Вінницький національний медичний університет ім. М. І. Пирогова

# КЛІНІЧНА ПЕДІАТРІЯ

*За редакцією професора*
**В. М. Дудник**

Вінниця
**Нова Книга**
2021

УДК 616-053.2(075.8)
К49

*Рекомендовано вченою радою Вінницького національного медичного університету імені М. І. Пирогова як підручник для студентів закладів вищої медичної освіти МОЗ України (протокол засідання вченої ради № 9 від 26 червня 2020 р.)*

**Автори:**

В. М. Дудник, І. І. Андрікевич, Г. І. Мантак, Ю. В. Вижга, Л. І. Гончаров, О. О. Зборовська, Г. Ю. Звенігородська, О. І. Ізюмець, Т. Г. Король, І. В. Морозова, В. П. Попов, Н. І. Сінчук, В. Г. Фурман, К. В. Хромих, М. О. Шаламай.

За редакцією **Дудник Вероніки Михайлівни** – доктора медичних наук, професора, зав. кафедри педіатрії №2 Вінницького національного медичного університету ім. М. І. Пирогова.

**Рецензенти:**

**О. П. Волосовець** – член-кореспондент НАМН України, доктор медичних наук, професор, завідувач кафедри педіатрії № 2 Національного медичного університету ім. О. О. Богомольця.

**М. Л. Аряєв** – член-кореспондент НАМН України, доктор медичних наук, професор, завідувач кафедри педіатрії № 1 Одеського національного медичного університету.

К49 **Клінічна педіатрія** : підручник [В. М. Дудник, І. І. Андрікевич, Г. І. Мантак та ін.] ; за ред. В. М. Дудник. – Вінниця : Нова Книга, 2021. – 648 с.

ISBN 978-966-382-889-3

Підручник розроблений відповідно до навчальної програми з педіатрії як для дипломного, так і для післядипломного рівня підготовки лікарів різних спеціальностей, особливо лікарів-педіатрів, лікарів загальної практики – сімейної медицини.

Рекомендовано для студентів 6 курсу закладів вищої медичної освіти, лікарів-інтернів, ординаторів, викладачів.

**УДК 616-053.2(075.8)**

ISBN 978-966-382-889-3

© Автори, 2021
© Нова Книга, 2021

# ЗМІСТ

**Розділ 1. Захворювання органів дихання у дітей. Невідкладні стани** ..... 9

1.1. Синдром кашлю у дітей ..... 10

1.2. Синдром задишки. Пневмонії у дітей. Пневмонія, викликана SARS CoV-2. Ускладнення пневмонії. Невідкладна допомога при гострій дихальній недостатності у дітей ..... 21

1.3. Респіраторні та шкірні алергози у дітей ..... 33

1.4. Бронхообструктивний синдром у дітей ..... 43

1.5. Бронхолегенева дисплазія у дітей ..... 51

1.6. Ціаноз та хронічний кашель. Хронічні бронхолегеневі захворювання у дітей ..... 56

1.7. Спадкові та вроджені захворювання бронхолегеневої системи у дітей ..... 61

1.8. Невідкладні стани в дитячій пульмонології ..... 68

**Розділ 2. Захворювання системи кровообігу у дітей. Невідкладна допомога** ..... 73

2.1. Кардіомегалія у дітей. Запальні захворювання серця. Невідкладна допомога при гострій серцевій недостатності ..... 74

2.2. Серцеві шуми. Вроджені та набуті вади серця. Кардіоміопатії. Аномалії розвитку хордально-клапанного апарату у дітей. Синдром недостатності кровообігу ..... 99

2.3. Порушення серцевого ритму та провідності у дітей. Невідкладна допомога при пароксизмальних порушеннях ритму та синдромі Морганьї – Адамса – Стокса ..... 151

2.4. Лихоманка неясного генезу, висип неінфекційного генезу. Системні захворювання сполучної тканини у дітей ..... 167

2.5. Системні васкуліти у дітей ..... 181

2.6. Суглобовий синдром у дітей. Ювенільний ідіопатичний, постінфекційний артрити. Синдром гіпермобільності суглобів ..... 189

2.7. Артеріальна гіпертензія ..... 199

2.8. Біль в ділянці серця у дітей. Артеріальна гіпотензія ..... 208

2.9. Невідкладні стани в дитячій кардіології ..... 214

**Розділ 3. Захворювання органів травлення у дітей. Невідкладна допомога** ..... 223

3.1. Синдром абдомінального болю. Диспепсичний синдром. Функціональні та органічні захворювання стравоходу, шлунка і дванадцятипалої кишки у дітей ..... 224

3.2. Синдром зригування та циклічного блювання. Функціональні гастроінтестинальні розлади у дітей раннього віку ..... 253

3.3. Гепатолієнальний синдром. Портальна гіпертензія. Захворювання гепатобіліарної системи у дітей. Невідкладна допомога при гострій печінковій недостатності ..... 269

3.4. Синдром мальабсорбції. Захворювання підшлункової залози у дітей ..... 292

3.5. Синдром хронічного закрепу. Функціональні та органічні захворювання кишечника у дітей ..... 302
3.6. Гельмінтози у дітей ..... 336

**Розділ 4. Захворювання органів сечової системи у дітей. Невідкладні стани** ..... 342
4.1. Синдром дизурії. Інфекційно-запальні захворювання сечової системи у дітей. ..... 343
4.2. Сечовий синдром. Кристалурії, уролітіаз, інтерстиційний нефрит. Тубулопатії ..... 352
4.3. Набряковий і нефротичний синдром. Первинні та вторинні гломерулонефрити у дітей. Спадковий нефрит. ..... 363
4.4. Гостре пошкодження нирок (гостра ниркова недостатність) у дітей. Гемолітико-уремічний синдром. Хронічна ниркова недостатність у дітей. Вроджені вади сечовидільної системи. ..... 375

**Розділ 5. Захворювання органів ендокринної системи та обміну речовин у дітей. Невідкладні стани** ..... 390
5.1. Синдром гіперглікемії. Цукровий діабет у дітей. ..... 391
5.2. Гострі та хронічні ускладнення цукрового діабету у дітей. Синдром гіпоглікемії ..... 404
5.3. Зоб. Гіпо- та гіпертиреоз ..... 414
5.4. Захворювання надниркових залоз ..... 428
5.5. Захворювання гіпоталамо-гіпофізарної системи у дітей ..... 442
5.6. Порушення росту у дітей ..... 450
5.7. Синдром передчасної статевої зрілості. Порушення статевого розвитку у дітей ..... 459
5.8. Ожиріння у дітей. Метаболічний синдром (МС) ..... 469
5.9. Синдром гіпо- та гіперпаратиреозу у дітей ..... 476
5.10. Невідкладна допомога при основних невідкладних станах у дитячій ендокринології ... 480

**Розділ 6. Захворювання системи кровотворення у дітей. Невідкладні стани** ..... 491
6.1. Анемії у дитячому віці. Гемолітичний криз ..... 492
6.2. Геморагічний синдром у дітей. Вазопатії. Тромбоцитопенії. Тромбоцитопатії ..... 507
6.3. Геморагічний синдром у дітей. Синдром дисемінованого внутрішньосудинного згортання. Коагулопатії ..... 512
6.4. Лейкози у дітей ..... 526
6.5. Лімфопроліферативний синдром у дітей. Гістіоцитози. ..... 541

**Розділ 7. Захворювання у дітей неонатального віку. Невідкладні стани** ..... 557
7.1. Гіпоксичні ушкодження нервової системи у новонароджених дітей ..... 558
7.2. Травматичні ушкодження нервової системи у новонароджених дітей ..... 567
7.3. Геморагічний синдром у новонароджених дітей. ..... 575
7.4. Дихальні розлади у новонароджених ..... 582
7.5. Жовтяниці новонароджених. Диференційна діагностика жовтяниць новонароджених ... 593

7.6. Гнійно-запальні захворювання шкіри та підшкірної клітковини у новонароджених. Омфаліт новонароджених. Сепсис новонароджених ..... 602
7.7. Внутрішньоутробні інфекції у новонароджених ..... 616
7.8. Недоношені діти та діти, народжені з низькою масою тіла. Особливості догляду за недоношеною дитиною ..... 622
7.9. Догляд за здоровою доношеною дитиною. Рубіжні стани. Режим щеплення ..... 627
7.10. Новонароджені від ВІЛ-позитивних матерів та матерів з відкритою формою туберкульозу ..... 632
7.11. Асфіксія новонародженого. Невідкладна допомога ..... 635
7.12. Пневмонії новонароджених ..... 644

*Навчальне видання*

**Дудник** Вероніка Михайлівна
**Андрікевич** Ірина Іванівна
**Мантак** Галина Іванівна та ін.

# КЛІНІЧНА ПЕДІАТРІЯ

Підручник

Редактор *О. В. Марчук*
Коректор *Л. Я. Шутова*
Технічний редактор: *Ж. С. Швець*
Комп'ютерна верстка: *О. С. Парфенюк*

Підписано до друку 01.06.21 Формат 70×100/16. Папір офсетний.
Гарнітура Segoe UI. Друк офсетний. Ум. друк. арк. 52,50. Зам. № 2111.

ПП "Нова Книга"
21029, м. Вінниця, вул. М. Ващука, 20
Свідоцтво про внесення суб'єкта видавничої справи
до Державного реєстру видавців, виготівників
і розповсюджувачів видавничої продукції
ДК № 2646 від 11.10.2006 р.
(067) 6562650, (063) 5270178
E-mail: info@novaknyha.com.ua
www.nk.in.ua

# 2.2. Серцеві шуми. Вроджені та набуті вади серця. Кардіоміопатії. Аномалії розвитку хордально-клапанного апарату у дітей. Синдром недостатності кровообігу

Шуми в серці у дітей бувають функціональними (не патологічними) та органічними.

*Функціональні шуми* в перші роки життя у дітей спостерігаються дуже часто, що пов'язано з особливою кулястою формою камер серця, а у дітей старшого віку – зі змінами реології крові, за наявності аномалії хордального апарату, вторинних (функціональних) кардіоміопатій. Функціональні шуми є тільки систолічними, вислуховуються найчастіше в горизонтальному положенні, минають в ортостазі або після проби з фізичним навантаженням. За тембром функціональні шуми завжди систолічні, частіше м'які, малоінтенсивні, вислуховуються переважно в точці Боткіна – Ерба і на легеневій артерії. Цей вид шумів не супроводжується порушеннями кровообігу, змінами на ЕКГ і рентгенограмі грудної клітки, показники ЕхоКГ відповідають нормі. Вважається, що серед усіх шумів, які виявляють у дітей, 40–50 % припадають саме на функціональні шуми.

*Патологічні шуми* в більшості випадків пов'язані з вродженими вадами серця і певною мірою поєднуються із симптомами порушення кровообігу, клінічною картиною основного захворювання, змінами показників інструментальних методів дослідження. Патологічні шуми можуть виникати в різні фази серцевого циклу, тому бувають систолічними, діастолічними та систоло-діастолічними. При патології серця у частини новонароджених шуму взагалі може не бути, а його маніфестація відбувається тільки через деякий час, коли проходить певна перебудова кровообігу і збільшуються градієнти тиску між правими та лівими камерами серця, наростає ступінь стенозу чи недостатності клапанів серця. Наростання шуму з плином часу вважають несприятливим явищем.

Частина патологічних шумів у дитячому віці виникає внаслідок формування набутих вад серця після перенесеної гострої ревматичної лихоманки, септичного ендокардиту чи первинних кардіоміопатій, внаслідок яких розвивається клапанна регургітація (зворотний витік крові) або виникають перешкоди для нормального антеградного потоку крові через анатомічні структури серця.

Залежно від фази серцевого циклу шуми поділяють на систолічні, діастолічні та систоло-діастолічні.

**Найчастіші причини систолічних шумів у дітей:**

- функціональний шум;
- пролабування мітрального клапана з мітральною недостатністю;
- дефект міжшлуночкової перетинки;
- недостатність атріовентрикулярних клапанів;
- стенози магістральних судин та/або їх клапанів (аорти й легеневої артерії);
- аортолегеневі фістули;
- коарктація аорти.

**Найчастіші причини діастолічних шумів у дітей:**

- стенози лівого/правого атріовентрикулярного клапана;
- недостатність аортального клапана та клапана легеневої артерії.

**Найчастіші причини систоло-діастолічних шумів у дітей:**

- відкрита артеріальна (боталлова) протока;
- дефект аортолегеневої перетинки;
- системні артеріовенозні анастомози;
- прорив синуса Вальсальви;
- комбіновані вади атріовентрикулярних клапанів та клапанів магістральних судин.

## Вроджені та набуті вади серця у дітей

Вроджені вади серця (ВВС) посідають провідне місце серед захворювань серцево-судинної системи у дітей, домінуючи серед усіх можливих вроджених аномалій розвитку, де їх частота становить до 25%. В Україні щороку народжується близько 5 тис. дітей із вродженими аномаліями ССС. За минулі 20 років відбулися нові якісні зміни в розвитку серцево-судинної хірургії, що дає можливість своєчасно коригувати більшість анатомічних варіантів ВВС, а також сприяє прогресивному збільшенню кількості дітей після оперативної корекції приблизно на 5% на рік.

Класифікація ВВС утруднена через велику кількість їх анатомічних варіантів, а також поєднанням різних типів між собою, а значить, і різноманітною клінічною картиною. В країнах пострадянського простору користуються класифікаціями ВВС, в основу яких покладено найбільш гемодинамічно важливі, а також клінічно маніфестні показники, а саме: характер порушення гемодинаміки в малому колі кровообігу, напрямок шунта крові, наявність ціанозу, ступінь вираженості легеневої гіпертензії, ступінь недостатності кровообігу. В педіатричній практиці найпоширенішою є класифікація Marder (1957 р.) (табл. 33).

Поділ вад на ціанотичні та аціанотичні досить умовний, оскільки причиною ціанозу може стати не лише венозно-артеріальний шунт крові, а й змішування крові при загальному передсерді чи шлуночках, при загальному артеріальному стовбурі. Окрім того, ціаноз може бути зумовлений серцевою недостатністю з венозним застоєм, склеротичною фазою легеневої гіпертензії з розвитком комплексу Ейзенменгера. Тому на пізніх стадіях перебігу ВВС ціаноз виникає практично у всіх пацієнтів, у тому числі при аціанотичних вадах.

## Критичні вроджені вади серця

Критичною ВВС називають таку аномалію розвитку серця, яка не дозволяє забезпечити адекватний серцевий викид із достатнім для підтримання життя тиском і насиченням киснем крові, що призводить за відсутності екстреної кардіохірургічної допомоги до смерті в перші дні життя *(Alexander S. Nadas, 1978 p.)*.

Це вади, за яких легеневий або системний кровообіг залежить від функціонування відкритої артеріальної протоки або протока забезпечує змішування між двома колами кровообігу. Саме тому критичні ВВС ще називають *дуктусзалежними*.

У новонароджених найпоширеніши-ми критичними ВВС є такі серцеві аномалії *(Cochrane Database of Systemic Reviews 2014):*

*Вади з протокозалежним легеневим кровообігом:*

- критичний стеноз легеневої артерії;
- атрезія легеневої артерії з інтактною міжшлуночковою перетинкою.

*Вади з протокозалежним системним кровотоком:*

- критичний стеноз аортального клапана;
- критична коарктація аорти;
- синдром гіпоплазії лівих відділів серця.

*Вади з протокозалежним змішуванням крові:*

- транспозиція магістральних судин з інтактною міжшлуночковою перетинкою.

**Таблиця 33. Класифікація вроджених вад серця (за Marder, 1957 р.)**

| Характер порушень гемодинаміки | ВВС без ціанозу | ВВС із ціанозом |
|---|---|---|
| ВВС зі збагаченням малого кола кровообігу | Відкрита артеріальна протока, дефект міжшлуночкової та міжпередсердної перетинок, неповна атріовентрикулярна комунікація, аномальний дренаж легеневих вен | Транспозиція магістральних судин, загальний артеріальний стовбур, синдром гіпоплазії лівого шлуночка, єдиний шлуночок серця |
| ВВС зі збідненням малого кола кровообігу | Ізольований стеноз легеневої артерії | Тетрада Фалло, транспозиція магістральних судин + стеноз легеневої артерії, синдром гіпоплазії правого шлуночка, трикуспідальна атрезія, аномалія Ебштейна |
| ВВС зі збідненням великого кола кровообігу | Вроджений стеноз аорти, коарктація аорти | – |
| ВВС без суттєвих порушень гемодинаміки | Декстракардія, хвороба Толочинова – Роже | – |

*Форамензалежний кровообіг:*

- тотальний аномальний дренаж легеневих вен (з обструкцією шляхів відтоку від легеневих вен: рестриктивне овальне вікно, обструкція на рівні колектора легеневих вен).

**Клінічна картина та діагностика критичних вад серця**

Схема обстеження новонародженого з підозрою на ВВС передбачає:

1. Збирання детального анамнезу (материнський, сімейний, пренатально діагностована серцева аномалія).
2. Об'єктивне обстеження:
   - огляд хворого (симптоми гіпоксемії та/або серцевої недостатності);
   - оцінка пульсації на променевих та стегнових артеріях;
   - аускультація серця й легень (динамічний контроль);
   - вимірювання тиску на всіх кінцівках (динамічний контроль).
3. Додаткові обстеження:
   - гіпероксидний тест;
   - пульсоксиметрія (вимірювання предуктальної та постдуктальної сатурації кисню);
   - оцінка кислотно-лужного стану крові (ступінь артеріальної гіпоксемії, метаболічного ацидозу);
   - ЕКГ (положення електричної осі серця, перевантаження його відділів, коронарні зміни, аритмії);
   - рентгенографія органів грудної порожнини (стан легеневого судинного малюнку, розміри камер серця);
   - ехокардіографія (ЕхоКГ).
4. Катетеризація порожнин серця (у спеціалізованій клініці).

Діти з критичною ВВС можуть народитися доношеними в задовільному стані, а основні клінічні симптоми почнуть проявлятися з моменту закриття відкритої артеріальної протоки, тобто клінічна маніфестація вади може відбутися після виписки дитини з пологового будинку, що стане причиною пізньої діагностики та летального наслідку.

Клінічні прояви у дітей з критичною ВВС залежать від характеру серцевої ано-

малії. ВВС з *лівобічною обструкцією* проявляються частіше одразу після народження і зумовлені низьким серцевим викидом: адинамія, блідість шкірних покривів, похолодання кінцівок, ослаблення або відсутність пульсу на периферії, задишка, різнокаліберні хрипи в легенях з обох сторін, тахікардія з ЧСС більше 180 уд./хв, зниження периферичної тканинної перфузії (час капілярного повернення більше 3 с), аритмії, метаболічний ацидоз. Часто розвивається дисфункція органів, що страждають від ішемії (найчастіше кишечник та нирки). Характерно зниження артеріального тиску (систолічний тиск знижується < 70 мм рт. ст.), зумовлене малим об'ємом крові, що циркулює у великому колі кровообігу. Проте особливості гемодинаміки при коарктації аорти сприяють тому, що проксимальніше місця звуження, тобто у висхідній аорті та її дузі, в судинах верхнього плечового пояса виникає артеріальна гіпертензія, а дистальніше місця звуження, тобто в низхідній аорті, встановлюється режим зниженого кровотоку та артеріальної гіпотензії.

Для ВВС з *правобічною обструкцією* характерні клініко-діагностичні ознаки, що зумовлені гіпоксемією: задишка, виражений ціаноз, тахікардія з ЧСС понад 180 уд./хв за нормальних характеристик пульсу, можливе збільшення печінки, виражене зниження насичення крові киснем ($SO_2$ менше 60%), метаболічний ацидоз, зниження периферичної тканинної перфузії, симптом "білої плями".

У більшості випадків клінічні прояви критичних ВВС характеризуються відсутністю серцевих шумів.

У пологовому будинку перед лікарем-неонатологом стоїть завдання встановити причину ціанозу, диференціювати із захворюваннями легень та ураженням ЦНС.

**Гіпероксичний тест** є, можливо, найбільш чутливим і специфічним інструментом для початкової оцінки новонародженого. Цей тест необхідно використовувати у всіх пацієнтів, що мають стійкий центральний ціаноз. Оцінку результатів тесту проводять через 10–15 хв при вдиханні 100% кисню. Нормальний показник парціального тиску кисню ($pO_2$) у крові немовляти першої доби життя має бути близько 60 мм рт. ст. Після призначення 100% кисню $pO_2$ артеріальної крові має підвищитися > 100 мм рт. ст. у пацієнтів із позасерцевими захворюваннями, $pO_2$ у пацієнтів з право-лівим шунтуванням крові рідко підвищується більше ніж на 10–30 мм рт. ст., і цей показник залишається < 100 мм рт. ст. Стійкий ціаноз після дихання 100% киснем зазвичай вказує на наявність ВВС. Якщо ціаноз зникає, найімовірніше, він має легеневе походження, за деякими винятками. Додаткове використання режиму дихання з підвищеним тиском у дихальних шляхах (8–10 см вод. ст. наприкінці видиху) дає змогу досягнути зростання $pO_2$ і за таких захворювань, як меконієва аспірація чи хвороба гіалінових мембран, проводячи диференційну діагностику з гіпоксемією серцевого походження. Тотальний аномальний дренаж легеневих вен – виняток із правила, оскільки спостерігається зникнення ціанозу після призначення 100% кисню.

Допомогти лікарю-неонатологу запідозрити наявність ВВС та призначити додаткові методи обстеження може **пульсоксиметрія** (POx), яка є простим доступним методом спостереження за новонародженими з респіраторними та кардіальними патологіями і може бути виконана як скринінговий метод у перший день життя немовляти. Цей метод відображає насичення гемоглобіну крові киснем ($SatO_2$) та використовується для діагностики вад, які не мають специфічних симптомів, з метою виявлення потенційно ціанотичних та дуктусзалежних ВВС. На сьогодні в багатьох країнах Європи та США *скринінгову POx* проводять у кожного новонародженого в першу добу життя. Під час обстеження дитина має

перебувати у стані спокою, пульсоксиметр накладається на ніжку пацієнта. Протягом двохвилинного вимірювання слід брати до уваги найвищий показник $SatO_2$. Результати оцінюють за кількома напрямами *(American Academy of Pediatrics Section on Cardiology and Cardiac Surgery, 2009):*

- отриманий результат $SatO_2$ ≥ 95% вважається варіантом норми. При $SatO_2$ у межах 90–94% та відсутності клінічних даних ВВС необхідно провести повторну РОх через 1–2–3 години, і якщо $SatO_2$ < 95%, таким новонародженим слід виконати ЕхоКГ;
- при встановленні $SatO_2$ < 90% або при неоднозначній клінічній картині, яка не виключає наявність у новонародженого ВВС, одразу виконують ЕхоКГ;
- окрім того, існують показання до проведення додаткового обстеження при нормальних показниках сатурації.

Рекомендується проведення додаткового обстеження ЕхоКГ в пологовому будинку у разі обтяженого родинного анамнезу, захворювання на цукровий діабет у матері, наявності шкідливих звичок у батьків, пренатально діагностованих ВВС, наявності дисморфії або множинних вад розвитку під час обстеження дитини, клінічної картини ВВС у новонароджених.

## Вади з протокозалежним легеневим кровотоком

### *Критичний стеноз легеневої артерії*

Критичний стеноз легеневої артерії (ЛА) визначається як тяжка клапанна обструкція з асоційованою гіпоксемією внаслідок шунтування справа наліво через овальний отвір (див. рис. 2). Критичний стеноз ЛА може асоціюватися з гіпоплазією правого шлуночка та/або тристулкового клапана і значною гіпертрофією правого шлуночка. Тиск у правому шлуночку часто є вищим за тиск у лівому шлуночку (тобто суперсистемний), для того щоб забезпечити викид крові через значне звуження. Унаслідок тривалого підвищення тиску в правому шлуночку він, як правило, гіпертрофований, із поганою піддатливістю, що супроводжується підвищенням тиску наповнення правого передсердя. Коли тиск у правому передсерді перевищує тиск у лівому передсерді, право-лівий шунт через овальне вікно призводить до ціанозу та гіпоксемії.

Клінічно у таких дітей спостерігається ціаноз із перших годин або днів життя, тахіпное й симптоми задишки, швидко наростають ознаки правошлуночкової недостатності із застійними явищами у великому колі кровообігу, відзначається різке зниження $SatO_2$ (70–80%). Близько 40% дітей з критичним стенозом ЛА мають синдром Ді-Джорджі.

*На ЕКГ* – зміщення електричної осі серця вправо, гіпертрофія правого шлуночка, пульмональний зубець Р.

*Рентгенологічно* – виражене збіднення легеневого малюнку, розмір серця залежить від розміру правого шлуночка, по лівому контуру спостерігається постстенотичне випинання дуги легеневої артерії.

*ЕхоКГ*-дослідження дозволяє уточнити анатомію ВВС, оцінити градієнт тиску на клапані ЛА, який, як правило, за тяжкого стенозу досягає ≥ 60 мм рт. ст., визначити розміри артеріальної протоки, правого шлуночка, анатомічний і функціональний стан правого шлуночка.

### *Атрезія легеневої артерії з інтактною міжшлуночковою перетинкою*

Атрезія легеневої артерії з інтактною міжшлуночковою перетинкою (МШП) характеризується відсутністю сполучення

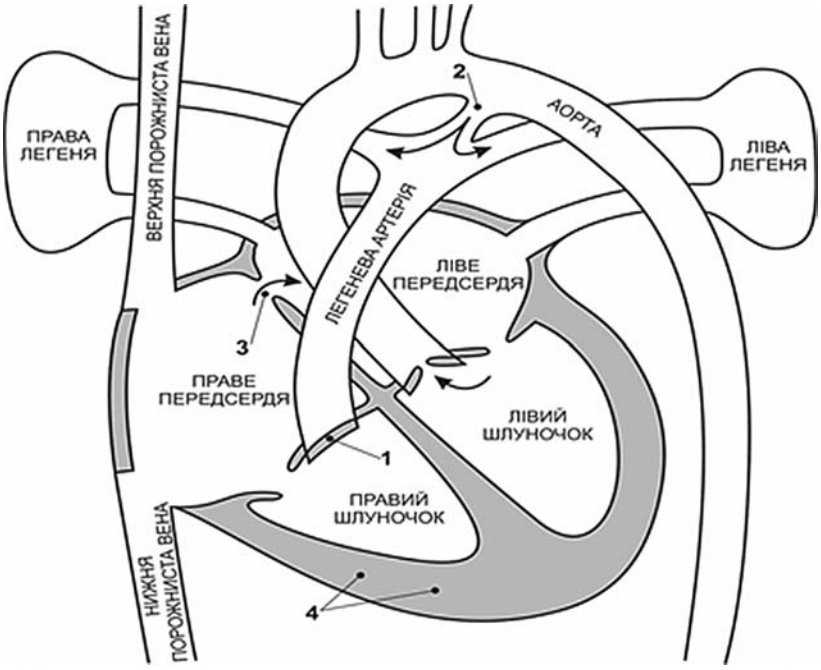



**Рис. 2.** Схема серця з критичним стенозом легеневої артерії:

*1 – критично стенозований клапан легеневої артерії; 2 – відкрита артеріальна протока; 3 – відкритий овальний отвір; 4 – гіпертрофія правого шлуночка. Стрілки – напрямок кровотоку чи шунтів*

між правим шлуночком та легеневою артерією і належить до ціанотичних вроджених вад серця. Правий шлуночок відмежований від легеневої артерії мембраною, сформованою зрощеними стулками клапана (рис. 3). Залежно від ступеня атрезії легеневої артерії, може бути відсутній не тільки її клапан, а й стовбур з гілками різного калібру. Кров скидається у велике коло кровообігу на рівні передсердь через дефект у міжпередсердній перетинці. Легеневий кровотік забезпечується за рахунок відкритої артеріальної протоки, а іноді також через аортолегеневі колатеральні судини (МАРСА).

Провідним симптомом вади є ціаноз, що з'являється в перші години або дні після народження. Вираженість ціанозу залежить від розміру артеріальної протоки та від наявності й розміру аортолегеневих колатералей. Клінічно у таких дітей спостерігаються тахіпное та симптоми задишки з перших годин життя, швидко наростають ознаки правошлуночкової недостатності, реєструють різке зниження рівня $SatO_2$. Аускультативно може вислуховуватися шум недостатності тристулкового клапана або безперервний шум відкритої артеріальної протоки.

*На ЕКГ* – зміщення електричної осі вправо, гіпертрофія правого шлуночка, пульмональний зубець Р.

На рентгенограмі грудної клітки легеневий малюнок нормальний чи збіднений, розмір серця залежить від розміру правого шлуночка.

*ЕхоКГ* дає можливість встановити остаточний діагноз і визначити розміри право-

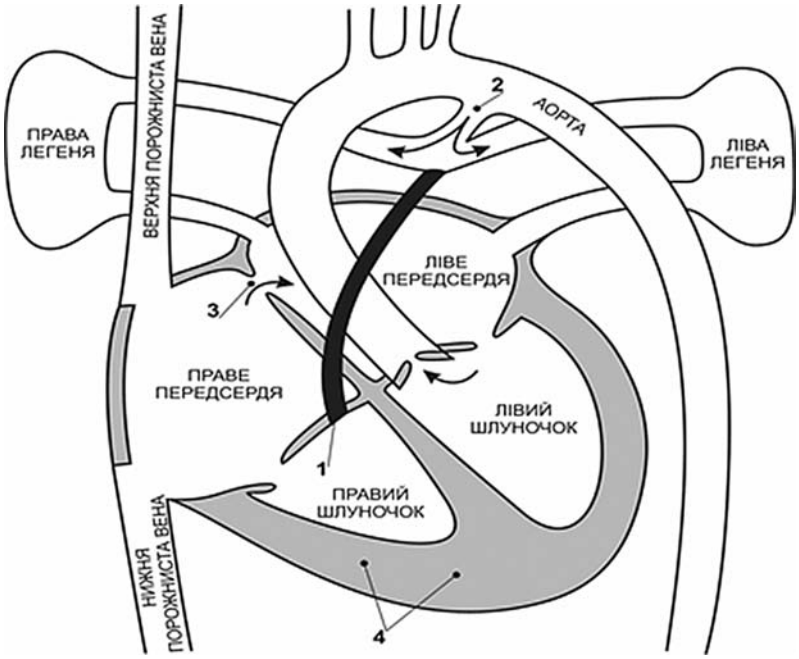



**Рис. 3.** Схема серця з атрезією легеневої артерії з інтактною міжшлуночковою перетинкою:
*1 – атрезія легеневої артерії; 2 – відкрита артеріальна протока; 3 – вторинний дефект міжпередсердної перетинки; 4 – гіпертрофований (гіпопластичний) правий шлуночок. Стрілки – напрямок кровотоку чи шунтів*

го шлуночка, розміри дефекту міжпередсердної перетинки, артеріальної протоки та анатомію легеневої артерії.

## Вади з протокозалежним системним кровотоком

### *Критичний стеноз аортального клапана*

Критичний стеноз аортального клапана (АС) є вродженою деформацією стулок клапана і/або звуженням клапанного кільця (див. рис. 4).

Порушення гемодинаміки при ізольованому аортальному стенозі зумовлене обструкцією виходу крові з лівого шлуночка в аорту із супутньою лівошлуночковою недостатністю і шоком. Нерідко АС супроводжується іншими лівосторонніми аномаліями, такими як коарктація аорти, вади мітрального клапана та гіпоплазія лівого шлуночка.

Унаслідок перешкоди току крові з'являється градієнт систолічного тиску між лівим шлуночком і аортою. Ступінь вираженості стенозу і наявність додаткових вад розвитку є основними чинниками, що визначають тяжкість гемодинамічних розладів і клінічний перебіг захворювання. Водночас градієнт на клапані залежить не тільки від тяжкості стенозу, а й від збереження насосної функції лівого шлуночка. При цьому градієнт на аортальному клапані зростає відповідно до підвищення тиску в лівому шлуночку, досягаючи 80 мм рт. ст. і більше. Високим градієнт залишатиметься доти, доки скоротлива здатність міокар-

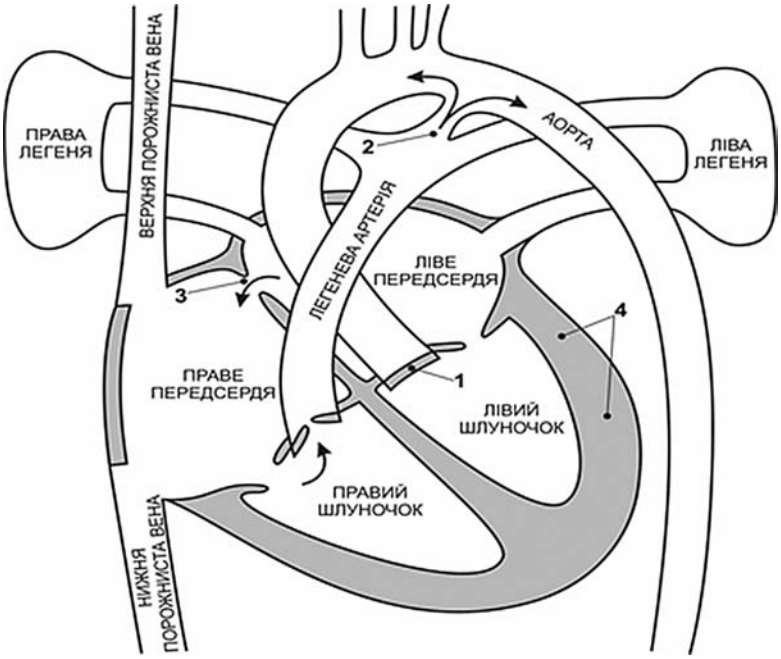



**Рис. 4.** Схема серця критичного стенозу аортального клапана:

*1 – клапанний аортальний стеноз; 2 – відкрита артеріальна протока; 3 – відкритий овальний отвір; 4 – гіпертрофований лівий шлуночок. Стрілки – напрямок кровотоку чи шунтів*

да може підтримувати систолічний тиск у порожнині лівих камер, забезпечуючи адекватний викид крові в системне коло кровообігу. Виснаження компенсаторних механізмів проявляється погіршенням скоротливої здатності міокарда, зниженням фракції викиду, зменшенням градієнта на аортальному клапані. Таким чином, критичність стенозування клапана не можна визначати виключно за градієнтом, не беручи до уваги стан міокарда лівого шлуночка і наявність додаткових вад розвитку.

Оскільки долати навантаження лівому шлуночку доводиться з моменту закладки серця і формування клапанів, то зміни його міокарда починаються у внутрішньоутробному періоді. Це призводить до того, що на момент народження дитини лівий шлуночок є патологічно зміненим і нерідко з наявністю фіброеластозу.

Оскільки плід страждає ще внутрішньоутробно, то симптоми захворювання з'являються одразу після народження, а різке погіршення стану дитини настає в момент закриття відкритої артеріальної протоки з розвитком декомпенсації вади: спостерігаються млявість, адинамія, дитина відмовляється від їжі, зригує, погано її засвоює, наростає задишка, збільшується печінка, з'являються периферичні набряки, олігурія. Периферична пульсація ослаблена або відсутня. При значному зниженні серцевого викиду спостерігається клінічна картина поліорганної недостатності з розвитком некротичного ентероколіту, гострої ниркової недостатності. Систолічний шум, що вислуховувався раніше на клапані аорти, починає зменшуватися, що свідчить про наростання міокардіальної недостатності.

На *ЕКГ* реєструють ознаки гіпертрофії та систолічного перевантаження правих і лівих відділів серця.

На *рентгенограмі* органів грудної клітки – різке збільшення серцевої тіні переважно за рахунок лівого контуру, легеневий малюнок з ознаками застою в малому колі кровообігу.

*ЕхоКГ*-дослідження дає можливість уточнити анатомію ВВС, градієнт тиску на аортальному клапані, функціональний стан лівого шлуночка, асоційовані з аортальним стенозом інші серцеві аномалії, розміри та кровотік через артеріальну протоку.

## *Критична коарктація аорти*

Критична коарктація аорти (КоА) – це анатомічне звуження низхідної аорти, найчастіше в місці відходження артеріальної протоки (рис. 5). Часто виникають додаткові вади серця, у тому числі двостулковий аортальний клапан, дефект міжшлуночкової перетинки, нерідко – гіпоплазія лівобічних структур серця. Кровопостачання нижньої половини тіла при критичному звуженні залежить від функціонування відкритої артеріальної протоки. Її закриття у новонародженого призводить до різкого погіршення стану дитини, оскільки лівий шлуночок має раптово генерувати адекватний тиск і об'єм, щоб забезпечити проходження всього серцевого викиду через місце обструкції. Таке раптове навантаження тиском призведе до швидкого наростання серцевої недостатності, зумовленої різким зниженням скоротливої здатності міокарда та гіпоперфузії нижньої половини тіла.

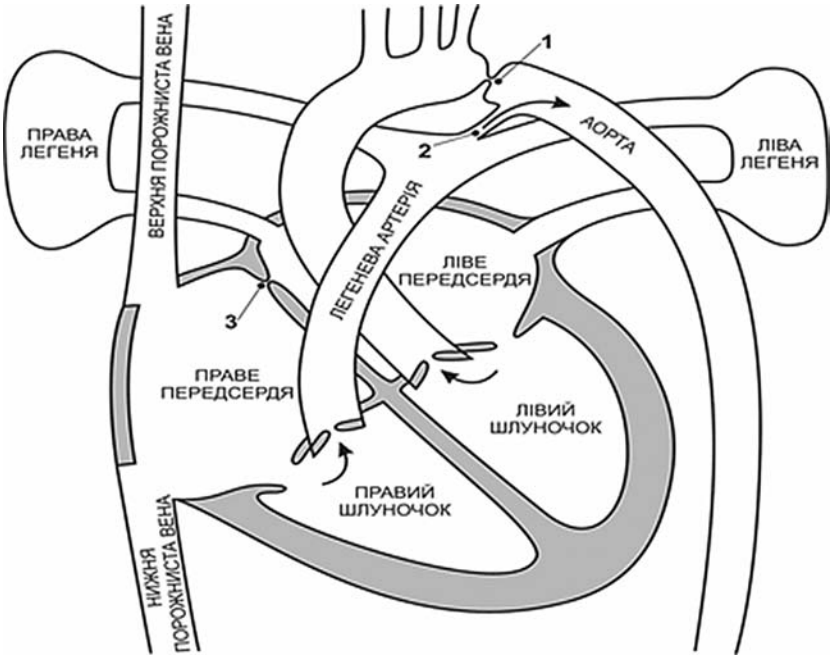



**Рис. 5.** Схема серця критичної коарктації аорти:

*1 – місце коарктації; 2 – відкрита артеріальна протока; 3 – відкритий овальний отвір. Стрілки – напрямок кровотоку чи шунтів*

Під час огляду таких дітей привертають увагу симптоми задишки й тахікардії, занепокоєння дитини, її відмова від годування, здуття живота, зригування, що пов'язано з ішемією кишечника та розвитком некротичного ентероколіту; швидко розвиваються ознаки гострої серцевої недостатності (гепатомегалія, олігурія, периферичні набряки). При закритті боталлової протоки можуть розвиватися метаболічний ацидоз і анурія. Типовими і провідними симптомами, що з'являються у разі ізольованої вади при закритті боталлової протоки, є: різке ослаблення або відсутність пульсації на стегнових артеріях, різниця тиску між верхніми та нижніми кінцівками (проксимальніше місця звуження, тобто у висхідній аорті та її дузі, в судинах верхнього плечового пояса виникає артеріальна гіпертензія, а дистальніше місця звуження, тобто в нисхідній аорті, встановлюється режим зниженого кровотоку та артеріальної гіпотензії). Для новонародженого артеріальний тиск на руці вище 90 мм рт. ст. свідчить про артеріальну гіпертензію. Характерним для КоА є систолічний шум у міжлопатковій ділянці, який може зникати при зниженні скоротливої здатності лівого шлуночка. $SatO_2$ на верхніх кінцівках залишається нормальною (> 95 %), а на нижніх кінцівках – близько 80 %.

*На ЕКГ* – гіпертрофія та систолічне перевантаження лівого шлуночка. Рентгенологічно спостерігають кардіомегалію та посилення легеневого малюнку. Діагноз підтверджують за допомогою ЕхоКГ, а в спеціалізованих клініках проводять ангіографію МРТ, КТ.

### *Синдром гіпоплазії лівих камер*

Синдром гіпоплазії лівих камер серця – це група анатомічних аномалій, що включає атрезію чи гіпоплазію аорти, атрезію чи критичний стеноз аортального і мітрального клапанів та гіпоплазію лівого шлуночка (рис. 6). До операції правий шлуночок забезпечує і легеневий, і системний кровообіг. Відкрита артеріальна протока забезпечує ретроградний кровообіг по дузі аорти, її гілках і коронарних артеріях і таким чином зберігає життя пацієнтам із цією вадою. При народженні діти із синдромом гіпоплазії лівих камер добре розвинені і нерідко виписуються з пологового будинку як здорові. Але після закриття боталлової протоки швидко наростають ознаки застійної серцевої недостатності з розвитком шоку. Клінічно спостерігаються тахікардія, тахіпное, хрипи в легенях, слабкий периферичний пульс, нерізкий ціаноз ($SatO_2 \approx 80\,\%$), холодні кінцівки, гепатомегалія. При аускультації привертає увагу відсутність шумів з боку серця. Перфузія нирок, печінки, центральної нервової системи і коронарних артерій знижена, що може призвести до гострого тубулярного некрозу, некротичного ентероколіту, інфаркту мозку або крововиливу у мозок, дисфункції міокарда.

На *ЕКГ* виявляються ознаки правошлуночкової гіпертрофії, інколи – гіпертрофії ЛШ.

*Рентгенографія* демонструє кардіомегалію і ознаки надмірного легеневого кровотоку.

*Ультразвукове* дослідження серця дає можливість уточнити ступінь вираженості гіпоплазії лівих камер серця, функціонування артеріальної протоки, уточнити показання щодо можливості оперативної корекції.

## Вади серця з протокозалежним змішуванням крові

Транспозиція магістральних судин (великих артерій) (ТМС) з інтактною міжшлуночковою перетинкою. При цій ваді серця аорта відходить від морфологічно правого шлуночка і розташована попереду від леге-

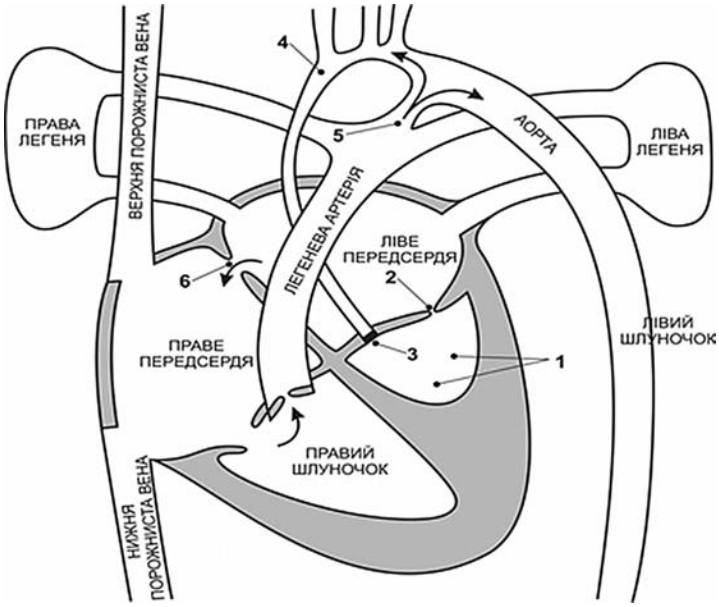



**Рис. 6.** Схема серця із синдромом гіпоплазії лівих камер:

*1 – різко гіпоплазований лівий шлуночок; 2 – різка гіпоплазія чи атрезія мітрального клапана; 3 – різка гіпоплазія чи атрезія аортального клапана; 4 – гіпоплазована аорта та її дуга, зазвичай з асоційованою коарктацією; 5 – відкрита артеріальна протока; 6 – відкритий овальний отвір. Стрілки – напрямок кровотоку чи шунтів*

невої артерії, а легенева артерія відходить від морфологічно лівого шлуночка і розташована позаду від аорти (див. рис. 7). При зазначеній ваді існують два роз'єднані паралельні кола кровообігу: системна венозна кров проходить через анатомічно праві відділи серця і далі рухається в аорту, а кров з легеневих вен, збагачена киснем, через анатомічно ліві відділи серця потрапляє в легеневу артерію. Внутрішньоутробно плід не страждає, а підтримання життєздатності дітей з такою вадою після народження здійснюється завдяки супутнім серцево-судинним сполученням (відкрите овальне вікно, дефекти перегородок, відкрита артеріальна протока), на рівні яких відбувається шунтування крові двох роз'єднаних кіл кровообігу.

Пацієнти з ТМС та інтактною міжшлуночковою перетинкою є "критичними" і живуть за рахунок аортолегеневого кровотоку через боталлову протоку та ліво-правого шунта на рівні овального вікна. Цього змішування на деякий час достатньо для збереження сатурації на рівні, необхідному для підтримання життєдіяльності. При цій ваді завжди наявне двонаправлене шунтування.

Провідним симптомом при ТМС є синдром артеріальної гіпоксемії, що клінічно проявляється ціанозом різного ступеня вираженості вже з перших годин життя. Сатурація крові киснем при зазначеній ваді, за даними пульсоксиметрії, коливається від 90 до 60% і навіть менше та залежить від кількості й розмірів внутрішньосерцевих комунікацій. Для новонароджених з ТМС характерні фіолетовий ціаноз, задишка, тахікардія, симптоми застійної серцевої недостатності. Стан дитини різко

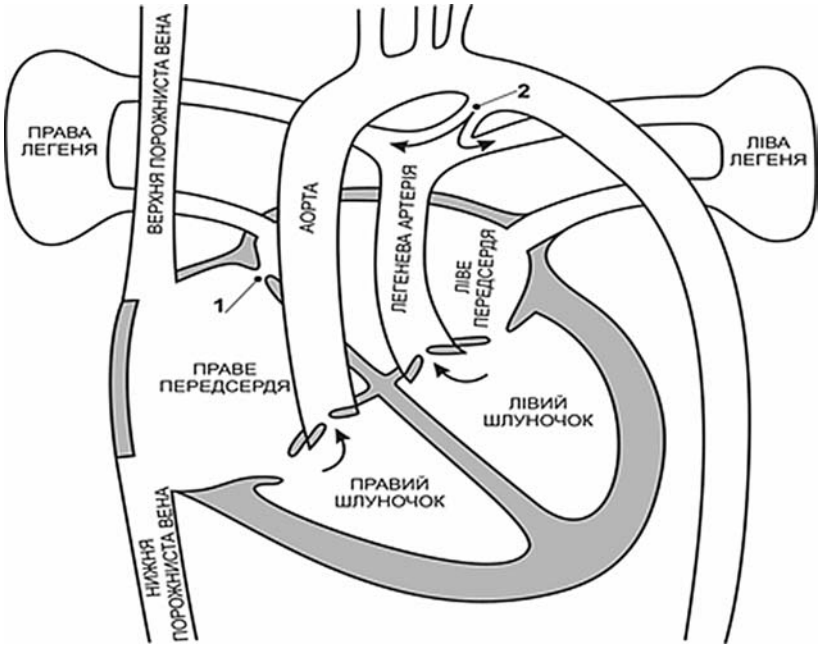



**Рис. 7.** Схема серця з транспозицією магістральних судин (великих артерій) з інтактною міжшлуночковою перетинкою:

*1 – відкритий овальний отвір; 2 – відкрита артеріальна протока. Стрілки – напрямок кровотоку чи шунтів*

погіршується на тлі оксигенотерапії. Шум серця відсутній при інтактній МШП. За наявності дефекту міжшлуночкової перетинки (ДМШП) вислуховується дуючий систолічний шум.

Зміни *на ЕКГ* характеризуються гіпертрофією правого шлуночка та правого передсердя.

На *рентгенограмі* органів грудної клітки спостерігають посилення легеневого малюнку, тінь серця нагадує куряче яйце, що лежить на боку, звуження тіні судинного пучка, що зумовлено розташуванням легеневої артерії позаду від аорти.

*ЕхоКГ*-діагностика базується на ідентифікації головних магістральних судин, шлуночків та їх клапанного апарату.

## Форамензалежний кровообіг

### *Тотальний аномальний дренаж легеневих вен*

Тотальний аномальний дренаж легеневих вен (ТАДЛВ) належить до ціанотичних вроджених вад серця зі збагаченим легеневим кровотоком. Ця аномалія характеризується відсутністю сполучення між легеневими венами та лівим передсердям у поєднанні зі збереженням ембріологічних комунікацій між системами легеневих та системних вен. Легеневі вени при зазначеній ваді утворюють окрему камеру – колектор, який далі дренується в систему верхньої або нижньої порожнистої вени (рис. 8). Аномальне з'єднання легеневих

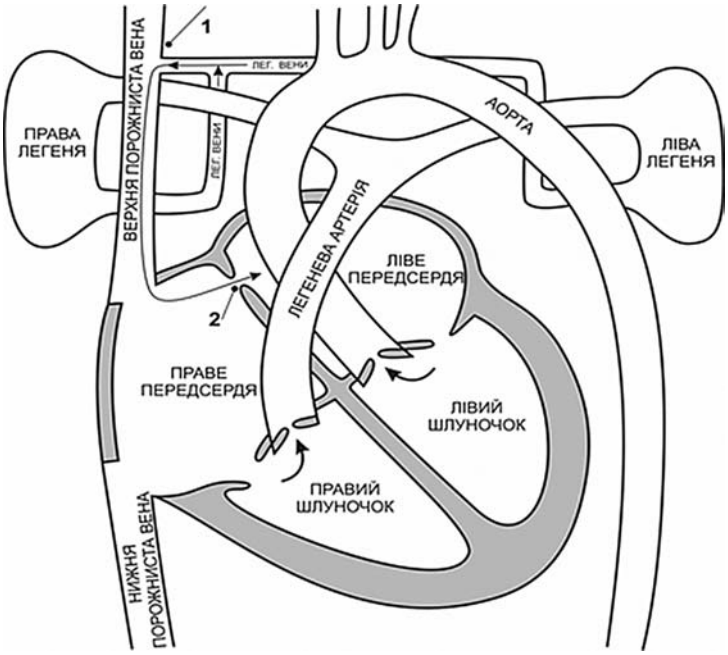



**Рис. 8.** Схема серця з тотальним аномальним дренажем легеневих вен:

*1 – колектор для аномального дренажу легеневих вен у верхню порожнисту вену (або дренажу в праве передсердя, або піддіафрагмально в портальну систему); 2 – відкритий овальний отвір. Стрілки – напрямок кровотоку чи шунтів*

вен може бути супракардіальним (зазвичай у праву верхню порожнисту вену або у безіменну вену); кардіальним (у праве передсердя або коронарний синус); піддіафрагмальним (у портальну систему) або змішаним. Природний перебіг аномалії залежить від ступеня обструкції відтоку крові з легеневих вен на рівні колектора або відкритого овального вікна (рестриктивне овальне вікно).

Клінічна картина при критичному ТАДЛВ супроводжується вираженим ціанозом новонародженого, зниженням $SatO_2$ до 60–85 %, у хворого розвивається виражена (суперсистемна) посткапілярна легенева гіпертензія, що посилює задишку, тахікардію, швидко наростає серцева недостатність. При аускультації серця шуми відсутні, проте спостерігається виражений акцент II тону на легеневій артерії.

На *ЕКГ* – значне відхилення електричної осі серця вправо, гіпертрофія правого шлуночка та правого передсердя, порушення провідності по правій ніжці пучка Гіса.

На *рентгенограмі* грудної клітки – значне посилення легеневого малюнку. Розміри правих камер серця збільшені при зменшених лівих відділів. При супракардіальній формі ТАДЛВ можливе виявлення у фронтальній проекції характерної тіні у вигляді цифри "8" або "снігової баби". При цьому верхня окружність утворена тінню колектора й аневризматично розширеною верхньою порожнистою веною. При інфракардіальній формі виявляють

симптом "матового скла" через розвиток набряку легень.

Візуалізувати топіку ТАДЛВ допомагають ЕхоКГ, катетеризація порожнин серця, КТ-ангіографія.

## Тактика ведення хворих з критичними ВВС

Після встановлення діагнозу критичної ВВС стан дитини необхідно стабілізувати в умовах інтенсивної терапії за такою схемою:

- забезпечення адекватного терморежиму дитини (ліжечко з підігрівом);
- припинення ентерального годування;
- енергетичний і водний баланс забезпечувати завдяки інфузії розчину 5% глюкози 100 мл/кг на добу;
- водний баланс дотримувати негативним (при АС, КоА) або близьким до нульового (при ТМС, стенозі ЛА, атрезії ЛА, ТАДЛВ);
- оксигенотерапія протипоказана, за винятком ТАДЛВ; при нестабільній гемодинаміці та зниженні рівня $SatO_2$ < 75% показана штучна вентиляція легень (за необхідності проведення дихальної підтримки у дітей із протокозалежними вадами серця концентрація кисню в дихальній суміші має бути мінімальною – 21%, для підтримки сатурації ≥ 75–80%);
- інфузія простагландину $E_1$ (вазапростану) в дозі 0,003–0,01 мкг/кг/хв, окрім ТАДЛВ (20 мкг простагландину $E_1$ розводять у 50 мл фізіологічного розчину і вводять із швидкістю 1 мл/год; через 30 хв оцінюють сатурацію $O_2$; якщо вона > 75% – дозу не збільшують, якщо менша, то дозу збільшують до 2 мл/год → 3 мл/год кожні 30 хв, оцінюючи сатурацію $O_2$);
- інотропну підтримку здійснюють за допомогою розчину допаміну 2–3 мкг/кг/хв;
- для підтримання діурезу: розчин фуросеміду внутрішньовенно 1–2 мг/кг × 4–6 разів на добу;
- контроль кислотно-лужної рівноваги (ацидоз викликає зменшення скоротливої здатності міокарда) – 4% розчин гідрокарбонату натрію 4 мл/кг;
- після стабілізації стану – екстрене транспортування дитини до кардіохірургічної клініки для проведення ендоваскулярних паліативних маніпуляцій чи радикальної корекції ВВС. У таблиці 34 наведено види екстрених ендоваскулярних втручань для різних типів критичних ВВС.

Подальшу радикальну корекцію проводять за визначеною кардіохірургічною тактикою, і вона зумовлена типом ВВС: при АС можливе проведення операції Росса; при КоА після ендоваскулярної дилатації часто виникає повторний стеноз, що вимагає проведення подальшої хірургічної пластики. Пацієнтам з атрезією ЛА створюють шунт між системним кровотоком і легеневою артерією (найчастіше шунт Blalock – Taussig), щоб посилити легеневий кровотік, а також створюють аналог легеневої артерії за допомогою кондуїтів. При ТМС у наш час методом вибору для лікування є хірургічна корекція з проведенням операції артеріального переключення в ранньому неонатальному періоді. Радикальна корекція ТАДЛВ зводиться до створення широкого анастомозу легеневих вен з лівим передсердям, закриття дефекту міжпередсердної перетинки та перев'язки ділянки патологічного сполучення колектора легеневих судин із судинами венозної системи.

Найбільші труднощі виникають під час корекції гіпоплазії лівих камер серця, оскільки вона передбачає багатоетапне хірургічне втручання з процедурою Норвуда в період новонародженості та наступною операцією Фонтена в пізніший період, а в подальшому – і трансплантацію серця.

**Таблиця 34. Види екстрених ендоваскулярних втручань для різних типів критичних ВВС**

| Тип ВВС | Ендоваскулярне втручання |
|---|---|
| Критичний аортальний стеноз | Балонна вальвулопластика аортального клапана |
| Критична коарктація аорти | Балонна ангіопластика коарктації |
| Критичний стеноз легеневої артерії | Балонна вальвулопластика клапана легеневої артерії |
| Атрезія легеневої артерії | Перфорація клапана легеневої артерії з наступною балонною вальвулопластикою |
| Транспозиція магістральних судин з інтактною МШП | Балонна атріосептостомія (процедура Рашкінда) |
| Тотальний аномальний дренаж легеневих вен із рестриктивним овальним вікном | |

## Вроджені вади серця (не критичні)

Серед усіх ВВС найпоширенішими є так звана "велика шістка": дефект міжпередсердної перетинки (ДМПП), дефект міжшлуночкової перетинки (ДМШП), відкрита артеріальна протока (ВАП), тетрада Фалло (ТФ), коарктація аорти (КоА), ізольований стеноз легеневої артерії.

Діагностика вроджених вад серця ґрунтується на клінічних ознаках і даних інструментальних методів дослідження: ЕКГ, рентгенологічне дослідження, ЕхоКГ з кольоровим доплерівським картуванням, катетеризація камер серця, КТ в ангіографічному режимі.

## Вроджені вади серця із збагаченням малого кола кровообігу

### *Гемодинамічні зміни при ВВС із збагаченням малого кола кровообігу*

Порушення внутрішньосерцевої гемодинаміки при ВВС із збагаченням малого кола кровообігу (ДМШП, ДМПП, ВАП та ін.) визначається патологічним ліво-правостороннім скиданням крові (з лівого шлуночка в правий) та гіперволемією малого кола кровообігу.

У дітей, що страждають на ВВС із збагаченням малого кола кровообігу, з часом виникає легенева гіпертензія, формування якої проходить три фази.

1. Гіперволемічна (посткапілярна) – невідповідність судинного русла об'єму крові, що протікає крізь нього. Тиск у легеневій артерії при цьому може бути нормальним або помірно підвищеним, оскільки загальнолегеневий опір не змінюється у зв'язку з відсутністю відповідної реакції на гіперволемію у вигляді спазму легеневих судин (рефлекс Китаєва). У цій фазі трапляється значне погіршення стану і часті летальні випадки у дітей перших місяців життя.
2. Змішана (прекапілярна функціональна) – у відповідь на гіперволемію розвивається спазм легеневих судин (захисний рефлекс Китаєва), що супроводжується підвищенням тиску в легеневій артерії і підвищенням легеневого опору, що зменшує ліво-праве скидання крові.

3. Склеротична (посткапілярна, синдром Ейзенменгера) – тривалий спазм легеневих судин призводить до гіпертрофії середньої оболонки дрібних м'язових артерій і до незворотних склеротичних змін їхньої стінки. У склеротичній фазі спостерігаються висока незворотна легенева гіпертензія, стійкий ціаноз і виражена гіпертрофія та систолічне перевантаження правих камер серця, часто з проявами хронічної правошлуночкової недостатності, тобто з розвитком вторинного комплексу Ейзенменгера.

Особливістю розвитку легеневої гіпертензії при ДМПП є пізніший її розвиток, оскільки не активується рефлекс Китаєва завдяки отвору між передсердями.

## *Дефект міжшлуночкової перетинки*

Виділяють кілька анатомічних варіантів вади: дефект у мембранозній частині та у м'язовій частині МШП (рис. 9).

Дефект у м'язовій частині перетинки називають хворобою Толочинова – Роже. Цей дефект сприятливий за клінічним перебігом, не супроводжується порушенням внутрішньосерцевої гемодинаміки, не вимагає хірургічної корекції.

Дефект мембранозної частини міжшлуночкової перетинки може бути великим (діаметр дефекту дорівнює або перевищує діаметр аорти) і невеликим або середнім за розмірами (менше діаметра аорти).

В анамнезі у дітей, що страждають на ДМШП, – часті бронхіти, пневмонії, застудні захворювання. Поява перших клінічних ознак вади зумовлена величиною скидання крові, що залежить від діаметра дефекту та від градієнта тиску між правим і лівим шлуночками. Зазвичай перші симптоми з'являються через 1–2 місяці після народження дитини. Найбільш ранній симптом – задишка, що виникає під час годування грудьми, швидка втомлюваність, паузи при смоктанні. В результаті дитина залишається

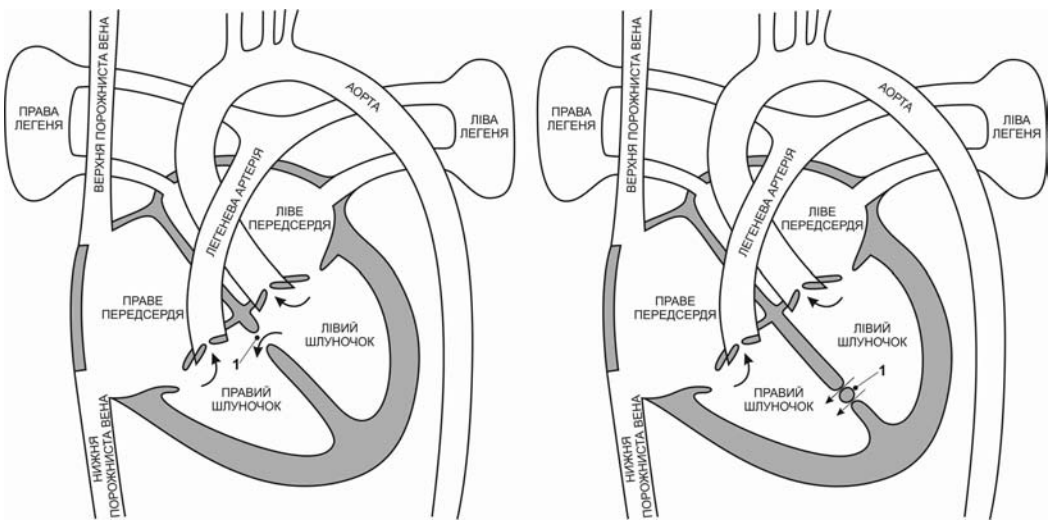



**Рис. 9.** Схема серця з дефектом міжшлуночкової перетинки:

*1 (зліва) – перимембранозний дефект міжшлуночкової перетинки; справа – дефекти у м'язовій частині міжшлуночкової перетинки. Стрілки – напрямок кровотоку чи шунтів*

голодною, стає неспокійною, погіршується набирання маси тіла.

ДМШП – вада, що перебігає без ціанозу, але в періоді первинної адаптації, особливо в момент напруження дитини, може з'являтися ціаноз, що свідчить про веноартеріальне скидання крові, зумовлене високим (віковим) тиском у легеневій артерії. Іноді виникає нав'язливий кашель.

Значне артеріовенозне скидання крові вже на ранніх етапах призводить до розвитку кардіомегалії і серцевого горба, верхівковий поштовх зміщується вліво та вниз, серцевий поштовх посилений. Під час пальпації – систолічне тремтіння в III–IV міжребер'ї ліворуч, що зменшується при зростанні тиску в системі легеневої артерії. Перкуторно – межі серцевої тупості розширені в поперечнику, більше вліво.

Аускультативно визначається акцентуація II тону в II міжребер'ї ліворуч і його розщеплення. Основною діагностичною ознакою є грубий пансистолічний або голосистолічний шум з оптимальним звучанням у III–IV міжребер'ї ліворуч, що займає всю систолу, іррадіює на всю серцеву ділянку.

У разі великих дефектів міжшлуночкової перетинки вже в перші місяці життя у більшості дітей з'являються та наростають ознаки тотальної серцевої недостатності, що супроводжується посиленням задишки, тахікардії, появою набряків, застійних вологих хрипів у легенях, збільшенням печінки і селезінки.

Якщо дефект незначних розмірів – змін на ЕКГ немає, а в разі великих дефектів спостерігаються ознаки бівентрикулярної гіпертрофії. Спочатку переважає гіпертрофія лівого шлуночка, а при зростанні гіпертензії в малому колі кровообігу – ознаки гіпертрофії правого шлуночка.

На *рентгенограмах* – посилення легеневого малюнку внаслідок переповнення артеріального русла. Талія серця згладжена, обидва шлуночки й праве передсердя дилатовані, випинає дуга легеневої артерії. У разі невеликого дефекту зміни відсутні.

На *ЕхоКГ* в режимі кольорового картування візуалізуються ДМШП різних розмірів та локалізацій, визначається ступінь легеневої гіпертензії.

## *Дефект міжпередсердної перетинки*

Дефект міжпередсердної перетинки – сполучення між двома передсердями, що виникає внаслідок патологічного формування первинної або вторинної міжпередсердної перетинки (див. рис. 10).

Серед ДМПП розглядають такі види:

1. Первинні ДМПП – виникають унаслідок недорозвинення первинної МПП і поєднуються з дефектами атріовентрикулярних клапанів; як правило, дефект великих розмірів, локалізується у нижній частині перегородки.
2. Вторинні ДМПП – виникають унаслідок недорозвинення вторинної МПП і тому з усіх боків оточені обідком септальної тканини.

ДМПП може бути ізольованим або складовою частиною таких вад, як транспозиція магістральних судин, аномальний дренаж легеневих вен, хвороба Ебштейна та ін.

Найчастішим є дефект овальної ямки (вторинний ДМПП), що діагностується в 66 % і розпізнається у 40 % хворих при народженні або на першому році життя, а в більшості – у віці 2–5 років. Іноді цю ваду виявляють тільки під час аутопсії.

Ступінь порушень внутрішньосерцевої гемодинаміки при ДМПП визначається розміром дефекту, розміром і напрямком скидання крові, станом судин малого кола кровообігу та станом міокарда правого шлуночка.

Якщо дефект великий, розмір артеріовенозного скидання крові завжди є значним, що призводить до постійно-

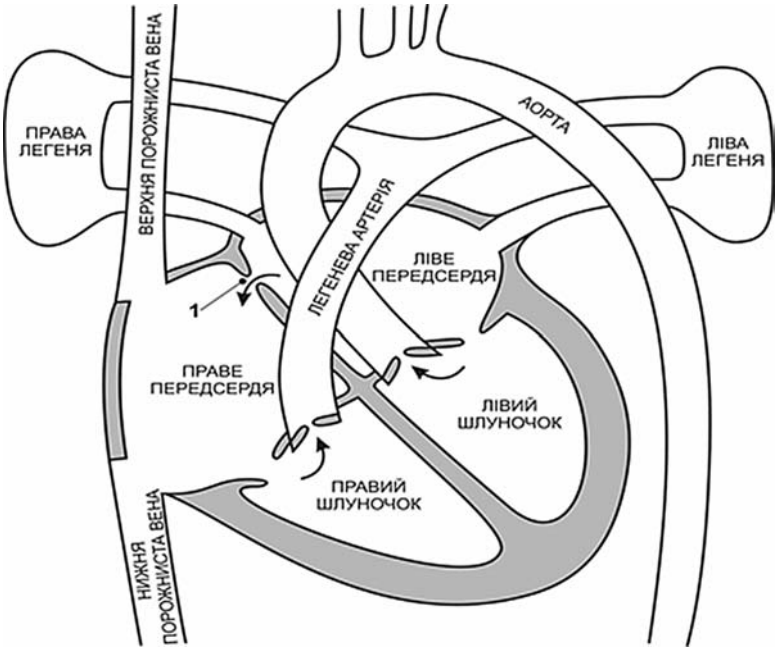



**Рис. 10.** Схема серця з дефектом міжпередсердної перетинки:
*1 – вторинний дефект міжпередсердної перетинки. Стрілки – напрямок кровотоку чи шунтів*

го переповнення судинного русла легень, формування легеневої гіпертензії і перевантаження правих відділів серця. У таких хворих в анамнезі повторні бронхіти, пневмонії. У разі значного артеріовенозного скидання діти відстають у фізичному розвитку, при невеликому розмірі шунта хворі розвиваються нормально. Ціаноз не характерний, але може періодично з'являтися під час плачу, годування і бути стійким у термінальній фазі захворювання. У разі значного скидання крові у дітей перших місяців і першого року життя проявляється вираженою задишкою, тахікардією, гепатомегалією.

Під час об'єктивного обстеження привертає увагу блідість шкіри. Серцевий горб і систолічне тремтіння не визначаються. Верхівковий поштовх ослаблений, нерозлитий. Межі відносної серцевої тупості нормальні або розширені в поперечнику за рахунок правих відділів. При аускультації – посилений I тон у ділянці проекції тристулкового клапана і стійке розщеплення II тону над легеневою артерією. Важливою аускультативною ознакою ДМПП є систолічний шум відносного стенозу легеневої артерії. Він середньої інтенсивності, без вираженої провідності, з епіцентром у II–III міжребер'ї ліворуч біля груднини, краще вислуховується в горизонтальному положенні тіла. Шум може нагадувати функціональний, особливо у дітей перших років життя, що призводить до пізньої діагностики вади. До 5–7 років інтенсивність шуму посилюється, нерідко з'являється короткий мезодіастолічний шум у II–III міжребер'ї ліворуч, зумовлений відносною недостатністю клапанів легеневої артерії або відносного стенозу тристулкового клапана. ДМПП із невеликими порушеннями гемодинаміки зазвичай виявляють випадко-

во, оскільки скарг немає, діти не відстають у фізичному розвитку, а систолічний шум у II–III міжребер'ї ліворуч може нагадувати функціональний. У перші 2–3 декади життя ДМПП має сприятливий перебіг. У деяких випадках ДМПП протягом перших 5 років життя може закриватися спонтанно.

На *ЕКГ:* відхилення електричної осі серця вправо (кут α +90...+150°), ознаки гіпертрофії правого передсердя і правого шлуночка з його діастолічним перевантаженням, блокада правої ніжки пучка Гіса за типом rSR.

Під час *рентгенологічного дослідження* у разі великого скидання крові визначається збільшення серця за рахунок його правих камер, значне посилення легеневого малюнку, розширення коренів легень.

На *ЕхоКГ* в режимі кольорового доплерівського картування візуалізується ДМПП різних розмірів та локалізацій, визначається ступінь легеневої гіпертензії. Тиск у легеневій артерії у більшості дітей нормальний або помірно підвищений.

## *Відкрита артеріальна протока*

**Відкрита артеріальна протока** (ВАП) – судина, що з'єднує аорту і легеневу артерію (рис. 11). На етапах внутрішньоутробного розвитку через функціонуючу протоку венозна кров із легеневої артерії скидається в низхідну аорту. Після народження дитини протока припиняє функціонувати в перші 15–20 годин життя. Повна облітерація настає до 2–4-го місяця життя, а в частини дітей – до року. Протока не закривається у 80 % немовлят із синдромом гострих дихальних розладів, що значно обтяжує перебіг основного захворювання.

ВАП є вадою блідого типу, оскільки скидання крові проходить з аорти в леге-

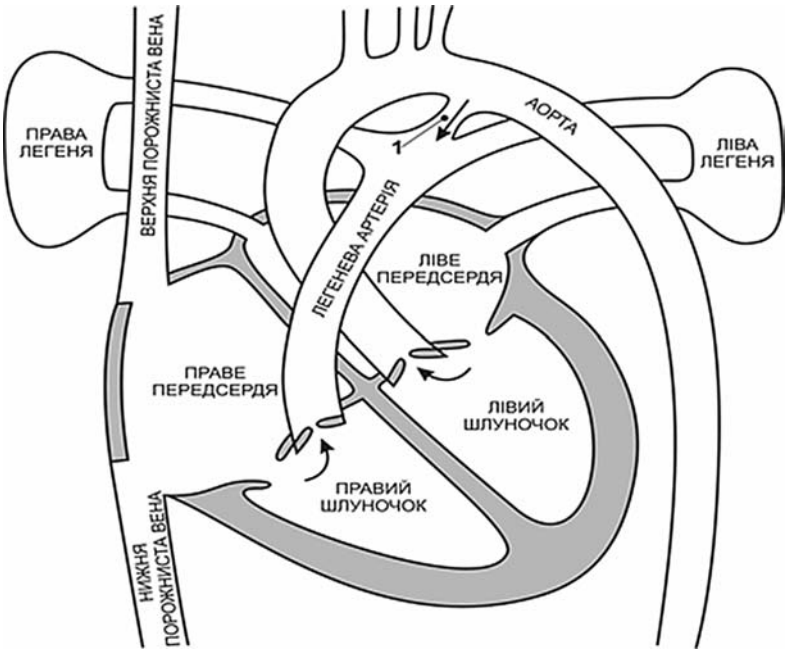



**Рис. 11.** Схема серця з відкритою артеріальною протокою:

*1 – відкрита артеріальна протока. Стрілки – напрямок кровотоку чи шунтів*

неву артерію як у систолу, так і в діастолу, адже і максимальний (систолічний), і мінімальний (діастолічний) тиск в аорті перевищує тиск у легеневій артерії.

Клінічна симптоматика вади залежить від діаметра протоки, від кута її відходження від величини загальнолегеневого опору. Перебіг захворювання може бути від безсимптомного до тяжкого. Тяжкий стан характерний для недоношених дітей, у яких ліво-праве скидання крові дуже велике через невеликий опір у легеневих судинах. Характерними є "респіраторні скарги", блідість шкіри, гіпотрофія.

Верхівковий поштовх розлитий, зміщений вліво та вниз. При перкусії визначається розширення лівої межі серця. При аускультації II тон над легеневою артерією посилений, може бути розщеплений. У разі підвищення тиску в системі легеневої артерії акцент II тону різко зростає. Одразу після народження дитини шуму зазвичай немає. Але вже до кінця першого тижня життя в II міжребер'ї ліворуч грудини і на спині з'являється систолічний шум без діастолічного компонента, оскільки різниця тиску між великим і малим колом кровообігу в цей період невелика і ліво-правостороннє скидання крові відбувається тільки в період систоли. Надалі шум набуває типового систоло-діастолічного звучання (машинний шум). Подальше зникнення діастолічного компонента шуму може свідчити про наростання легеневої гіпертензії та систолічного тиску в правих відділах серця. Для ВАП характерна підвищена частота серцевих скорочень, при цьому систолічний тиск залишається нормальним, а діастолічний значно знижується (до 30–40 мм рт. ст.); пульсовий тиск, таким чином, завжди підвищений.

*ЕКГ:* ознаки гіпертрофії лівого шлуночка або бівентрикулярної гіпертрофії, діастолічне перевантаження лівого шлуночка.

На *рентгенограмі:* посилення легеневого малюнку, випинання стовбура легеневої артерії, збільшення тіні серця спочатку за рахунок лівого, а потім і правого шлуночка та лівого передсердя.

На *ЕхоКГ* в режимі кольорового доплерівського картування візуалізуються ВАП різних розмірів, визначається ступінь легеневої гіпертензії.

**Медикаментозне лікування при вадах серця із збагаченим легеневим кровотоком** спрямоване на усунення симптомів серцевої недостатності та легеневої гіпертензії. З цією метою застосовують діуретики (фуросемід 1 мг/кг/добу за 2 прийоми, спіронолактон 3 мг/кг за 2–3 прийоми), інгібітори ангіотензинперетворюючого ферменту (каптоприл 0,2–0,3 мг/кг на прийом кожні 8–12 год, еналаприл у разовій дозі 0,1 мг/кг 2 рази на добу), серцеві глікозиди (10 мкг/кг/добу за 2 прийоми). У разі високої легеневої гіпертензії призначають силденафіл у добовій дозі 2–3 мг/кг, поділеній на 2 прийоми.

Варто зазначити, що на сьогодні, окрім відкритих операцій на серці із штучним кровообігом (ушивання чи накладання латки на дефекти перетинок), перев'язки артеріальної протоки, в кардіохірургічних клініках широко використовують малоінвазивні методики, на зразок закриття септальних дефектів оклюдерами, чи ендоваскулярне закриття боталлової протоки.

## Вади зі збідненням малого кола кровообігу

### *Ізольований стеноз легеневої артерії*

Для цього типу вади існує багато варіантів порушення шляхів відтоку від правого шлуночка. Виділяють три основні типи:

- клапанний (зрощення стулок клапана легеневої артерії по комісурах);
- підклапанний (інфундибулярний);
- надклапанний (рис. 12).

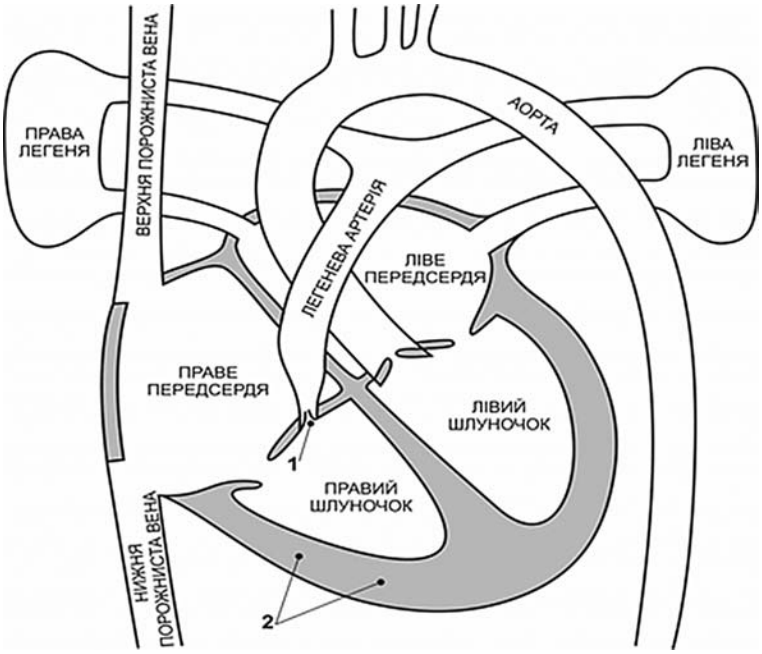



**Рис. 12.** Схема серця з ізольованим стенозом клапана легеневої артерії:
*1 – стеноз на рівні клапана легеневої артерії, 2 – гіпертрофований правий шлуночок*

Стеноз ЛА незалежно від його локалізації може бути сладовою частиною генетичних синдромів: синдрома Вільямса, Нунана, Холта – Орама. Через постійне ізометричне систолічне перевантаження правого шлуночка спостерігається його гіпертрофія з розвитком фіброзних змін у міокарді.

*Гемодинаміка*. Зазначена вада належить до ВВС, що перебігають із збідненням малого кола кровообігу. Ступінь стенозу ЛА є визначальним чинником порушення гемодинаміки. Унаслідок перешкоди викиду крові з правого шлуночка значно підвищується систолічний тиск у ньому (іноді до 200 мм рт. ст.). Згодом підвищується і діастолічний тиск у правому шлуночку внаслідок гіпертрофії його стінок, що призводить до дилатації правого передсердя з наступною дилатацією і недостатністю правого шлуночка. У разі високого тиску в правому передсерді та наявності ДМПП або відкритого овального вікна виникає веноартеріальне скидання крові, що спричиняє розвиток ціанозу. З віком ступінь стенозу відносно зростає через збільшення камер серця та ударного і хвилинного об'єму крові.

Клінічний перебіг вади також залежить від ступеня стенозу. При помірному стенозі ЛА (блідий варіант) діти добре розвиваються. Основна скарга – задишка під час фізичного навантаження, нерідко кінчики пальців, носа й щік мають малиновий відтінок. Визначається систолічне тремтіння та грубий інтенсивний систолічний шум у II міжреберʼї ліворуч груднини в поєднанні з ослабленим II тоном при клапанному стенозі. Інтенсивність шуму і його тривалість прямо пропорційні ступеню стенозу.

У разі різкого стенозу зберігається постійний ціаноз, інтенсивність якого

збільшується з віком. З'являються симптоми "годинникових скелець" та "барабанних паличок". Задишка виникає при найменшому фізичному навантаженні. З'являється біль у ділянці серця внаслідок дефіциту коронарного кровотоку на тлі різкої гіпертрофії міокарда правого шлуночка. Тяжка гіпоксемія призводить до відставання у фізичному розвитку, появи запамороченъ і синкопальних станів, що можуть бути не лише зумовлені хронічною гіпоксією, а й мати аритмогенний характер.

*ЕКГ:* відхилення електричної осі серця вправо, ознаки гіпертрофії правого шлуночка і правого передсердя; окрім того, у разі вираженого стенозу ЛА спостерігається систолічне перевантаження правого шлуночка та коронарна недостатність (зміщення вниз сегмента ST та глибокі негативні Т від $V_1$ до $V_{4–5}$).

За даними *рентгенологічного дослідження:* різке збідніння легеневого малюнку, серце може бути не збільшеним, тінь верхівки закруглена, що вказує на гіпертрофію правого шлуночка. Дуга легеневої артерії запала або аневризматично розширена (постстенотичне розширення).

Під час *ЕхоКГ* визначається тип стенозу ЛА, градієнт тиску між правим шлуночком та ЛА, що дає можливість визначити показання щодо оперативної корекції, наявність супутніх вад.

Показаннями до хірургічного лікування дітей раннього віку з ізольованим стенозом ЛА є виражений ціаноз, кардіомегалія, серцева недостатність, збільшення градієнта тиску між правим шлуночком і легеневою артерією ≥ 40–50 мм рт. ст.

## *Тетрада Фалло (ТФ)*

**Тетрада Фалло (ТФ)** – ціанотична багатокомпонентна вада серця, що складається з 4 анатомічних ознак: обструкція вихідного тракту правого шлуночка, дефект міжшлуночкової перетинки, декстрапозиція аорти, гіпертрофія правого шлуночка (рис. 13). Обструкція правих камер серця може бути на різних анатомічних рівнях: в інфундибулярному відділі правого шлуночка, на рівні клапана легеневої артерії, за ходом стовбура та гілок легеневої артерії (навіть до розвитку атрезії ЛА). Дефект перетинки зазвичай великий у мембранозній частині МШП під коренем аорти (підаортальний). Декстрапозиція аорти – це зміщення її вправо відносно МШП; при цьому фактично аорта відходить не тільки від лівого, а й від правого шлуночка. Якщо аорта більше ніж на 50% свого діаметра відходить від правого шлуночка, то таку форму вади називають подвійним відходженням магістральних судин від правого шлуночка – тетрадний тип.

Особливості гемодинаміки при ТФ залежать від вираженості стенозу легеневої артерії та декстрапозиції аорти. У разі значного стенозу легеневої артерії та декстрапозиції аорти кров під час систоли надходить з обох шлуночків в аорту і менше – в ЛА. Унаслідок обмеженого надходження крові в мале коло кровообігу з причин стенозу ЛА і значного скидання венозної крові в аорту розвивається ціаноз. При помірному стенозі опір викиду крові в легені нижчий, ніж в аорту, що формує бліду (ацianотичну) форму ТФ. Компенсація кровообігу при ТФ здійснюється не тільки внаслідок гіпертрофії правого шлуночка, але й в результаті вторинної гіпертрофії правого передсердя. Ліве передсердя через зменшене повернення крові з малого кола кровообігу не довантажується, що призводить до гіпоплазії лівих камер. У разі ТФ з атрезією ЛА (критична ТФ) важливим компенсаторним механізмом буде функціонування ВАП, через яку частина крові буде скидатися з аорти в мале коло кровообігу.

Оскільки у плода не функціонує мале коло кровообігу, то така складна вада серця не має суттєвого впливу на плід, і діти народжуються доношеними з нормаль-

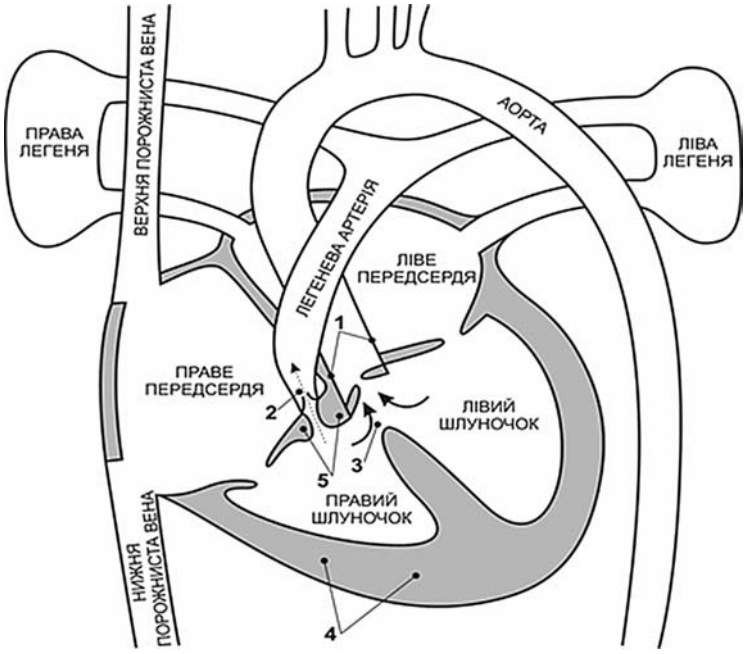



**Рис. 13.** Схема серця з тетрадою Фалло:

*1 – декстрапозиція аорти; 2 – стеноз легеневої артерії (клапанний, надклапанний);*
*3 – підаортальний дефект міжшлуночкової перетинки; 4 – гіпертрофія правого шлуночка;*
*5 – гіпертрофія інфундибулярного відділу правого шлуночка. Стрілки – напрямок кровотоку*

ною масою тіла. Одним із головних симптомів ТФ є виражена блідість шкірних покривів або ціаноз (залежно від ступеня стенозу ЛА), що виникає і стає стійким до 3–6 міс. життя дитини. Залежно від ступеня гіпоксії на 1–2-му році життя з'являється симптом "барабанних паличок" і "годинникових скелець". Через хронічну гіпоксемію діти відстають у фізичному розвитку, пізніше починають сидіти, ходити, набувати інших психомоторних навичок. Діти схильні до рецидивних вірусних інфекцій, карієсу зубів, хронічного тонзиліту, гаймориту. Спостерігається знижена толерантність до фізичних навантажень. Найчастішою скаргою і характерним симптомом при ТФ є задишка, що виникає з перших місяців життя, спочатку при годуванні й занепокоєнні, а з часом, ближче до року, стає постійною. Розвиток серцевої недостатності для ТФ не характерний, а тахікардія і задишка пов'язані з гіпоксемією.

Характерним клініко-гемодинамічним синдромом при ТФ є ядухо-ціанотичний напад (див. розділ "Невідкладні стани в дитячій кардіології"). Фізикально у дітей з ТФ визначається правошлуночковий серцевий горб з вираженою гаррісоновою борозною. У II-III міжребер'ї може відчуватися систолічне тремтіння. Патогномонічно при аускультації – вислуховування в II-III міжребер'ї зліва від груднини грубого систолічного шуму стенозу ЛА, II тон над легеневою артерією послаблений.

Не менш важливим компенсаторним механізмом при ТФ є підвищення рівня еритроцитів (поліцитемія) та гемоглобіну (поліглобулія). В аналізах периферичної крові виявляють еритроцитоз (до $5–7\times10^{12}$/л), ретикулоцитоз, підвищення рівня гемоглобі-

ну до 180–220 г/л, зниження ШОЕ (1–3 мм/год), кольоровий показник може бути зниженим, збільшується показник гематокриту. Анемія у таких пацієнтів є відносною (релятивною), частіше залізодефіцитна, пов'язана з хронічною гіпоксемією і порушенням живлення кісткового мозку. У разі дегідратації (втрата рідини в спекотну погоду, неадекватний питний режим, блювання, діарея тощо) у дітей з ТФ підвищується ризик тромбозів.

На *ЕКГ:* виражене відхилення електричної осі серця вправо (кут α від +120 до +180°), ознаки гіпертрофії правого шлуночка, правого передсердя, часто неповна чи повна блокада правої ніжки пучка Гіса.

Згідно з даними рентгенографічного дослідження легеневий малюнок збіднений. Тінь серця невеликих розмірів, серце має типову для цієї вади форму "дерев'яного черевика" (дуга легеневої артерії запала, верхівка серця заокруглена, піднята над діафрагмою), є ознаки гіпертрофії правого шлуночка.

За даними ЕхоКГ визначаються: декстрапозиція аорти, ДМШП в мембранозній частині, градієнт тиску у вихідному тракті правого шлуночка, характер і ступінь стенозу ЛА, гіпертрофія передньої стінки правого шлуночка.

Консервативне лікування внаслідок гемодинамічних та компенсаторних механізмів ТФ спрямоване на покращення реологічних властивостей крові. Необхідно забезпечити дитині адекватний питний режим (особливо в спекотну погоду, у разі гіпертермії та діареї). Якщо рівень гемоглобіну > 180 г/л, призначають ацетилсаліцилову кислоту (5 мг/кг/добу). При вираженому інфундибулярному стенозі ЛА показані β-адреноблокатори (пропранолол (анаприлін) 2 мг/кг/добу у 2–3 прийоми). В разі залізодефіцитних станів призначають препарати заліза у вікових дозах. Щодо невідкладної допомоги при ядухо-ціанотичному нападі – див. розділ "Невідкладні стани в дитячій кардіології").

## *Аномалія Ебштейна*

Анатомічну основу аномалії Ебштейна (АЕ) становлять дисплазія і неправильне розташування тристулкового клапана (ТК), при якому його задня та перегородчаста стулки деформовані та зміщені в порожнину правого шлуночка. Стулки ТК кріпляться нижче фіброзного кільця, а в критичних випадках – на рівні вихідного тракту правого шлуночка. Таким чином, праве передсердя складається з міокарда передсердя і міокарда правого шлуночка, і воно розширене, а правий шлуночок зменшений у розмірах (рис. 14).

В основі порушень гемодинаміки – малий серцевий викид правого шлуночка і виражена недостатність ТК, що зменшує об'єм крові, яка проходить через мале коло кровообігу. Робота правого передсердя із заповнення правого шлуночка є неефективною. Через дилатацію і гіпертрофію правого передсердя з'являється позитивний градієнт і відбувається скидання крові зліва направо.

Основний симптом, характерний для аномалії Ебштейна, – ціаноз, явища якого наростають при поступовому збільшенні тиску в правому передсерді. Розміри серця збільшені переважно вправо, нерідко є правосторонній серцевий горб. При аускультації I тон ослаблений за рахунок трикуспідального компонента, II – за рахунок пульмонального компонента і зниженого легеневого кровотоку, часто вислуховують шум трикуспідальної недостатності.

Майже у половини хворих спостерігається застійна гепатомегалія, а при стійкій гіпоксемії розвиваються компенсаторна поліцитемія і поліглобулія, збільшується показник гематокриту.

*На ЕКГ* – наявність гігантських зубців P, низька амплітуда комплексу QRS (особливо в правих грудних відведеннях), електрична вісь серця зазвичай відхилена

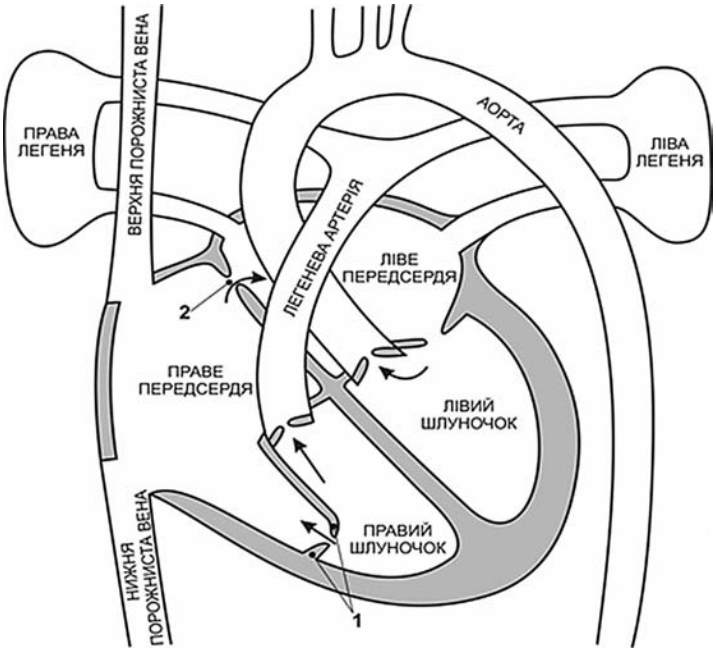



**Рис. 14.** Схема серця з аномалією Ебштейна:
*1 – тристулковий клапан (зміщений донизу); 2 – вторинний дефект міжшлуночкової перетинки. Стрілки – напрямок кровотоку чи шунтів*

вправо, виявляють блокаду правої ніжки пучка Гіса, часті порушення ритму у вигляді пароксизмальної тахікардії, суправентрикулярної екстрасистолії і миготливої аритмії.

На рентгенограмі легеневий малюнок збіднений, серце має кулясту конфігурацію, збільшене за рахунок великого правого передсердя і "атріалізованої" частини правого шлуночка.

*Під час ЕхоКГ* виявляють зміщення стулок тристулкового клапана в бік верхівки правого шлуночка, збільшене праве передсердя, відкритий овальний отвір.

Хворі з аномалією Ебштейна підлягають стаціонарному лікуванню в умовах кардіохірургічних центрів. Хірургічна тактика залежить від анатомічних варіантів АЕ.

## *Атрезія тристулкового клапана (синдром гіпоплазії правого шлуночка)*

Синдром гіпоплазії правих відділів серця охоплює атрезію (відсутність) чи різку гіпоплазію тристулкового клапана і клапана легеневої артерії, ДМПП і ДМШП (див. рис. 15). Існують різні варіанти вади з нормальним розташуванням магістральних судин, із ТМС, зі стенозом легеневої артерії або без стенозу. Венозна кров із правого передсердя не може потрапити у правий шлуночок і далі в мале коло кровообігу, а скидається через ДМПП в ліве передсердя і через ДМШП у правий шлуночок та легеневу артерію, або через ВАП.

Діти з цією вадою часто перебувають у тяжкому стані з вираженим ціанозом. Типовим є грубий систолічний шум по

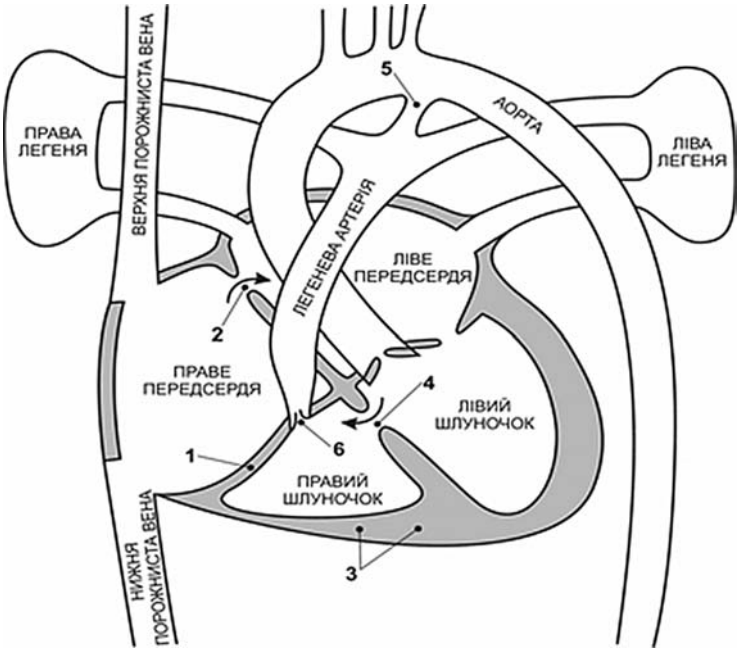



**Рис. 15.** Схема серця з атрезією тристулкового клапана:

*1 – різко виражена гіпоплазія чи атрезія тристулкового клапана; 2 – вторинний дефект міжпередсердної перетинки; 3 – гіпоплазія правого шлуночка; 4 – дефект міжшлуночкової перетинки; 5 – відкрита артеріальна протока; 6 – різні варіанти стенозу легеневої артерії. Стрілки – напрямок кровотоку чи шунтів*

лівому контуру груднини. З часом із наростанням стенозу чи закриттям ДМШП шум зникає. Є шум ВАП.

На *ЕКГ* – лівограма, гіпертрофія ЛШ, ПП. *Ехокардіографія* дуже інформативна. Вона виявляє всі анатомічні особливості цієї вади. Пацієнтам з гіпоплазією правого шлуночка проводять багатоетапне паліативне оперативне лікування.

## Вади зі збідненням системного кровообігу

**Стеноз аорти (СА)** – вроджена вада серця, що супроводжується деформацією (недорозвиненням) стулок клапана аорти або звуженням клапанного, надклапанного або підклапанного отвору (рис. 16). Найпоширенішим є клапанний стеноз аорти. При СА розвивається гіпертрофія міокарда лівого шлуночка з нормальною або дилатованою його порожниною. Одночасно з гіпертрофією часто виявляють поширений фіброз міокарда, що є результатом дефіциту коронарного кровотоку на тлі СА.

При аортальному стенозі кількість крові, що надходить в аорту, зменшена. Через обструкцію шляхів відтоку крові міокард лівого шлуночка працює з підвищеним навантаженням, гіпертрофується і стає ригіднішим. При цьому підвищується його кінцевий діастолічний тиск, що у свою чергу сприяє підвищенню тиску в лівому передсерді, легеневих венах і легеневій артерії.

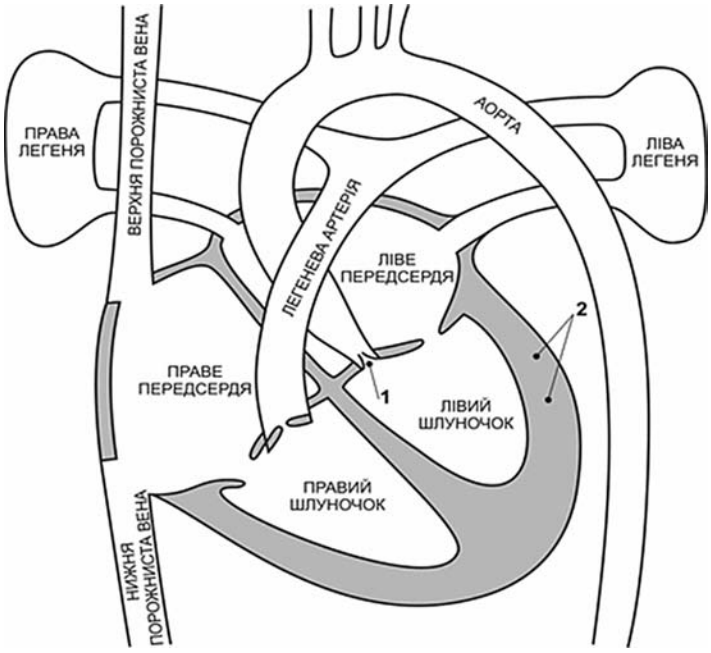



**Рис. 16.** Схема серця із стенозом аорти:

*1 – стеноз аорти (можливий на клапанному, підклапанному і надклапанному рівнях);*
*2 – гіпертрофія лівого шлуночка*

Більшість дітей із помірним СА протягом довгого часу не мають жодних скарг, нормально розвиваються. У старшому віці після тривалого періоду компенсації з'являються кардіалгії, напади серцебиття, задишка, синкопальні стани. Синкопе – ознака тяжкого стенозу з великим (понад 50 мм рт. ст.) градієнтом тиску між лівим шлуночком і аортою, під час яких знижується серцевий викид, що призводить до короткочасної втрати свідомості.

При вираженому стенозі вже на першому році життя характерні блідість шкіри, задишка, тахікардія, напади раптового збудження, розвиток лівошлуночкової серцевої недостатності.

Під час об'єктивного обстеження дитини: серцевий горб відсутній, оскільки серце довго залишається не збільшеним, у подальшому – резистентний. При пальпації визначається систолічне тремтіння в II міжребер'ї праворуч від груднини. При всіх видах аортального стенозу – I тон голосний, вислуховується грубий систолічний шум, пов'язаний з I тоном, з епіцентром в II міжребер'ї праворуч. Шум добре проводиться на судини шиї праворуч.

Пульс на ногах і руках зниженого наповнення, артеріальний тиск на верхніх і нижніх кінцівках помірно знижений.

Особливістю СА є ймовірність раптової смерті на тлі або невдовзі після фізичного навантаження, що настає внаслідок різкого дефіциту коронарного кровотоку з розвитком аритмій і асистолій. На можливість раптової смерті може вказувати біль у серці і синкопе під час фізичного навантаження. Поява таких скарг є показанням до хірургічного втручання.

На ЕКГ – ознаки гіпертрофії міокарда лівого шлуночка із систолічним перевантаженням.

За даними рентгенографічного дослідження – зміни в малому колі кровообігу відсутні. Характерна конфігурація серця: різко виражена талія, заокруглена та піднята над діафрагмою верхівка серця, що утворює з діафрагмою гострий кут.

За даними ехокардіографії визначається гіпертрофія міжшлуночкової перетинки і задньої стінки лівого шлуночка. Виявляється підвищений градієнт тиску у виносному тракті лівого шлуночка та/або на аортальному клапані.

Показаннями до хірургічної корекції вади є прогресуюча серцева недостатність, синкопе, кардіалгії під час фізичного навантаження, градієнт тиску між лівим шлуночком та аортою > 50 мм рт. ст.

**Коарктація аорти (КоА)** – вроджене сегментарне звуження аорти різного ступеня вираженості (навіть до переривання аорти) на будь-якій її ділянці в зоні перешийка, дуги, нижнього грудного чи черевного відділу (рис. 17). Найбільш типовою локалізацією коарктації є місце переходу дуги аорти в її низхідну частину.

Звуження аорти може бути різним відносно розташування ВАП:

1. Постдуктальний (коарктація розташовується нижче ВАП, "дорослий тип").
2. Юкстдуктальний (протока відкривається на рівні звуження аорти).
3. Предуктальний (коарктація розташовується вище ВАП, "інфантильний тип").

КоА вже внутрішньоутробно призводить до порушень гемодинаміки. Після народження в організмі дитини встанов-

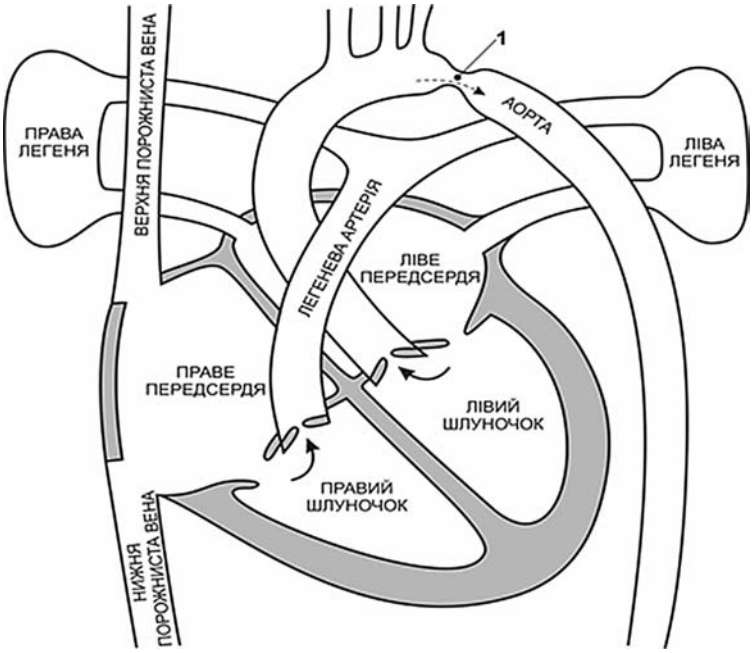



**Рис. 17.** Схема серця з коарктацією аорти:

*1 – коарктація аорти в типовому місці. Стрілки – напрямок кровотоку*

люються два різні режими кровообігу: проксимальніше та дистальніше місця звуження. У висхідній аорті та її дузі, в сонних артеріях та судинах голови, в судинах плечового пояса і верхніх кінцівок через утруднення відтоку крові в низхідну аорту виникає артеріальна гіпертензія. Такий підйом зумовлений як механічним порушенням відтоку крові, так і вазоренальними механізмами: зменшення кровообігу в низхідній аорті і ниркова ішемія активують ренін-ангіотензин-альдостеронову систему. Дистальніше місця звуження встановлюється режим артеріальної гіпотензії. Компенсаторний колатеральний кровообіг здійснюється через підключичні, міжреберні, внутрішні грудні артерії.

У разі поєднання КоА з ВАП, що спостерігається у дітей грудного віку, при постдуктальному типі створюється високий градієнт між аортою і ЛА, відбувається скидання крові через ВАП у мале коло кровообігу і розвиток легеневої гіпертензії. У пацієнтів із предуктальним варіантом КоА скидання крові може бути артеріовенозним і веноартеріальним, залежно від різниці тиску між ЛА і низхідною аортою. При веноартеріальному скиданні крові у дитини виникає дисоційований ціаноз (ціаноз нижньої половини тіла).

Клінічна картина КоА залежить від віку дитини й анатомічних особливостей вади. Діти можуть народитися з нормальною масою тіла чи мати помірну гіпотрофію. З перших тижнів життя діти неспокійні, у них спостерігаються труднощі під час годування, швидка втомлюваність, млявість при смоктанні. Шкіра може набувати блідого відтінку, а в разі розвитку серцевої недостатності реєструють періоральний чи акроціаноз. При декомпенсації вади виникає задишка, в легенях вислуховуються застійні хрипи, зумовлені гіперволемією малого кола кровообігу.

Важливою діагностичною ознакою КоА є відсутність пульсу на стегнових артеріях та *a. dorsalis pedis* і напружений пульс на кубітальних артеріях, високий артеріальний тиск на руках і різке його зниження або повна відсутність на нижніх кінцівках.

Верхівковий поштовх посилений, розлитий. Межі відносної серцевої тупості зміщуються вліво. На основі серця – систолічний шум грубого тембру, різної тривалості, що проводиться в міжлопаткову ділянку ліворуч (місце проекції перешийка аорти). При відкритій артеріальній протоці визначається і систоло-діастолічний шум в II міжребер'ї ліворуч. У низці випадків діастолічний компонент може бути відсутній, II тон посилений.

При інфантильному типі порушення гемодинаміки виникають на першому році життя дитини. У ранньому віці реєструють повторні пневмонії, розвивається легенево-серцева недостатність, різка блідість, виражена задишка. Діти часто хворіють, відстають у фізичному розвитку, у легенях – застійні хрипи, що імітують клінічну картину пневмонії. При дорослому типі діагностика КоА може бути випадковою, під час вимірювання артеріального тиску у рамках профогляду. Також приводом для вимірювання тиску можуть стати скарги на головний біль і носові кровотечі. Такі діти швидко втомлюються під час ходи та бігу, ноги у них постійно холодні і в них погано загоюються шкірні ушкодження.

Фізичний розвиток у старших дітей може бути диспропорційним: гіпертрофовані м'язи верхньої половини тіла і слабко розвинені м'язи нижньої половини, однак із розвитком кардіохірургії цей симптом спостерігається рідко.

Ускладнення коарктації аорти: бактеріальний ендокардит, крововиливи в мозок, церебральні судинні кризи, інсульти, геміпарези, розрив аорти й аневризми синуса Вальсальви.

На *ЕКГ*: у разі помірного звуження відхилень може не бути. У дітей перших років життя при поєднанні КоА з ВАП – озна-

ки бівентрикулярної гіпертрофії, більше – правого шлуночка. Для дітей старшого віку характерна гіпертрофія міокарда лівого шлуночка.

За даними *рентгенограми* – у дітей раннього віку легеневий малюнок нормальний або посилений (постдуктальна коарктація). Серце розширене в поперечному розмірі, постстенотичне розширення висхідної аорти. У разі розвитку колатерального кровообігу визначається узурація нижніх країв ребер.

Під час *ЕхоКГ*-дослідження визначаються градієнт у місці коарктації, гіпертрофія міокарда лівого шлуночка, збільшення лівого передсердя і кореня аорти, гіперкінезія задньої стінки, наявність супутніх вад. Ознакою КоА є відсутність пульсування кровообігу в черевній аорті.

Консервативне лікування дітей з КоА полягає в корекції симптомів артеріальної гіпертензії і досягається призначенням інгібіторів АПФ.

Вирішальним етапом у наданні медичної допомоги дітям з ВВС є оперативна корекція вади. Ступінь і швидкість гемодинамічних порушень зумовлює різні оптимальні терміни кардіохірургічного лікування для кожної вади.

## Набуті вади серця

**Набуті вади серця (НВС)** – це вади, які виникають внаслідок захворювань або травматичних пошкоджень серця. НВС формують патологічні стани, за яких розвивається гостра або хронічна серцева недостатність.

У розвитку НВС провідне місце посідає гостра ревматична лихоманка (не менше 90 % усіх НВС). До інших захворювань, за яких можливе формування НВС, належать дифузні хвороби сполучної тканини, системні васкуліти, бактеріальний ендокардит, синдром дисплазії сполучної тканини, сифіліс, травми та ін.

При поєднанні ураження одного клапана (у вигляді його недостатності та стенозу отвору в зоні того самого клапана) застосовують термін "поєднана вада" (наприклад, поєднана аортальна вада, тобто поєднання недостатності та стенозу гирла аорти). При ураженні двох або більше клапанів ваду визначають як комбіновану (наприклад, комбінована мітрально-аортальна вада).

## Недостатність мітрального клапана

**Недостатність мітрального клапана (НМК)** – неповне змикання клапана внаслідок органічних змін його стулок та підклапанних структур (хорд, сосочкових м'язів). Поширеність НМК у дітей становить 61–70 % серед усіх вад ревматичної етіології.

**Гемодинаміка:** *у* разі НМК під час систоли відбувається зворотний потік крові з лівого шлуночка у ліве передсердя. Унаслідок перевантаження ліве передсердя розширюється. Надалі збільшується порожнина лівого шлуночка і розвивається гіпертрофія його м'яза. Коли підвищується тиск у лівому передсерді, у малому колі кровообігу збільшується навантаження на правий шлуночок, що призводить до його гіпертрофії.

### Клінічна картина

Скарг у хворого з НМК I ступеня немає, спостерігається лише систолічний шум за нормальних розмірів серця або незначного збільшення меж серця вліво та вгору. Систолічний шум дуючого характеру, пов'язаний з I тоном, займає більшу частину систоли, вислуховується з максимумом звучання на верхівці серця, який проводиться до основи серця, вліво до лівої аксилярної ділянки, на спину. При вираженій НМК наростає задишка, можливе форму-

вання лівостороннього серцевого горба, спостерігається значне збільшення меж серця – лівої, верхньої, а далі і правої. Верхівковий поштовх посилений, зміщений вліво та вниз у V-VI міжребер'я. Систолічне тремтіння виявляється на верхівці серця. I тон приглушений, патологічний акцент II тону на легеневій артерії. Пульс та артеріальний тиск зазвичай не змінюються. При НМК III ступеня виникає правошлуночкова недостатність: збільшуються печінка, периферичні набряки, можливі різні варіанти аритмій.

ЕКГ на початковій стадії вади може не змінюватися. У подальшому спостерігається зміна зубця Р у I та II стандартних відведеннях, у $V_1$–$V_2$ він стає низьким, широким та двогорбим (P-mitrale). Електрична вісь серця відхилена вліво. Далі з'являються ознаки перенавантаження лівого шлуночка; зміщення інтервалу ST та від'ємний зубець Т у I, II, aVL, $V_5$–$V_6$ відведеннях.

Під час рентгенографії органів грудної клітки реєструють збільшення серця за рахунок лівих відділів, а в подальшому і за рахунок правих.

При ЕхоКГ визначається деформація стулок мітрального клапана, збільшення лівого передсердя та шлуночка, мітральна регургітація.

## Мітральний стеноз

**Мітральний стеноз (МС)** – часто ревматичного походження, але може бути і вродженим при аномаліях розвитку хордально-клапанного апарату мітрального клапана. В ізольованій формі у дітей є рідкісною набутою вадою серця, і його частка становить 3,1 % серед усіх вад серця.

### Гемодинаміка

При зменшенні площі мітрального отвору до 2–1,5–1 $см^2$ (у нормі в віком дитини 12–14 років площа мітрального отвору становить 4–6 $см^2$) утруднюється потік крові з лівого передсердя у лівий шлуночок. Ліве передсердя переповнюється кров'ю та гіпертрофується. Підвищення тиску у лівому передсерді призводить до ретроградного підвищення тиску в легеневих венах та капілярах, що в подальшому спричиняє підвищення тиску в легеневих артеріях. Легенева гіпертензія призводить до гіпертрофії правого шлуночка, а далі – до його дилатації з розвитком правошлуночкової недостатності.

### Клінічна картина

Скарг довго немає. Раннім симптомом є задишка, а при легеневій гіпертензії посилюється ціаноз. Типовим симптомом є "мітральний метелик", який виникає у дітей при вираженому МС. До цього привертають увагу ціанотично-рум'яні щічки ("мітральний" рум'янець), акроціаноз, ціаноз вушних раковин. Діти відстають у фізичному розвитку. Пізніше скаржаться на серцебиття, біль у ділянці серця (результат дефіциту коронарного кровообігу на тлі незначного викиду крові в аорту). Кровохаркання та легеневі кровотечі виникають у дітей нечасто і пов'язані з розривом розширених судин легень. У термінальній стадії вади задишка з'являється навіть при невеликому напруженні; характерні кардіалгії, серцебиття, кашель, кровохаркання, відставання у фізичному і статевому розвитку.

На *ЕКГ* зубець Р спочатку високий, розширений, далі знижується і реєструють його розщеплення (двофазність) у I та II стандартних відведеннях. Гіпертрофія правого шлуночка на ЕКГ проявляється такими ознаками: високий зубець R у III стандартному та в правих грудних відведеннях; глибокий зубець S у I стандартному та лівих грудних відведеннях.

*ЕхоКГ* дає змогу визначити розширення лівого передсердя, правого шлуночка, потовщення клапана, фіброз та кальциноз стулок, зменшення амплітуди рухів пере-

дньої стулки мітрального клапана, однонаправленість рухів обох стулок мітрального клапана, оцінити ступінь його стенозу за градієнтом тиску.

На *рентгенограмі* органів грудної клітки характерне посилення легеневого малюнку, збільшення лівого передсердя, правого шлуночка, випинання дуги легеневої артерії.

## Недостатність аортального клапана

Недостатність аортального клапана (НАК) становить 10% серед набутих вад серця у дітей. Причиною формування НАК є ревматичний та інфекційний ендокардит.

### Гемодинаміка

Зворотний потік крові з аорти у лівий шлуночок у період діастоли внаслідок неповного змикання стулок аортального клапана, а також наповнення його кров'ю з лівого передсердя призводять до підвищеного діастолічного наповнення, розширення порожнини лівого шлуночка й до гіпертрофії його міокарда в пізніші терміни, які спочатку є компенсаторними чинниками. У разі зменшення сили скорочення лівого шлуночка (при прогресуванні ревматизму, надзвичайних фізичних навантаженнях, інфекціях) підвищується діастолічний тиск у ньому, що утруднює спорожнення лівого передсердя. Ліве передсердя розширюється. Тиск у ньому підвищується, розвиваються застійні явища в судинах малого кола кровообігу. Підвищується робота правого шлуночка. Унаслідок невідповідності між вираженою гіпертрофією міокарда лівого шлуночка та сіткою коронарних судин, а також недостатнього надходження крові у коронарні судини під час діастоли розвивається коронарна недостатність. Декомпенсація проявляється спочатку у вигляді недостатності лівих відділів серця, далі розвиваються застійні явища в легенях, приєднуються явища недостатності правих відділів серця.

### Клінічна картина

У разі незначно вираженої вади скарг немає, визначається лише протодіастолічний шум, пов'язаний з II тоном уздовж лівого краю груднини з максимумом звучання у III–IV міжребер'ях по лівій стернальній лінії. У подальшому (II–III стадії) з'являються задишка, серцебиття, перебої, біль у ділянці серця (дефіцит коронарного кровообігу), запаморочення, діти відстають у фізичному розвитку. Характерні симптоми: "танок каротид", високий та швидкий пульс, збільшення пульсового тиску, симптом Мюссе (похитування головою). Визначається розлитий верхівковий поштовх, розширення межі серця вліво. Окрім діастолічного шуму у II міжребер'ї справа, з часом виникає систолічний шум відносної недостатності мітрального клапана.

На *ЕКГ* реєструють ознаки гіпертрофії міокарда лівого шлуночка, зміни метаболічних процесів у лівому шлуночку.

*ЕхоКГ*-дослідження дає змогу виявити розходження стулок аортального клапана в діастолу та високочастотне тремтіння стулок мітрального клапана, дилатацію лівого шлуночка, потік аортальної регургітації.

*Рентгенологічне дослідження* органів грудної клітки вказує на ознаки венозного застою, аортальну конфігурацію тіні серця із збільшеним лівим шлуночком.

## Стеноз аортального клапана

При ревматичних хворобах серця стулки аортального клапана можуть потовщуватися і зростатися, на них утворюються рубці. У такому стані стулки не здатні до повного розкриття. При цьому їх функція порушується і вхід в аорту звужується. Звуження входу в аорту ускладнює спорож-

нення лівого шлуночка. Потрібно більше зусиль, щоб проштовхнути кров в аорту, і лівий шлуночок через підвищене навантаження гіпертрофується, його м'яз потовщується. При цій ваді серця виникає найбільш виражена гіпертрофія серцевого м'яза. Оскільки м'яз лівого шлуночка досить потужний, вада досить довго може перебігати непомітно для хворого.

Проте з плином часу компенсаторні запаси м'яза лівого шлуночка виснажуються. Це зумовлено і недостатністю кровопостачання серцевого м'яза, яка виникає через невідповідність потреби гіпертрофованого міокарда в кисні, і його доставкою коронарними судинами серця, оскільки коронарні судини відходять після звуження і тиск в аорті низький. Лівий шлуночок розтягується, розміри його внутрішньої порожнини збільшуються, одночасно він розтягує і мітральний клапан, що призводить до недостатності мітрального клапана і зворотного потоку частини крові з лівого шлуночка в ліве передсердя. Підвищується тиск у судинах легень, порушується газообмін у легенях, що ще більше погіршує трофіку серцевого м'яза.

**Клінічна картина**

Хворий зі стенозом клапана аорти скаржиться на серцебиття, біль у ділянці серця, біль у грудній клітці. Часто біль має стискаючий характер, як при нападі стенокардії. Виникає запаморочення, непритомні стани. Спочатку при навантаженні, потім у спокої з'являється задишка. При декомпенсації вади виникає серцева астма. Пацієнт скаржиться на кашель з невеликою кількістю мокротиння. Іноді може бути кровохаркання, набряк легень.

Хворий зазвичай блідий. У нього може бути помітна пульсація в ділянці серця. Під час пальпації можна визначити тремтіння грудної клітки. Праворуч від груднини в другому міжребер'ї вислуховується грубий систолічний шум.

На рентгенограмі візуалізується збільшення розмірів лівого шлуночка серця, зазвичай округлої форми.

*На ЕКГ:* гіпертрофія лівого шлуночка із систолічним перевантаженням.

*ЕхоКГ* дає змогу зареєструвати зміни структури аортального клапана, визначити градієнт тиску на ньому, структуру та функціональний стан міокарда лівого шлуночка.

**Принципи лікування** дітей із набутими вадами серця.

При НВС проводять лікування основного захворювання, що призвело до пошкодження клапанного апарату (ревматичний кардит, інфекційний ендокардит, див. відповідний розділ), а також до лікування серцевої недостатності, аритмій, що описано у відповідних розділах. Виражені ступені стенозу або недостатності клапанів серця потребують хірургічної корекції.

## Кардіоміопатії

**Кардіоміопатії (КМП)** – патологія міокарда, при якій у серцевому м'язі відбуваються структурні і функціональні порушення, за відсутності хвороб коронарних судин, гіпертензії, клапанних порушень, вроджених вад серця, що могли б бути причинними факторами змін у міокарді. КМП клінічно і морфологічно є гетерогенним захворюванням, часто маніфестує систолічною та/або діастолічною дисфункцією міокарда (European Society Of Cardiology, 2009).

На сьогодні Європейська асоціація кардіологів виділяє кілька морфологічних і функціональних фенотипів КМП *(Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European society of cardiology working group on myocardial and pericardial diseases, 2009 p.):*

- гіпертрофічна КМП;
- дилатаційна КМП;

- аритмогенна дисплазія правого шлуночка;
- рестриктивна КМП;
- некласифіковані (некомпактний міокард, синдром Барта).

Кожен фенотип поділяють на сімейний/генетичний варіант і несімейні форми. Більшість "сімейних" КМП є моногенними захворюваннями і можуть мати як аутосомно-домінантний, так і аутосомно-рецесивний типи успадкування. Іноді генетична мутація може статися *de novo*, тобто відбутися у певного індивіда вперше, але незалежно від цього належатиме до генетичних КМП, оскільки цей вид мутації можуть успадковувати наступні покоління. Висока вірогідність генетичної компоненти у хворих з КМП має завжди насторожувати лікаря і спонукати до обстеження усіх членів родини.

Сімейні варіанти *гіпертрофічної КМП* можуть бути пов'язані з мутацією генів саркомерних білків (важких ланцюгів α-, β-міозину, тропоніну I, T, C, α-тропоміозину та ін.), бути складовою симптомокомплексу при хворобах накопичення (хвороба Помпе, Фабрі) або зустрічатись при різних генетичних синдромах (Noonan, LEPARD тощо). Генетичним підґрунтям для дилатаційної КМП можуть також бути мутації саркомерних білків кардіоміоцитів, генів цитоскелета (дистрофін, десмін та ін.), мітохондріальні цитопатії.

Виділяють несімейні (негенетичні) причинні фактори варіантів КМП (табл. 35).

Труднощі діагностики і трактування КМП зумовлені неясністю багатьох аспектів етіології й патогенезу цих захворювань. І навіть якщо йдеться про "специфічні кардіоміопатії", не завжди відомі механізми впливу пошкоджувальних чинників, а певні їх види структурно і гемодинамічно перебігають як дилатаційна КМП (карнітинова, перипартальна токсична та ін., міопатія Дюшена тощо) або мають риси гіпертрофічної КМП (при хворобах накопичення тощо).

Принциповою відмінністю між кардіоміопатіями є те, що для дилатаційної форми характерна систолічна дисфункція міокарда, а для гіпертрофічної і рестриктивної – діастолічна недостатність.

## Дилатаційна кардіоміопатія

**Дилатаційна кардіоміопатія (ДКМП)** – найпоширеніша форма КМП, для якої характерна значна кардіомегалія, переважно за рахунок лівих камер серця, різке порушення систолічної функції, застійна серцева недостатність, аритмії, емболії *(European Society Of Cardiology, 2009 p.)*.

Серед причин виникнення захворювання вивчають генетично детерміновані дефекти м'язової тканини серця, а саме: дефекти в будові мітохондрій, порушення

**Таблиця 35. Негенетичні причинні фактори варіантів КМП *(Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European society of cardiology working group on myocardial and pericardial diseases, 2009 p.)***

| Гіпертрофічна КМП | Дилатаційна КМП | Аритмогенна дисплазія серця | Некласифіковані КМП |
|---|---|---|---|
| Ожиріння<br>Діти від матерів із цукровим діабетом<br>Спортивне серце<br>Амілоїдоз | Міокардити (інфекційне /токсичне /імунне)<br>Хвороба Кавасакі<br>Вплив кардіотоксичних речовин<br>Вагітність (перипартальна КМП) | не описано відомі чинники (розглядається роль запалення) | КМП Такоцубо |

синтезу міофіламентів, білка дистрофіну (входить до складу цитоскелета м'язових волокон), емерину (компонент оболонки ядра кардіоміоцитів) та ін. Роль вірусної інфекції у виникненні ДКМП обґрунтовують випадками розвитку захворювання після перенесеного вірусного захворювання, виявлення вірусної РНК в міокарді хворих, а також створенням експериментальної моделі ДКМП як результату вірусного міокардиту. Певного значення надають обмінним порушенням та дефіцитним станам, що пов'язані з недостатністю амінокислот, вітамінів, L-карнітину, мікроелементів (калій, магній, селен та ін.) і впливу токсичних речовин. У практичній діяльності у більшості випадків з'ясувати причину ДКМП не вдається.

При цьому варінті КМП макроскопічно визначається дилатація всіх порожнин серця при відносній незмінності товщини його стінок. Розширення шлуночків призводить до збільшення кілець атріовентрикулярних клапанів та розвитку їх відносної недостатності, морфологічні зміни на клапанах не виявляються. Гемодинамічні порушення пов'язані насемперед зі зменшенням скоротливості міокарда і насосної функції лівого шлуночка.

### Клінічна картина

На ранніх етапах захворювання дилатаційна КМП не має специфічних симптомів. У немовлят перші симптоми мають загальний характер і проявляються зниженням темпів збільшення маси тіла, ціанотичним забарвленням губ та носо-губного трикутника, набряками, задишкою під час годування чи плачу. Під час вислуховування серця можлива поява ригідного ритму, ембріокардії, екстрасистолії. Скарги у дітей старшого віку з'являються пізно і зазвичай пов'язані з перенесеними інтеркурентними захворюваннями. Період від появи перших ознак до розгорнутої картини захворювання становить кілька років.

Під час огляду реєструють виражену блідість шкірних покривів, акроціаноз, поступово наростає загальна слабкість, знижується толерантність до фізичних навантажень. У хворих спостерігаються кардіомегалія, тахікардія, ослаблення тонів серця, ритм "галопу", систолічний шум відносної недостатності мітрального або трикуспідального клапанів, порушення серцевого ритму (екстрасистолія, пароксизмальна тахікардія тощо) та провідності, можливий тромбоемболічний синдром. Пульс слабкого наповнення, часто аритмічний, систолічний і пульсовий артеріальний тиск знижені. Прогресування декомпенсації серцевої діяльності буде супроводжуватися ознаками застою по великому і малому колах кровообігу.

### Діагностика

*ЕКГ:* синусова тахікардія, знижений вольтаж комплексів QRS у стандартних відведеннях, підвищення вольтажу в грудних відведеннях, гіпертрофія/перевантаження різних відділів серця, насамперед лівого шлуночка, дифузні неспецифічні зміни сегмента ST і зубця Т, порушення ритму та провідності (екстрасистолії, пароксизмальні тахікардії).

Під час *рентгенографічного дослідження* органів грудної клітки спостерігаються кардіомегалія, випуклість дуги лівого шлуночка, ознаки венозного застою в судинах малого кола кровообігу і набряку легень, може з'являтися випіт у плевральній порожнині.

*Ехо-КГ:* дилатація камер серця, збільшення кінцево-діастолічного та кінцево-систолічного розмірів лівого шлуночка, переважання дилатації над гіпертрофією з відносним зменшенням товщини стінок шлуночків, дифузне зниження скоротливої здатності міокарда, зниження фракцій викиду (30–50 %), дифузна гіпокінезія стінок, мітральна або трикуспідальна регургітація з інтактними клапанами серця, під-

вищується індекс "об'єм – маса" лівого шлуночка, можливі інтракардіальні тромби, випіт у порожнину перикарда.

Е*ндоміокардіальна біопсія* є цінним діагностичним методом для ДКМП, але інвазивність процедури не дає можливостей для її рутинного використання. На сьогодні діагностику ДКМП та диференційну діагностику ДКМП і тяжкого дифузного кардиту проводять за допомогою *МРТ серця з гадолінійвмісним контрастом*.

До діагностичних критеріїв належить також відсутність ознак запального процесу та зв'язку з інфекційним захворюванням.

### Лікування

Специфічного лікування ДКМП немає. Проводять терапію хронічної систолічної серцевої недостатності: дигоксин, сечогінні препарати, інгібітори АПФ, кардіометаболітна терапія (див. в розділі "Лікування хронічної серцевої недостатності"). У разі рефрактерної серцевої недостатності, коли вичерпано резерв консервативної терапії, хворим рекомендована трансплантація донорського серця.

## Гіпертрофічна кардіоміопатія

**Гіпертрофічна кардіоміопатія (ГКМП)** – це патологія міокарда, що характеризується обмеженою чи дифузною гіпертрофією серцевого м'яза лівого (рідше – правого) шлуночка із зменшенням його порожнини, що супроводжується нормальною чи збільшеною контрактильною функцією міокарда при значно зниженій діастолічній релаксації *(European Society Of Cardiology, 2009 р.)*. Виділяють два основні типи ГКМП:

- симетрична – з рівномірною гіпертрофією міокарда всіх стінок лівого шлуночка;
- асиметрична – з переважною гіпертрофією міжшлуночкової перетинки (субаортальний стеноз).

Окрім того, ГКМП може бути з обструкцією шляхів відтоку з камер серця, тобто градієнтом тиску між шлуночками та магістральними судинами й без обструкції.

На сьогодні накопичено достатньо знань про генетичну детермінованість ГКМП, що зумовлено спадковими аномаліями або спонтанними мутаціями, внаслідок яких порушуються структура і функція саркомерів міофібрил. Захворювання передається за аутосомно-домінантним типом успадкування з досить високою пенетрантністю та експресивністю. Це доведено "сімейним" характером захворювання, коли за результатами ехокардіографічного дослідження всіх родичів частота виявлених ГКМП може сягати більше 50 %. Аномальні гени ГКМП локалізуються на 1, 11, 14 (FHC–1), 15 хромосомі і зумовлюють мутації β-ланцюгів міозину, тропоніну Т, α-тропоміозину, міозинзв'язуючого білка С та ін.

### Клінічна картина

ГКМП може клінічно маніфестувати в різному віці, як у період новонародженості, так і в трохи старшому віці. Серед хворих дітей переважають хлопчики (до 70 %). У дебюті захворювання під час збирання скарг та вивчення анамнезу виявляють підвищену втомлюваність, зниження толерантності до фізичних навантажень, відчуття серцебиття, напади запаморочення, а іноді й синкопальні стани, які можна пов'язати із зменшенням серцевого викиду та гіпоперфузією мозкових судин чи раптовими порушеннями ритму серця. *Синкопальний синдром* частіше пов'язаний з обструктивною формою ГКМП. Досить ранньою скаргою може бути поява задишки. Її причиною є перевантаження лівого передсердя через ригідний лівий шлуночок і мітральну регургітацію, що призводить до ретроградного підвищення тиску в легеневих венах та венозного застою. Часті скарги на біль у ділянці серця

при фізичному та емоційному навантаженні зумовлені відносною ішемією міокарда на тлі його гіпертрофії, з одного боку, та невідповідності коронарного кровотоку – з іншого. *Аритмічний синдром* є досить характерним клінічним проявом ГКМП. Його ознаками є відчуття серцебиття, перебої в роботі серця з відповідними змінами на ЕКГ. Аритмії можуть стати причиною серйозних гемодинамічних порушень та синдрому раптової серцевої смерті. Причиною розвитку аритмій, імовірно, є фіброзні зміни в міокарді, з розвитком дисфункції синусового вузла, а також наявність додаткових шляхів проведення, що сприяють реалізації механізму re-entry. У дітей з ГКМП часто виявляють феномен WPW, суправентрикулярні аритмії, найнебезпечніші з-поміж яких – миготіння і тріпотіння передсердь. За даними добового моніторингу ЕКГ за Холтером можуть реєструвати й інші прогностично несприятливі аритмії, такі як часті політопні ранні суправентрикулярні та шлуночкові екстрасистоли, а також шлуночкові тахікардії.

*Тромбоемболічний синдром* ускладнює перебіг ГКМП у 2–9% випадків. Основною причиною тромбоемболії судин центральної нервової системи та периферичних артерій є дилатація лівого передсердя, що супроводжується фібриляцією передсердь, при якій тромбоемболії виникають у 40% випадків.

Клінічні прояви *серцевої недостатності* у хворих з ГКМП зумовлені двома причинними факторами. Один з них – це діастолічна дисфункція лівого шлуночка, що пов'язана з порушенням його наповнення через виражену ригідність гіпертрофованого серцевого м'яза. Інший фактор розвитку серцевої недостатності – систолічна дисфункція лівого шлуночка, що більш характерна для обструктивних форм ГКМП і зумовлена тривалим систолічним перевантаженням лівих камер серця, хронічною ішемією міокарда з розвитком вторинних дистрофічних і фіброзних процесів у серцевому м'язі.

Фізикально верхівковий поштовх посилений, розлитий, зміщений вліво, можливе розширення меж відносної серцевої тупості. Аускультативно I тон не змінений, II тон при застої в малому колі кровообігу може бути акцентований. Характерним є вислуховування систолічного шуму в III–IV міжребер'ї зліва від груднини та на верхівці, що пов'язано з обструкцією шляхів відтоку з лівого шлуночка та мітральною недостатністю.

## Діагностика

На *ЕКГ* виявляють ознаки гіпертрофії лівого шлуночка, лівого передсердя, глибокий зубець Q у відведеннях II, III, AVF, $V_{5–6}$ у поєднанні зі значними порушеннями фази реполяризації (негативний зубець T, депресія сегмента ST), що імітують інфарктну ЕКГ; можливі порушення серцевого ритму (екстрасистолія, пароксизмальна тахікардія, миготлива аритмія тощо) та провідності (подовження інтервалу QT, блокади ніжок, порушення атріовентрикулярної провідності). Добовий моніторинг ЕКГ за Холтером є цінним методом у діагностиці шлуночкових аритмій, з якими пов'язують ризик раптової смерті при ГКМП.

Рентгенологічно може бути випинання лівого шлуночка в першому косому положенні, відсутність талії серця, розширення лівого передсердя. Легеневий малюнок може бути посилений внаслідок венозного застою в малому колі кровообігу.

*ЕхоКГ* має основне значення. Спостерігаються гіпертрофія стінок шлуночків, збільшення порожнини лівого передсердя, збільшення фракції викиду, порушення діастолічної функції серця за даними доплер-ЕхоКГ. При субаортальному стенозі – потовщення міжшлуночкової перетинки в базальному сегменті, наявність градієнта тиску на вихідному тракті лівого шлуночка. Доплерівське дослідження

дає змогу виявити наявність та ступінь мітральної регургітації

**Лікування**

Лікування ГКМП є симптоматичним і спрямоване на корекцію основних порушень гемодинаміки та терапію ускладнень.

Оскільки для цього захворювання характерне збільшення маси міокарда, що супроводжується відносним дефіцитом кисню, наростання обструкції під час фізичного навантаження і загроза раптової смерті, то всім хворим з ГКМП заборонені заняття спортом.

Медикаментозна терапія спрямована на зменшення симпатичної імпульсації та скоротливості міокарда і зниження його потреби в кисні, на покращення діастолічної функції, запобігання виникненню аритмій, покращення метаболізму міокарда. Застосування β-адреноблокаторів сприяє зменшенню частоти серцевих скорочень, контрактильності міокарда без зниження коронарного кровотоку, що зменшує потребу міокарда в кисні, а подовження діастоли сприяє кращому наповненню шлуночків. Пропранолол (анаприлін) призначають у дозі 0,5–1 мг/кг/добу, поступово збільшуючи дозу до 2 мг/кг/добу в 4 прийоми на тривалий час.

У разі тяжких порушень ритму перевагу надають аміодарону (кордарону) в початковій дозі 10–15 мг/кг/добу в 3 прийоми протягом 5–7 днів до насичення з поступовим зниженням протягом двох тижнів до підтримуючої дози (100–200 мг/добу в 1–2 прийоми).

Для корекції метаболічних порушень застосовують препарати калію і магнію (панангін, аспаркам, магнерот), мілдронат, неотон.

Показання до кардіохірургічного втручання зумовленні наявністю стійкої обструкції на шляхах відтоку з лівого шлуночка з градієнтом тиску понад 45 мм рт. ст. Проводять септальну міомектомію. Трансплантація донорського серця показана пацієнтам з пізніми стадіями захворювання, коли відбувається трансформація ГКМП в дилатаційну з розвитком серцевої недостатності, рецидивують пароксизми складних порушень ритму.

## Рестриктивна кардіоміопатія

Під поняттям **рестриктивної кардіоміопатії (РКМП)** розуміють патологію міокарда, що характеризується порушенням еластичних властивостей ендоміокарда, внаслідок чого різко порушується розтягнення (комплаєнс) ригідних стінок серця, що призводить до порушення нормального діастолічного наповнення його порожнин (*European Society Of Cardiology,* 2009 р.). В основі захворювання – поширений інтерстиціальний фіброз ендокарда і субендокардіальних шарів міокарда ("ендоміокардіальний фіброз").

Спостерігається певна ендемічність поширення РКМП. Цей вид кардіоміопатії частіше зустрічається в південних субтропічних і тропічних регіонах світу: екваторіальна Африка, південні райони Індії, Південна Америка, Південно-Східна Азія. Проте окремі випадки реєструють і в країнах Європи, зокрема в Україні.

За сучасними уявленнями, РКМП є первинною і вторинною при специфічних захворюваннях (гіпереозинофільний синдром Льоффлера, фіброеластоз, амілоїдоз, хвороба Гоше, хвороба Фабрі, глікогенози (хвороба Помпе), радіаційні ураження міокарда, саркоїдоз).

Гемодинамічні порушення зумовлені підвищенням ригідності стінок шлуночків, різким збільшенням діастолічного тиску в шлуночках, що значно утруднює їх наповнення. Це призводить до підвищення навантаження на передсердя, їх систолічного перевантаження та підвищення в них тиску. Ретроградно виникає гіпертензія у венозному відділі малого кола кро-

вообігу, а потім і в артеріальному відділі. В цей час у великому колі кровообігу виявляють артеріальну систолічну гіпотензію, зумовлену синдромом малого серцевого викиду. Дефект діастоли при РКМП призводить до розвитку типової діастолічної серцевої недостатності

### Клінічна картина

У хворих спостерігаються виражена задишка, тахікардія, втомлюваність і слабкість при незначних фізичних навантаженнях. Цей симптомокомплекс зумовлений прогресуванням порушень діастолічного наповнення шлуночків при тахікардії. Під час огляду спостерігається помірний періоральний і акроціаноз, можливе набухання шийних вен. Пульс слабкого наповнення, систолічний артеріальний тиск знижений. Перкуторно межі відносної серцевої тупості значно зміщуються догори за рахунок атріомегалії. I тон серця помірно ослаблений, II тон з акцентом на легеневій артерії. Окрім того, часто вислуховуються шуми мітральної і тристулкової недостатності. Клінічно часто діагностують аритмії та тромбоемболічні ускладнення, джерелом для яких слугують тромби в шлуночках і передсердях.

При РКМП поступово розвивається бівентрикулярна серцева недостатність, проте значно частіше вона маніфестує за правошлуночковим типом (набухання яремних вен, збільшення розмірів печінки, а на пізніх стадіях – асцит і анасарка).

### Діагностика

На *ЕКГ* – постійна тахікардія, часто розвиваються ектопічні передсердні тахікардії (пароксизмальна, фібриляція передсердь). У більшості випадків виявляють гіпертрофію і перевантаження обох передсердь *(p-mitrale* і *p-pulmonale)*. Порушення фази реполяризації проявляються у вигляді інверсії зубця Т і депресії сегмента ST у більшості відведень.

На *рентгенограмі* органів грудної клітки помітне посилення легеневого малюнку внаслідок венозного застою та збільшення тіні серця в в результаті атріомегалії.

*ЕхоКГ* – один з основних методів верифікації діагнозу РКМП. Характерна візуалізація вираженого збільшення обох передсердь при нормальних розмірах або дещо зменшених шлуночках. Часто виявляють недостатність мітрального і трикуспідального клапанів. Для РКМП характерне збільшення максимальної швидкості раннього діастолічного наповнення шлуночків, що значно переважає над швидкістю наповнення в систолу передсердь (діастолічна дисфункція за рестриктивним типом). Систолічна функція лівого шлуночка протягом тривалого часу залишається нормальною (фракція викиду > 60 %). Як додаткові методи дослідження та диференційної діагностики РКМП застосовують МРТ серця та ендоміокардіальну біопсію.

### Лікування

Рестриктивна КМП найскладніша з погляду її терапії. Переважно стратегія лікування спрямована на медикаментозну корекцію симптомів рестриктивної діастолічної серцевої недостатності. З цією метою показане застосування β-адреноблокаторів (пропранолол 1–2 мг/кг), які подовжують діастолу та зменшують потребу міокарда в кисні, сечогінні засоби (фуросемід, верошпірон). Також використовують інгібітори ангіотензинперетворювального ферменту (каптоприл, еналаприл). Коли ресурси фармакотерапії будуть вичерпані, єдиним шляхом, що може зберегти життя пацієнту, є трансплантація серця.

## Фіброеластоз ендокарда

**Фіброеластоз** – це дифузне потовщення ендокарда. Виділяють *первинну форму*, яка маніфестує в дітей грудного віку і характеризується прогресуючою кардіоме-

галією, серцевою недостатністю внаслідок вираженої систолічної дисфункції. Вторинна форма супроводжує різноманітні ВВС із систолічним перевантаженням лівого шлуночка.

На сьогодні існує кілька теорій щодо причин розвитку фіброеластозу ендокарда, а саме: йдеться про генетичну аномалію ендокарда, перенесену внутрішньоутробно вірусну інфекцію, системний дефіцит карнітину.

Ця патологія не має специфічних клінічних та гемодинамічних ознак, тому встановлення остаточного діагнозу можливе тільки під час аутопсії. Для клініциста часто першим орієнтиром може слугувати швидка декомпенсація серцевої діяльності у здорового немовляти. В окремих випадках гостро розвивається кардіогенний шок і призводить до летальних наслідків. 80 % випадків фіброеластозу проявляються на першому році життя, приблизно на 3–6-му місяці. Під час огляду стають помітними симптоми лівошлуночкової недостатності, задишки, швидкої втомлюваності при смоктанні, втяжіння міжреберних проміжків та розсіяні вологі дрібнопухирцеві хрипи в легенях, периферичний ціаноз. У багатьох дітей тригерним чинником стає інтеркурентна вірусна інфекція. Під час фізикального обстеження можливо вислухати систолічний шум мітральної недостатності, гучний додатковий III тон.

### Діагностика

На *ЕКГ* 75 % хворих мають ознаки гіпертрофії лівого шлуночка, часто в поєднанні з глибокими зубцями Q та інверсією зубця Т. У половині випадків зустрічаються різноманітні порушення ритму та провідності.

На *рентгенограмі* органів грудної клітки визначають симптоми кардіомегалії (кардіоторакальний індекс 0,65 і вище), форма серця зазвичай куляста.

На *ЕхоКГ* – потовщення стінок лівого шлуночка, дилатація камери лівого шлуночка із зниженням фракції викиду, розміри передсердь збільшені.

### Лікування

Полягає в адекватному лікуванні проявів серцевої недостатності, порушень ритму і провідності. Більшість пацієнтів з фіброеластозом мають поганий віддалений прогноз через прогресуючу серцеву недостатність.

## Диспластична кардіопатія. Малі аномалії розвитку серця

**Малі аномалії розвитку серця (МАРС),** або аномалії хордально-клапанного апарату – це група аномалій розвитку серцево-судинної системи, які характеризуються анатомічними та морфологічними відхиленнями від норми структур серця і судин. Зазвичай вони не супроводжуються клінічно і гемодинамічно значущими порушеннями діяльності серця.

Частота виявлення МАРС серед дітей та підлітків коливається від 39 до 68,9 %. Найчастішими аномаліями є пролапс мітрального клапана, додаткові (аномальні) хорди лівого шлуночка і відкрите овальне вікно.

### Класифікація МАРС:

1. *Локалізація і форма:*
   - передсердя й атріосептальна перетинка: пролабуючий клапан нижньої порожнистої вени, збільшений євстахіїв клапан понад 1 см, відкрите овальне вікно, невелика аневризма міжпередсердної перегородки, пролабуючі гребінчасті м'язи в правому передсерді;
   - трикуспідалий клапан: зміщення септальної стулки в порожнину правого шлуночка в межах до 10 мм, дилатація правого атріовентрикулярного отвору, пролапс трикуспідального клапана;

- легенева артерія: дилатація стовбура легеневої артерії, пролапс стулок;
- аорта: гранично вузький або широкий корінь аорти, дилатація синуса Вальсальви, двостулковий клапан аорти, асиметрія і пролапс стулок клапана аорти;
- лівий шлуночок: трабекули або хорди (поперечна, поздовжня, діагональна), невелика аневризма міжшлуночкової перегородки;
- мітральний клапан: ПМК, ектопічне прикріплення хорд, порушений розподіл хорд передньої і/або задньої стулки, додаткові і аномально розташовані папілярні м'язи.

2. *Ускладнення і супутні зміни:* інфекційний ендокардит, кальцифікація, міксоматоз, фіброзування стулок клапанів, розриви хорд, порушення серцевого ритму.
3. *Характеристика гемодинаміки:* регургітація, її ступінь, наявність недостатності кровообігу, легеневої гіпертензії.

## Пролапс мітрального клапана

**Пролапс мітрального клапана (ПМК)** – це аномальне пролабування (прогинання) під час систоли лівого шлуночка однієї або, рідше, обох стулок мітрального клапана в ліве передсердя. Пролабування МК можливе внаслідок кількох причин:

- диспластичні зміни сполучнотканинного каркасу структур клапана;
- порушення співвідношення площини мітрального кільця та площини стулок, їх довжини, локалізація і скоротлива задатність папілярних м'язів;
- порушення нейроендокринної регуляції співдружньої роботи всіх структур клапана.

Під час огляду діти з ПМК часто мають диспластичний тип фізичного розвитку: астенічну тілобудову, різну деформацію грудної клітки, гіпермобільні суглоби, плоскостопість, порушення осанки, міопію різного ступеня вираженості тощо. Однією з провідних скарг є кардіалгії, колючого характеру, не іррадіюють і виникають у спокої чи в періоди емоційного напруження. Аускультативно визначається клацання або "хордальний писк" на верхівці, при значимій мітральній регургітації вислуховують шум недостатності мітрального клапана.

Зміни на ЕКГ не є специфічними і часто відображають вегетативні зміни в міокарді.

ЕхоКГ є основним методом діагностики ПМК, що дає змогу визначити ступінь пролабування (I ст. – до 6 мм, II ст. – 6–9 мм, III ст. – понад 9 мм), ознаки міксоматозної дегенерації стулок, ступінь мітральної регургітації.

При "аускультативній" формі ПМК, що супроводжується мітральною недостатністю, діти звільняються від занять з фізкультури, у них виключають змагальні та ізометричні види навантажень, оскільки це може збільшувати ступінь пролапсу й мітральної недостатності. Консервативне лікування спрямоване на ліквідацію вегетативних розладів, колагеностимулююча терапія (желатинова дієта, препарати магнію, L-карнітину, аскорбінова кислота, ін.). Діти з ПМК та мітральною регургітацією потребують профілактики інфекційного ендокардиту.

## Синдром серцево-судинної недостатності

Класифікація:

1. **Серцева недостатність:** гостра, хронічна, лівошлуночкова, правошлуночкова, тотальна, систолічна, діастолічна, систоло-діастолічна, ступінь I, IIA, IIB, III.
2. **Судинна недостатність:**
   - **гостра:** запаморочення, колапс, шок;
   - **хронічна:** гіпертонічна та гіпотонічна хвороба.

Згідно з визначенням ВООЗ, серцева недостатність (СН) – це клінічний синдром, який розвивається внаслідок порушення систолічної, діастолічної або систоло-діастолічної функції серця, за якого серцевий викид не здатен забезпечити метаболічні потреби організму. Цей стан може розвиватися гостро або перебігати як хронічна патологія.

Зниження скоротливої функції міокарда на тлі СН стимулює нейроендокринну відповідь і активацію симпатоадреналової системи (САС) та ренін-ангіотензин-альдостеронової системи (РААС). Ці гуморальні механізми при гострій СН мають важливе пристосувальне значення, адже гіперсимпатикотонія збільшує частоту серцевих скорочень, завдяки чому вдається частково компенсувати хвилинний об'єм кровотоку на тлі зниженого ударного об'єму серця. Синергічна активація САС та РААС призводить до периферичного вазоспазму і централізації кровообігу. Завдяки першому процесу забезпечується підтримка артеріального тиску для збереження перфузії, завдяки другому – кровообіг перерозподіляється насамперед у життєво найважливіші органи (головний мозок та серце).

На противагу гострій СН, у разі хронічного процесу тривала активація САС та РААС підвищує потребу міокарда в кисні, що відбувається на тлі зменшеного коронарного кровообігу (через знижений серцевий викид). Результатом є хронічна ішемія кардіоміоцитів. Окрім того, при тахікардії серцевий цикл скорочується переважно за рахунок діастоли, а отже, зменшується діастолічне наповнення шлуночків кров'ю, що також негативно впливає на ударний об'єм. Хронічна активація РААС призводить до вазоспазму, який збільшує постнавантаження на лівий шлуночок, та його гіпертрофії. Результатом підвищення продукції альдостерону є затримка рідини і натрію нирками, що підвищує переднавантаження на серце та спричиняє або посилює дилатацію його порожнин.

Знижений серцевий викид також стимулює ендогенні механізми, які захищають серцевий м'яз від прогресування СН. До них належать стимуляція інсуліноподібного фактора росту, гормону росту та секреція передсердного мозкового натрійуретичного пептиду (ANP та BNP). ANP та BNP – гормони, що секретуються серцем у відповідь на об'ємне перевантаження або підвищене постнавантаження і спричиняють вазодилатацію, стимулюють діурез, зменшують запалення, запобігають фіброзу й гіпертрофії серцевого м'яза.

У дітей СН частіше розвивається на тлі ВВС або кардіоміопатій, проте основні причини можуть різнитися залежно від віку дитини й супутньої патології (табл. 36).

Дотепер для класифікації СН у педіатричній практиці використовують положення, розроблені М. Д. Стражеском та В. Х. Василенком.

## Класифікація

**Класифікація серцевої недостатності:**

I ступінь – прихована серцева недостатність, що виявляється тільки під час фізичного навантаження.

II ступінь – виражена тривала серцева недостатність (застій у малому та/або великому колі), симптоми виражені у стані спокою;

IIA – порушення гемодинаміки виражені слабо, в одному з відділів (у великому чи малому колі кровообігу);

IIБ – глибокі порушення гемодинаміки: завершення тривалої стадії, залучення великого і малого кіл кровообігу;

III ступінь – дистрофічні зміни в органах з тяжкими порушеннями гемодинаміки, стійкими змінами обміну речовин та незворотними змінами в структурі органів і тканин.

**Таблиця 36. Причини серцевої недостатності у дітей різного віку** ***(Presentation, diagnosis, and medical management of heart failure in children: Canadian Cardiovascular Society guidelines, 2013)***

| Немовлята | Діти старшого віку і підлітки |
|---|---|
| 1. Вроджені вади серця | 1. Неоперовані вади серця |
| 2. Стан після хірургічної корекції вродженої вади серця | 2. Порушення ритму серця |
| 3. Аритмії | 3. Стан після хірургічної корекції ВВС |
| 4. Кардіоміопатія | 4. Набуті вади серця |
| 5. Міокардит | 5. Хвороба Кавасакі |
| 6. Екстракардіальні причини:<br>• ниркова недостатність;<br>• гіпотиреоз;<br>• сепсис | 6. Ревмокардит |
| | 7. Інфекційний ендокардит |
| | 8. Неревматичний кардит |
| | 9. Кардіоміопатії |
| | 10. Екстракардіальні причини: анемія, ниркова недостатність, сепсис, ендокринопатії, м'язова дистрофія |

Для класифікації СН у новонароджених була розроблена *The Ross Heart Failure Classification* – Модифікована класифікація Росса (для всіх вікових груп дітей). Ця класифікація враховує труднощі під час годування, з добиранням маси тіла, та симптоми фізичної слабкості, які оцінюються кількістю балів і можуть бути зіставлені з класифікацією NYHA.

**Модифікована класифікація Росса для дітей:**

1. Клас I – безсимптомна.
2. Клас II – незначне тахіпное або пітливість під час годування дитини. Задишка під час фізичного навантаження у дітей старшого віку.
3. Клас III – виражене тахіпное або потовиділення під час годування дитини. Виражена задишка під час фізичного навантаження. Подовження часу годування та відставання в рості.
4. Клас IV – тахікардія, відмова від їжі, задишка або пітливість у стані спокою.

## Гостра серцева недостатність

**Гостра серцева недостатність (ГСН)** у дітей – клінічний синдром, який характеризується раптовим порушенням системного кровообігу внаслідок зниження скоротливої здатності міокарда.

ГСН у дітей може виникати як ускладнення інфекційно-токсичних та алергічних захворювань, гострих екзогенних отруєнь, міокардитів, порушень серцевого ритму, а також у разі швидкої декомпенсації хронічної серцевої недостатності, зазвичай у дітей із вродженими та набутими вадами серця, первинними кардіоміопатіями, артеріальною гіпертензією.

Основні клінічні ознаки ГСН: задишка, тахікардія, розширення меж серця внаслідок розширення порожнин серця або гіпертрофії міокарда, збільшення розмірів печінки, периферичні набряки, збільшення центрального венозного тиску. На підставі даних ЕхоКГ виявляють зниження фракції викиду, за даними рентгенографії органів

грудної порожнини – застійні явища в легенях. Гостра лівошлуночкова СН клінічно проявляється симптомами серцевої астми (інтерстиціальна стадія) і набряку легень (альвеолярна стадія). Гостра правошлуночкова СН є результатом різкого перевантаження правих відділів серця. Вона виникає при тромбоемболії стовбура легеневої артерії та її гілок, вроджених вадах серця (стеноз легеневої артерії, аномалія Ебштейна тощо), тяжкому нападі бронхіальної астми тощо. Тотальна гостра СН у дітей виникає переважно у дітей раннього віку. Для неї характерні ознаки застою у великому і малому колах кровообігу (задишка, тахікардія, збільшення печінки, набухання шийних вен, крепітація і дрібнопухирчасті хрипи в легенях, периферичні набряки), приглушеність тонів серця, зниження системного артеріального тиску.

Кардіогенний шок у дітей виникає у разі швидкого наростання лівошлуночкової недостатності на тлі загрозливих для життя аритмій, руйнування клапанів серця при септичному ендокардиті, тампонади серця при перикардитах, тромбоемболії легеневої артерії, гострого міокардиту. При цьому різко зменшуються серцевий викид і об'єм циркулюючої крові зі зниженням артеріального і пульсового тиску. Кисті і стопи холодні, малюнок шкірних покривів "мармуровий", симптом "блідої плями" при натисканні на нігтьове ложе або центр долоні зникає повільно (більше 3 с), зазвичай виникають олігурія, розлади свідомості.

Щодо невідкладної допомоги при гострій серцевій недостатності див. розділ "Невідкладні стани в дитячій кардіології".

## Хронічна серцева недостатність

**Хронічна серцева недостатність (ХСН)** – синдром, що розвивається внаслідок різних захворювань серцево-судинної системи, які призводять до зниження насосної функції серця, хронічної гіперактивації нейрогормональних систем.

На ранніх стадіях розвитку порушення функцій серця або серцевої недостатності периферичний кровообіг залишається адекватним потребам організму. Цьому сприяє підключення первинних механізмів адаптації вже на ранніх, доклінічних етапах серцевої недостатності, коли ще відсутні явні скарги і тільки уважний огляд дає змогу констатувати наявність зазначеного синдрому. Серед первинних механізмів адаптації при СН – закон Франка – Старлінга, нейрогормональна активація та гіпертрофія міокарда. Активація каскаду нейрогормонів ренін-ангіотензин-альдостеронової системи, ендотелінів, медіаторів симпатоадреналової ситеми, натрійуретичних пептидів, маркерів запалення відображає багатоступеневий механізм розвитку СН, тобто існує мультимаркерна теорія патогенезу міокардіальної дисфункції. Ланку запалення характеризує рівень С-реактивного білка, фактора некрозу пухлин-α, інтерлейкінів 1, 6, 18; пошкодження кардіоміоцитів відображає підвищення рівня серцевого тропоніну I і T, КФК-МВ, міозинкінази I. Сироватковий рівень мозкового натрійуретичного пептиду (BNP) та його стабільного метаболіту N-термінального мозкового натрійуретичного пропептиду (NT-proBNP) є показником міокардіального стресу, оскільки вони секретуються серцем у відповідь на об'ємне перевантаження або підвищене постнавантаження. Нині в багатьох дослідженнях, присвячених СН, значна увага приділяється новому біологічному маркеру галектину-3, що тісно пов'язаний із процесами запалення і фіброзу в серцевому м'язі, які лежать в основі ремоделювання міокарда. Галектин-3 належить до сімейства S-лектинів, що за хімічною будовою є невеликими розчинними білками і беруть участь у багатьох процесах в організмі людини, як фізі-

ологічних, так і патологічних, серед яких ключовими є запалення та фіброз. Численні дослідження висвітлюють стимулюючий вплив галектину-3 на міграцію макрофагів, проліферацію фібробластів та синтез колагену I типу в кардіоміоцитах. Слід зазначити, що більшість відомих біологічних маркерів СН потрапляють у кров в результаті патологічного процесу, тобто є наслідком, а не причиною ушкодження. У свою чергу, позаклітинний Галектин-3 відіграє предикторну роль у процесах ремоделювання, тому може розглядатися як критерій ранньої діагностики СН та, можливо, як майбутня терапевтична мішень.

Залежно від фази серцевого циклу виділяють систолічну й діастолічну СН. Традиційно СН асоціюють зі зниженням скоротливої функції міокарда, яку зазвичай оцінюють за фракцією викиду лівого шлуночка. Однак у частини хворих ознаки декомпенсації серцевої діяльності виявляють при незначно зміненій або навіть нормальній функції лівого шлуночка. У таких випадках використовують термін "СН зі збереженою систолічною функцією лівого шлуночка", а в основі патогенезу СН лежать механізми порушення діастоли. Основними детермінуючими факторами діастолічної дисфункції є активне розслаблення (релаксація) та його розтягнення (комплаєнс). Саме здатність міокарда до повноцінного розслаблення зумовлює достатню насосну функцію серця. Релаксація – це енергетичнозалежний процес, що визначається швидкістю дисоціації актину й міозину, активністю поглинання $Ca^{++}$ саркоплазматичним ретикулумом, а також зниженням вмісту $Ca^{++}$ у цитоплазмі кардіоміоцита. Витрати енергії на інактивацію кальцію значною мірою перевищують витрати на його доставку до міофіламентів. Саме ці чинники роблять діастолу найбільш ранньою та вразливою мішенню при захворюваннях серця. У разі патологічних процесів зниження концентрації циклічного аденозинмонофосфату як наслідок ішемії міокарда, ослаблення біосинтезу АТФ та креатинфосфату внаслідок фіброзу чи гіпертрофії затримують вихід $Ca^{++}$ із цитоплазми та захоплення його саркоплазматичним ретикулумом, що уповільнює розслаблення міофібрил. Піддатливість лівого шлуночка (комплаєнс) належить до пасивних характеристик серця і відображає розтягнення камери лівого шлуночка під час його заповнення. Гіпертрофія та фіброз зменшують піддатливість серцевого м'яза та підвищують його жорсткість.

## Клінічна картина та діагностика ХСН

До найбільш характерних ознак ХСН належать задишка, що спочатку виникає тільки під час фізичного навантаження, а надалі і в спокої, посилюючись при зміні положення тіла, під час розмови і прийому їжі; збільшення печінки, набряки, ціаноз, порушення периферичного кровотоку (похолодання кінцівок, мармуровість шкіри). У дітей грудного віку спостерігають збільшення тривалості часу годування, перерви під час смоктання.

Надалі для діагностики СН суттєву роль відіграють параклінічні методи дослідження. Важливим методом діагностики є рентгенографія органів грудної клітки (виявлення кардіомегалії, ознак застою в малому колі кровообігу), ЕКГ (діагностика ознак гіпертрофії та гемодинамічного перевантаження камер серця, порушень ритму і провідності). Вагому частку інформації для діагностики стадії та форми СН надає ехокардіографія, що дає змогу уточнити топічний діагноз ВВС, варіант кардіоміопатії, стан систоло-діастолічної функції міокарда, ступінь клапанної регургітації, градієнти тиску в разі стенозів.

## Лікування ХСН

Історично тактика лікування СН у дітей диктувалася результатами досліджень серед

дорослих, клінічним досвідом та немасштабними даними, отриманими в педіатричній практиці. Нині основними джерелами, що регламентують стратегію лікування СН у дітей різних країн, є настанова Канадського кардіоваскулярного товариства 2013 року *(Presentation, Diagnosis and Medical Management of Heart Failure in Children: Canadian Cardiovascular Society Guidelines)* та Асоціації трансплантації серця та легень року *(International Society for Heart and Lung Transplantation: practice guidelines for management of heart failure in children)*.

На початку лікування насамперед треба виявити причину, що була предиктором розвитку СН, та розробити стратегію лікування основного захворювання. У всіх випадках, коли СН зумовлена структурною патологією серця, перевагу слід віддавати хірургічній корекції захворювання, яка сприятиме поліпшенню функції серця.

*Режим* підбирають індивідуально і залежно від стадії серцевої недостатності: при IIБ та III ст. – ліжковий, при IIA – полегшений ліжковий режим, при I ст. – кімнатний режим. Тривалий термін перебування на постільному режимі не рекомендується, необхідно його поступово розширювати, базуючись на реакції дитини під час фізичних навантажень або результатах функціональної проби за Шалковим.

*Дієта* при I ст. – з виключенням продуктів із підвищеним вмістом хлориду натрію, при IIA – вміст NaCl обмежують до 2–4 г/добу, при IIБ та III ст. – до 1,0–1,5 г/добу (такої ахлоридної дієти дотримуються не більше 3–7 діб); обов'язково збільшують кількість продуктів, багатих на калій (родзинки, курага, банани, печена картопля тощо), кількість рідини обмежують починаючи з IIA ст., при IIБ та III ст. – не більше 600–800 мл/добу; недопустимо обмежувати кількість рідини більше ніж на 50 % від добової фізіологічної потреби.

*Медикаментозне лікування*. Основною метою медикаментозного лікування міокардіальної дисфункції є збільшення серцевого викиду і тканинної перфузії, але при цьому треба зменшувати потребу міокарда в кисні. Зазначена мета досягається завдяки зниженню зусиль, необхідних серцю для створення адекватного викиду (постнавантаження) та зменшенню об'ємного наповнення камер серця (переднавантаження).

Діуретики зменшують переднавантаження серця й рекомендовані при симптомах застійної серцевої недостатності. Найчастіше застосовують петльовий діуретик фуросемід (як при гострій, так і при хронічній СН) та антагоніст альдостерону спіронолактон (калійзберігаючий) при ХСН. Використання діуретиків потребує регулярного контролю рівня артеріального тиску та концентрації електролітів у крові. У разі тривалого застосування калійнезберігаючих діуретиків може знадобитися додаткове призначення препаратів калію. У свою чергу слід пам'ятати, що застосування калійзберігаючих діуретиків разом з ІАПФ потребує обережності з огляду на ризик розвитку гіперкаліємії. Призначення спіронолактону також у деяких випадках асоціюється з гінекомастією, яка може бути незворотним явищем. Максимальний ефект від застосування спіронолактону спостерігається на 2–3-й день від початку прийому. Дозування наведено в таблиці 37.

У комбінації з діуретиками зазвичай призначають ІАПФ і *блокатори рецепторів ангіотензину II*. Ці два класи препаратів знижують постнавантаження на серце, запобігають міокардіосклерозу та гіпертрофії міокарда лівого шлуночка. Максимальну дозу підбирають індивідуально, шляхом титрування протягом 3–10 днів. Дозування різних представників *ІАПФ* і *блокаторів рецепторів ангіотензину II* представлено в таблиці 38.

Каптоприл є препаратом вибору у дітей віком до 5 років. Рекомендовану разову дозу каптоприлу дозволяється

**Таблиця 37. Дозування діуретиків при лікуванні серцевої недостатності у дітей**

| | |
|---|---|
| Фуросемід | Внутрішньовенно по 0,5–2 мг/кг кожні 6–12 год |
| | Перорально по 1–2 мг/кг кожні 6–12 год |
| Спіронолактон | Перорально по 1–4 мг/кг/добу, поділені на 2 прийоми |
| Торасемід | Розраховують за фуросемідом (з розрахунку 0,2 мг торасеміду = 1 мг фуросеміду) |

**Таблиця 38. Дозування ІАПФ та блокаторів рецепторів ангіотензину II при лікуванні серцевої недостатності у дітей**

| | |
|---|---|
| Каптоприл | Перорально: 0,6–4 мг/кг/добу за 3 прийоми |
| Еналаприл | Перорально: 0,1–0,5 мг/кг/добу за 2 прийоми |
| Лозартан | Перорально: 0,5–1,5 мг/кг/добу, максимальна доза 100 мг/добу |

розчиняти у перевареній воді та дозувати отриману суспензію шприцом. У дітей старше 5 років під час лікування ХСН можливе призначення еналаприлу. Досвід застосування лозартану у дітей обмежений, а питання про його призначення розглядають у разі непереносимості препаратів групи ІАПФ.

*Серцеві глікозиди* широко використовуються при ХСН у дітей. Найчастіше застосовують препарат дигоксин, що інгібує $Na^+/K^+$АТФ-азу кардіоміоцитів, яка опосередковано блокує помпи, що виводять іони $Ca^{++}$ з клітини. Завдяки цьому механізму збільшується внутрішньоклітинна концентрація кальцію, що стимулює скоротливу здатність міокарда. Препарат частково блокує симпатичний вплив на серце, знижуючи частоту серцевих скорочень і зменшуючи потребу міокарда в кисні; крім того, дигоксин має антиаритмічну дію при надшлуночкових порушеннях ритму. Особливості дозування представлено в таблиці 39.

При декомпенсованій ХСН використовують агоністи β-адренорецепторів (допамін, добутамін). β-агоністи застосовують короткотривало, вони рекомендовані при

**Таблиця 39. Дозування дигоксину в лікуванні СН у дітей**

| Дозування | Особливості застосування |
|---|---|
| **Доза насичення** (тричі – на 0, 6, 12 год);<br>< 2 років: 17 мкг/кг/прийом – перорально;<br>12 мкг/кг/введення – в/в;<br>≥ 2 років: 13 мкг/кг/прийом – перорально;<br>10 мкг/кг/введення – в/в | Препарат вибору при ХСН з надшлуночковими аритміями (окрім синдрома Вольфа – Паркінсона – Вайта).<br>Дозу зменшують на 25 % при одночасному застосуванні з β-адреноблокаторами, аміодароном.<br>У разі порушення функції нирок дозу зменшують на 50 % |
| **Підтримуюча доза:**<br>< 2 років: 10 мкг/кг/добу за 2 прийоми;<br>≥ 2 років: 8 мкг/кг/добу за 2 прийоми | |

синдромі малого серцевого викиду (позитивний синдром блідої плями, олігоурія, холодні кінцівки), що зумовлено систолічною дисфункцією міокарда. Призначення добутаміну не призводить до периферичної вазоконстрикції і не посилює гіпоперфузію тканин при СН. Допамін викликає периферичну вазоконстрикцію, що показано за наявності шокових станів, проте може посилювати гіпоперфузію. Особливості застосування та дозування представлено в таблиці 40.

В останні роки великі надії в курації хворих із гострою і тяжкою декомпенсованою ХСН покладають на новий клас лікарських засобів, що посилюють скоротливу здатність міокарда без підвищення вмісту іонів кальцію в кардіоміоцитах. Левосимендан належить до неглікозидних кардіотонічних засобів, так званих "сенситизаторів кальцію", що мають вазодилатуючий ефект. Цей препарат підвищує чутливість скоротливих білків кардіоміоцитів до кальцію. На початку систоли левосимендан вибірково зв'язується з насиченим кальцієм тропоніном С, що сприяє стабілізації конформації цього білка, який запускає скорочення міофібрил. Як наслідок, подовжується зв'язок поперечних міозинових містків з актином, що призводить до збільшення кількості зв'язків в одиницю часу та посилення сили м'язових скорочень. У діастолу при більш низьких концентраціях кальцію левосимендан дисоціює з тропоніном С і не порушує функцію розслаблення. Інфузію левосимендану у дітей проводять у дозі 0,05–0,2 мкг/кг/хв внутрішньовенно протягом 24–48 год.

Кардіометаболічна терапія показана як при гострій, так і при хронічній СН для поліпшення метаболізму кардіоміоцитів та функціонування міокарда шлуночків. Застосовують левокарнітин, рибоксин, триметазидин, мілдронат, неотон (фосфокреатин), панангін або аспаркам (калію аспарагінат, магнію аспарагінат), оротат калію.

## Судинна недостатність

**Гостра судинна недостатність** – патологічний стан, що характеризується різким зниженням артеріального тиску і розладом периферичного кровообігу.

Найчастішими причинами судинної недостатності є порушення нервової і гуморальної регуляції судинного тонусу (при шоку, отруєннях, при соматичних та ендокринних захворюваннях), зменшення об'єму крові (при кровотечах), зменшення обсягу плазми (при опіках, зневодненні організму). Гостра судинна недостатність часто поєднується із серцевою недостатністю.

**Таблиця 40. Дозування агоністів β-адренорецепторів при лікуванні СН у дітей**

| Препарат | Дозування | Особливості застосування |
|---|---|---|
| Добутамін | 2,5–10 мкг/кг/хв, в/в через інфузомат | Нижчі дози використовують для вазодилатації артерій нирок |
| Допамін | 2–20 мкг/кг/хв, в/в через інфузомат | Дозозалежна серцево-судинна дія (мкг/кг/хв):<br>ниркова вазодилатація 2–5;<br>інотропна дія 5–8;<br>тахікардія > 8;<br>помірна вазоконстрикція > 10;<br>значна вазоконстрикція 15–20 |
| Адреналін | 0,01–0,10 мкг/кг/хв в/в через інфузомат | Препарат вибору при синдромі малого серцевого викиду з тяжкою гіпоперфузією органів |

**Класифікація**

Розрізняють такі клінічні форми гострої судинної недостатності: запаморочення, колапс, шок.

## Запаморочення

Часто проявляється у разі переходу у вертикальне положення, при тривалому стоянні. У хворих з'являються шум у вухах, туман перед очима, слабкість, іноді непритомний стан, тахікардія, систолічний артеріальний тиск знижується на 20 мм рт. ст. і більше. Хворі скаржаться на слабкість, минущі порушення зору, непритомність при вставанні. Непритомність нетривала (кілька секунд), швидко минає, коли хворий лягає. Зазвичай хворі передчувають непритомність за появою "порожнечі в голові", м'язової слабкості, і після розвитку таких ознак одразу намагаються лягти. Ортостатична гіпотензія часто виникає вранці, посилюється в теплу погоду, на тлі переїдання, фізичного навантаження.

**Невідкладна допомога:**

- вкласти дитину на рівну поверхню з піднятими ногами і злегка опущеною головою або посадити і різко нахилити голову вниз;
- звільнити від стискаючого одягу (розстібнути комір, послабити пояс);
- забезпечити доступ свіжого повітря;
- скропити обличчя і тіло холодною водою;
- дати вдихнути пари нашатирного спирту (або оцтової кислоти);
- розтерти тіло і обкласти грілками;
- у разі тривалої непритомності ввести 10 % розчин кофеїну (0,5–1,0 мл), кордіамін (0,5–1,0 мл).

## Колапс

**Колапс** – загрозлива для життя гостра судинна недостатність, що характеризується різким зниженням судинного тонусу, зменшенням обсягу циркулюючої крові, ознаками гіпоксії мозку і пригніченням життєво важливих функцій.

Найчастіші причини колапсу у дітей: тяжкий перебіг гострої інфекційної патології (кишкова інфекція, грип, ГРВІ, пневмонія, пієлонефрит, ангіна тощо), гостра надниркова недостатність, передозування гіпотензивних засобів, гостра крововтрата, тяжка травма.

Клінічна картина колапсу зазвичай розвивається в період розпалу основного захворювання і характеризується прогресивним погіршенням загального стану хворого. Залежно від клінічних проявів умовно виділяють три фази (варіанти) колапсу: симпатикотонічний, ваготонічний і паралітичний.

*Симпатикотонічний колапс* зумовлений порушенням периферичного кровообігу внаслідок спазму артеріол і централізації кровообігу, конпенсаторного викиду катехоламінів. Для нього характерні: збудження дитини, підвищений м'язовий тонус, блідість і мармуровість шкірних покривів, похолодання кистей і стоп, тахікардія, артеріальний тиск нормальний або підвищений. Однак ці симптоми короткочасні, і колапс частіше діагностують у наступних фазах.

*При ваготонічному колапсі* спостерігається значне розширення артеріол і артеріовенозних анастомозів, що супроводжується депонуванням крові в капілярному руслі. Клінічно характерні: загальмованість, адинамія, зниження м'язового тонусу, виражена блідість шкіри з мармуровістю, сіро-ціанотичним відтінком, виражений акроціаноз, різке зниження артеріального тиску, пульс слабкого наповнення,

нерідко брадикардія, шумне і прискорене дихання Куссмауля, олігурія.

*Паралітичний колапс* зумовлений пасивним розширенням капілярів унаслідок виснаження механізмів регуляції кровообігу. Для цього стану характерні: відсутність свідомості з пригніченням шкірних і бульбарних рефлексів, поява на шкірі тулуба та кінцівок синюшно-багряних плям, брадикардія, брадіпное з переходом у періодичне дихання Чейна – Стокса, рівень артеріального тиску знижується до критичних показників, пульс ниткоподібний, анурія. За відсутності невідкладної допомоги настає летальний наслідок.

## Шок

**Шок** – це симптомокомплекс порушень життєво важливих функцій організму, що виникають внаслідок невідповідності між тканинним кровообігом і метаболічною потребою тканин.

Причини шоку можуть бути різноманітними, залежно від чого розрізняють кілька його видів: анафілактичний, травматичний, геморагічний, опіковий, екзотоксичний, кардіогенний, септичний тощо.

На початку розвитку шокові стани істотно відрізняються залежно від етіології, але з часом патофізіологічні зміни різних видів уподібнюються, і на фінальних етапах різні за етіологією шокові стани набувають схожих рис. Так, пусковим моментом шоку від дегідратації є дефіцит об'єму циркулюючої крові (первинно-гіповолемічний шок). При емболії серця та легеневих артерій порушується насосна функція серця (кардіогенний шок). Септичний і анафілактичний виникає через зниження тонусу периферичних та венозних судин (судинний або вазогенний шок).

Але така патогенетична систематизація шоку досить схематична. На практиці різні за етіологією його форми мають змішаний патогенез. Так, травматичний шок водночас може бути первинно-гіповолемічним (крововтрата), кардіогенним (контузія серця, дія "фактора депресії міокарда", ендогенна інтоксикація при синдромі тривалого стиснення), судинним (больовий рефлекс, вплив кінінів).

Надалі всі види шоку об'єднуються за своїм патогенезом, оскільки внаслідок зменшення припливу крові до серця або порушень насосної функції зменшується серцевий викид. На його зменшення організм відповідає захисною реакцією у вигляді так званої адренергічної централізації кровообігу. Вона найбільш виражена при первинно-гіповолемічному, менше – при кардіогенному, септичному, практично відсутня – при анафілактичному шоку. Мета цієї реакції – підтримання хвилинного об'єму кровообігу, АТ і пріоритетного кровопостачання органів, які на цей момент відіграють важливу роль у збереженні життя. Включається ця спеціальна пристосувальна реакція за сигналом, через подразнення баро- та волюморецепторів, закладених у дузі аорти. Рецептори реагують на зменшення серцевого викиду через гіпоталамус та нейрогіпофіз, що продукує кортикотропний гормон, підвищується активність симпатичного відділу вегетативної нервової системи з викидом у кров катехоламінів. Впливаючи на β-адренергічні рецептори серця й α-адренергічні рецептори в судинній стінці, адреналін і норадреналін збільшують частоту серцевих скорочень та периферичний опір, підтримуючи тим самим на деякий час нормальний хвилинний об'єм кровообігу і нормальний АТ. Але вазоконстрикція не захоплює рівномірно всі периферичні судини, а тільки ті з них, які мають α-рецептори. Внаслідок цього відбувається централізація кровообігу, тобто перерозподіл кількості крові, яка залишилася, з переважним припливом до серця та головного мозку внаслідок зменшення кровопостачання тих органів,

які для виживання організму в гострому періоді мають менше значення (печінка, підшлункова залоза, кишечник, нирки, шкіра, м'язи). Така симпатоадренергічна реакція спочатку доцільна, оскільки забезпечує нормальний рівень кровообігу у вінцевих судинах серця і судинах головного мозку. Але якщо об'єм циркулюючої крові (ОЦК) швидко не нормалізується, то виникає загроза ішемічних уражень тих органів, завдяки яким здійснюється централізація кровообігу.

Особливо чутливі до шоку легені, нирки, печінка. Функціональні розлади цих органів (означені як "шокові органи" – легені, нирки, печінка) відновлюються після ліквідації шоку. Якщо ж шокова дія на ці органи є довготривалою, то в них настають некротичні зміни, що проявляються після виведення з шоку недостатністю або відсутністю функцій цих органів. У такому разі говорять про "шокові легені", "шокові нирки" та "шокову печінку", що об'єднуються терміном "поліорганна недостатність".

Патогенез *кардіогенного шоку* відрізняється від первинно-гіповолемічного тим, що на перше місце виходить не гіповолемія, а гостре порушення насосної функції серця. В його основі може бути ураження серцевого м'яза внаслідок запального процесу й ендотоксикозу. Зменшується ударний і хвилинний об'єм серця, внаслідок чого кров на рівні мікроциркуляції застоюється. Реакція системи кровообігу на зменшення ОЦК така сама, як і на гіповолемію. Частота серцевих скорочень і опір периферичних судин збільшуються внаслідок симпатоадренергічної реакції. Кардіогенний шок виникає в дитячому віці при гострому міокардиті, емболії легеневої артерії, забої серця, тампонаді перикарда. Особливості патогенезу полягають у порушенні скорочувальної функції міокарда, больовому факторі при ішемії міокарда й емболії легеневої артерії. Залежно від патогенетичних і клінічних особливостей розрізняють такі форми кардіогенного шоку:

- рефлекторний шок – вирішальним є судинний тонус, що змінюється рефлекторно;
- справжній кардіогенний шок – вирішальним є порушення скорочувальної функції міокарда;
- аритмічний шок – від порушень ритму скорочень серця;
- ареактивний шок – кардіогенний шок, що не піддається медикаментозній терапії.

### Клінічна картина

Клінічні прояви характеризуються різким зниженням артеріального тиску. Наявні адинамія, виражена слабкість, риси обличчя загострені, шкірні покриви бліді, вкриті липким холодним потом. Позитивний тест наповнюваності капілярів (після натискання на ніготь пальця в нормі колір відновлюється через 2 с, а в разі позитивної проби – понад 3 с, що свідчить про порушення периферичного кровообігу) або позитивний симптом "блідої плями" (більше 2 с), прогресуюча артеріальна гіпотензія, зростання шокового індексу Альговера (відношення частоти пульсу до величини систолічного тиску, який у нормі не перевищує 1 у дітей старше 5 років та 1,5 у дітей віком до 5 років).

Дихання часте, поверхневе, пульс частий, іноді аритмічний, слабкого наповнення. Сечовиділення за типом олігурії чи анурії. У разі надзвичайно тяжкого перебігу шоку – втрата свідомості.

**Невідкладна допомога при шоку (див. розділ "Невідкладні стани в дитячій кардіології").**

**Невідкладна допомога:**

- покласти дитину горизонтально на спину зі злегка закинутою головою, обкласти теплими грілками і забезпечити приплив свіжого повітря;
- забезпечити вільну прохідність верхніх дихальних шляхів, здійснити ревізію ротової порожнини, зняти стискаючий одяг;
- при явищах симпатикотонічного колапсу необхідно усунути спазм периферичних судин внутрішньом'язовим уведенням спазмолітиків: 2% розчин папаверину, 0,5% розчин дибазолу, 2% розчин дротаверину по 0,1 мл/рік життя дитини;
- при нейротоксикозі, гострій наднирниковій недостатності необхідно призначення глюкокортикоїдів внутрішньовенно струминно або внутрішньом'язово: гідрокортизон (препарат вибору) у разовій дозі 4 мг/кг або преднізолон в дозі 1–2 мг/кг;
- при явищах ваготонічного і паралітичного колапсу забезпечити доступ до периферичної вени і почати інфузійну терапію розчином реополіглюкіну або кристалоїдами (0,9% розчин натрію хлориду або розчин Рінгера) з розрахунку 20 мл/кг протягом 20–30 хв. Одночасно ввести глюкокортикоїди в разовій дозі: розчин гідрокортизону (100 мг/5 мл) 10–20 мг/кг внутрішньовенно; 3% розчин преднізолону 5–10 мг/кг внутрішньовенно або внутрішньом'язово; 4% розчин дексаметазону 0,3–0,6 мг/кг внутрішньовенно або внутрішньом'язово;
- якщо артеріальна гіпотензія зберігається: повторно ввести внутрішньовенно крапельно 0,9% розчин натрію хлориду або розчин Рінгера 10 мл/кг у поєднанні з розчином реополіглюкіну 10 мл/кг під контролем ЧСС, АТ та діурезу; призначити 1% розчин мезатону 0,1 мл/рік життя внутрішньовенно струминно повільно або 0,2% розчин норадреналіну 0,1 мл/рік життя в/в крапельно (в 50 мл 5% розчину глюкози) зі швидкістю 10–20 крапель за хвилину (в дуже тяжких випадках – 20–30 крапель на 1 хв) під контролем АТ;
- за відсутності ефекту від проведених заходів необхідне в/в уведення допаміну в дозі 8–10 мкг/кг/хв під контролем АТ та ЧСС.