
Найбільш поширені вроджені вади серця у дітей.

Токарчук Н.І.,

д. мед. наук,

кафедра педіатрії №1

Визначення:

- Вроджені вади серця – вроджені зміни будови клапанного апарату, перегородок або стінок серця та/або магістральних судин, що змінюють умови внутрішньосерцевої гемодинаміки та можуть призвести до розвитку недостатності кровообігу.

Етіологія ВВС

- ВВС виникають внаслідок порушень нормального розвитку системи кровообігу у термін від 3 до 8 тижнів в/утробного розвитку, коли відбувається формування камер та перегородок серця.
- Найбільш небезпечними для розвитку ВВС являються перші 6-8 тижні вагітності.
 - Генетичне успадкування вади – обумовлено:
 - ❖ кількісними та структурними хромосомними абераціями (5%).
 - ❖ мутацією одного гену (2-3%);
 - Вплив факторів середовища, які мають патологічний вплив на ембріогенез з формуванням ембріо- та фетопатій 1–2%.
 - Мультифакторіальний генез - 90%.

Діагностика ВВС

- ЕКГ (право/чи лівограма, варіанти аритмій);
 - Ехо КГ, ДЕхоКГ (анатомія / гемодинаміка);
 - Лабораторні методи (кислотно-лужний стан);
 - Вимірювання ЦВТ;
 - Катетеризація порожнин серця;
 - Ангіокардіографія.
-

Фази перебігу ВВС

- **Фаза первинної адаптації (1-2 роки)**
 - **Відносна компенсація (від 2-5 до 12-15 років)**
 - **Термінальна (незворотна) фаза**
-

Класифікація ВВС по Мардеру (1975 р.)

Особливості гемодинаміки	Наявність ціанозу	
	відсутній	наявний
Збагачення МКК (50-60%)	ДМШП, ДМПП, ВАП, неповна АВК	ТМС, ЗАС, ЄШС
Збіднення МКК	СЛА	ТМС+СЛА, Хвороба Фалло, Хв. Ебштейна
Перепони кровотоку в ВКК	САо, КоА	
Без суттєвих порушень гемодинаміки	Декстракардія, аномалія розташування судин, хвороба Толочінова-Роже	

ДМШП

- -це вроджена аномалія сполучення між двома шлуночками серця, яка виникає внаслідок недорозвинення МШП на різних її рівнях.
- **Частота** – найбільш часта ВВС (27,7- 42% хворих ВВС);
- **Гендерна характеристика:** однакова частота у хлопчиків (48-53%) та у дівчаток (47-52%).
- Вада зі збагаченням МКК (бліда, первинна).

Класифікація ДМШП:

- **Анатомічні варіанти:**
 - Інфундибулярний;
 - Мембранозній частині МШП;
 - Трабекулярній частині МШП;
 - Відсутня або рудиментарна МШП;
- **В клінічній практиці виділяють ДМШП мембранозної або м'язової частинки перегородки.**
- **За розміром (від 1 до 30 мм):**
 - Маленькі (1-10мм)
 - Середні (11-15мм)
 - Великі (1/2 устя аорти).

Клініка мембранозного (великого) ДМШП

- ❖ Симптоми – (6 – 8 тижнів життя):
- ❖ Прогресивне відставання у фізичному розвитку (помірна гіповлемія ВКК – синдром “обкрадання”)
- ❖ По мірі наростання легеневої гіпертензії з'являється:
 - ✓ задишка,
 - ✓ тахікардія,
 - ✓ ціаноз при навантаженні (утруднення при годуванні),
 - ✓ повторні пневмонії.
- ❖ **При огляді:** серцевий горб (грудь Девиса), який рано розвивається:
 - Лівосторонній
 - Високий
 - Швидкопрогресуючий
- ❖ **Пальпація та перкусія серця:**
 - ▢ зміщення границі серця вліво (на початку) а згодом – вправо;
 - ▢ Верхівковий поштовх розлитий, посилений;
 - ▢ В III—IV міжребір'ї по лівому краю грудини визначається систолічне тремтіння;

Клініка мембранозного (великого) ДМШП

- ❖ *Дані аускультації* змінюються залежно від стадії легеневої гіпертензії:
 - **При гіперволемічній стадії гіпертензії:**
 - грубий пансистолічний шум у III-IV – му міжребір'ї зліва від грудини;
 - Шум ірадіює у міжлопатковий простір, на спину “оперізує грудну клітку”;
 - **При склеротичній стадії (період декомпенсації):**
 - початок – зникає шум
 - У подальшому знову з'являється систолічний шум.
 - Посилення та акцент II тону над ЛА, його розщеплення.

Клініка малого ДМШП: хвороба Толочинова – Роже (Роджера):

- Розвиток дітей без особливостей;
- З перших днів/тижнів життя:
- ✓ інтенсивний, грубий **пансистолічний шум** з епіцентром у **III- IV – му міжребір'ї зліва від грудини**;
- ✓ Шум ірадіює вправо, вліво від грудини, на спину
- Може бути систолічне тремтіння при інтенсивному проходженні струї крові через вузький простір.
- **Границі серця нормальні.**
- **Серцевий горб не виражений.**

Лікування

- Хірургічне лікування показано хворим, у яких скид крові через дефект становить більше $1/3$ об'єму легеневого кровотоку.
 - Видужування – у 95% оперованих хворих.
-

Відкрита артеріальна (боталова) протока (ВАП)

- ВАП серед усіх ВВС становить 6-18%.
- Після народження дитини відбувається функціональне закриття протоки за рахунок її спазму при першому крику (через 15-20 год. після народження).
- Анатомічне закриття протоки відбувається на 6-8-му тижні життя дитини.
- Повне закриття з формуванням артеріальної зв'язки завершується до 1-го року життя.

Клініка вузького ВАП

- При маленькому скиді крові в ЛА діти ростуть та розвиваються нормально.
 - Скарги відсутні.
 - АТ в нормі.
 - Границі серця не розширені.
 - При аускультації в 2-ому міжребір'ї зліва від грудини вислуховується систолодіастолічний шум.
-

Клініка широкого ВАП

При великому скиді крові із Ао в ЛА:

- Діти відстають у ФР;
 - Часто хворіють простудними захворюваннями;
 - Втомлюваність та задишка при навантаженні;
 - Пульс celer, altus, асиметричний (вище справа на променевій артерії);
 - Зниження діастолічного тиску, пульсовий тиск підвищений;
 - Пульсація яремної ямки;
 - Верхівковий поштовх посилений, зміщений донизу;
-

Клініка широкого ВАП

- Систолодіастолічне тремтіння у 2-ому міжребір'ї зліва;
- Границі серця розширені вверх та вліво;
- При аускультації у 2-му міжребір'ї зліва від грудини вислуховується:
 - систолодіастолічний “машинний” шум;
 - ІІ тон - розщеплений.

Діагностика ВАП

- ЕКГ:
 - При незначному скиді крові без змін.
 - При великому скиді зліва-направо електрична вісь займає нормальне положення.
 - При розвитку легеневої гіпертензії:
 - електрична вісь відхилена вправо,
 - ознаки перевантаження лівих камер серця;
 - при вираженій легеневій гіпертензії – гіпертрофія обох шлуночків.

Лікування ВАП

- Оптимальні терміни оперативного втручання 6 міс. – 3 роки.
 - При розвитку СН, рецидивуючих пневмоній – оперативне втручання до 6 міс.
 - Закриття ВАП у новонароджених дітей можливе за допомогою препаратів, які інгібують синтез простагландинів E:
 - індометацин у дозі 0,1 мг/кг 2-4 рази в день у перші 8-14 днів.
-

Хвороба Фалло (Сині вади Вади зі збідненням МКК Вади з право-лівим шунтом).

- Хвороба Фалло анатомічно складається із синдромів:
 - Тріада Фалло
 - Тетрада Фалло
 - Пентада Фалло

***По МКХ – X XVII клас захворювань
“вроджені аномалії”, рубрика Q21.3***

Гемодинаміка при тетрадi Фалло

- Порушення гемодинаміки детерміновані ступенем стенозу ЛА:
 - при помірному стенозі ЛА можливий потік крові із ЛШ в ПШ (“бліда” або аціанотична тетрада Фалло).
 - при вираженому стенозі ЛА та великому ДМШП значна кількість венозної крові із ПШ через ДМШП та зміщену вправо Ао потрапляє у ВКК.

Клініка тетради Фалло

- Діти народжуються доношеними, з нормальною масою тіла.
- З перших днів життя вислуховується систолічний шум в 2-4 міжребір'ї зліва від грудини.
- З'являється задишка спочатку при годуванні та неспокої.
- Ціаноз з'являється в 2-3 місяці життя.
- З'являються задишково-ціанотичні напади, при яких наростає:
 - ціаноз, задишка, тахікардія;
 - може бути втрата свідомості та судом.

Клініка тетради Фалло

- Діти приймають різноманітні вимушені положення – на “корточках”, на боку з піджатими до живота ніжками.
- При огляді деформація грудної клітки відсутня.
- Границі серця нормальні або незначно розширені вліво.
- АТ нормальний.
- Зліва від грудини в 2-3-ому міжребір’ї вислуховується грубий систолічний шум, який проводиться на судини.
- ЕКГ:
 - електрична вісь відхилена вправо;
 - ознаки гіпертрофії ПШ.

Діагностика тетради Фалло

- Ехо КГ – візуалізується ДМШП, стеноз ЛА, декстрапозиція Ао, гіпертрофія ПШ.
 - В аналізі крові – поліцитемія.
 - Насичення крові киснем - $< 75\%$.
-

Невідкладна допомога при задишкovo-ціанотичних нападах:

- Притиснути коліна до грудей;
 - Оксигенотерапія;
 - Наркотичні анальгетики: (які не пригнічують дихальні центри): промедол (0,1 мл/рік);
 - β -блокатори: анаприлін, обзидан – 0,5мг/кг м.т.
-

Оперативне лікування:

- **Паліативна операція (Blalock-Taussing):**
 - Створення анастомозу між підключичною артерією і ЛА (штучна боталлова протока).
- **Радикальна:** як другий етап через 2-3 р. після (паліативної): усунення стенозу та пластика ДМШП.