Гончарь М.О., завідувач кафедри педіатрії № 1 та неонатології,

Логвінова О.Л., доцент кафедри педіатрії № 1 та неонатології,

 Муратов Г.Р., доцент кафедри педіатрії № 1 та неонатології, головний лікар Обласної дитячої клінічної лікарні м. Харкова

Помазуновська О.П., асистент кафедри педіатрії № 1 та неонатології, завідувач відділення для дітей з множинними вадами розвитку та рідкісними хворобами Обласної дитячої клінічної лікарні м. Харкова

 Цюра О.М., асистент кафедри педіатрії № 1 та неонатології,

Хомовська А.О., клінічний ординатор кафедри педіатрії № 1 та неонатології

Харківського національного медичного університету

ПРЕДИКТОРИ РОЗВИТКУ ІНТЕРСТИЦІЙНОГО ЗАХВОРЮВАННЯ ЛЕГЕНЬ У ДІТЕЙ З ВРОДЖЕНИМИ ВАДАМИ СЕРЦЯ

**Анотація:** встановлення діагнозу інтерстиційне захворювання легень у дітей має ряд складностей, навіть при наявності результатів високотехнологічних методів дослідження. В статті указані основні предиктори розвитку інтерстиціального захворювання легень у дітей з вродженими вадами серця. Наведені результати власного дослідження, в якому доведено, що наявність у дитини комбінованої вади серця, тривала штучна вентиляція легень, використання апарату штучного кровообігу під час операції, ускладнення перебігу післяопераційного періоду (розвиток пневмонії) сприяють розвитку інтерстиціального захворювання легень у дітей, що були прооперовані з приводу природженої вади серця і гіперволемією малого кола кровообігу.

**Ключові слова:** інтерстиційне захворювання легень, фактори ризику, діти, вроджені вади серця.

**Аннотация:** установление диагноза интерстициальное заболевание легких у детей имеет ряд сложностей, даже при наличии результатов высокотехнологических методов исследования. В статье указаны основные предикторы развития интерстициального заболевания легких у детей с врожденными пороками сердца. Представлены результаты собственного исследования, в котором доказано, что наличие у ребенка комбинированного порока сердца, длительная искусственная вентиляция легких, использование аппарата искусственного кровообращения во время операции, осложнения течения послеоперационного периода (развитие пневмонии) способствуют развитию интерстициального заболевания легких у детей, которые были прооперированы по поводу врожденного порока сердца и гиперволемией малого круга кровообращения.

**Ключевые слова:** интерстициальное заболевание легких, факторы риска, дети, врожденные пороки сердца.

**Summary:** the diagnosis an intersticial lung disease in children has a number of difficulties, even if you have results of high-tech methods of research. The article identifies the main predictors for development of interstitial lung disease in children with congenital heart defects. The results of our study, which proved that the presence of a child combined heart defects, prolonged artificial ventilation of lungs, use of the device for artificial blood circulation during operation, a complication of the postoperation period (pneumonia) contribute to the development of the chILD at children who were operated on concerning a congenital heart defects and hypervolemia of small circle of blood circulation.

**Keywords:** an intersticial lung disease, risk factors, children, congenital heart defects.

Значна модернізація кардіохірургічної допомоги сприяла підвищенню виживаності пацієнтів з вродженими вадами серця (ВВС). Водночас, набувають актуальності питання клініки і діагностики ремоделювання легеневої паренхіми у цієї категорії дітей до- , під час та після оперативного втручання [1, 2, 3].

Вроджені вади серця зі збільшеним легеневим кровообігом до оперативного втручання можуть призводити до формування легеневої (ЛГ) гіпертензії. Розвитком прекапілярної (артеріальної) ЛГ ускладняється перебіг більшості ВВС з гіперволемією малого кола кровообігу (МКК) і артеріовенозним шунтуванням крові (дефекти міжпередсердної та міжшлуночкової перетинок, відкрита артеріальна протока, аномальний дренаж легеневих вен, атріовентрикулярна комунікація, транспозиція магістральних судин). Посткапілярна (венозна) гіпертензія частіше пов’язана з застоєм у МКК на тлі хронічної лівошлуночкової недостатності в пізніх стадіях природного перебігу природженої вади серця з перевантаженням лівих відділів серця [4].

Природний перебіг вад серця зі збагаченням МКК супроводжується трьома послідовними фазами розвитку легеневої гіпертензії: гіперволемічною (результат розбіжності об’ємних можливостей судинного русла і збільшеного на тлі патологічного шунтування крові через дефект об’єму кровотоку), змішаною (гіперволемія поєднується з підвищенням легеневого судинного опору) і склеротичною (що характеризується незворотними змінами) [3]. Оперативне втручання проводиться на першій і другій стадіях ЛГ для попередження формування фатальної правошлуночкової недостатності. Швидкість розвитку легеневої гіпертензії суто індивідуальна і залежить не тільки від ступеню гемодинамічних порушень на тлі ВВС, а й від природжених особливостей будови легеневих судин, особливо за наявності тривалого зберігання деяких рис ембріонально-гіперпластичної будови м’язового шару артеріол. Проте, навіть при своєчасному оперативному втручанні у частини дітей розвивається інтерстиційнє захворювання легень (Interstitial lung disease in children (chILD)) [3, 5, 6, 7].

**Мета дослідження:** удосконалення діагностики інтерстиціального захворювання легень у дітей, що були прооперовані з приводу вродженої вади серця з гіперволемією малого кола кровообігу шляхом визначення предикторів розвитку захворювання після кардіохірургічного втручання.

**Матеріал і методи.** Обстежено 29 дітей, прооперованих з приводу вродженої вади серця з гіперволемією малого кола кровообігу. Середній вік пацієнтів 5,9±2,4 місяці. Обстеження дітей проводилось з 2015 по 2017 роки на кафедрі педіатрії № 1 та неонатології Харківського національного медичного університету на базі КЗОЗ «Обласна дитяча клінічна лікарня». Серед спостережених з вродженими вадами серця з гіперволемією малого кола кровообігу 3 (10,3±2,7%) дітей були прооперовані з приводу транспозиції магістральних судин (ТМС), 9 (31,1±2,1%) пацієнтів – з приводу дефекту міжшлуночкової перетинки (ДМШП), 8 (27,5±2,1%) – відкритої артеріальної протоки (ВАП), 3 (10,3±2,7%) – атріовентрикулярної комунікації (АВК), 1 (3,5±2,9%) – подвійного відходження магістральних судин від правого шлуночка (ПВМСПШ). Комбінацію природжених вад серця з гіперволемією малого кола кровообігу мали 5 (17,2±2,4%) хворих. Всім обстеженим дітям (29 пацієнтів) була проведена радикальна кардіохірургічна корекція вади. Діти, прооперовані з приводу ВВС з гіперволемією малого кола кровообігу, що сформували chILD були віднесені до основної групи (14 дітей). В основну групу увійшли всі пацієнти з ТМС (3 дітей; 10,3±2,7%), ПВМСПШ (1 хворий; 3,5±2,9%), АВК (3 пацієнтів; 10,3±2,7%) та 2 дітей з ДМШП (7,1±2,8%). В групу порівняння входило 15 хворих без chILD, прооперованих з приводу вродженої вади серця з гіперволемією малого кола кровообігу (всі 8 пацієнтів з ВАП (27,5±2,1%) та 7 хворих на ДМШП (24,1±2,1%).

Джерелами анамнезу були виписки із історій розвитку новонародженого, виписки із кардіохірургічного стаціонару та результати опитування батьків. Діагноз інтерстиційне захворювання легень встановлювались згідно з критерієм і стандартом, рекомендованим Американським торакальним суспільством у 2015 році [4]. Обстеження органів дихання та серця проведено за загальноприйнятою методикою і включало пальпацію, перкусію, аускультацію. Інтерстиційне захворювання легень встановлено за клініко-інструментальними даними. Високороздільна комп’ютерна томографія (КТ) була обов’язковим діагностичним методом для встановлення діагнозу chILD. Високороздільна (КТ) легень у фазі фізіологічного чи медикаментозного сну проводилась на мультиспіральному комп’ютерному томографі Hispeed Dual фірми «General electric» на базі Харківської обласної дитячої клінічної лікарні №1.

Статистична обробка даних проводилась з використанням програми «STATISTICA-6».

**Результати та їх обговорення.** При аналізі акушерського анамнезу увага була акцентована на наявності раннього та пізнього гестозів, артеріальної гіпертензії, анемії, загрози зриву вагітності, затримки внутрішньоутробного розвитку плоду та багатоводдя і маловоддя. У дітей основної групи достовірно частіше виявлялося багатоводдя (р=0,047) та затримка внутрішньоутробного розвитку плоду (р=0,033).

 В основній групі гестаційний вік при народжені складав 38,3±2,4 тижнів, в групі порівняння 38,5±2,9 тижнів, тобто всі обстежені були народжені в термін. Маса тіла при народженні у дітей основної групи була меншою, та складала 2756±786 гр. порівняно з групою дітей без chILD (3646±801гр.; р≤0,05). Однак, нами не встановлено достовірного взаємозв’язку між масою тіла при народжені та формуванням інтерстиціального захворювання легень у дітей, прооперованих з приводу ВВС (r=0,114; р≥0,05).

Трисомія по 21 хромосомі виявлена у 6 (20%) дітей. Всі хворі на дану хромосомну патологію сформували chILD, що можна пояснити характерною для трисомії по 21 хромосомі мальформацією легень на момент народження: недорозвиненням альвеол, анормальним розташуванням судин та гіпертрофією м’язового шару артеріол [5]. За результатавми нашого дослідження, наявність трисомії по 21 хромосомі у дитини - достовірний предиктор розвитку інтерстиціального захворювання легень після операції з приводу ВВС з гіперволемією малого кола кровообігу (ДІ 0,37–0,79; F (1,342)=3,88; p=0,041).

Діафрагмальну норицю мав один пацієнт з ДМШП (3,5±2,9%). У даного хворого сформувалось chILD, що визначало ймовірність негативного впливу вродженої вади діафрагми на період репарації легень після кардохірургічної операції у дітей. Однак мала кількість вибірки вплинула на статистичну відсутність впливу (ДІ 0,27–0,59; F (3,342)=3,09; p=0,073). З нашої точки зору, необхідні подальші дослідження більшої кількості пацієнтів з діафрагмальною норицею для уточнення предикторної ролі chILD.

В неонатальному періоді тривалість штучної вентиляції легень у дітей основної групи складала 9,7±4,3 дні, в групі порівняння – 11,9±5,8 діб (р≥0,05). Киснезалежність в неонатальному періоді визначалась протягом 16,4±3,6 діб у дітей, що розвили chILD, та 15,8±3,7 діб у пацієнтів без chILD.

Всі діти були прооперовані в перші місяці життя: в основній групі у 2,9±1,7 місяці та в групі порівняння у 2,8±2,6 місяці життя. Після операції достовірно тривалішою була штучна вентиляція легень у дітей основної групи ( 26,4±5,9 діб; р≤0,05) порівняно з ШВЛ в групі порівняння (3,3±2,9 діб). Виявлений нами вплив тривалої штучної вентиляції легень (> 7 діб) та використання апарату штучного кровообігу під час операції на розвиток chILD у дітей з природженою вадою серця з гіперволемією малого кола кровообігу (ДІ 0,37–0,50; F (3,11)=2,7; p=0,003).

Пневмонію після кардіохірургічного втручання перенесли 11 (37,9±2,0%), хворих основної групи та 2 (7,1±2,8%), пацієнтів групи порівняння. Доведено зв’язок легеневої інфільтрації з формуванням chILD (r=0,453; р<0,05).

**Висновки:**

1. На розвиток ІЗЛ у дітей прооперованих з приводу ВВС впиває топіка та складність вади серця. Діти з транспозицією магістральних судин, АВК, ДОМС, комбінованими вадами серця мають високий ризик розвитку chILD.
2. Трисомія по 21 хромосомі підвищує ризик розвитку chILD.
3. Тривала штучна вентиляція легень (> 7 діб), використання апарату штучного кровообігу під час операції, ускладнення перебігу післяопераційного періоду (розвиток пневмонії) сприяють розвитку chILD у дітей, що були прооперовані з приводу природженої вади серця і гіперволемією малого кола кровообігу.

Література:

1. Володин Н.Н. Протокол ведения недоношенных детей с гемодинамически значимым функционирующим артериальным протоком. – М.: МДВ, 2010. – 28 с.
2. Hime NJ, Zurynski Y, Fitzgerald D, et al. Childhood interstitial lung disease: A systematic review. Pediatr Pulmonol. 2015; 50:1383-1392.
3. Сенаторова Г.С. Бронхолегнева дисплазія: неонатальний та постнеонатальний моніторинг / Сенаторова Г.С., О.Л. Логвінова, В.Ф. Лапшин та ін. – Изд дом «Заславский», Київ, 2015. – 241 с.
4. Волосовець О.П., Сенаторова А.С., Гончарь М.О., Бойченко А.Д.. Діагностика та моніторинг вроджених вад серця у новонароджених. Харків, Видавництво ХНАДУ 2013.– 108 с.
5. Kurland G, Deterding RR, Hagood JS, et al. Classification, Evaluation, and Management of Childhood Interstitial Lung Disease in Infancy. Am J Respir Crit Care Med. 2013; 188: 376–394.
6. Griese M, Haug M, Brasch F, et al. Incidence and classification of pediatric diffuse parenchymal lung diseases in Germany. Orphanet J Rare Dis. 2009; 4:26.
7. Nathan N, Taam RA, Epaud R, et al. A national internet–linked based database for pediatric interstitial lung diseases: the French network. Orphanet journal of rare diseases. 2012; 7:40.