і клапанів серця, величини, швидкості і характер (турбулентний або ламінарний) кровотоку, діастолічну функцію міокарда. Велике значення цей метод має для оцінки легеневої гіпертензії.

Такі складні інвазійні методи дослідження, як катетеризація порожнин серця і ангіографія, проводяться для уточнення виду ВВС і судинних аномалій перед хірургічним втручанням, для оцінки результатів операції або визначення показань до повторної операції. Крім того, катетеризація серця дозволяє оцінити системний і легеневий кровоток, їх співвідношення, величину шунта і його напрямок, легеневий і периферичний опір, їх співвідношення, тиск у легеневої артерії, тиск заклинювання легеневої артерії. Ці дані є важливими при визначенні показань і протипоказань для оперативного лікування. Вони дозволяють оцінити ступінь ризику операції, ефективність проведеної корекції вад.

Істотну додаткову інформацію можуть дати такі сучасні методи дослідження, як комп'ютерна томографія та МР-томографія з контрастуванням (рис. 7, 8). Однак в дитячій практиці проведення цих досліджень обмежена через значне променеве навантаження або вплив високочастотних електричних полів, а також через їх високу вартість.

Різноманітність анатомічних варіантів ВВС призвела до створення великої кількості класифікацій. У даний час найбільшого поширення набула класифікація Мардера С., яка побудована за патофізіологічним принципом з поділом ВВС щодо порушень гемодинаміки у великому і малому колах кровообігу (табл. 1)

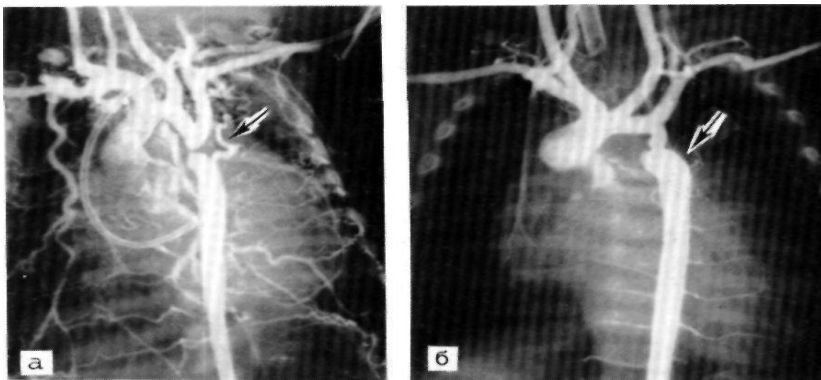


Рис. 7. Ангіокардіограма хворого з коарктацією аорти

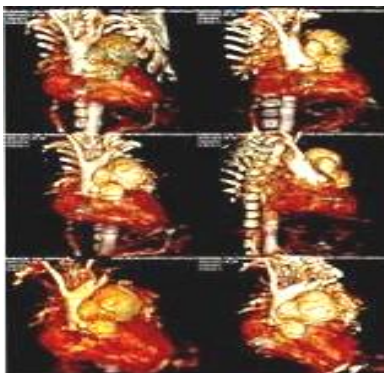
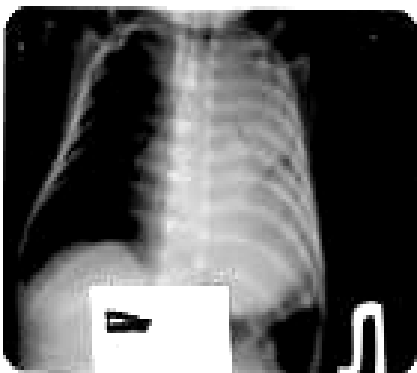


Рис. 8. Дитині 1,5 міс. Тяжка комбінована вада серця і судин (*власне спостереження*)
Оперативне лікування у віці 5 днів. Після операції виникло і збільшилося утворення в порожнині грудної клітки. Представлені рентгенограма і КТ з контрастуванням серця і судин хворого для порівняння можливостей діагностики (візуалізації ускладнень) – аневризма судин, дилатація лівого передсердя

Таблиця 1

Класифікація вроджених вад серця (за Marder С.,1957)

№ пор.	Характер порушень гемодинаміки	ВВС без ціанозу	ВВС з ціанозом
1	ВВС із збагаченням малого кола кровообігу	ВАП, ДМШП, ДМПП, атріовентрикулярна комунікація, аномальний дренаж легеневих вен	ТМС, загальний артеріальний стовбур, синдром гіпоплазії лівого шлуночка
2	ВВС із збідненням кровообігу малого кола	Ізольований стеноз легеневої артерії	Тетрада Фалло, ТМС + стеноз легеневої артерії, синдром гіпоплазії правого шлуночка, трикуспідальна атрезія, аномалія Епштейна
3	ВВС із збідненням кровообігу великого кола	Ізольований стеноз аорти, коарктація аорти	–
4	ВВС без порушення гемодинаміки	Декстракардія, хвороба Толочинова–Роже	–

Таблиця 2

Ступінь легеневої гіпертензії та недостатності кровообігу

Ступінь легеневої гіпертензії	САД Ла/САД Ао (%)	Ступінь недостатності кровообігу		Функціональний клас (за NYHA)
		за Стражеско	за Мухарлямовим	
Ia	До 30	Ia	Ia	1
Iб	До 50	IIa	Iб	2
II	Менше 70	IIб	IIa	3
IIIa	Більше 70	III	IIб	4
IIIб	Менше 100		IIIa	–
IV	Більше 100		IIIб	–

Відповідно до наведеної класифікації, розглянемо ВВС, що найбільш часто зустрічаються в клінічній практиці.

Вроджені вади серця зі збагаченням малого кола кровообігу

Для даної групи вад характерні подібні порушення гемодинаміки, коли в мале коло кровообігу надходить більше крові, ніж у велике коло. Клінічні особливості при цих порушеннях гемодинаміки визначаються розвитком гіперволемії і гіпертензії в малому колі кровообігу і ранньою серцевою недостатністю, схильністю до затяжних і повторних пневмоній або респіраторними інфекціями.

Однією з найбільш поширених ВВС є відкрита артеріальна протока (ВАП), або Боталова протока. Це судина, що з'єднує аорту з легеневою артерією (рис. 9). Функціонуюча в період внутрішньоутробного розвитку, вона зазвичай закривається в перші години або дні після народження. Якщо цього не відбувається, то формується вада, частота якої становить 10–18 % всіх ВВС.

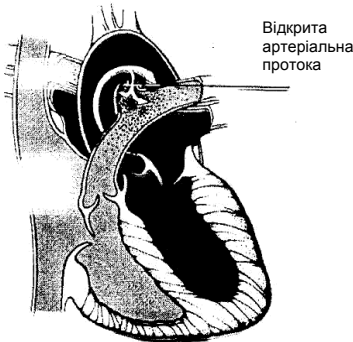


Рис. 9. Схема відкритої артеріальної протоки (протоки Боталова)

шунтуватися до 85 % крові, що нагнітається лівим шлуночком в аорту. Системний кровоток знижується, а легеневий значно зростає, що призводить до застою в легенях, набряку інтерстицію, внутрішньоальвеолярному випоту та частого рецидивування пневмоній.

Скидання крові з аорти відбувається і під час систоли, і в період діастоли, тому що в обидві ці фази тиск в аорті перевищує такий у легеневій артерії. Це призводить до об'ємного перевантаження і гіпертрофії міокарда лівого шлуночка. Судини малого кола кровообігу спочатку пристосовуються до перекачування великого об'єму крові без збільшення тиску в легеневій артерії. Однак у подальшому відбувається компенсаторний спазм легеневих артеріол, який веде до підвищення тиску в легеневій артерії і розвитку незворотних морфологічних змін у судинах легені. При цьому збільшується навантаження і на праву половину серця. Тиск у легеневій артерії може зрівнятися з тиском в аорті (скидання зменшується або зникає)

Анатомічних варіантів артеріальної протоки за діаметром, довжиною та розташуванням дуже багато. Типова локалізація – дистальна частина дуги аорти в зоні відходження лівої підключичної артерії, в більшості випадків вона впадає в стовбур легеневої артерії в місці біфуркації. У 5–10 % випадків ця вада поєднується з іншими ВВС.

Гемодинамічні порушення обумовлені скиданням оксигенованої крові з аорти в легеневу артерію. При цьому в легеневу артерію може

і навіть перевищити його, скидання крові змінює напрямок, тобто стає праволівим. Остання обставина призводить до появи стійкого ціанозу та задишки.

Тяжкість перебігу вади визначається за діаметром протоки, кутом його відходження та величиною шунтування крові. У більшості дітей ВАП клінічно проявляється в кінці першого року або на другому-третьому році життя. Хворі з вираженими порушеннями гемодинаміки часто відстають у фізичному розвитку. Відзначаються блідість шкіри і схильність до непристомності. Діти старшого віку можуть скаржитися на серцебиття, швидку стомлюваність. Перкуторно виявляється розширення меж серця, переважно вліво. Пальпаторно в другому міжребер'ї біля лівого краю груднини визначається систолічний шум, а іноді систолодіастолічне тремтіння. При аускультатії у 91 % хворих вислуховується грубий систолодіастолічний шум, який характеризується як «машинний», шум «тунелю» з епіцентром у другому міжребер'ї біля лівого краю груднини. При розвитку високої легеневої гіпертензії може вислуховуватися тільки систолічний шум або шуми можуть бути відсутні. В цьому випадку визначається виражений акцент II тону над легеневою артерією. Велике діагностичне значення має величина АТ. При ВАП, як правило, збільшується пульсовий тиск внаслідок підвищення систолічного і зниження діастолічного тиску.

Рентгенологічно визначають збільшення розмірів серця за рахунок лівого шлуночка, випинання дуги легеневої артерії, легеневий малюнок посилений. Зміни на ЕКГ без помітного порушення кровообігу можуть бути відсутні. У хворих з вираженими порушеннями гемодинаміки виявляють ознаки гіпертрофії і перевантаження лівого шлуночка. При наявності легеневої гіпертензії розвивається і гіпертрофія правого шлуночка. На ФКГ реєструється систолодіастолічний шум, стрічкоподібний за формою з максимальною амплітудою II тону.

Специфічних ознак ВАП при проведенні ЕхоКГ немає, тому використовуються непрямі. Характерно збільшення порожнини і гіпертрофія міокарда лівого шлуночка. Відзначається збільшення швидкості руху передньої стулки мітрального клапана як прояв об'ємного перевантаження лівого шлуночка. При проведенні двомірної ЕхоКГ в деяких випадках у дітей можна виявити відкриту артеріальну протоку. Постановку діагнозу полегшує доплерівське дослідження, що дозволяє виявити патологічний кровоток в ділянці легеневої артерії.

Прогноз не може вважатися сприятливим, тому що 20 % дітей помирають без оперативного лікування в першій фазі захворювання від серцевої недостатності. Середня тривалість життя скорочується до 35 років. Показанням до оперативного лікування є виявлення ВАП навіть при відсутності порушень гемодинаміки. Операція полягає частіше в перев'язці ВАП 2–3 шовковими лігатурами, рідше в перетині з ушиванням аортального та легеневого судинних решт.

В останні роки з'явилося багато робіт про закриття ВАП у новонароджених дітей за допомогою призначення індометацину, який є інгібітором простагландинів E2 і F2, сприяє спазму протоки з подальшою її облітерацією. Індометацин призначають з розрахунку 0,1 мг/кг 3–4 рази на день внутрішньовенно. Ефект тим краще, чим менше вік дитини (бажано проводити лікування в перші 8–14 днів життя).

Дефекти міжпередсердної перетинки (ДМПП) також є одними з найбільш поширеними ВВС. Розрізняють дефекти первинної і вторинної перетинки за ембріональним типом. Вторинні дефекти зазвичай невеликих розмірів (1–2 см) і розташовані в центральній частині міжпередсердної перетинки або поблизу порожнистих вен. При цьому типі перетинка збережена в нижній її частині. Первинні дефекти розташовані в нижньому відділі МПП відразу ж над передсердно-шлуночковими клапанами і не мають нижнього краю. Вони часто поєднуються з сегментарним розщепленням стулок мітрального та трикуспідального клапанів і супроводжуються їх недостатністю. Первинні дефекти, як правило, мають великі розміри (3–5 см) і характеризуються більш вираженими порушеннями гемодинаміки, що виникають вже на 2–3-му місяці життя дитини.

Порушення гемодинаміки при цій ваді визначаються скиданням артеріальної крові зліва направо, що призводить до збільшення хвилиного об'єму крові малого кола кровообігу. При невеликих дефектах симптоматика надзвичайно мізерна і часто не виявляється. При великих дефектах вада може проявлятися вже в грудному віці: відставання в розвитку, часті інфекції респіраторного тракту, тимчасовий ціаноз. У дітей старшого віку можуть відзначатися задишка і ціаноз при фізичному навантаженні. Такі діти часто скаржаться на серцебиття, стомлюваність. При огляді звертає на себе увагу блідість шкіри, іноді малиновий відтінок губ, помірне відставання у фізичному розвитку. У деяких дітей визначається серцевий горб. Межі серця розширені в поперечнику і вправо. Систолічний шум вислуховується максимально в другому – третьому міжребер'ї біля лівого краю груднини, має негрубий характер і невелику зону поширення, II тон посилений і розщеплений з акцентом на легеневої артерії. При великому скиданні крові і розвитку легеневої гіпертензії може приєднатися діастолічний шум Грехема–Стіла внаслідок розвитку недостатності клапанів легеневої артерії.

На ЕКГ виявляються ознаки гіпертрофії правого шлуночка з переваженням під час діастолі. Іноді відзначаються ознаки гіпертрофії правого передсердя. Рентгенологічно визначається розширення правих відділів серця і легеневої артерії, тіні легених судин розширені. За допомогою ЕхоКГ часто вдається безпосередньо візуалізувати дефект міжпередсердної перетинки, визначити розширення порожнин правого передсердя і правого шлуночка, парадоксальний рух МПП, збільшення амплітуди руху правого передсердно-шлуночкового клапана. Певну допомогу в постановці діагнозу надає контрастна ЕхоКГ і ДЕхоКГ, виявляють ліво-правий шунт.

Вторинний ДМПП має сприятливий природний перебіг в перші дві–три декади життя. Середня тривалість життя становить 36–40 років. ДМПП може закритися спонтанно, що зазвичай відбувається, як правило, в перші 5 років життя. Якщо до 5–6- річного віку не настає спонтанного закриття дефекту, показана консультація кардіохірурга для визначення термінів оперативного втручання. Оптимальним є вік 5–10 років.

Дефект міжшлуночкової перетинки (рис. 10.) також є однією з найбільш розповсюджених ВВС. На його частку припадає від 17 до 30 % випадків серцевих аномалій. Він може розташовуватися в мембранозній або м'язовій частині перегородки у вигляді овального, круглого або конусовидного отвору. Діаметр отвору буває від 1 до 30 мм. Крім ДМШП є гіпертрофія міокарда і дилатація порожнин обох шлуночків, передсердь, розширення стовбура легеневої артерії. Майже у 2/3 випадків знаходять супутні аномалії: ДМПП (20 %), ВАП (20 %), коарктація аорти (12 %), стенози аорти (5 %) та ін.



Рис. 10. Дефект міжшлуночкової перетинки

Гемодинамічні порушення обумовлені скиданням артеріальної крові з лівого в правий шлуночок і легеневу артерію, звідки кров повертається в ліві відділи серця – відбувається переповнення малого кола кровообігу і перевантаження обох шлуночків. Особливості розвитку гіпертензії в малому колі кровообігу при ДМШП такі ж, як і при інших «скидних» вадах. Відразу після народження відзначається перехресне або невелике ліво-праве (артеріовенозний шунт) скидання крові через дефект внаслідок невеликої різниці між тиском в аорті і легеневої артерії. З віком тиск в легеневій артерії падає, скидання в мале коло кровообігу збільшується, тому порушення гемодинаміки клінічно починають виявлятися у дітей з віку 2–4 міс. Компенсаторно виникає спазм легеневих судин, що перешкоджає їх переповненню кров'ю. При тривалому існуванні вади формується легенева гіпертензія, яка проходить 4 стадії: гіперволемічну, функціонального спазму судин, гіпертрофії стінок артеріол, склеротичну. Дві перші стадії легеневої гіпертензії мають зворотній характер при хірургічній корекції ВВС.

Поєднання високого ДМШП (субаортальної його локалізації в мембранозній частині) зі склеротичними змінами в легеневих судинах, дилатацією стовбура легеневої артерії (внаслідок легеневої гіпертензії),

гіпертрофією міокарда переважно правого шлуночка є складовою комплексу Ейзенменгера. Цей стан характеризується тяжкою легеневою гіпертензією і високим легеневою опором, в результаті чого виникає перехресний, а потім і право-лівий шунт (вено-артеріальне скидання), з'являється ціаноз. В цей час систолічний шум зменшується, а згодом зовсім зникає, а з'являється діастолічний шум Грехема–Стіла (шум недостатності клапанів легеневої артерії). Склеротична фаза легеневої гіпертензії при іншій локалізації дефекту і інших ВВС називається синдромом Ейзенменгера.

Більш сприятливими за клінічним перебігом є дефекти в м'язовій частині МШП. Під час серцевих скорочень м'язова частина МШП активно бере участь в механічній роботі серця, що призводить до зменшення розмірів дефекту і, отже, зменшення величини шунта.

Невеликі дефекти в м'язовій частині МШП (хвороба Толочинова–Роже) перебігають без порушень гемодинаміки, розвиток дітей не страждає. При рентгенологічному і ЕКГ-обстеженні зміни не виявляються. Тільки наявність грубого систолічного шуму з епіцентром в 4–5-му міжребер'ї зліва від груднини або на груднині, що має малу зону провідності, дозволяє поставити діагноз ВВС.

У дітей з високим ДМШП є скарги на задишку, кашель, слабкість, часті легеневі інфекції. Відставання в фізичному розвитку спостерігається в першій фазі перебігу вади. Часто розвивається деформація грудної клітки у вигляді парастернального серцевого горба («груди Девіса»). Шкірні покриви бліді. При крику і неспокої з'являється ціаноз. Межі серця розширені в поперековому розмірі і вгору. Визначається розлитий верхівковий поштовх. Пальпаторно в 3 – 4-му міжребер'ї зліва від груднини визначається систолічне тремтіння. При аускультатії зліва від груднини в 3–4-му міжребер'ї вислуховується тривалий систолічний шум, який проводиться над усєю серцевої ділянкою і на спину, причому чим менше величина дефекту, тим інтенсивніше шум. II тон над легеневою артерією посилений і розщеплений. У більшості випадків з перших днів або місяців життя в клінічній картині виражені ознаки тотальної серцевої недостатності: збільшення печінки, селезінки, задишка, тахікардія, набряки, застійні вологі хрипи в легенях, частіше зліва (компресія і, як наслідок, ателектаз – колапс, збільшене серце нижньої частки лівої легені, бронхів).

Як і при інших вадах, велику роль в постановці діагнозу відіграють такі методи дослідження, як рентгенологічний, ЕКГ, ЕхоКГ. На *ЕКГ* виявляються ознаки систолічної і діастолічної дисфункції шлуночків, легеневої гіпертензії. *Рентгенографія* органів грудної клітки при середніх і великих дефектах відображає посилення легеневого малюнка, гіпертрофію шлуночків серця. *ЕхоКГ* дозволяє безпосередньо візуалізувати місце локалізації дефекту, його розміри, оцінити ступінь шунтування крові, визначити наявність гіпертрофії шлуночків.

Прогноз при невеликих дефектах, що не супроводжуються порушеннями гемодинаміки, сприятливий. У 14 – 23 % дітей у віці від 9 міс до 5 років спостерігається спонтанне закриття ДМШП (це відноситься до дефектів у м'язовій частині МШП). Середня тривалість життя при середніх і великих дефектах становить 23–27 років. У даний час у нашій країні і за кордоном в ранні терміни виконують радикальне втручання у вигляді пластики ДМШП в умовах штучного кровообігу. У оперованих у віці до 2 років краще відбувається зворотний розвиток гіпертрофії міокарда і зміни в легневих судинах.

Повна транспозиція магістральних судин. Це одна з найбільш важких ВВС. При цій ваді аорта виходить з правого шлуночка, а легенева артерія – з лівого. Без компенсуючих комунікацій (ВАП, ДМПП, ДМШП) вада несумісна з життям, тому що є два роз'єднаних кола кровообігу, що не впливало на розвиток плода. Після народження вирішальним фактором є ступінь змішування венозної та артеріальної крові. При вільному змішуванні крові її скидання має змінний напрямок, що створює умови для здійснення газообміну. Легко розвивається серцева недостатність, чому сприяє і погане живлення міокарда в результаті надходження в коронарні судини мало оксигенованої крові.

З моменту народження спостерігається постійний ціаноз. Межі серця розширені в поперечнику і вгору. Аускультативна картина не характерна, тому що визначається компенсуючими комунікаціями. Якщо вада компенсується ВАП або ДМПП, то шум може бути відсутнім. Артеріальний тиск знижений. У більшості дітей симптоми порушення кровообігу виникають вже з кінця першого – початку другого місяця життя. Рано розвиваються гіпотрофія і занепокоєння дитини.

На ЕКГ вісь серця зміщена вправо, є ознаки гіпертрофії правих відділів серця, рідше обох шлуночків. Можливі порушення внутрішньошлуночкової провідності.

Прогноз вкрай несприятливий: 85 % дітей без лікування помирають протягом першого року життя. Пренатальна діагностика ТМС за допомогою ЕХО-КГ дозволяє своєчасно транспортувати (наблизити) вагітну жінку до центру серцево-судинної хірургії (рис. 11, 12).

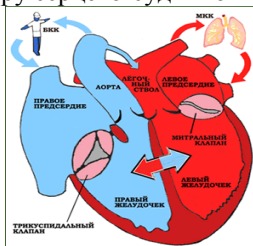


Рис. 11. ТМС: схема кровообігу



Рис. 12. Пренатальна УЗ-діагностика ТМС

Новонароджений з ізольованою ТМС потребує термінової інтенсивної терапії, спрямованої на підтримку фетального типу кровообігу: безперервна інфузія простагландину E – альпростан 0,01–0,04 мкг/кг/хв (септостомія передсердна Рашкінда в умовах кардіохірургічного центру), інотропна підтримка добутаміном (добутрексом) в безперервній інфузії в дозі 5–8 мкг/кг/хв, моніторингу показників гемодинаміки і SaO₂; транспортування в центр серцево-судинної хірургії.

Вроджені вади серця зі збідненням малого кола кровообігу

Збіднення малого кола кровообігу – результат перешкоди на шляху відтоку крові з правого шлуночка. При цьому для виникнення порушень гемодинаміки при таких вадах важливим є ступінь звуження отвору легеневої артерії. Можлива наявність ізольованої перешкоди, але частіше ця вада поєднується з іншими аномаліями. Основними скаргами є задишка і прогресуючий ціаноз. У ранньому віці спостерігаються гіпоксемічні напади, що супроводжуються посиленням задишки, ціанозом, іноді втратою свідомості. Напади виникають при некомпенсованій кисневій недостатності, гіпоксії ЦНС.

Термінальна фаза вади характеризується прогресуючою кисневою недостатністю з розвитком геморагічного синдрому або розвитком хронічної серцевої недостатності з приєднанням колаптоїдних станів.

Ізольований стеноз легеневої артерії (ІСЛА) залежно від локалізації може бути клапанним, підклапанним і надклапанним. У зв'язку з наявністю перешкоди зменшується надходження крові в мале коло кровообігу, розвивається перевантаження правого шлуночка. Міокард правого шлуночка і МШП гіпертрофується відповідно до ступеня вираженості стенозу. Можливий розвиток дифузного кардіосклерозу, зміни за типом інфаркту міокарда. Саме стан міокарда багато в чому визначає тривалість життя, час появи серцевої недостатності, характер перебігу післяопераційного періоду.

Клінічні особливості ІСЛА цілком залежать від ступеня стенозу. При «блідих» варіантах діти добре розвиваються, скарги незначні і в основному зводяться до задишки при навантаженні; нерідко кінчики пальців, ніс, щоки мають малиновий відтінок. Єдиними проявами вади є систолічне тремтіння і грубий систолічний шум типу вигнання у 2-му міжребер'ї зліва біля груднини в поєднанні з ослабленим II тоном (при клапанному стенозі).

При різкому стенозі звертають на себе увагу ціаноз, симптоми «годинникових скелець» і «барабаних паличок». Хворі скаржаться на задишку і болі в ділянці серця. Діти з вираженою гіпоксемією, як правило, відстають у фізичному розвитку. Іноді відзначаються запаморочення і синкопальні стани. Правошлуночкова серцева недостатність (задишка, гепатомегалія, набряковий синдром) часто має рефрактерний характер. У більшості утворюється правобічний серцевий горб.

На ЕКГ виражені ознаки гіпертрофії правого шлуночка і правого передсердя. На ФКГ систолічний шум має ромбоподібну форму, займає майже всю систолу. На рентгенограмі є різке збіднення легеневого малюнка, розширення стовбура легеневої артерії (постстенотичне розширення), серце може набувати кулястої форми.

Тетрада Фалло – найбільш поширена вада серця синього типу, що відноситься до цієї групи. При класичному варіанті тетради Фалло виявляють 4 ознаки: стеноз легеневої артерії, ДМШП, гіпертрофія міокарда правого шлуночка і декстрапозиція аорти (вторинна, пов'язана з субаортальною локалізацією дефекту МШП) (рис. 13). ДМШП при тетраді Фалло завжди великий, розташовується під коренем аорти. Гіпертрофія міокарда правого шлуночка поєднується з нормальними розмірами лівих камер серця. Особливості гемодинаміки визначаються розмірами ДМШП і виразністю стенозу ЛА. При цій ваді в мале коло кровообігу надходить недостатня кількість крові, а у велике коло через ДМШП і декстрапозицію аорти скидається венозна кров.

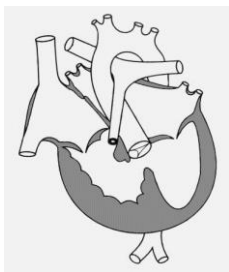


Рис. 13. Тетрада Фалло – схема вади та рентгенограма

Діагноз встановлюється в перші 6 міс життя за наявністю грубого систолічного шуму, ціанозу, задишки. Симптом «годинникових скелець» і «барабаних паличок» з'являється зазвичай на 1–2-му році життя (рис. 14).



Рис. 14. Симптом «годинникових скелець» і «барабаних паличок» у хворого на тетраду Фалло

Толерантність до фізичного навантаження у дітей знижена, вони часто сідають навпочіпки або лежать в ліжку з приведеними до живота ногами, полегшуючи тим самим свій стан через зменшення венозного припливу крові до серця. Деформація грудної клітки не відмічається. Межі серця залишаються нормальними або незначно розширюються вліво. Уздовж лівого краю груднини вислуховується грубий систолічний шум, II тон над легеневою артерією ослаблений. Знижені показники систолічного і пульсового артеріального тиску.

Основним симптомом тетради Фалло, що обумовлює тяжкість стану і розвиток ускладнень з боку ЦНС, є задишково-ціанотичні напади. Напад починається раптово, дитина стає неспокійною, посилюється задишка, ціаноз, можливі апное, втрата свідомості, судоми з наступною появою геміпарезу. Виникнення нападів пов'язане зі спазмом вивідного відділу правого шлуночка, в результаті чого раптово збільшується величина скиду венозної крові в аорту через ДМШП і викликає або посилює гіпоксію ЦНС. Суттєве відставання в фізичному розвитку спостерігається, як правило, у старшому віці. У дітей раннього віку відзначається затримка моторного розвитку.

Серцева недостатність за правошлуночковим типом не характерна для тетради Фалло. Тахікардія і задишка обумовлені гіпоксемією. Поява серцевої недостатності при тетраді Фалло у хворих старшого віку – погана прогностична ознака, що вказує на різкий стеноз і поширений кардіосклероз.

Рентгенологічно судинний малюнок легенів збіднений, серце невеликих розмірів, часто у формі чобітка з вираженою талією і піднесеною верхівкою. ЕКГ виявляє зміщення електричної осі серця вправо, гіпертрофію правого передсердя і правого шлуночка.

Середня тривалість життя у неоперованих хворих – 12 років. Хірургічне лікування показано всім хворим з тетрадою Фалло. Радикальна корекція вади полягає в закритті ДМШП і усуненні стенозу ЛА.

Вроджені вади серця зі збідненням великого кола кровообігу

Для вад цієї групи характерний несприятливий перебіг першої фази з ранньої серцевою недостатністю.

Коарктація аорти являє собою вроджене звуження аорти в ділянці перешийка її дуги, іноді в грудній або черевній частині. Досить часто поєднується з іншими ВВС (ВАП, ДМШП, ДМПП). Дистально від коарктації стінка аорти стоншується, її просвіт розширюється (*рис. 15*).

При коарктації аорти є систолічне переважантя лівого шлуночка і існують два гемодинамічних режими: гіпертонічний (вище місця коарктації – верхня половина тулуба) і гіпотонічний (нижче звуження – черевна порожнина, нижні кінцівки). Зустрічається в 3–5 разів частіше у хлопчиків, ніж у дівчаток. У дітей раннього віку може супроводжуватися повторними пневмоніями, явищами легенево-серцевої недостатності, відзначається різка блідість шкірних покривів, виражена задишка. Діти

нерідко відстають у фізичному розвитку, є гіпотрофія II–III ступеня. Межі серця розширені, верхівковий поштовх посилений. Систоличний шум грубого тембру краще вислуховується на судинах серця або ззаду в міжлопатковій ділянці зліва.

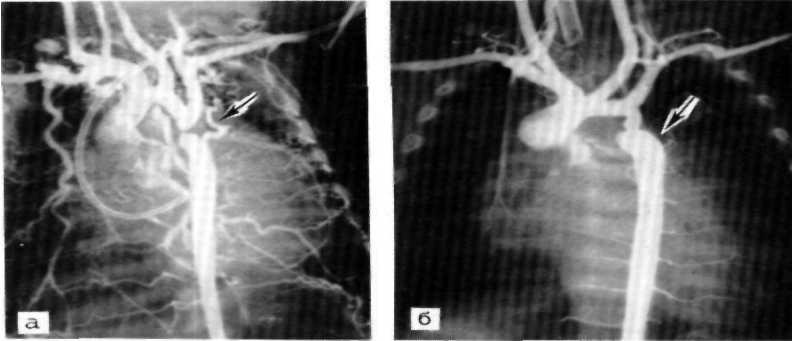


Рис. 15. Схема коарктації аорти. Ангіограма у хворого на коарктацію аорти

Вирішальне значення в діагностиці має визначення характеру пульсу на руках і ногах; відсутність або різке його ослаблення на стегнових артеріях і напружений пульс на кубітальній артерії. АТ на руках у дітей з ізольованою коарктацією аорти досягає високих цифр, на ногах тиск різко знижений або не визначається. Хворі скаржаться на запаморочення, тяжкість і біль у голові, підвищену стомлюваність, носові кровотечі, можливі болі в серці. Одночасно відзначаються скарги на слабкість і біль у ногах, судоми в м'язах ніг, мерзлякуватість стоп. При огляді звертає на себе увагу диспропорційність статури: м'язи верхньої половини тулуба гіпертрофовані при відносній гіпотрофії м'язів тазу і нижніх кінцівок, ноги на дотик холодні.

Серцева недостатність виникає після 20–30 років і є несприятливою прогностичною ознакою. При помірній коарктації на ЕКГ зміни виражені незначно. Для дітей старшого віку типова гіпертрофія міокарда лівого шлуночка.

На рентгенограмі легеневої малюнок нормальний або посилений за артеріальним типом, серце має кулясту конфігурацію з піднятою верхівкою і розширеною висхідною аортою; визначається узурація нижніх країв ребер через тиск і пульсацію розширених міжреберних артерій. Прогноз несприятливий, тому що близько 50 % дітей помирають без хірургічної корекції в першу фазу перебігу (в перші 2 роки життя).

До ускладнень ВВС слід віднести розвиток септичного ендокардиту, аневризми аорти, інфаркт міокарда, порушення ритму (миготлива аритмія, пароксизмальна тахікардія, екстрасистолія) і провідності (атріовентрикулярна, внутрішньошлуночкова блокади; з боку органів дихання: тривалі пневмонії, ателектази; з боку центральної нервової системи: гіпоксемічні напади, порушення мозкового кровообігу, крововиливи, емболії).

ЛІКУВАННЯ ВВС

Основний спосіб лікування ВВС – оперативний. Близько 90 % операцій мають радикальний коригуючий характер, інші – паліативні операції, що дозволяють поліпшити стан хворого, деякою мірою компенсувати гемодинамічні порушення, часом вони передують радикальним оперативним втручанням як етап підготовки до них.

Найбільш часто застосовувані паліативні процедури і операції при ВВС представлені в *табл. 3*.

Таблиця 3

Паліативні методи і процедури в лікуванні ВВС

Операція	Показання	Позитивний ефект.
Blelock-Taussig шунт (тефлонова трубка). Шунт з правої підключичної артерії в легеневу, модифікація операції за А. Вишневським	Тетрада Фалло, атрезія легеневої артерії	Збільшення легеневого кровотоку
Септостомія передсердна Рашкінда (балонна)	ТМС, атрезія трикуспідального клапана	Збільшення легеневого кровотоку завдяки ліво-правому шунтуванню, поліпшення оксигенації
Септостомія передсердна операційна (Blelock-Hanlon)	ТМС	
Балонна вальвулотомія (вальвулопластика)	Стеноз клапанів аорти або легеневої артерії	Збільшується потік крові в аорту, легеневий стовбур
Операція вальвулотомія	При неефективності балонної дилатації	
Простагландин Е	Атрезія легеневої артерії, атрезія трикуспідального клапана, ТМС	Попереджає закриття артеріальної протоки, збільшує змішування крові
Індометацин	ВАП	Сприяє закриттю протоки
Звуження легеневої артерії	Трикамерне серце, ВВС з легеневою гіпертензією (підготовка до радикальної операції)	Зменшує легеневий кровотік, попереджає серцеву недостатність
Механічне закриття дефекту (емболізація, парасолька)	ВАП, ДМШП, ДМПП, артеріовенозна комунікація	Не хірургічне закриття дефектів

Існувала думка, що найбільш сприятливий термін для оперативного лікування ВВС – друга фаза перебігу (3–12 років). В даний час практично всіма кардіохірургами в світі і у нас в країні прийнята концепція ранньої корекції ВВС, але вона достатньою мірою ще не реалізується. Досвід провідної кардіохірургічної клініки країни (Інститут серцево-судинної хірургії ім. акад. М. М. Амосова в Києві) показує, що такі ВВС, як ДМШП, тетрада Фалло, транспозиція магістральних судин, ВАП та ін., можна успішно коригувати в перші місяці життя і навіть в періоді новонародженості.

Консервативне лікування дітей з ВВС передбачає надання невідкладної допомоги при критичних вадах і лікування ускладнень, що виникають в перед- і післяопераційному періоді. До таких варіантів ВВС відносяться вади, при яких з моменту народження розвиваються важкі пору-

шення гемодинаміки, нерідко несумісні з життям, або які призводять до смерті дитини в перші дні або тижні, якщо не проведена хірургічна корекція. Варіанти таких вад і терміни оперативного лікування представлені в *табл. 4*.

Таблиця 4

Оптимальний вік для оперативного лікування деяких ВВС

Варіант ВВС	Вік дитини
Відкрита артеріальна протока з синдромом дихальних розладів	1 міс
Різка коарктація аорти, повний розрив аорти	Невідкладно
Дефект міжшлуночнової перетинки з легеневою гіпертензією	3–6 міс
Тотальний аномальний дренаж легеневих вен	1 міс
Критичний стеноз аорти або легеневої артерії	Невідкладно
Загальний артеріальний стовбур	1–2 міс
Тетрада Фалло з критичним стенозом легеневої артерії	3–6 міс
Дефект аортолегеневої перетинки	до 6 міс
Відкритий атріовентрикулярний канал з легеневою гіпертензією	3–6 міс
Повна транспозиція магістральних артерій з інтактною міжшлуночновою перетинкою	Перші 3 тиж

Найкращим варіантом для таких хворих є антенатальна діагностика вади і наближення (територіальне) породіллі до кардіохірургічного центру, тому що тяжкість стану дитини при народженні нерідко вимагає проведення інтенсивної терапії, ускладнює транспортування до спеціалізованого центру. У більшості випадків невідкладну допомогу таким хворим в передопераційному періоді надають лікарі-педіатри та реаніматологи і від їх знань, технічної оснащеності відділень, санітарного транспорту залежить, чи надійде хворий в кардіохірургічний центр.

Терапевтична тактика і невідкладна допомога при «критичних» ВВС Основний принцип гемодинамічної підтримки полягає у створенні умов, що імітують внутрішньоутробний кровообіг шляхом маніпулювання легенево-судинним опором:

1. При вадах серця з ціанозом необхідно зменшити скидання крові справа наліво. Обсяг кровотоку може залежати:

а) від опору судин малого кола (спазм); *показані*: гіпервентиляція, інгаляція 100 % кисню, корекція ацидозу, ксантини, гангліоблокатори;

б) від фіксованої обструкції легеневої артерії (стеноз, атрезія); *показані*: інфузія простагландину E1 в дозі 0,05–0,1 мкг/кг/хв з подальшим зниженням до 0,01 мкг/кг/хв; початкова доза може бути збільшена до 0,4 мкг/кг/хв;

в) від динамічного звуження інфундibuлярної частини правого шлуночка (тетрада Фалло); ургентно: при задишково-ціанотичному нападі вводити внутрішньовенно повільно анаприлін (обзидан) в дозі 0,05–0,1 мг/кг під контролем АТ, ЧСС; планово, для профілактики повторних нападів – анаприлін 1–2 мг/кг/добу всередину.

2. При ВВС із загальними камерами змішування (загальний артеріальний стовбур, єдиний шлуночок, гіпоплазія лівих відділів серця) для зниження легеневого кровотоку застосовують режим нормокапнії – обмеження кисню у дихальній суміші.

3. При серцевій недостатності:

- діуретики;
- серцеві глікозиди (дигоксин);
- вазодилататори: артеріолярні – гідралазин, каптоприл, міноксидил, коринфар; веноартеріолярні – нітропрусид натрію, празозин;
- кардіотоніки – добутамін (добутрекс), допамін;
- корекція дефіциту калію, магнію, кальцію, гіпоглікемії, ацидозу;
- адекватний режим респіраторної підтримки.

Невідкладна допомога при задишкovo-ціанотичному нападі:

1. Постійна інгаляція кисневої суміші.
2. Промедол 0,01 мл/кг (رازова доза) – підшкірно, внутрішньом'язово, внутрішньовенно.

3. Для ліквідації судом, седатії і як антигіпоксанти – діазепам (реланіум, сибазон, седуксен), ГОМК (оксибутират натрію).

4. Препарат вибору для поліпшення кардіогемодинаміки – обзидан 0,01–0,02 мг/кг внутрішньовенно повільно (1 мл/хв) в 10 мл 20 % розчину глюкози (контроль АТ і ЧСС).

5. Поляризуєчий розчин – 10 % розчин глюкози 100 мл; 7,5 % хлорид калію 5 мл або панангін 3–5 мл, інсулін 2 ОД.

6. Гепарин – 100 ОД/кг внутрішньовенно.

7. Кокарбоксілаза.

8. Кавінтон, глютамінова кислота (для поліпшення мозкового кровообігу).

При тетрадї Фалло не вводять серцеві глікозиди, рідину при не обмежують!!!

Для профілактики нападу – анаприлін 0,5–2 мг/кг/доб в 2–3 прийоми всередину, постійно.

Для дитини з ВВС необхідне створення режиму з максимальним перебуванням на свіжому повітрі. Необхідно загартовувати дитину, прагнути до підвищення імунітету і оберегати від інфекцій. Така дитина має бути взята на диспансерний облік лікарем-кардіологом. Спільно з кардіохірургом необхідно вирішити питання про терміни оперативного лікування і способах підготовки дитини до операції. Орієнтовна схема диспансерного спостереження за дітьми з вродженими вадами серця представлена в табл. 5.

Таблиця 5

**Схема диспансерного спостереження дітей з ВВС
(за В. М. Сідельниковим і співавт., 1989)**

Частота оглядів спеціалістами	Особливості анамнезу і клінічних ознак хвороби	Додаткові методи обстеження	Основні шляхи оздоровлення	Критерії ефективності диспансеризації, зняття з обліку
<p>Кардіоревматолог, дільничний педіатр:</p> <p>у <u>фазі адаптації</u> на 1-му місяці життя – 1 раз на тиждень, на 2–6-му місяці – 2 рази на місяць;</p> <p>2-е півріччя – 1 раз на місяць; від 1 до 5 років – 1 раз на 2 міс; у <u>фазі відносної компенсації</u> – огляд 2 рази на рік; в <u>термінальній фазі</u> – 2–3 рази на рік і за індивідуальним графіком.</p> <p>У всі періоди залежно від перебігу хвороби, в т. ч. при розвитку ускладнень і після операції, передбачений індивідуальний план оглядів.</p> <p>Консультація кардіохірурга при вперше виявленій ваді, далі – згідно з рекомендаціями кардіохірурга і за показаннями</p>	<p>Скарги.</p> <p>Загальний стан дитини.</p> <p>Фізичний розвиток.</p> <p>Частота ціанотичних нападів.</p> <p>Поява ознак недостатності кровообігу.</p> <p>Витривалість до фізичного і навчального навантаження</p>	<p>Пульс. АТ.</p> <p>Функціональні серцево-смоктальні проби.</p> <p>Періодична термометрія.</p> <p>ЕКГ: в фазі адаптації, при важкому перебігу вади і лікуванні дигоксином за індивідуальним планом; при звичайному перебігу – 2 рази на рік, у фазі відносної компенсації – 1 раз на рік і частіше – при зміні клініки, появі аритмії.</p> <p>ФКГ – 1 раз в рік і за показаннями.</p> <p>Рентгенологічне обстеження – на 1-му і 2-му році життя – не рідше 1 разу на рік, далі – 1 раз у 2 роки, за показаннями – частіше</p>	<p>Режим.</p> <p>Дієта № 10: № 10-А, № 10-Б.</p> <p>Аерація.</p> <p>Санация вогнищ хронічної інфекції.</p> <p>Хірургічна корекція вади.</p> <p>Лікування в спеціалізованому санаторії до операції і після неї.</p> <p>Вітаміни.</p> <p>Лікувальна фізкультура</p>	<p>Відсутність септичних ускладнень, ознак порушення кровообігу.</p> <p>Стабілізація гемодинаміки.</p> <p>Зняття з диспансерного обліку за висновком кардіоревматолога і хірурга</p>

Заходи профілактики народження дитини з ВВС передбачають, перш за все, виключення тих шкідливих впливів на організм майбутньої матері, які можуть привести до формування ВВС. Якщо в сім'ї вже є дитина з ВВС і хромосомною чи генною аномалією, необхідно в обов'язковому порядку медико-генетичне консультування. Вагітним жінкам з групи ризику слід проводити пренатальну діагностику (зокрема, УЗД), що дозволяє своєчасно запідозрити ВВС у плода, оцінити їх тяжкість і при необхідності позбутися безлічі проблем ще до народження дитини, виконавши аборт за медичними показаннями.

На закінчення слід підкреслити, що вроджені вади серця і магістральних судин – досить поширена патологія. В більшості випадків вона призводить до інвалідності і значно скорочує життя хворого. Прогноз багато в чому залежить від часу встановлення діагнозу і термінів оперативного лікування.

Завдання для самоконтролю рівня знань

- Серце новонародженого має:
A. 2 передсердя і 1 шлуночок. D. 1 загальну порожнину.
B. 1 передсердя і 2 шлуночка. E. Не сформовані 1 передсердя і 1 шлуночок.
C. 2 передсердя і 2 шлуночка.
- Мале коло кровообігу включає:
A. Легеневу артерію і легеневі вени. D. Легеневу артерію і аорту.
B. Легеневу артерію і порожнисті вени. E. Аорту і легеневі вени.
C. Порожні вени і легеневу артерію.
- Велике коло кровообігу включає:
A. Легеневу артерію і легеневі вени. D. Легеневу артерію і аорту.
B. Аорту і порожнисті вени. E. Порожні вени і легеневу артерію.
C. Аорту і легеневі вени.
- При гострій лівошлуночкової недостатності застій крові виникає:
A. В обох колах кровообігу. D. У печінці.
B. У великому колі. E. На нижніх кінцівках.
C. У малому колі кровообігу.
- Вкажіть фізіологічні шунти серця, які закриваються після народження дитини:
A. Артеріальна протока. D. Євстахієва труба.
B. Аранцієва протока. E. Фалопієві труби.
C. Овальне вікно.
- Що із зазначеного не може бути ознакою ВВС у новонародженого?
A. Кардіомегалія. D. Диспропорція розвитку тулуба.
B. Тахіаритмія. E. Різниця артеріального тиску на кінцівках.
C. Ціаноз.
- В які терміни внутрішньоутробного розвитку етіологічні фактори сприяють розвитку ВВС?
A. 4–8 тиж. C. 20–28 тиж. E. 40–48 тиж.
B. 10–18 тиж. D. 28–38 тиж.
- Які метаболічні порушення перешкоджають своєчасному закриттю артеріальної протоки?
A. Гіпоксія. C. Гіпокаліємія. E. Гіперглікемія.
B. Гіперкапнія. D. Алкалоз.
- У новонароджених з респіраторним дистрес-синдромом легенева гіпертензію обумовлює:
A. Гіпоксія. D. Стеноз устя легеневої артерії.
B. Гіперкортизолемія. E. Гіпернатріємія.
C. Алкалоз.
- Вкажіть медикамент, який сприяє закриттю артеріальної протоки у новонародженого.
A. Ізадрин. B. Індометацин. C. Інтал. D. Інтерферон. E. Іодоліпол.

11. Для підтримки кровотоку в артеріальній протоці при критичних ВВС у новонароджених застосовують:

- A. Аспірин. C. Простагландин F2. E. Адреналін.
B. Простагландин E1. D. Строфантин.*

12. Вкажіть ВВС, які супроводжуються збагаченням і гіпертензією малого кола кровообігу.

- A. Коарктація аорти. D. Стеноз устя легеневої артерії.
B. Відкрита артеріальна протока. E. Хвороба Толочинова–Роже.
C. Тетрада Фалло.*

13. Вкажіть ВВС, які супроводжуються зменшенням кровообігу великого кола:

- A. Ізольована транспозиція магістральних судин.
B. Хвороба Толочинова–Роже.
C. Коарктація аорти.
D. Дефект міжшлуночкової перетинки.
E. Стеноз устя легеневої артерії.*

14. Вкажіть ВВС зі зменшенням кровотоку в малому колі кровообігу:

- A. Ізольований стеноз устя легеневої артерії.
B. Дефект міжшлуночкової перетинки.
C. Дефект міжпередсердної перетинки.
D. Тетрада Фалло.
E. Коарктація аорти.*

15. Яка доза насичення дигоксину призначається дитині 1 року з ВВС у стадії декомпенсації?

- A. 10–20 мкг/кг. C. 30–40 мкг/кг. E. 80–100 мкг/кг.
B. 20–30 мкг/кг. D. 50–70 мкг/кг.*

16. Недоношений новонароджений масою 1 400 г з діагностованим респіраторним дистрес-синдромом має високий ризик незакриття артеріальної протоки. Який з медикаментів сприяє профілактиці незарощення артеріальної протоки?

- A. Інтерферон. B. Інтал. C. Індометацин. D. Ізобарин. E. Ізадрин.*

17. У дитини 5 років неодноразово відзначаються напади у вигляді тотального ціанозу, задишки, занепокоєння. Об'єктивно: деформація фаланг пальців за типом «барабаних паличок», нігтів у вигляді «годинникових скелець». Межі серця розширені вправо. Грубий систолічний шум з максимумом в II міжребер'ї, II тон ослаблений на a. pulmonalis. Вкажіть найбільш ймовірний діагноз.

- A. Неревматичний кардит. D. Гіпертрофічна кардіопатія.
B. Тетрада Фалло. E. Коарктація аорти.
C. Дефект міжпередсердної перетинки.*

18. Дитина 10 міс різко збуджена, із загальним ціанозом, «мармуровою» і вологою шкірою, ЧД – 70 за 1 хв, ЧСС – 180 за 1 хв. Межі серця розши-

рені вправо, грубий систолічний шум з оптимумом у II–III міжребер'ї. Аналогічні короткочасні напади виникали в 4 і 6 міс. Який синдром найімовірніше зумовив стан дитини?

- A. Ларингоспазм. D. Гостра коронарна недостатність.*
B. Тромбоемболія легеневої артерії. E. Задишково-ціанотичний напад.
C. Гострий набряк легенів.

19. Дитині 3,5 років кардіохірургом встановлений діагноз: дефект міжшлуночкової перетинки ($d = 2$ мм) у м'язовій частині, в стадії відносної компенсації. Фізичний розвиток дитини задовільний. Хворіє на ГРЗ 1–2 рази на рік. Вкажіть кратність спостереження дитини кардіоревматологом протягом року.

- A. 4 рази. B. 6 разів. C. 2 рази. D. 3 рази. E. 12 разів.*

20. Дитина 2 років зі вродженою вадою серця і серцевою недостатністю знаходиться на стаціонарному лікуванні. Скарги матері на появу відрижки та блювання, відмову від їжі. На ЕКГ виявлено коритоподібний ST–T нижче ізолінії, часті шлуночкові екстрасистоли. Чим обумовлені такі зміни?

- A. Міокардіодистрофією. D. Кардитом.*
B. Гіпокаліємією. E. Глікозидною інтоксикацією.
C. Гіперкаліємією.

21. Для лікування задишково-ціанотичного нападу у дитини, хворої на тетраду Фалло, препаратом вибору є:

- A. Фурасемід. C. Анаприлін. E. Кордіамін.*
B. Еуфілін. D. Сальбутамол.

22. Яка з вроджених вад серця підлягає обов'язковій хірургічній корекції на 1-му місяці життя?

- A. Дефект міжпередсердної перетинки.*
B. Дефект міжшлуночкової перетинки.
C. Ізольована транспозиція магістральних судин серця.
D. Відкрите овальне вікно.
E. Відкрита артеріальна протока.

23. Дитині 6 міс. Народилася із масою тіла 3 200 г. Об'єктивно: маса тіла 5 800 г. Шкіра бліда, голівку тримає невпевнено, не перевертається на бік і на живіт, не сидить. Двічі хворіла на пневмонію із затяжним перебігом. ЧД – 52 за 1 хв, ЧСС – 156 за 1 хв. Межі серця розширені в поперечнику, грубий пансистолічний шум з максимумом в III міжребер'ї зліва від груднини. Вкажіть найбільш ймовірний діагноз.

- A. Дефект міжшлуночкової перетинки. D. Тетрада Фалло.*
B. Відкрите овальне вікно. E. Дилатаційна кардіоміопатія.
C. Відкрита артеріальна протока.

24. Хворий 1 року з вродженою вадою серця зі хронічною серцевою недостатністю II–Б ст. Вкажіть дозу насичення (мкг/кг) для дигоксину.

- A. 100–120. B. 10–20. C. 20–40. D. 80–100. E. 50–70.*

25. Яку комбінацію медикаментів доцільно використовувати при лікуванні гострої лівошлуночкової недостатності?

A. *Строфантин, фуросемід, преднізолон.*

B. *Строфантин, анаприлін, манітол.*

C. *Дигітоксин, верапаміл, кордіамін.*

D. *Корглюкон, адреналін, еуфілін.*

E. *Адреналін, атропін, гідрокарбонат натрію.*

26. У дитини 7 років виявлена диспропорція фізичного розвитку: добре розвинена верхня половина тіла і слабо нижня. Об'єктивно: межі серця розширені вліво, систолічний шум з максимумом над аортою, акцент II тону над аортою. Систолічний шум вислуховується в міжлопатковій ділянці зліва. Ваш діагноз?

A. *Тетрада Фалло.*

D. *Коарктація аорти.*

B. *Аневризма грудного відділу аорти.*

E. *Неревматичний кардит.*

C. *Відкрита артеріальна протока.*

27. У 5-річної дитини клінічні прояви гострої серцевої недостатності переважно за лівошлуночковим типом. Яку дозу допаміну Ви призначите для геодинамічної підтримки (мкг/кг/хв)?

A. *5–8.*

B. *1–3.*

C. *10–15.*

D. *10–20.*

E. *20–30.*

28. Дитина в віці 10 років скаржиться на головний біль, пульсації в голові, шум у вухах, часті носові кровотечі, задишку. Об'єктивно: добре розвинена верхня половина тіла і недостатньо нижня. Пульс на а. femoralis ослаблений. Артеріальний тиск на руках – 125/60 мм рт.ст., на ногах – 60/20 мм рт. ст. Систолічний шум на судинах серця і в міжлопатковій ділянці зліва. Який діагноз найбільш вірогідний?

A. *Лівошлуночкова серцева недостатність.*

B. *Аневризма черевного відділу аорти.*

C. *Оклюдія а. femoralis.*

D. *Відкрита артеріальна протока.*

E. *Коарктація аорти.*

29. Хлопчик 5 років, малоактивний, мало ходить, швидко втомлюється. Часто виникає головний біль, шум у вухах, носові кровотечі. Об'єктивно: гіпотонія м'язів ніг, шкіра їх бліда, суха, ціаноз нігтьових пластинок. АТ на руках – 120/80, на ногах – 60/20 мм рт.ст. Систолічний шум у II міжребер'ї справа і в міжлопатковій ділянці зліва. Ваш діагноз?

A. *Тетрада Фалло.*

D. *Стеноз устя аорти.*

B. *Коарктація аорти.*

E. *Дитячий церебральний параліч.*

C. *Відкрита артеріальна протока.*

30. При якій вродженій ваді серця фаза первинної адаптації перебігає доброякісно?

A. *Хвороба Толочинова–Роже.*

D. *Аномалія Абштейна.*

B. *Тетрада Фалло.*

E. *Комплекс Ейзенменгера.*

C. *Пентада Фалло.*

Еталони відповідей на тестові завдання

1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
C	A	B	C	A, C	D	A	A	A	B
11	12	13	14	15	16	17	18	19	20
B	B	C	A, D	D	C	B	E	C	E
21	22	23	24	25	26	27	28	29	30
C	C	A	E	A	D	A	E	B	A

Література

Основна:

1. Шабалов Н. П. Детские болезни. Санкт-Петербург: Сотис, 1998. С. 302–313.
2. Белоконь Н. А., Подзолков В. П. Врожденные пороки сердца. Москва : Медицина, 1991. 350 с.
3. Кардиология детского возраста / под ред. П. С. Мощича, В. М. Сидельникова, Д. Ю. Кривчени. Киев : Здоров'я, 1986. С. 144–185.
4. В. М. Сидельников, Т. М. Давыдова, М. Ф. Зиньковский, С. С. Казак. Диспансерное наблюдение за детьми с врожденными и приобретенными пороками сердца : метод. рекомендации. Киев, 1989. 45 с.
5. Волощак-Гембіцька Б., Марушевський Б. Рання діагностика та лікування новонароджених з вродженими вадами серця. Львів, 2002. 87 с.
6. Шарыкин А. Организация помощи и хирургическое лечение при ВПС у новорожденных. *Врач*. 1997. № 2. С. 35–37.
7. Хирургическое лечение ВПС у детей первого года жизни / В. Г. Любомудров и др. *Грудная и сердечно-сосудистая хирургия*. 1995. № 5. С. 23–25.
8. Зеньковский М., Лазоришинец В., Руденко Н. Принципы лечения детей с врожденными пороками сердца. *Doctor*. 2003. № 2. С. 23–25.
9. Емец И., Романюк А. Оказание помощи новорожденным и детям грудного возраста с врожденными пороками сердца. *Doctor*. 2003. № 2. С. 26 – 28.
10. Врожденные пороки сердца и магистральных сосудов у детей : метод. указ. для самост. работы иностр. студентов / сост. С. О. Губарь, Ю. В. Одинец, Е. А. Панфилова, В. Н. Саратов. Харьков: ХНМУ, 2009. 39 с.

Допоміжна:

1. Schoen Frederick J. The Heart. *Robbins and Cotran Pathologic Basis of Disease*. 8th. Saunders Elsevier, 2010. ISBN 9781416031215
2. Srivastava D. Making or breaking the heart: from lineage determination to morphogenesis. *Cell*. 2006. Sep 22; 126(6):1037–48. PMID: 16990131.
3. Saunders W. B. Jones Kenneth Lyons Smith's recognizable patterns of human malformation. 5th. 1997. P. 316–317, 616–617. ISBN 0721661157
4. Rokitarisky K. E. (1875) Die defecte der Scheidewande des Herzens. Wien.
5. Thomas P. Shanley, Derek S. Wheeler, Hector R. Wong Pediatric critical care medicine: basic science and clinical evidence. Berlin : Springer, 2007. P. 666. ISBN 1-84628-463-5
6. Hypoplastic Left Heart Syndrome. *American Heart. Jump up to: 1 2 3 Congenital Cardiovascular Defects. American Heart*. 2010.
7. Симонова Л. В. Врожденные пороки сердца у детей. Москва, 2005. 352 с.
8. Внутренние болезни: справочник: в 10 т. / под ред. Т. Р. Харрисона. Гл. 185. Врожденные пороки сердца. Москва : Медицина, 1992 – 1997. С. 1487 – 1510.

Інформаційний ресурс

<https://www.google.com/url>

Навчальне видання

Наталія Іванівна Макєєва
Сергій Олегович Губар
Юрій Васильович Одинець
Віктор Миколайович Саратов

ВРОДЖЕНІ ВАДИ СЕРЦЯ І МАГІСТРАЛЬНИХ СУДИН У ДІТЕЙ

**Навчальний посібник
для самостійної роботи студентів**

Відповідальний за випуск

Н. І. Макєєва



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

Формат А5. Ум. друк. арк. 2,3. Зам. № 21-34178.

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

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